



Miteinander stärker sein

Eine Broschüre für Angehörige

Leben 
mit Blutkrankheiten

INHALT

Erkrankung	4
Therapie	10
Kommunikation	12
Unterstützung	16

ANGEHÖRIGE STÄRKEN – SELBST STARK BLEIBEN!

Liebe Leserin, lieber Leser,

eine Diagnose wie die Polycythaemia vera betrifft nicht nur die erkrankte Person selbst, sondern immer auch die Angehörigen. Egal, ob Ehe- oder Lebenspartner*in, Sohn oder Tochter, für alle Menschen im engeren Familienkreis erscheint das alltägliche Leben plötzlich in einem anderen Licht. Viele Fragen tauchen auf, neue Antworten und praktische Lösungen müssen für alle Beteiligten gefunden werden.

Diese Broschüre soll Ihnen erste Antworten liefern – sowohl zur Erkrankung, als auch zum Umgang mit dem erkrankten Menschen, aber auch zu Ihrem Umgang mit sich selbst. Nicht nur helfen, sondern auch Hilfe suchen und annehmen ist hier eine der Empfehlungen.

Das Wissen über die Erkrankung hilft Ihnen, mit klareren Vorstellungen an die Situation heranzugehen. Wenn Sie die möglichen Auswirkungen der Erkrankung kennen und einen Überblick über die Therapiemöglichkeiten haben, können Sie Ihre*in Angehörige*n besser verstehen und bei wichtigen Entscheidungen unterstützen. Deshalb haben wir für Sie hier die wichtigsten Aspekte von Erkrankung, Symptomen und Therapie zusammengefasst.

Hilfreich ist auch, wenn Sie Termine in der ärztlichen Praxis gemeinsam wahrnehmen oder selbst einmal ein Gespräch führen, um Ihre eigenen offenen Fragen zu klären. Lassen Sie sich die Behandlung erklären und scheuen Sie sich nicht nachzufragen.

Je besser Sie verstehen, was möglich ist und was nicht, desto eher werden Sie belastende Zweifel beseitigen können. In diesem Sinne kann auch eine zweite fachliche Meinung sehr nützlich sein.

Die gute Kommunikation mit dem von Polycythaemia vera betroffenen Menschen ist ein weiteres Thema der folgenden Seiten. Ebenso finden Sie ein paar Gedanken dazu, wie Sie sich selbst etwas Gutes tun können.

Vergessen Sie nicht, wie viele Hilfestellungen es gibt: Fachärztinnen und Fachärzte, Krankenkassen, psychologische Dienste, ... Darüber hinaus bieten Selbsthilfegruppen auch Angehörigen die Möglichkeit, ihre Erfahrungen auszutauschen..

Wir wünschen Ihnen und Ihrer Angehörigen bzw. Ihrem Angehörigen alles Gute!

DIE POLYCYTHAEMIA VERA HAT VIELE GESICHTER

Polycythaemia vera: seltene Erkrankung des Knochenmarks

Bei Ihrer bzw. Ihrem Angehörigen ist eine Polycythaemia vera festgestellt worden. Es handelt sich dabei um eine seltene Art von chronischem Blutkrebs, der dazu führt, dass im Knochenmark zu viele Blutzellen gebildet werden. Betroffen sind alle Blutzellarten: rote und weiße Blutkörperchen sowie Blutplättchen. Vor allem die roten Blutkörperchen sind von der Überproduktion betroffen und lassen das Blut dickflüssiger werden. Aber auch die Anzahl anderer Blutzellen kann erhöht sein.¹

Die erste Phase – oft fast ohne Symptome

Die erste Phase der Erkrankung kann bis zu 20 Jahre dauern. In diesem frühen Stadium, das auch als chronische Phase bezeichnet wird, fühlen sich manche Patient*innen nahezu beschwerdefrei. Trotzdem machen sich oft schon erste Symptome wie starke Müdigkeit bemerkbar. Da die Überproduktion der Blutzellen zunehmen kann, wächst auch das Risiko von Thrombosen^{1,2}, Herzinfarkt und Schlaganfall.

