

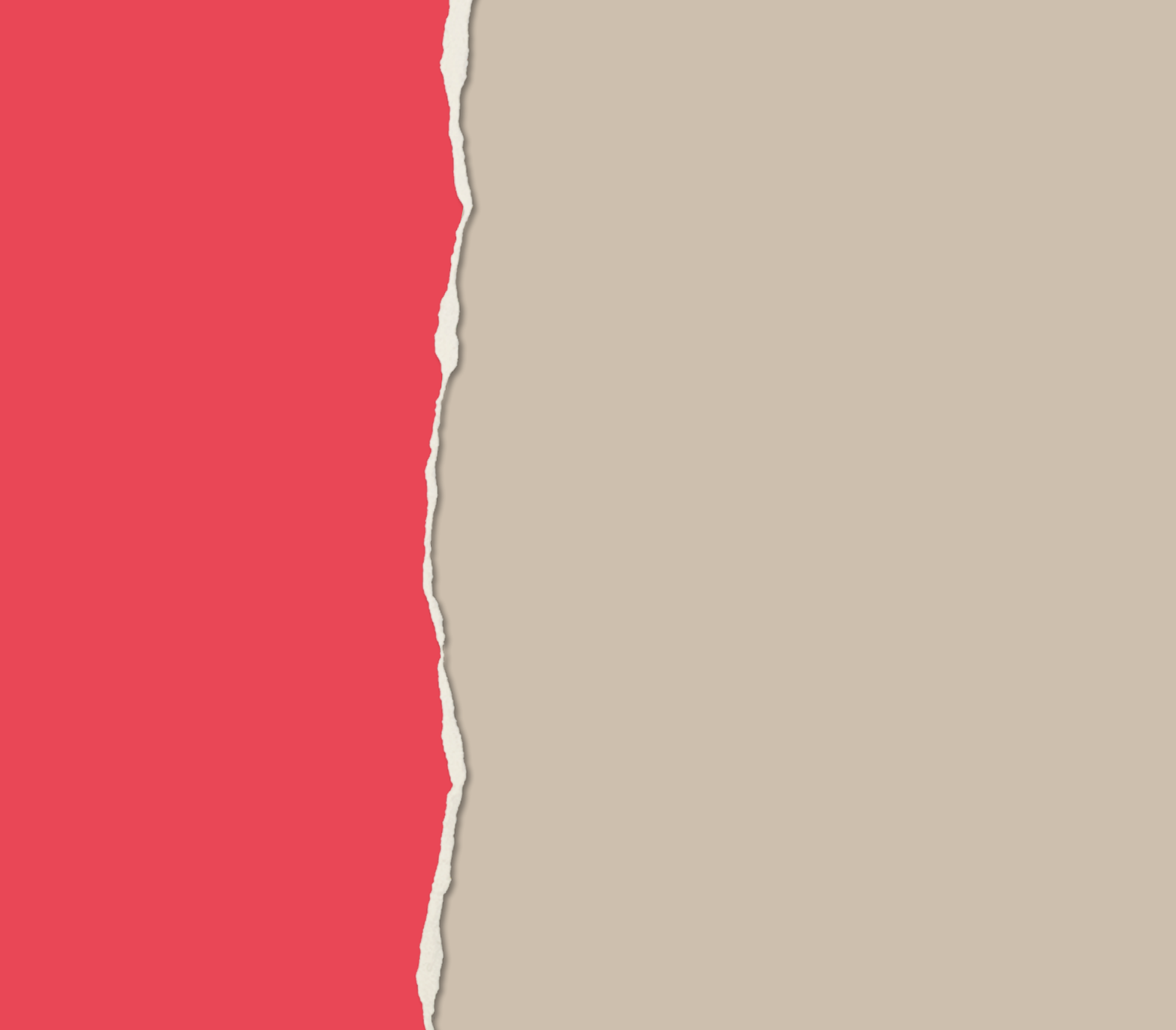


**LEBEN MIT
POLYCYTHAEMIA VERA**

POLYCYTHAEMIA VERA HAT VIELE GESICHTER

Information für Patient*innen

Deutsch



Liebe Patientin, lieber Patient,

die Diagnose Polycythaemia vera bringt Unsicherheiten und vor allem viele Fragen mit sich. Was bedeutet diese seltene Erkrankung? Wie entsteht sie? Welche Symptome und welche Risiken können auftreten? Und wie kann die Erkrankung behandelt werden?

Diese Broschüre soll Ihnen wissenschaftlich fundierte Antworten auf diese wichtigen Fragen geben. Mit einer klaren Vorstellung von den Risiken der PV und den Möglichkeiten der Therapie verliert die Erkrankung sicher auch von ihrer Bedrohlichkeit – denn Sie kennen die guten Möglichkeiten, die der ärztlichen Behandlung heute zur Verfügung stehen.

Sie wissen aber auch, dass Sie selbst dazu beitragen können, dass die Erkrankung gut kontrolliert bleibt und Sie ein normales Leben führen können. Gerade Ihre Aufmerksamkeit für Veränderungen in Ihrem Befinden und das Gespräch mit Ihrem Arzt über neue Symptome hilft, die PV im Griff zu behalten.

Noch ein Hinweis: Mit der Karte am Ende der Broschüre können Sie weitere kostenlose Informationen zur PV abrufen.

Wir wünschen Ihnen eine gewinnbringende Lektüre und alles Gute!

Inhaltsverzeichnis

Vorwort	3
Die Erkrankung	
Was ist PV?	8
Warum ist die Polycythaemia vera gefährlich?	10
Wie verläuft die PV?	11
Die Spätphase – weniger Blutzellen und Milzvergrößerung	12
Wie erkennt man eine PV?	14
Symptome	
Häufige Symptome	20
Hautbeschwerden	22
Durchblutungsstörungen & Thrombosen	24
Andere Komplikationen	26
MPN10 Symptomerfassungsbogen	28
Therapie	
Die Ziele Ihrer Polycythaemia-vera-Therapie	32
Welche Therapiemöglichkeiten stehen für Sie bereit?	34
Wenn Ihnen die ersten Schritte nicht weiterhelfen	36
Wann muss Ihre Therapie geändert werden?	38

Leistungsfähigkeit

Bewahren Sie Ihre Leistungsfähigkeit	42
--	----

Lebensqualität

So holen Sie sich Ihre Lebensqualität zurück	46
--	----

Verständnis fördern: Vier Tipps, wie Sie Familie und Freunde einbeziehen	50
--	----

Die Therapie unterstützen: Drei Empfehlungen für Ihr Arztgespräch	52
---	----

Am Arbeitsplatz: Zwei Empfehlungen für den Beruf	54
--	----

Glossar	58
---------------	----

Links & Adressen	61
------------------------	----

Referenzen	63
------------------	----

Registrierungskarte





Die Erkrankung

Was ist PV?



Polycythaemia vera: eine seltene Erkrankung des Knochenmarks

Bei Ihnen bzw. einem Ihnen nahestehenden Menschen ist die Krankheit Polycythaemia vera (PV) diagnostiziert worden? Dann wissen Sie vielleicht bereits, dass die PV als chronischer Blutkrebs klassifiziert wird, bei dem die Bildung neuer Blutzellen im Knochenmark gestört ist.

Die Polycythaemia vera gehört zur Gruppe der „Seltene Erkrankungen“ (SE)¹ und wird im Laufe des Lebens erworben. Jährlich erkranken bis zu 1.500 Menschen in Deutschland an einer Polycythaemia vera.² Sie trifft meistens ältere Menschen (medianes Alter bei Diagnose 65 Jahre), kann aber auch früher auftreten!¹ Wichtig zu wissen: Die PV kann heutzutage mit verschiedenen Maßnahmen und Medikamenten gut behandelt werden.

Was passiert bei einer Polycythaemia vera?

Diese Erkrankung des blutbildenden Systems führt dazu, dass in Ihrem Knochenmark zu viele Blutzellen gebildet werden. Davon können alle Arten von Blutzellen betroffen sein: rote und weiße Blutkörperchen sowie Blutplättchen. Die Überproduktion trifft vor allem die roten Blutkörperchen und lässt das Blut dickflüssiger werden.¹

Mehr über die teilweise gravierenden Folgen lesen Sie auf Seite 10.

