

Fact Sheet: Polycythaemia vera in der Praxis

Polycythaemia vera im Überblick

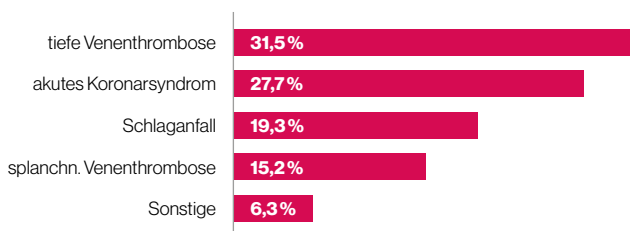
Die Polycythaemia vera (PV) ist eine chronische myeloproliferative Neoplasie, der eine Hyperplasie aller drei myeloischen Zellreihen (Erythrozyten, Leukozyten und Thrombozyten) zugrunde liegt. Charakteristisch ist die gesteigerte Erythrozytenbildung, die zu einer erhöhten Blutviskosität (Hämatokrit > 45%) führt.¹

In Folge sind arterielle und venöse Thromboembolien (ATE/VTE) die häufigsten Komplikationen und bei unbehandelter PV mit > 60% die häufigste Todesursache. Unbehandelt ist die Lebenserwartung aufgrund von Gefäßkomplikationen massiv eingeschränkt (medianes Überleben unbehandelt ca. 1,5 Jahre).¹

Klinisches Bild

Untypische thromboembolische Ereignisse

Das Risiko für VTE ist um das 13-fache, für ATE um das 3-fache erhöht.² TE in ungewöhnlichen Lokalisationen (Pfortader, Milz-, Leber- und Nierenvenen) können ebenfalls Hinweis auf eine zugrunde liegende PV sein.¹ Die häufigsten TE sind:³



Heterogenes Symptomspektrum^{4,5}

- **Konstitutionelle Symptome:** Fatigue, Pruritus, Knochenschmerzen, Nachtschweiß, Kachexie, Fieber, Splenomegalie
- **Mikrovaskuläre Symptome:** Erythromelalgie, Kopfschmerzen, Schwindel, Sehstörungen, verminderte Konzentration, Parästhesie, brennende Schmerzen in den Extremitäten, Rötung der Haut, transiente Ischämien
- **Makrovaskuläre Symptome:** Myokardinfarkt, instabile Angina Pectoris, periphere arterielle Verschlusskrankheit, tiefe Venenthrombose, intraabdominale Venenthrombose, zerebrale Venenthrombose, Schlaganfall, Lungenembolie, Blutungsrisiko

Diagnose & Risikostratifizierung

Diagnosekriterien nach WHO^{1,6}

Hauptkriterien

Hämoglobin > 16,5 g/dl (Männer) / > 16,0 g/dl (Frauen) oder Hämatokrit > 49% (Männer) / > 48% (Frauen)

Trilineäre Myeloproliferation mit pleomorpher Megakaryopoese

Nachweis einer Mutation im JAK2-Gen (JAK2 V617F- oder Exon 12-Mutation)

Nebenkriterium

Niedriger Erythropoietin-Spiegel

Erforderlich: alle 3 Hauptkriterien oder die ersten beiden Hauptkriterien und das Nebenkriterium müssen erfüllt sein

Risikostratifizierung¹

Gesicherte Risikofaktoren für TE und Hauptstratifizierungsparameter sind ein **höheres Alter** und bereits **stattgehabte** arterielle oder venöse **Thrombosen:**

- Niedrigrisiko: Alter < 60 Jahre, keine TE im Gesamtverlauf
- Hochrisiko: Alter ≥ 60 Jahre und/oder ≥ 1 TE im Gesamtverlauf

Darüber hinaus können folgende weitere Faktoren das Risiko für arterielle und venöse TE erhöhen:⁷

Risikofaktoren für ATE	Risikofaktoren für VTE
Hypertonie	Tastbare Splenomegalie
Diabetes	Weibliches Geschlecht
Hyperlipidämie	Stattgefundene schwere Blutungen
Leukozytenzahl > 11 × 10 ⁹ /l	Leukozytenzahl > 11 × 10 ⁹ /l



TE sind oft der erste Hinweis auf eine PV.^{3,7} Bei **TE unter Therapie** oder **anhaltenden Symptomen trotz Therapie** sollte der Arzt*die Ärztin eine **Therapieumstellung in Erwägung ziehen**.

Therapie

- Haupttherapieziele: **Reduktion des TE-Risikos, Symptomkontrolle** und Vermeidung der Progression (Myelofibrose, akute myeloische Leukämie)¹
- Niedrigrisiko: Aderlässe kombiniert mit niedrigdosierter ASS, um den **Hämatokrit < 45%** zu senken¹
- Hochrisiko bzw. Niedrigrisiko mit deutlicher Progression: zytoreduktive Therapien¹
- Bei Hydroxyurea-Resistenz/Intoleranz: Zweitlinientherapie mit Tyrosinkinaseinhibitoren oder Interferon¹
- **Antithrombotika:** nach ATE Thrombozytenaggregationshemmer (z. B. ASS), nach VTE Antikoagulantien (z. B. Vitamin-K-Antagonisten)⁷



Bei Anzeichen einer **unzureichenden Krankheitskontrolle** (insb. bei Auftreten eines TE, aber z. B. auch bei Hypertonie, Mikrozirkulationsstörungen) sollte der Arzt*die Ärztin zur rechtzeitigen **Therapieanpassung** umgehend informiert werden.^{1,3}

ATE: arterielle Thromboembolie; ASS: Acetylsalicylsäure; JAK: Januskinase; PV: Polycythaemia vera; TE: Thromboembolie; VTE: venöse Thromboembolie; WHO: Weltgesundheitsorganisation.

1. Lengfelder E et al. Onkopedia-Leitlinie: Polycythaemia vera (PV). Stand: Sept. 2023. Online verfügbar unter <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythaemia-vera-pv/@/guideline/html/index.html> (Letzter Zugriff 18.03.2024). 2. Hultcrantz M et al. Ann Intern Med 2018;168:317–325. 3. Kaifia A et al. J Hematol Oncol 2016;9:18. 4. Mesa RA et al. Cancer 2007;109:68–76. 5. Scherber R et al. Blood 2011;118:401–408. 6. Arber DA et al. Blood 2022;140:1200–1228. 7. Griesshammer M et al. Ann Hematol 2019;98:1071–1082.