Sogenannte Zytokine – das sind Botenstoffe im Immunsystem – können später in dieser Phase vermehrt Symptome auslösen.³ Heftiger Juckreiz (Pruritus) und starke Müdigkeit mit Verlust der Leistungsfähigkeit sind die häufigsten Beschwerden. Bei frühzeitiger Diagnose einer Polycythaemia vera können sowohl die Blutzellen-Überproduktion als auch die Symptome therapeutisch gut beeinflusst und die Erkrankung stabil gehalten werden.

Die Spätphase – weniger Blutzellen und Milzvergrößerung

In der späten Phase der Polycythaemia vera steigt das Risiko für Komplikationen wie z. B. einen Herzinfarkt oder Schlaganfall weiter an. Bedingt durch die Zytokine können auch die Symptome massiver werden und z. B. Müdigkeit, Juckreiz und Schmerzen auftreten.

In der Spätphase wandelt sich die Blutzellen-Überproduktion in eine Unterproduktion:¹ Das Knochenmark verfasert und kann immer weniger neue Blutzellen bilden. Da die Blutzellen auch für die Immunabwehr (weiße Blutkörperchen) und Blutgerinnung (Blutplättchen) sorgen, wird die erkrankte Person anfälliger für Infekte und es kommt zu einer erhöhten Blutungsneigung. Auch die roten Blutkörperchen werden immer weniger, wodurch eine Blutarmut (Anämie) entstehen kann, die meist Einfluss auf die Leistungsfähigkeit hat. In dieser Phase übernehmen Leber und Milz die Funktion der Blutzellbildung. Vor allem die Milz kann dann größer werden (sog. Splenomegalie)^{1,2}, was häufig zu Schmerzen im Oberbauch oder einem frühen Sättigungsgefühl führt.



Die Risiken einer Polycythaemia vera

Wird die Polycythaemia vera nicht behandelt, kann es zu Herzinfarkt, Schlaganfall, Thrombosen¹ oder einer Lungenembolie kommen. Der Grund ist, dass das Blut dicker und zähflüssiger wird, weil es immer mehr rote Blutkörperchen und damit feste Bestandteile enthält. Den Anteil dieser festen Bestandteile am Blutvolumen nennt man Hämatokrit.

Um das Risiko der Bildung von Blutgerinnseln möglichst zu verhindern, sollte der Hämatokrit-Wert nicht höher als 45 Prozent (%) sein. Deshalb zielt die Therapie vor allem auf Senkung des Hämatokrit – z. B. durch Aderlass.¹

Ein Alter über 60 Jahre und bereits erlittene Thrombosen bedeuten ein hohes Risiko für erneute Thromboembolien und sind deswegen eine Indikation für den Einsatz einer Behandlung, die die hohe Zahl der Blutzellen senken kann.



Was Sie tun können

Die Kontrolltermine unterstützen!

- Die Kontrolle des Hämatokrit ist von großer Bedeutung – nur so kann die Ärztin bzw. der Arzt auf die Risiken eines zu hohen Werts rechtzeitig reagieren und eventuell weitere Maßnahmen zur Senkung einleiten. Motivieren Sie deshalb Ihre Angehörige bzw. Ihren Angehörigen bei der Wahrnehmung der Kontrolltermine und anderer ärztlicher Maßnahmen und gehen Sie gegebenenfalls gemeinsam zu den Terminen.
- Sehr sinnvoll ist es auch, wenn Sie mit auf eventuelle Symptome achten, z. B. auf chronische Müdigkeit und Juckreiz. Diese und andere Symptome können mit Hilfe des anerkannten MPN10-Symptomerfassungsbogens⁴ oder des MPN-Trackers ermittelt und dem Behandlungsteam mitgeteilt werden.

MPN10-Symptomerfassungsbogen



www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv2

MPN-Tracker



de.mpn.your-symptom-questionnaire.com/pv15

- Zur genauen Bestimmung der Milzgröße sollte einmal im Jahr eine Ultraschalluntersuchung des Bauches durchgeführt werden. Eine eventuelle Vergrößerung kann auch ertastet werden. Die möglichst frühe Behandlung der Milzvergrößerung ist wichtig!