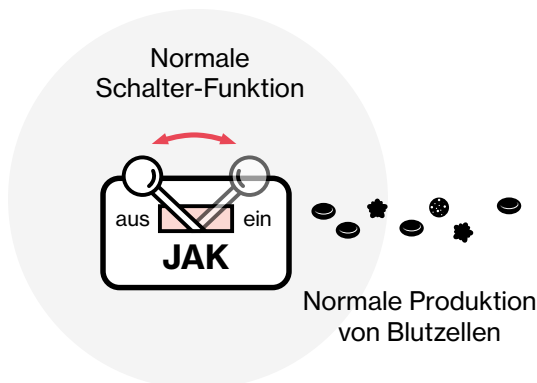
Enzyme schalten auf Überproduktion: die Januskinasen (JAK)

Sicher fragen Sie sich, warum die Produktion der blutbildenden Zellen überhaupt außer Kontrolle gerät. Heute weiß man, dass fast alle Patient*innen mit Polycythaemia vera eine genetische Veränderung (Mutation) in ihren blutbildenden Zellen haben: eine Mutation in der Erbinformation für das Enzym Januskinase 2 (JAK2): Dieses Eiweiß steuert im Körper biochemische Prozesse.

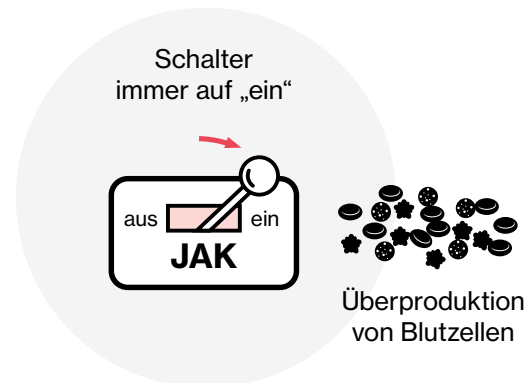
Das JAK2-Enzym spielt eine wichtige Rolle in den blutbildenden Zellen: Normalerweise schaltet es die Vermehrung der blutbildenden Zellen an oder aus. Doch durch die Mutation des JAK2-Enzyms steht dieser fehlerhafte Schalter ständig auf „ein“. Die Folge ist eine unkontrollierte Überproduktion von Blutkörperchen – insbesondere der roten Blutkörperchen, doch auch die Anzahl der weißen Blutkörperchen und der Blutplättchen kann erhöht sein!

So funktioniert der JAK2-Schalter

Gesunder Mensch / Normale JAK-Funktion



PV-Patient / JAK-Überaktivierung



Warum ist die Polycythaemia vera gefährlich?

Dickeres Blut, höheres Risiko: Herzinfarkt und Schlaganfall

Welche Risiken haben Sie mit einer PV? Was die Polycythaemia-vera-Erkrankung so bedrohlich macht, ist, dass sie unbehandelt einen tödlichen Herzinfarkt, Schlaganfall, Thrombosen¹ oder eine Lungenembolie auslösen kann. Der Grund ist, dass Ihr 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.

Der Hämatokrit in Ihrem Blut sollte 45% nicht überschreiten¹, denn darüber ist die Gefahr der Bildung von Blutgerinnseln stark erhöht. Ihr Arzt wird deshalb den Hämatokrit-Wert in regelmäßigen Abständen überprüfen und eventuell Maßnahmen zur Senkung des Hämatokrit-Werts einleiten.¹

Kurz-Info

Ihr Hämatokrit-Wert darf nicht über 45% steigen



Wie verläuft die PV?

Wie die Polycythaemia vera bei Ihnen verlaufen wird, lässt sich nicht genau vorhersagen. Der Verlauf ist immer individuell. Dennoch gibt es bei der Entwicklung der Polycythaemia vera eine allgemeine Tendenz des Verlaufs – in zwei zeitlichen Phasen.¹ Im frühen Stadium fühlen sich viele Betroffene nahezu beschwerdefrei. Erst nach und nach treten belastende Symptome wie extreme Müdigkeit (Fatigue) auf. Da ohne Behandlung die Überproduktion der Blutzellen ansteigen kann, wächst auch das Risiko von Thrombosen¹⁴, Herzinfarkt und Schlaganfall.

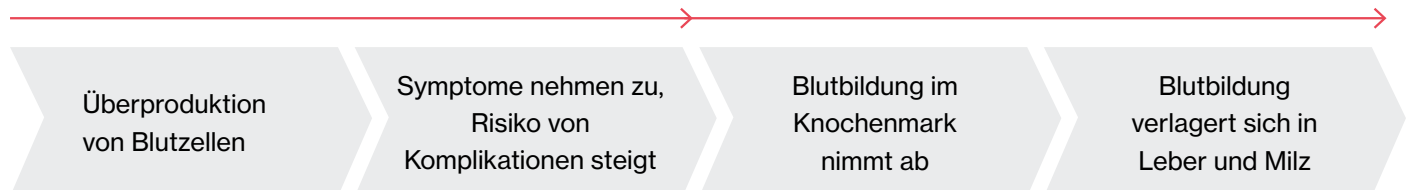
Später können in dieser Phase sogenannte **Zytokine** vermehrt Symptome auslösen. Zytokine sind Botenstoffe, die als Immunreaktion bei einer Entzündung gebildet werden. Sie lösen eine Konzentration von wei-

teren Immunzellen (Leukozyten) am Entzündungsort aus und „aktivieren“ diese. Als Folge der Aktivierung bilden diese Immunzellen ebenfalls Zytokine, um die Immunreaktion zu verstärken. Dieser „Schneeball-Effekt“ kann dann die Symptome auslösen.

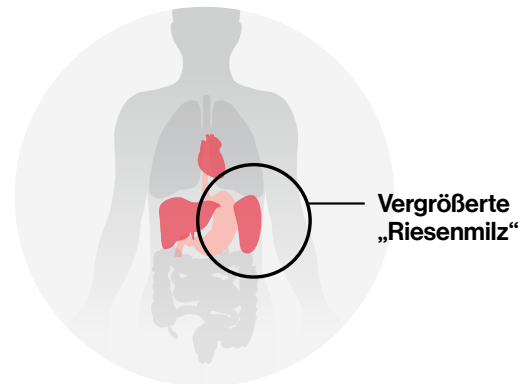
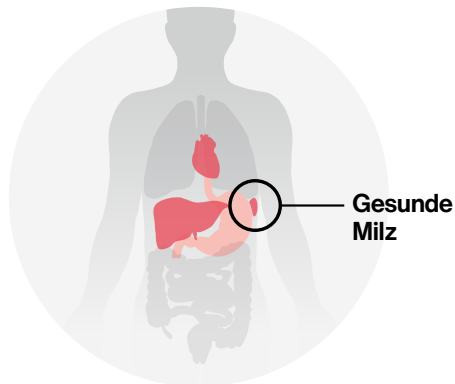
Heftiger Juckreiz und starke Müdigkeit mit Verlust der Leistungsfähigkeit sind die häufigsten Beschwerden (Näheres auf Seite 21). Die gute Nachricht: Bei frühzeitiger Diagnose einer Polycythaemia vera kann Ihr Arzt sowohl die Blutzellen-Überproduktion als auch die Symptome therapeutisch gut beeinflussen und die Erkrankung stabil halten. Mit einer guten Therapie ist heute eine fast normale Lebenserwartung möglich.

Frühe oder chronische Phase – bis zu 20 Jahre

Übergang in späte Phase



Die Spätphase – weniger Blutzellen und Milzvergrößerung



Das Risiko für Komplikationen wie z.B. einen Herzinfarkt oder Schlaganfall steigt weiter an. Auch die Zytokin-
ursachten Symptome wie extreme Müdigkeit, Juckreiz, Konzentrationsstörungen und Schmerzen können bei Ihnen stärker werden oder neu auftreten.

In der Spätphase wird aus der Blutzellen-Überproduktion eine Unterproduktion¹: Das Knochenmark verfasert^{3,4} und kann immer weniger neue Blutzellen bilden. Da die Blutzellen auch für Immunabwehr (weiße Blutkörperchen) und Blutgerinnung (Blutplättchen) sorgen, nimmt Ihre Anfällig-

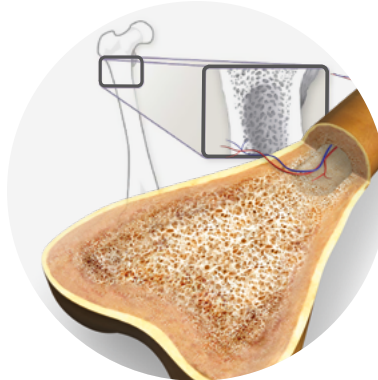
keit für Infekte und die Blutungsneigung zu. Wenn auch die roten Blutkörperchen immer weniger werden, kann es zur Blutarmut (Anämie) kommen. Die Folge: Ihre Leistungsfähigkeit kann weiter abnehmen.

In dieser Phase übernehmen Leber und Milz durch Ansiedlung von Stammzellen aus dem Knochenmark die Blutbildung. Vor allem die Milz kann dadurch größer werden (sog. Splenomegalie)¹⁵, was zu Schmerzen im Oberbauch oder einem frühen Sättigungsgefühl führen kann.



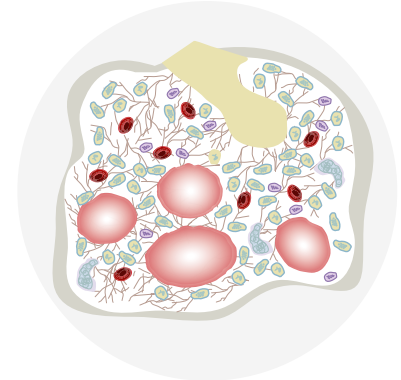
Spät und selten: Myelofibrose und Akute Myeloische Leukämie

In seltenen Fällen kann eine Polycythaemia vera in eine Akute Myeloische Leukämie (AML)^{1,4} oder eine Myelofibrose (MF) übergehen.⁶ Wenn Ihr Arzt bei den regelmäßigen Verlaufskontrollen Hinweise auf einen solchen Übergang findet, ist eine erneute Knochenmarkuntersuchung sinnvoll.



Myelofibrose: Das Knochenmark verfasst

Die Myelofibrose (MF) entsteht, wenn das Knochenmark durch Faser- und Bindegewebe ersetzt wird. Das Besondere an der MF ist dabei, dass die Blutzellenproduktion des Knochenmarks abnimmt. Durch die Verlagerung der Blutbildung in andere Organe (Leber bzw. Milz) können sich diese Organe als Folge vergrößern.



Akute Myeloische Leukämie: zu viele unreife Blutzamm- zellen

Eine Akute Myeloische Leukämie (AML) ist eine bösartige Erkrankung. Sie ist gekennzeichnet durch zu viele unreife Blutzammzellen in Blut und Knochenmark. Dies behindert die normale Entwicklung der weißen Blutzellen und damit die Infektionsbekämpfung durch das Immunsystem.

Wie erkennt man eine PV?



Polycythaemia vera – oft braucht es einen zweiten Blick

Vielleicht erfolgte auch bei Ihnen die Diagnose Polycythaemia vera erst beim zweiten oder dritten Arztbesuch.

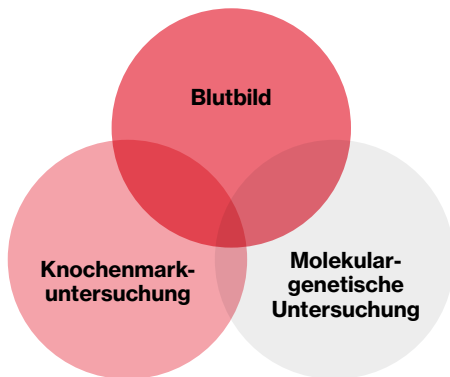
Viele Symptome der Polycythaemia vera können anfangs nicht richtig gedeutet werden, da sie auch bei anderen, weitaus häufigeren Erkrankungen auftreten – diese Symptome reichen von Juckreiz und Nachtschweiß bis zu Kopfschmerzen, Schwindel, Sehstörungen, Nasenbluten und/oder Ohrensausen.³

- Einige Betroffene kommen mit Symptomen von Durchblutungsstörungen an Händen und Füßen zum Arzt, mit Hautrötungen oder Blaufärbung der Lippen^{1,3}
- Bei anderen Patient*innen wird die Polycythaemia vera eher zufällig festgestellt, weil die Blutwerte Unregelmäßigkeiten aufweisen
- Auch eine Thrombose oder ein plötzlicher Herzinfarkt können im Nachhinein zur Diagnose der Polycythaemia vera führen
- Die Symptome Juckreiz und chronische Müdigkeit werden oft zuerst gar nicht als Symptome der PV erkannt

Wie wird eine Polycythaemia vera verlässlich diagnostiziert?

Weil die körperlichen Symptome der Polycythaemia vera oft nicht eindeutig sind, muss der Arzt möglichen Anzeichen ganz gezielt nachgehen. Wenn bei Ihnen der Verdacht auf eine PV besteht, wird Ihr Arzt bzw.

der Hämatologe (Facharzt für Bluterkrankungen) folgende Untersuchungen durchführen: Blutbild, molekulargenetische Untersuchung und Knochenmarkpunktion.³



Blutbild: Normale Blutwerte³

Anzahl roter Blutkörperchen	4,3–5,6/pl (Männer) • 4,0–5,4/pl (Frauen)
Anzahl weißer Blutkörperchen	3,8–10,5/nl
Anzahl Blutplättchen	140–345/nl
Hämoglobin	13–17 g/dl (Männer) • 12–16 g/dl (Frauen)
Hämatokrit	42–50% (Männer) • 38–44% (Frauen)
Erythropoetin	10–25 U/l

Knochenmarkuntersuchung

Anzahl/Aussehen der blutbildenden Zellen

Molekulargenetische Untersuchung

Genmutationen (v.a. JAK2-Mutation)

pl = Pikoliter = 1 billionstel Liter; **nl** = Nanoliter = 1 milliardstel Liter; **U/l** = Units (Einheiten) pro Liter

Warum braucht es ein Blutbild?

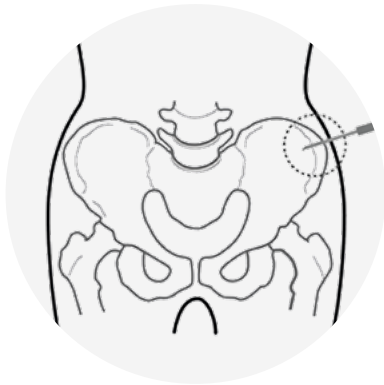
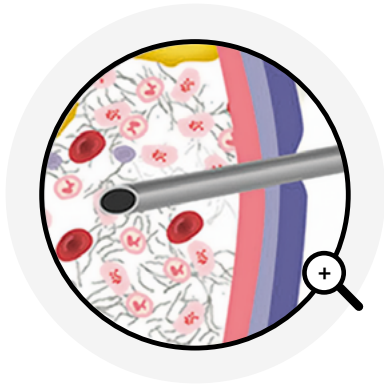
Das Blutbild zeigt Ihrem Arzt eventuelle Unregelmäßigkeiten, beispielsweise erhöhte Hämatokrit- und Hämoglobin-Werte. Dies kann ein erster Hinweis auf eine Polycythaemia vera sein. Wenn auch die Werte der Blutplättchen und weißen Blutkörperchen erhöht sind, kann dies den Verdacht erhärten. Eine zusätzliche molekulargenetische

Untersuchung zeigt, ob bei Ihnen ein Gendefekt im JAK2-Gen vorliegt (das JAK2-Gen enthält den Bauplan für das JAK2-Enzym – Seite 9).

Bei erhöhten Blutwerten und einem Defekt im JAK2-Gen kann Ihr Arzt schon eine relativ sichere PV-Diagnose stellen.

Die Knochenmarkpunktion

Knochenmark wird in der Regel aus dem Beckenkamm entnommen. Dies geschieht, um Zelldichte und Zelltypen zu bestimmen.⁵



Warum ist die Knochenmarkpunktion so wichtig?

Um ganz sicher zu gehen, ob es sich wirklich um eine Polycythaemia vera handelt, ist in der Regel auch eine Untersuchung Ihres Knochenmarks notwendig.⁵ Ihre Knochenmarkprobe zeigt unter dem Mikroskop, ob und wie die blutbildenden Zellen des Knochenmarks verändert sind. Auf diese Weise kann Ihr Hämatologe in den meisten Fällen eine Polycythaemia vera diagnostizieren oder ausschließen.⁵ Bei der Knochenmarkuntersuchung entnimmt ein Arzt eine kleine Menge Knochenmark direkt aus dem Beckenknochen für die Laboranalyse.

Ist die Polycythaemia vera vererbbar?

Wahrscheinlich haben Sie sich diese Frage auch schon gestellt. Die Antwort ist eindeutig: Nein. Die JAK2-Mutation der Polycythaemia vera ist nach heutigem Wissen nicht vererbbar. Der Defekt im JAK2-Gen entsteht erst im Laufe des Lebens im Knochenmark.¹ Da weder Ei- noch Samenzellen davon betroffen sind, können Menschen mit Polycythaemia vera den Gendefekt nicht an ihre Kinder weitergeben.