WEITERE MÖGLICHE SYMPTOME: HAUTBESCHWERDEN

Bei einer Polycythaemia vera sollte besonders auch auf mögliche Veränderungen der Haut geachtet werden. Hier können sowohl krankheitsbedingt als auch therapiebedingt Probleme auftreten:

Krankheitsbedingte Probleme

Diese werden von der Krankheit selbst verursacht. Hierzu zählen der schon erwähnte Juckreiz (Pruritus), vor allem auch nach dem Baden/Duschen, oder auch eine schmerzhaft Rötung der Haut.

Therapiebedingte Probleme

Die Polycythaemia vera wird häufig mit dem Arzneimittel Hydroxyurea (HU) behandelt. Damit verbundene Probleme können Hauttrockenheit oder aktinische Keratosen sein – das sind tastbare, raue Stellen auf der Haut, die als Vorstufe von Hautkrebs gelten. Auch zu Gefäßentzündungen kann es kommen. Diese machen sich oft als stecknadelkopfgroße Einblutungen bemerkbar, meist an den Beinen.

Beingeschwüre (Ulzerationen)

Ulzerationen an den Beinen können sowohl durch die Krankheit selbst als auch als Folge der Therapie entstehen. Erkennbar sind sie an einem schmerzhaften, entzündlich geröteten Loch in der Haut.

Was Sie tun können

Ermuntern Sie Ihre Angehörige bzw. Ihren Angehörigen, möglichst einmal im Monat einen gründlichen Hautcheck zu machen! Dabei sollte auf folgende Veränderungen geachtet werden:

- Gibt es offene Stellen an der Haut?
- Gibt es z. B. an den Unterschenkeln trockene oder schuppige Haut?
- Ist die Haut lichtempfindlicher als früher?
- Gibt es Hautrötungen?
- Sind auffällige oder sich verändernde Leberflecke oder Muttermale zu bemerken?
- Gibt es andere beunruhigende Veränderungen an Haut oder Haaren?

Bereits ein „Ja“ ist ein Grund genug, um mit dem Behandlungsteam darüber zu sprechen!

THERAPIEZIELE BEI POLYCYTHAEMIA VERA

Die Polycythaemia vera ist heute gut behandelbar. Bei regelmäßiger Kontrolle der Blutwerte und entsprechenden Maßnahmen zu ihrer Regulierung können Patient*innen eine normale Lebenserwartung haben.

In der Therapie spielen verschiedene Therapieziele eine Rolle¹ – auch die Lebensqualität zählt:

Risiken vermeiden durch Hämatokrit-Kontrolle

Ein wichtiges Therapieziel ist die Senkung des Hämatokrit-Wertes. Dies geschieht durch unterschiedliche Maßnahmen bzw. Wirkstoffe, deren Einsatz abhängig vom Stadium der Erkrankung ist:

- regelmäßiger Aderlass,
- Interferon-alpha (IFN- α) zur Senkung der Anzahl der Blutzellen. Das Medikament hemmt ebenfalls die Teilung der blutbildenden Zellen im Knochenmark,

- milde Chemotherapie mit Zytostatika wie Hydroxyurea, um die unkontrollierte Neubildung von Blutzellen einzuschränken,
- zielgerichtete Therapien, zum Beispiel JAK-Hemmer – Medikamente, die gezielt Signale in den Zellen hemmen.

Begleitende Symptome lindern

Die Polycythaemia vera kann Ihre Angehörige bzw. Ihren Angehörigen mit krankheitsbedingten Symptomen belasten, die die Lebensqualität stark einschränken können. Häufig sind vor allem die Fatigue, eine exzessive Müdigkeit, oder heftiger Juckreiz (Pruritus), aber auch Konzentrationsstörungen, Schlaflosigkeit, Inaktivität, Bauchbeschwerden, Nachtschweiß, Knochenschmerzen oder Fieber. Achten Sie mit auf diese Anzeichen – sie werden oft nicht als krankheitsbedingt erkannt und deshalb nicht behandelt. Es gibt jedoch die Möglichkeit der gut wirksamen Behandlung. Dazu muss die Ärztin bzw. der Arzt allerdings über die Symptome informiert werden!