Symptome



Häufige Symptome

Beschwerden, die oft verkannt werden

Vielleicht haben Sie eigene Erfahrungen mit körperlichen Symptomen der Polycythaemia vera – Symptome, die sie zwar verursacht, die Sie aber gar nicht mit der Erkrankung in Verbindung gebracht haben. Diese Symptome wie Müdigkeit, Juckreiz oder Konzentrationsstörungen treten bei vielen Patient*innen erst nach Jahren auf, bei manchen auch schon früher. Wenn sie nicht als krankheitsbedingt erkannt werden, können sie auch nicht gezielt behandelt werden.

Diese belastenden Symptome werden vor allem durch sogenannte Zytokine verursacht – Botenstoffe des Immunsystems, die im Rahmen einer Entzündung im Knochenmark freigesetzt werden. Die Symptome können Ihre Lebensqualität sehr beeinträchtigen, weil sie die körperliche Leistungsfähigkeit und damit auch die Arbeitsfähigkeit mehr oder weniger stark einschränken.

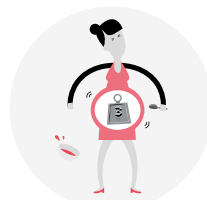
Hier ein Überblick über die häufigsten dieser Beschwerden.⁵
Achten Sie besonders auf:



**Starke Müdigkeit
(Fatigue)**



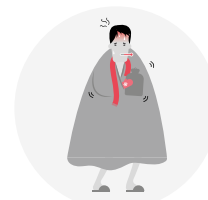
**Juckreiz und Brennen
der Haut (oft verstärkt
durch Wasserkontakt)**



**Schnelles Völlegefühl
beim Essen**



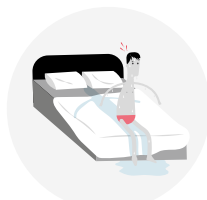
**Konzentrations-
störungen**



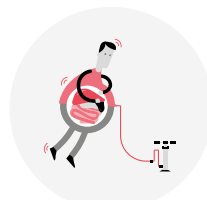
Fieber



Inaktivität



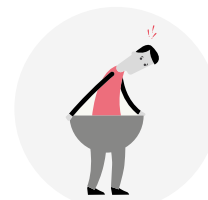
**Nächtliches
Schwitzen**



**Bauch-
beschwerden**



**Knochen-
schmerzen**



**Unbeabsichtigter
Gewichtsverlust**

Was Sie tun können



Wenn Sie an Polycythaemia vera leiden, ist es wichtig, dass Sie alle Beschwerden dokumentieren und Ihrem Arzt mitteilen – auch, wenn neue Symptome auftreten. Nur so kann Ihr Arzt die Behandlung optimal anpassen! Mit dem von Ärzten entwickelten MPN10 Symptomerfassungsbogen⁷ können Sie Ihre Beschwerden erfassen. Sie können den Bogen zum Arztgespräch mitbringen und die Symptome beim Arztgespräch ansprechen.

Hautbeschwerden

Auch auf Ihre Haut sollten Sie bei einer Polycythaemia vera besonders gut achten. Denn hier können sowohl krankheitsbedingte wie therapiebedingte Probleme auftreten (mehr über Therapieziele und -möglichkeiten ab Seite 32).

Krankheitsbedingte Probleme

Sie 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

Therapiebedingt heißt, dass die Probleme im Zusammenhang mit der Behandlung durch Hydroxyurea stehen, mit der die PV oft behandelt wird. Hier sind die Hauttrockenheit zu nennen und sogenannte aktinische Keratosen – tastbare Hautrauheiten, die eine Vorstufe von weißem Hautkrebs sind. Wenn Beingeschwüre (Ulzerationen, siehe Seite 23) auftreten, können diese therapie- oder krankheitsbedingt sein.

Augen auf: Alarmsignale der Haut

Ein regelmäßiger Blick auf die Haut ist immer empfehlenswert. Insbesondere aber dann, wenn Sie aufgrund einer Polycythaemia vera mit Hydroxyurea behandelt werden.

Denn es kann – neben erkrankungsbedingten Nebenwirkungen wie Juckreiz – auch Reaktionen auf die Behandlung geben. Hier sind einige häufige Probleme unter Hydroxyurea aufgeführt:

Hauttrockenheit

Die Haut ist häufig rau, matt, schuppig, spröde; Rötungen und Einrisse sind möglich

Gefäßentzündungen

Meist zuerst an den Beinen stecknadelkopfgroße Einblutungen; diese können sich großflächiger ausdehnen und wie ein Bluterguss aussehen

Ulzeration

Ein schmerzhaftes, entzündlich gerötetes Loch in der Haut, scharf ausgestanzt; es kann sowohl krankheits- wie behandlungsbedingt sein

Aktinische Keratose

Lichtschädigungen z. B. auf Stirn, Wangen oder Handrücken in Form von tastbaren rauen, schuppigen, rötlichen Erhabenheiten der Haut, die zu weißem Hautkrebs führen können



Was Sie tun können

Machen Sie regelmäßig den Haut-Selbstcheck und informieren Sie bei Auffälligkeiten Ihren Arzt.

Durchblutungsstörungen & Thrombosen

Da die Polycythaemia vera eine Störung der Blutbildung ist und zu viele Blutzellen die Fließeigenschaften des Blutes verschlechtern, kann die Erkrankung auch Durchblutungsstörungen an Händen und Füßen, Blaufärbung der Lippen und Hautrötungen im Gesicht verursachen. Als Folgen können Kopfschmerzen, Schwindel, Sehstörungen, Nasenbluten und/oder Ohrensausen auftreten. Sprechen Sie unbedingt mit Ihrem Arzt, wenn Sie trotz Behandlung eines dieser Symptome bemerken.

Gefahr von Thrombosen: Wenn zähflüssiges Blut gerinnt

Zu viele rote Blutzellen verdicken Ihr Blut und erhöhen Ihr Risiko, eine Thrombose (Blutgerinnsel) in den größeren Blutgefäßen zu erleiden.

Wenn ein Gerinnsel eine **wichtige Arterie blockiert**, kann das einen **Herzinfarkt** oder **Schlaganfall** auslösen. Wenn ein Gerinnsel eine **Vene blockiert**, kann eine tiefe Venenthrombose entstehen und sogar zu einer lebensbedrohlichen Lungenembolie führen.

- **Tiefe Venenthrombose (TVT):** Ein Blutgerinnsel in einer tiefen Vene, hauptsächlich in den Beinen. Anzeichen einer TVT können Schmerzen, Schwellung, Rötung und erweiterte Oberflächenvenen sein.
- **Lungenembolie:** Diese kann auftreten, wenn das durch eine TVT verursachte Gerinnsel sich ablöst, im Blutstrom weiterwandert und eine der Lungenarterien verstopft. Eine Lungenembolie ist eine durchaus lebensbedrohliche Komplikation.

Aktiv werden gegen Thrombosen – einige Tipps⁵

- Ernähren Sie sich gesund und ausgewogen mit viel Obst und Gemüse und einer ausreichenden Trinkmenge von mindestens zwei Litern Wasser, Tee oder anderen ungesüßten Getränken pro Tag
- Verzichten Sie auf das Rauchen
- Bewegen Sie sich regelmäßig – körperliche Aktivität kann einen positiven Einfluss auf Ihre Symptome haben und das Risiko für Thrombosen verringern
- Vermeiden Sie langes Sitzen z.B. im Auto, auf Langstreckenflügen oder am Schreibtisch
- Um die Durchblutung der Beine zu fördern, ist es gut, wenn Sie immer wieder mal aufstehen und ein wenig herumlaufen





Andere Komplikationen

Komplikation Milzvergrößerung

Auch eine weitere Komplikation hängt mit der Störung der Blutbildung im Knochenmark zusammen: die Milzvergrößerung. Da in einer späteren Phase der Erkrankung das Knochenmark mehr und mehr durch Bindegewebe ersetzt wird und verfasert, schwindet die Fähigkeit des Knochenmarks, neue Blutzellen zu bilden. Die Blutbildung wandert in Milz und Leber. Dies führt zur Milzvergrößerung und den damit verbundenen Schmerzen im Oberbauch.

Was Sie tun können



Zur genauen Bestimmung der Milzgröße sollte Ihr Arzt einmal im Jahr eine Bauch-Ultraschalluntersuchung durchführen. Die Vergrößerung kann auch ertastet werden. Eine möglichst frühe Behandlung der Milzvergrößerung ist wichtig!



MPN10 Symptomerfassungsbogen⁷



Symptome: Kennzeichen des Therapieerfolges

Bei Erkrankungen aus der Gruppe der Myeloproliferativen Neoplasien (MPN) wie der Polycythaemia vera (PV) und der Myelofibrose (MF) treten häufig belastende Symptome auf. Sie können die Lebensqualität empfindlich einschränken.

Symptome wie Fatigue, Fieber, Inaktivität, Juckreiz, Nachtschweiß oder Völlegefühl sind krankheitsbedingt. In den ärztlichen Leitlinien haben diese Symptome eine Bedeutung für die Erreichung der Therapieziele bzw. als ein Faktor für die Prognose. Das heißt: Nicht nur die Laborwerte entscheiden über die für Sie angemessene Therapieform und den Therapieerfolg. Es geht auch um Ihre Lebensqualität. Kontaktieren Sie daher Ihren Arzt, wenn Sie eine Verschlimmerung der Symptome feststellen.

MPN10 Symptomerfassungsbogen – Dokument Ihres Befindens

Der MPN10 Symptomerfassungsbogen hilft Ihnen, die Symptome Ihrer Erkrankung konsequent zu erkennen, zu erfassen, zu bewerten und für Ihren Arzt zu dokumentieren.

Er wurde von Experten speziell für Myeloproliferative Neoplasien (MPN) entwickelt und soll Ihnen und Ihrem Arzt zeigen, wie effektiv Ihre derzeitige Behandlung ist und wie sehr (oder wie wenig) Symptome Ihren Alltag beeinflussen.

Dazu haben die Experten die zehn häufigsten Symptome der MPN-Erkrankungen erfasst. Die Bewertung erfolgt über eine Skala von 0 bis 10, wobei die 0 für „nicht vorhanden“ steht und die 10 für „schlimmstes erdenkliches Ausmaß“. So können Sie die Schwere Ihrer Symptome sehr genau bewerten und über den Vergleich der wöchentlichen Gesamtwerte die Entwicklung verfolgen.

MPN 10 SYMPTOM ERFASSUNG

Name: _____

Datum: _____

Der MPN10 Symptomerfassungsbogen hilft Ihnen, die Symptome Ihrer Erkrankung zu erkennen und aktiv zu verfolgen.

1. Bitte beurteilen Sie Ihre Erschöpfung (Mattheit, Müdigkeit) **während der letzten 24 Stunden**. Kreuzen Sie dazu die Zahl an, die das schlimmste Ausmaß Ihrer Erschöpfung am besten beschreibt.

SYMPTOME	keine Erschöpfung						schlimmste vorstellbare Erschöpfung				
Erschöpfung (Fatigue)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

2. Kreuzen Sie bitte die Zahl an, die das Ausmaß Ihrer Schwierigkeiten mit jedem der folgenden Symptome **in der letzten Woche** beschreibt.

	nicht vorhanden						schlimmste erdenkliche Form				
Schnelles Völlegefühl beim Essen	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bauchbeschwerden	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Inaktivität	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Konzentrationsschwierigkeiten*	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Nachtschweiß	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Juckreiz**	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Knochenschmerzen	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Fieber (> 37,8 °C)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Unbeabsichtigter Gewichtsverlust#	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

1075447 Stand 06/2019

Berechnen Sie Ihren MPN10 Symptomwert für ein Gesamtbild Ihrer MPN Symptomlast, indem Sie die angekreuzten Zahlen aufaddieren: **Total** _____

Adaptiert von Emanuel RM et al. Myeloproliferative Neoplasm (MPN) Symptom Assessment Form Total Symptom Score: Prospective International Assessment of an Abbreviated Symptom Burden Scoring System Among Patients With MPNs. J Clin Oncol. 2012; 30 (33): 4098-4103.
* im Vergleich zur Zeit vor meiner Diagnose; ** besonders nach Kontakt mit Wasser; # in den letzten 6 Monaten

Füllen Sie den Bogen am besten regelmäßig bzw. nach Absprache mit Ihrem behandelnden Arzt aus, zumindest jedoch vor dem Arztbesuch. Tragen Sie das Datum und Ihren Namen ein.

Kreuzen Sie zuerst den Schweregrad der Erschöpfung (Fatigue) in den letzten 24 Stunden an.

Kreuzen Sie den Schweregrad Ihrer anderen Symptome in der letzten Woche an.

Ermitteln Sie den Gesamt-Symptomwert, indem Sie die einzelnen Werte addieren.





Therapie



Die Ziele Ihrer Polycythaemia- vera-Therapie

Eine Behandlung, die Ihr Leben begleitet

Die Polycythaemia vera ist eine chronische Erkrankung. Als Standard der Therapie gelten deshalb Verfahren, mit denen die Ärzte Ihre Krankheit langfristig gut kontrollieren und Symptome lindern können – damit Sie ein möglichst normales Leben führen können.¹ Dabei spielt auch die Erhaltung Ihrer Lebensqualität und Leistungsfähigkeit eine sehr wichtige Rolle.

Komplikationen vermeiden, Symptome lindern

Drei wichtige Ziele stehen bei der Behandlung der Polycythaemia vera im Fokus¹:

Erstes und vorrangiges Ziel ist es, die dauerhafte Überproduktion Ihrer Blutzellen zu senken (Hämatokrit-Wert < 45%), um die Fließeigenschaften Ihres Blutes zu verbessern. Dadurch sollen Komplikationen wie Thrombosen, Herzinfarkt oder Schlaganfall verhindert werden.

Die Kontrolle der klinischen Symptome und damit der Erhalt der Lebensqualität ist nach den ärztlichen Leitlinien ein weiteres wichtiges Ziel. Unbehandelte Leiden wie quälender Juckreiz und dauerhafte Müdigkeit rauben manchmal viel Kraft, schmälern die Leistungsfähigkeit und stören den Alltag bis hin zur Berufsunfähigkeit. Deshalb sind die Erkennung und Behandlung der individuellen Symptome von therapieentscheidender Bedeutung.



Das dritte Ziel trägt zur möglichst langfristigen Stabilisierung Ihrer Erkrankung bei. Durch frühzeitige therapeutische Maßnahmen, die auf die Entwicklung Ihrer Erkrankung abgestimmt sind, soll der spätere Übergang in andere Erkrankungen wie Myelofibrose (MF) und Akute Myeloische Leukämie (AML) verhindert werden.

Was Sie tun können



Sprechen Sie mit Ihrem Arzt darüber, was Sie sich persönlich von der Therapie erwarten. So spielt für Sie möglicherweise mehr Lebensqualität eine wichtige Rolle, wenn Sie täglich mit Symptomen wie Müdigkeit oder quälendem Juckreiz kämpfen. Wenn diese krankheitsbedingten Beschwerden durch die aktuelle Behandlung nicht gelindert werden, kann Ihr Arzt die Therapie umstellen.

Welche Therapiemöglich- keiten stehen für Sie bereit?



Eins vorweg: Eine Standard-Behandlung für alle gibt es bei der Polycythaemia vera nicht. Je nachdem, wie weit Ihre Erkrankung fortgeschritten ist, können verschiedene Methoden und Medikamente angewendet werden, um

- die Anzahl der Blutzellen zu reduzieren und die Fließeigenschaften des Blutes zu verbessern,
- die Blutgerinnung zu verlangsamen, um Blutgerinnsel zu vermeiden,
- Symptome wie Juckreiz und Müdigkeit zu lindern

Das Blut verdünnen – Aderlass und ASS

Aderlass ist das erste Mittel in Ihrem Therapieplan – eine seit jeher bewährte Behandlung, um Ihren Hämatokrit-Wert schnell und einfach zu senken. Beim Aderlass wird Ihnen Ihr Arzt zwischen 300 und 500 ml Blut entnehmen.^{1,3} Ziel ist es, Ihren Hämatokrit-Wert, also den Anteil der festen Bestandteile im Blut (Erythrozyten), unter 45 Prozent zu halten. So wird das Blut dünnflüssiger, und Ihr Risiko für die Bildung von Blutgerinnseln und von Komplikationen wie Thrombosen, Herzinfarkt oder Schlaganfall sinkt. Ihr Arzt kann zusätzlich eine medikamentöse Behandlung mit Acetylsalicylsäure (kurz ASS) verordnen.⁵ ASS hat die Eigenschaft, das Blut zu „verdünnen“ und so eine Verklumpung von Blutplättchen zu verhindern. Hier wird Ihr Arzt berücksichtigen, ob ASS für Sie verträglich ist.

Milde Chemotherapie – das Risiko für Komplikationen senken

Vielleicht besteht bei Ihnen ein besonderes Risiko für Komplikationen, wenn Sie z.B. schon über 60 Jahre alt sind oder schon einen Gefäßverschluss hatten. Dann kann Ihr Arzt zusätzlich zum Aderlass eine zytoreduktive Therapie mit Hydroxyurea oder Interferon verordnen. Auch die zytoreduktive Therapie dient dazu, die Zahl Ihrer Blutzellen zu senken.