Übergang in eine Folgeerkrankung vorbeugen

Die Polycythaemia vera kann in der Spätphase in eine Myelofibrose (MF) oder in eine akute myeloische Leukämie (AML) übergehen.¹ Eine regelmäßige Kontrolle und Einstellung des Hämatokrit-Wertes und bei Bedarf eine Anpassung entsprechender therapeutischer Maßnahmen sollen diese Verschlechterung verhindern.



VERSTÄNDNIS BRAUCHT OFFENEN AUSTAUSCH



Probleme benennen – Lösungen erkennen!

Ebenso wie die Ihnen nahestehende erkrankte Person stehen Sie mit der Diagnose Polycythaemia vera vor vielen neuen Herausforderungen. Die Erkrankung muss sowohl praktisch bewältigt wie auch innerlich verarbeitet werden. Vielschichtige Belastungen können einen Einfluss auf Stimmung und Verhalten sowohl bei Ihnen als auch bei der erkrankten Person haben – und so Ihren Umgang miteinander belasten.

Es ist deshalb wichtig, die durch die Krankheit verursachten Probleme ebenso anzusprechen wie die gegenseitigen Erwartungen, Wünsche und Bedürfnisse. Nur wenn die Dinge konkret benannt werden, können Sie gemeinsam eine Lösung ansteuern. Manche Probleme werden überhaupt erst durch ein Gespräch bewusst. Gerade Ängste und Sorgen sollten Sie offen ansprechen.

Wichtig ist es auch, den erkrankten Menschen bei Ihren Entscheidungen zu beteiligen. Niemand möchte sich gerne fremdbestimmen lassen. Fragen Sie deshalb, wo und wie weit Ihre Unterstützung gewünscht ist. Bei all Ihrem Engagement ist es entscheidend, dass Sie die Grenzen Ihres Gegenübers respektieren.

Alles eine Frage der Einstellung – nur welcher?

Die Art und Weise, wie eine schwierige Situation bewältigt werden kann, wird auch als Coping bezeichnet.

Coping kann sehr aktiv gestaltet werden. Dies kann z. B. so aussehen, dass Patient*innen

- von sich aus nach Informationen und sozialer Unterstützung suchen,
- sich durch verschiedene Aktivitäten bewusst dagegen schützen, ständig über ihre Krankheit nachzudenken.

Es gibt auch Menschen, die sich bewusst passiv verhalten („passives Coping“). Sie ziehen sich z. B. aus der Gemeinschaft zurück oder nehmen eine ängstliche oder fatalistische Grundhaltung ein. Diese Form des Copings wird sich eher ungünstig auf das seelische Befinden und damit auch die Lebensqualität auswirken.

Wenn Sie verstehen, mit welcher Grundeinstellung die von Polycythaemia vera betroffene Person mit der Erkrankung umgeht, können Sie vermutlich bestimmte Verhaltensweisen besser verstehen und gezielter darauf reagieren.

DIE BASIS GUTER GESPRÄCHE

Bei der Kommunikation zählt nicht nur, dass überhaupt gesprochen wird, um die Bedürfnisse und Erwartungen zu klären oder gemeinsam die nächsten Schritte zu planen. Voraussetzung für gute Gespräche sind auch folgende Aspekte:

Die Gesprächsatmosphäre

Eine entspannte Umgebung, in der Sie sich beide wohlfühlen, erleichtert eine offene Aussprache.