Gründe für die zytoreduktive Therapie¹



- Alter ≥ 60 Jahre
- Bereits Gefäßverschlüsse in der Vergangenheit



- Schlechte Toleranz oder eingeschränkte Durchführbarkeit von Aderlässen
- Unzureichende Hämatokrit-Kontrolle (6 oder mehr Aderlässe pro Jahr innerhalb von 2 Jahren nötig)
- Zunahme des Milzgröße
- Fortschreitende Blutzellenbildung
- Unzureichende Kontrolle der Krankheitssymptome
- Unzureichend kontrollierbare Risiken des Herz-Kreislauf-Systems

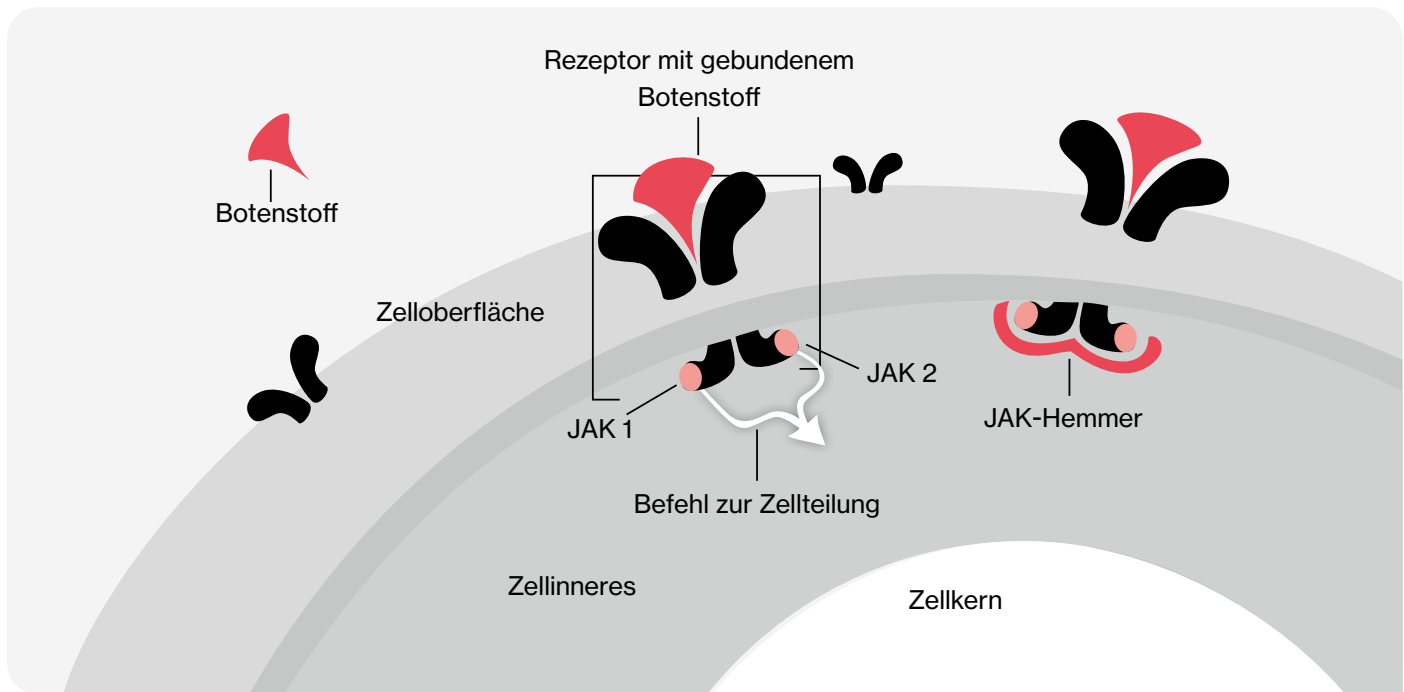
Wenn Ihnen die ersten Schritte nicht weiterhelfen ...

Es kann durchaus vorkommen, dass Ihnen die gerade genannten ersten Schritte nicht helfen. Dafür gibt es verschiedene Gründe – zum Beispiel, wenn die Medikamente bei Ihnen nicht oder nur ungenügend wirken oder Sie Nebenwirkungen verspüren. In solchen Fällen wird Ihr Arzt eine Änderung der Therapie vornehmen und andere Medikamente einsetzen, beispielsweise ein Medikament wie einen sogenannten JAK-Hemmer.

Januskinase-Hemmer: Zielgerichtet die Vermehrung von Blutzellen bremsen

JAK-Hemmer sind Medikamente, die gezielt Signale in Zellen hemmen. Weil sie am Ort der Krankheitsentstehung – in der Zelle – wirken, werden sie als zielgerichtete Therapie bezeichnet. Sie blockieren je nach Erkrankung ganz bestimmte Enzyme, die eine wichtige Signalfunktion in der Zelle haben (siehe auch Seite 9).





JAK-Hemmer, die bei einer Polycythaemia vera zum Einsatz kommen, blockieren die Aktivität der Enzyme JAK1 und JAK2.

Wird insbesondere JAK2 gebremst, wird auch die Anzahl neuer Blutzellen reduziert. JAK-Hemmer können somit

helfen, das wichtige Behandlungsziel „Hämatokrit <45%“ zu erreichen.¹⁵ Zudem können sie Symptome wie Juckreiz und Müdigkeit lindern. JAK-Hemmer gehören zu einer Gruppe von Medikamenten, die allgemein als Tyrosinkinase-Hemmer (TKI) bezeichnet werden.¹⁶

Wann muss Ihre Therapie geändert werden?



Die Auslöser für Anpassungen: ungenügende Wirkung, Unverträglichkeit und Symptome

Wird bei Ihnen eine milde Chemotherapie eingesetzt, kann in bestimmten Situationen eine Anpassung der Medikamente erforderlich werden. Folgende Auslöser gibt es:

- Die Medikamente wirken nicht oder nur ungenügend. Die Therapie mit Chemotherapeutika soll die hohen Zellzahlen im Blut bei Polycythaemia vera wirksam verringern. Es kommt jedoch vor, dass die Therapie nicht oder nicht ausreichend wirkt. Man spricht dann von einer Therapieresistenz.
- Sie vertragen die Medikamente nicht, es treten starke Nebenwirkungen auf. Man bezeichnet dies als Unverträglichkeit (Intoleranz). Die Medikamente müssen deshalb abgesetzt werden.
- Es treten neue Symptome auf oder bestehende Symptome verschlechtern sich. Unabhängig davon, ob Sie mit milden Chemotherapeutika behandelt werden oder nicht, können belastende Symptome wie Juckreiz oder starke Müdigkeit auftreten. Auch wenn Chemotherapeutika die Zellzahl im Blut wirksam verringern – sie verringern nicht die mit der Polycythaemia vera verbundenen belastenden Symptome.

In allen drei Fällen ist ein Anlass für eine Umstellung gegeben. Eine mögliche Option stellt unter anderem eine zielgerichtete Therapie mit einem sogenannten Tyrosinkinase-Hemmer (TKI-Hemmer) dar.

Achten Sie auf Nebenwirkungen oder Probleme mit der Verträglichkeit Ihrer Therapie sowie auf mögliche Symptome, und teilen Sie dies Ihrem Arzt mit. Er ist hier ganz auf Ihre Information angewiesen! Nutzen Sie insbesondere den MPN10 Symptomerfassungsbogen zum Dokumentieren Ihrer Symptome.

Besondere Aufmerksamkeit sollten Sie Ihrer Haut schenken. Denn im Zusammenhang mit der Polycythaemia vera und der Behandlung mit Hydroxyurea können auch therapiebedingte Hautprobleme auftreten.



Was Sie tun können

Achten Sie insbesondere auf Nebenwirkungen oder Probleme mit der Verträglichkeit Ihrer Therapie sowie auf mögliche Symptome, beispielsweise extreme Müdigkeit, und teilen Sie dies Ihrem Arzt mit. Er ist hier ganz auf Ihre Information angewiesen! Nutzen Sie insbesondere den MPN10 Symptomerfassungsbogen zur Erfassung von Symptomen.





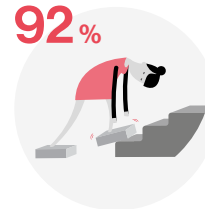
Leistungsfähigkeit

Bewahren Sie Ihre Leistungsfähigkeit

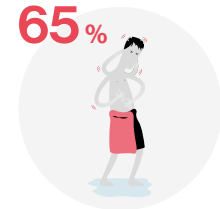
Wenn Ihr Alltag zur Last wird

Als chronische Erkrankung bringt die Polycythaemia vera Veränderungen in Ihrem Leben mit sich. Diese können unterschiedlich intensiv sein. So geht es einem Teil der Patient*innen über längere Zeit recht gut. Doch im zeitlichen Verlauf der Erkrankung können die Belastungen zunehmen, bei manchen sogar massiv. So kommt es bei den meisten Patient*innen zu mehreren Symptomen gleichzeitig. Die Ursache sind hauptsächlich sogenannte Zytokine, Botenstoffe im Immunsystem, die übermäßig ausgeschüttet werden.

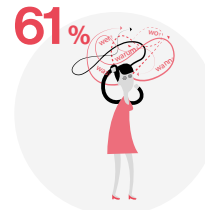
Die häufigsten Belastungen^{8,10}



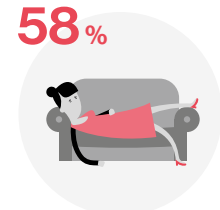
Starke Müdigkeit
(Fatigue)



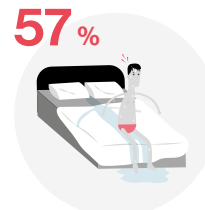
Juckreiz und Brennen der
Haut (oft verstärkt durch
Wasserkontakt)



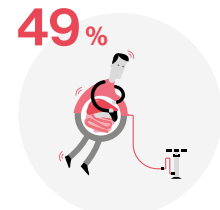
Konzentrations-
störungen



Inaktivität



Nächtliches
Schwitzen



Bauch-
beschwerden

Folgen, die viele Patient*innen spüren

Auch Sie nehmen in Ihrem Leben aktiv wichtige Rollen ein – in der Partnerschaft, für Verwandte und Freunde. Doch wenn die Kraft dazu fehlt, können wichtige Kontakte verkümmern, Hobbys müssen aufgegeben werden. Ganz alltägliche Handlungen werden mit schwindender Leis-

tungsfähigkeit zur Herausforderung. Die Mobilität ist eingeschränkt, Reisen und schon eine Autofahrt werden problematisch. Umfragen unter Patient*innen mit Polycythaemia vera zeigen die Auswirkungen^{9,10}



Symptome angehen – die richtige Therapie anregen

Aderlass und – wenn zusätzlich nötig – eine milde Chemotherapie mit Hydroxyurea sind erfolgreiche Maßnahmen zur Kontrolle Ihres Blutbildes. Sie helfen Ihnen jedoch nicht, Symptome wie Müdigkeit oder Juckreiz zu lindern. Eine sogenannte zielgerichtete Therapie kann mögli-

cherweise helfen, Ihre Symptome zu lindern. Dazu muss jedoch erst eine genaue Aufnahme der Symptome durch Ihren Arzt erfolgen. Achten Sie deshalb auf Ihre Symptome und dokumentieren Sie diese.





Lebensqualität

So holen Sie sich Ihre Lebensqualität zurück



Was Sie tun können

Das Führen eines Tagebuchs hilft Ihnen, sowohl positive Erfahrungen und Erkenntnisse zu sammeln als auch gesundheitliche Veränderungen festzuhalten. Diese Informationen sind auch für Ihren Arzt wichtig, um den Status Ihrer Erkrankung einzuschätzen.

Achten Sie bewusst auf Veränderungen

Wie würden Sie Ihr Gesamtbefinden einschätzen? Wie Ihr körperliches Wohlbefinden? Wie steht es um Ihre Selbständigkeit im Alltag? Und fühlen Sie sich Ihren sozialen Kontakten gewachsen? Genau diese persönlichen Einschätzungen sind es, die Ihre Lebensqualität bestimmen: Ihre Lebensqualität ist nichts anderes als Ihre persönliche „Wohlfühl-Bilanz“.

Die Polycythaemia vera hat Einfluss auf viele Aspekte Ihres Wohlbefindens. Wichtig ist es deshalb, dass Sie krankheitsbedingte Veränderungen in Ihrem Alltag im Auge behalten – aber auch Ihre positiven Möglichkeiten. Beobachten Sie ganz bewusst:

- ob und was sich in Ihrem Befinden verändert
- was zu Ihrem Wohlfühl beiträgt und was nicht
- ob Sie möglicherweise Nebenwirkungen oder Symptome bemerken

Was Bewegung für Sie bewegen kann

Körperliche Aktivität hat viele positive Auswirkungen auf Ihr Gesamtbefinden und wird von Ärzten auch nach schwereren Erkrankungen schon in der Rehabilitation empfohlen. Als Patient*in mit Polycythaemia vera gibt es viele Bereiche, in denen Sie von körperlicher Aktivität profitieren:

- Sie verbessern den Blutfluss und verringern das Thromboserisiko
- Bewegung senkt nachweislich das Risiko für Herzinfarkt und Schlaganfall
- Körperliche Belastung fördert die Durchblutung und damit die Versorgung des Körpers mit Sauerstoff
- Ein moderates Training lindert Müdigkeit und Abgeschlagenheit
- Auch die chronische Müdigkeit (Fatigue) bei der PV kann positiv beeinflusst werden
- Sport wirkt stimmungsaufhellend, da die Ausschüttung von Endorphinen angeregt wird
- Regelmäßiges Training erhöht das Vertrauen in den eigenen Körper und fördert das Selbstwertgefühl
- Vor allem Ausdauersportarten wie Wandern und Nordic Walking sind bei der Polycythaemia vera geeignet, um Ihre körperliche Leistungsfähigkeit zu verbessern



Was Sie tun können



Sprechen Sie mit Ihrem Arzt bzw. einem Physio- oder Sporttherapeuten über Ihre Möglichkeiten, regelmäßig körperlich aktiv zu werden, welche Belastungen bzw. Sport- und Bewegungsarten für Sie in Frage kommen und wie oft Sie aktiv werden können.



Entspannung hilft, alles leichter zu nehmen

Chronische Erkrankungen belasten – sie bringen Unsicherheiten mit sich und damit möglicherweise Unruhe und Ängste. Kurz: Stress. Bewährte Entspannungstechniken helfen Ihnen, Stress-Folgen aktiv und besser zu bewältigen und dadurch Lebensqualität zurückzugewinnen. Mit regelmäßiger Entspannung können Sie spürbar etwas bewirken:

- bei Verspannungen und Verkrampfungen
- bei Erschöpfungserscheinungen
- bei Beeinträchtigungen von Konzentration und Gedächtnis

Hier ein kurzer Überblick über die bekanntesten Methoden der Entspannung, für die auch ein relativ breites Angebot an Information und Kursen zur Verfügung steht:

- Autogenes Training – fördert mit autosuggestiven Vorstellungen die körperliche und geistige Entspannung
- Meditation – sorgt für innere Beruhigung und Konzentration
- Progressive Muskelentspannung – die An- und Entspannung bestimmter Muskelgruppen
- Visualisierungen – beruhigen mit der Vorstellung von positiv besetzten Umgebungen und Situationen
- Yoga – kombiniert körperliche Fitness mit meditativen Elementen für mehr Gelassenheit

Gesunde Ernährung folgt einfachen Regeln

Gerade bei chronischen Erkrankungen spielt der Ernährungszustand eine wichtige Rolle: Mit der richtigen Zufuhr von Nährstoffen leisten Sie einen Beitrag dazu, dass Ihre körperlichen und psychischen Funktionen erhalten und ernährungsbedingte Mangelerscheinungen verhindert werden. Umgekehrt weiß man, dass Patient*innen, deren Energie- und Nährstoffbedarf nicht gedeckt ist, oft nicht so leistungsfähig sind und dass ihre Lebensqualität abnimmt. Sogar bei Krebstherapien wurde der günstige Einfluss einer ausgewogenen und gesunden Ernährung fest-

gestellt. Jedoch brauchen Sie erst gar nicht nach einer besonderen Diät speziell für Ihre Erkrankung zu suchen – es gibt sie nämlich nicht!

Wenn Sie keine besonderen Beschwerden beim Essen und Trinken haben, wird eine Ernährung empfohlen, die auch gesunden Menschen zuträglich ist. Diese Ernährung folgt einigen leicht verständlichen Richtlinien und lässt sehr viel Raum für den persönlichen Geschmack.



Was Sie tun können

Informieren Sie sich mit den 10 Tipps der Deutschen Gesellschaft für Ernährung zur gesunden und ausgewogenen Ernährung – und versuchen Sie, diese umzusetzen: www.dge.de
Sollten Sie Ernährungsprobleme haben, sprechen Sie unbedingt mit Ihrem Arzt darüber.