Der Zeitpunkt

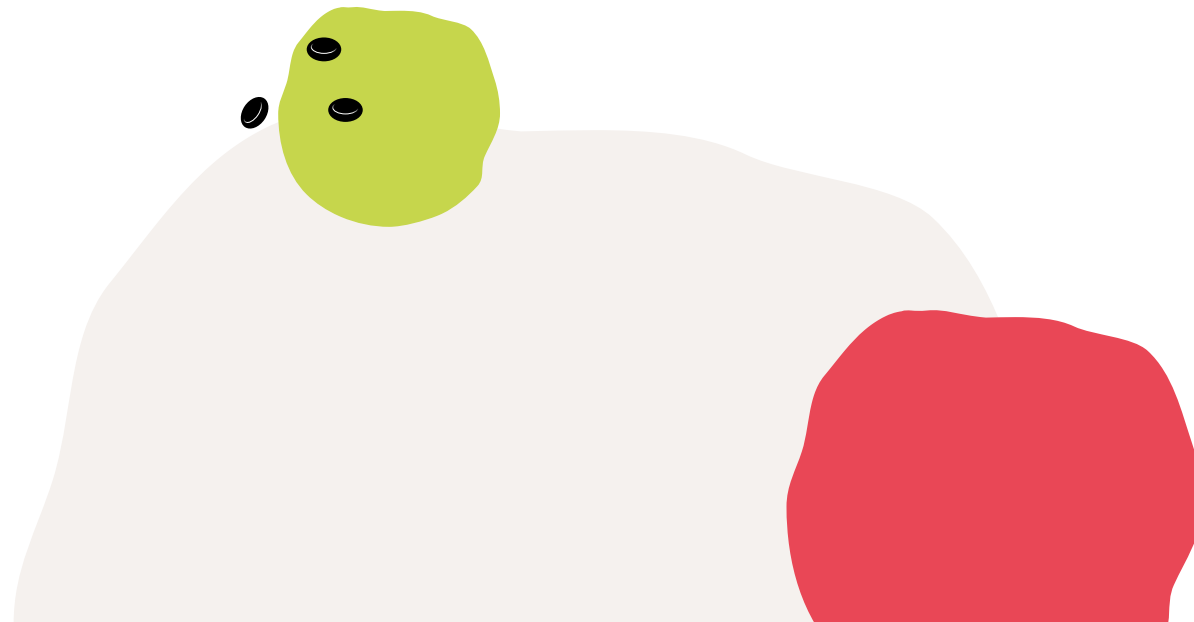
Führen Sie wichtige Gespräche möglichst zeitnah – aber berücksichtigen Sie auch die Faktoren Belastung und Stress, die das Gespräch nicht beeinträchtigen sollten!

Die Themen

Therapiemöglichkeiten, Symptome, Ängste, Erwartungen – greifen Sie ein ganz konkretes Thema auf, damit das Gespräch auch ein Ergebnis haben kann. Manchmal erleichtert es allerdings auch, überhaupt gesprochen zu haben.

Der Respekt

Versuchen Sie, gut zuzuhören – denn es geht darum, erst einmal die gegenseitigen Bedürfnisse besser zu verstehen und auch einmal eine andere Sichtweise zur Kenntnis zu nehmen.



Wichtig auch: Äußern Sie Vorschläge und Ideen, statt Vorschriften zu machen oder Bedingungen zu stellen.

AUCH HELFER*INNEN BRAUCHEN HILFE

Kraft investieren – und erneuern

Als Angehörige*r eines Menschen mit Polycythaemia vera erleben Sie eine intensive Einbindung in dessen Leben – Sie werden an vielen Sorgen und Problemen teilhaben und helfen, die Herausforderungen zu bewältigen. Auch werden Sie im Alltag möglicherweise neue Aufgaben übernehmen.

Für dieses Engagement benötigen Sie Energie, Gelassenheit und Geduld. Die Kräfte, die Sie dafür brauchen, müssen Sie jedoch auch wieder erneuern. Stellen Sie daher keine zu hohen Anforderungen an sich selbst.

Achten Sie auch auf sich selbst

Nehmen Sie sich genügend Zeit, um die eigenen Reserven zu erneuern und wieder aufzutanken. Wer sich ohne entsprechende Auszeiten und ohne Ausgleich nur verausgibt, läuft Gefahr, in einen Erschöpfungszustand oder ein Stimmungstief zu

geraten. Achten Sie deshalb besonders auf erste Warnsignale wie Schlafschwierigkeiten oder Lustlosigkeit. Überforderung und das Gefühl von Machtlosigkeit können sich auch in Reizbarkeit oder Wut äußern.

Am besten nehmen Sie sich die Zeit für Ihre Erholung früh genug, um emotionale Krisen zu vermeiden. Planen Sie ausreichend persönliches Programm in die Woche ein – alles, was Ihnen Freude macht, seien es nun sportliche oder kulturelle Aktivitäten oder ein Treffen mit Freund*innen.

Gespräche können neue Wege zeigen

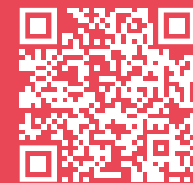
Jeder kennt das: Manchmal kommt man mit einem bestimmten Problem nicht richtig weiter und steckt mit seinen Gedanken fest. Ein Gespräch mit einer Person, die einen anderen Blickwinkel auf die Situation hat, kann sehr hilfreich sein, um Lösungsansätze für ungeklärte Probleme zu finden.



Tauschen Sie sich mit vertrauten Menschen aus, mit Freund*innen oder Verwandten oder auch mit den Angehörigen anderer Patient*innen, wenn Sie „Sparringspartner*innen“ brauchen. Holen Sie sich dort Anregungen und Ideen für Ihre eigene Situation.

So werden beispielsweise auf den jährlich mehrfach stattfindenden MPN-Patient*innentagen mitunter auch Workshops für Angehörige angeboten.

Alle aktuellen Veranstaltungstermine sowie weitere Informationen zu den Patient*innentagen finden Sie unter:



www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv11

ZIEHEN SIE EXPERT*INNEN ZURATE





Auch professionelle Hilfe steht Ihnen zur Verfügung – in der ganzen Breite der möglichen Probleme. So kann ein Gespräch mit Expert*innen oder Ansprechpartner*innen bei Krankenkassen in Fragen der Reha oder Pflege viel eigene Recherche ersetzen.

Auch wenn es um psychologische Fragen geht, können Sie kompetente Unterstützung finden, zum Beispiel bei einer Psychoonkologin oder einem Psychoonkologen. Sprechen Sie bei allen Fragen, für die eine professionelle Lösung erforderlich wird, das Behandlungsteam Ihrer bzw. Ihres Angehörigen an – es sollte die weiterführenden Kontaktmöglichkeiten kennen.

Selbsthilfegruppen sind auch für Angehörige eine gute Adresse, um sich auszutauschen und Erfahrungen anderer kennenzulernen. Und schließlich gibt es Krebsberatungsstellen, die Ihnen auch den jeweils richtigen Kontakt nennen können.

Eine weitere Möglichkeit für den direkten Austausch mit anderen Angehörigen und Patient*innen, aber auch mit Expert*innen sind die MPN-Patient*innentage. Diese finden in wechselnden Städten Deutschlands statt. Es wird aber auch eine Online-Teilnahme angeboten.

<p>Infos zu Polycythaemia vera</p>  <p>www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv1</p>	<p>MPN- Patient*innentage</p>  <p>www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv11</p>
---	--

Hilfreiche Links

Adresssuche Krebsberatungsstellen

www.krebsinformationsdienst.de/krebsberatungsstellen

Nationale Kontakt- und Informationsstelle für Selbsthilfe (NAKOS)

www.nakos.de

Informationsnetz für Krebspatient*innen und Angehörige

www.inkanet.de

MPN-Netzwerk e. V.

www.mpn-netzwerk.de

MPN10-Symptomerfassungsbogen

www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv2

MPN-Tracker

www.mpntracker.com/de-DE

Referenzen:

1. Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DGHO). Onkopedia Leitlinie Polycythaemia vera.
<https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythaemia-vera-pv/@@guideline/html/index.html>
(zuletzt aufgerufen am 26.11.2024).
2. mpn-netzwerk e.V. Polycythaemia vera – Antworten auf häufig gestellte Fragen. Stand Mai 2024.
https://www.mpn-netzwerk.de/wp-content/uploads/2024/06/MPN_PV_Broschuere_240614_Monitor.pdf
(zuletzt aufgerufen am 26.11.2024).
3. Novartis Pharma GmbH. Leben mit Blutkrankheiten.
<https://www.leben-mit-blutkrankheiten.de/blutkrankheiten/polycythaemia-vera/krankheitsbild>
(zuletzt aufgerufen am 29.11.2024).
4. MPN10-Symptomerfassungsbogen. https://www.leben-mit-blutkrankheiten.de/sites/leben_mit_blutkrankheiten_de/files/2023-09/symptomerfassungsbogen.pdf (zuletzt aufgerufen am 22.11.2024).



Novartis Pharma GmbH, Nürnberg