Verständnis fördern: Vier Tipps, wie Sie Familie und Freunde einbeziehen



1. Keine falschen Geheimnisse

Die Polycythaemia vera ist ein Einschnitt in Ihr bisheriges Leben. Doch die Belastungen und Umstellungen, die für Sie damit verbunden sind, werden auch für nahe-stehende Menschen spürbar. Es ist deshalb sinnvoll, Ihre Familie und Freunde über die Erkrankung zu informieren. Dies hilft, Missverständnissen oder falschen Schlüssen vorzubeugen, wenn Sie beispielsweise nicht mehr in ge-wohntem Umfang Zeit für andere haben. Geben Sie den vertrauten Menschen eine kurze Beschreibung der Krank-heit und gegebenenfalls auch der Einschränkungen und Belastungen, die die Erkrankung mit sich bringt.

2. Über Erwartungen sprechen

Die Menschen aus Ihrem Umfeld werden Ihnen helfen oder Sie aktiv unterstützen wollen. Doch nicht immer sind Ratschläge willkommen. Sagen Sie ehrlich, wenn Sie einmal nicht über die Erkrankung sprechen möchten oder Ihnen die Hilfe zu viel wird. Einige Menschen wissen vielleicht nicht, wie sie mit Ihnen und Ihrer Erkrankung umgehen sollen. Ein offener Austausch hilft beiden Seiten.

3. Nehmen Sie Hilfe an

Bei einer Polycythaemia vera kann es vorkommen, dass Sie aufgrund von Arztbesuchen oder körperlichen Beschwerden auch einmal weniger gut in der Lage sind, Ihren Alltag zu bewältigen.

Scheuen Sie sich nicht, Hilfe anzunehmen, sei es im Haushalt, bei Besorgungen oder auch einfach durch ein Gespräch. Eine wertvolle Unterstützung ist es auch, wenn ein Angehöriger Sie zum Arztgespräch begleitet.

4. Partnerschaft und Sexualität

Bei der Polycythaemia vera können Symptome wie chronische Müdigkeit, Juckreiz, Schmerzen, Fieber und Nachtschweiß auch das Bedürfnis nach körperlicher Nähe beeinträchtigen. Teilen Sie Ihrer Partnerin oder Ihrem Partner mit, wenn Sie sich körperlich unwohl fühlen und Sie deshalb kein Bedürfnis nach Nähe haben.

Da eine zielgerichtete Therapie auch lindernd auf die Symptome wirkt, kann sie die Sexualität positiv beeinflussen. Sexualität ist ein wichtiger Bestandteil in der Partnerschaft. Bei anhaltenden Problemen ist ein Gespräch mit dem Arzt sinnvoll, um die genauen Ursachen abzuklären und eine therapeutische Maßnahme einzuleiten.

Die Therapie unterstützen: Drei Empfehlungen für Ihr Arztgespräch

1. Gut informieren!

Bei einer chronischen Erkrankung wie der Polycythaemia vera ist die partnerschaftliche Zusammenarbeit mit dem Arzt von besonderer Bedeutung: Denn die Behandlung begleitet Sie Ihr Leben lang. Je aktiver und vertrauensvoller Sie mit dem Arzt zusammenarbeiten und ihn über Ihr Befinden informieren, desto besser kann er Ihnen helfen.

2. Gezielt nachfragen

Doch auch für Sie ist Information wichtig. Gute Aufklärung über Ihre Erkrankung, die Therapiemöglichkeiten und über das Therapieziel trägt dazu bei, dass Sie sich gut versorgt fühlen.

Fragen Sie also ruhig immer nach, wenn Sie noch etwas wissen wollen oder nicht verstanden haben. Manche Patient*innen tun dies nicht, weil sie denken, sie müssten mit den Informationen auskommen, die sie erhalten haben.

Je besser Ihr Arzt versteht, welche Wünsche oder Fragen Sie haben und was Sie beschäftigt, desto besser kann er auf Sie eingehen! Dies gilt insbesondere für Ihre Erfahrungen während der Therapie – z.B. mit neuen Beschwerden: Was Sie dem Arzt berichten, kann von Bedeutung für eine Therapieanpassung sein.



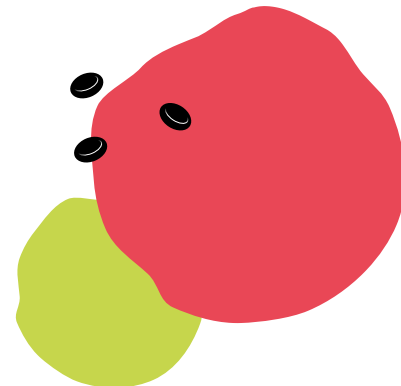
3. Sagen Sie, was Ihnen auf dem Herzen liegt

Vertrauen wächst durch eine offene Kommunikation mit Ihrem Arzt. Wenn Sie das Gefühl haben, dass der Arzt Ihre Anliegen versteht, stimmt „die Chemie“. Wenn Sie sich in der Beziehung zum Arzt jedoch nicht wohl fühlen, sprechen Sie die Gründe an. Teilen Sie Ihrem Arzt mit, wenn Sie Zweifel haben, bestimmte Informationen vermissen oder eine Maßnahme nicht verstehen. Nur so besteht die Möglichkeit einer Klärung.

Vielleicht finden Sie in wichtigen Punkten trotz eines Gesprächs keine gemeinsame Basis. Dann können Sie sich entscheiden, ob Sie erst eine zweite Meinung einholen möchten oder einen Arzt suchen, bei dem „die Chemie“ besser stimmt.

Und nicht vergessen: ein zentraler Ansprechpartner

Im Idealfall sollten Sie einen konstanten ärztlichen Ansprechpartner haben, der Ihre gesamte Krankheitsgeschichte kennt und verfolgt. Diese Aufgabe kann Ihr Hausarzt übernehmen oder ein auf Erkrankungen des Blutes spezialisierter Hämatologe, der bei der Polycythaemia vera meistens auch die Diagnose stellt. Über Ihre Erkrankung sollten Sie immer alle behandelnden Ärzte informieren!



Am Arbeitsplatz: Zwei Empfehlungen für den Beruf

Vielleicht können Sie weiterhin Ihrem Beruf nachgehen. Vielleicht ziehen Sie aber den Rückzug aus dem Beruf vor oder scheiden vorübergehend aus und kehren später wieder an Ihren Arbeitsplatz zurück. Wie Sie sich auch entscheiden, an Ihrem Arbeitsplatz entsteht Informationsbedarf. Im Folgenden erhalten Sie einige Tipps zur Kommunikation mit Vorgesetzten und Mitarbeitern.

1. Was Ihr Vorgesetzter wissen muss

Es ist gesetzlich vorgeschrieben, dass Sie Ihrem Arbeitgeber unverzüglich mitteilen, wenn Sie der Arbeit fernbleiben, und ihn darüber informieren, wie lange Sie voraussichtlich fehlen werden. Wenn Sie länger als drei Tage nicht arbeitsfähig sind, benötigen Sie ein ärztliches Attest. Je nach Arbeitsvertrag oder für Sie geltendem Tarifvertrag kann dies auch schon früher eingefordert werden.

Die genaue Diagnose müssen Sie dem Arbeitgeber nicht mitteilen, denn sie unterliegt dem Datenschutz. Es kann jedoch in einem kleinen Unternehmen sinnvoll sein, wenn Sie Ihren Vorgesetzten frühzeitig über die Erkrankung informieren. So kann er berücksichtigen, dass Sie Ihre Arzttermine wahrnehmen können bzw. Ihr Arbeitspensum und Ihre Aufgaben an Ihre gesundheitliche Situation angepasst werden.

2. Die richtige Info-Dosis für die Kollegen

Es ist natürlich Ihre Entscheidung, ob Sie mit Ihren Kollegen über die Erkrankung sprechen. Überlegen Sie sich, mit welchen Kollegen Sie am ehesten sprechen möchten und was Sie ihnen genau sagen wollen, dann fällt Ihnen ein Gespräch viel leichter.

Seien Sie sich im Klaren darüber, welche Unterstützung oder Hilfestellung Sie von Ihren Kollegen brauchen, und sprechen Sie das offen an. Dabei ist es Ihre Sache, wie viel Sie von sich erzählen möchten und wie viel Nähe zu Ihren Kollegen Sie sich wünschen.

Spätestens bei sichtbaren Anzeichen der Erkrankung oder bei Auftreten von Nebenwirkungen durch die Therapie wird es nötig sein, über Ihre Erkrankung zu sprechen. Eine gute Strategie kann sein, Ihren Kollegen zu Beginn nur die Informationen bezüglich Ihres Gesundheitszustandes zu geben, die für die Zusammenarbeit erforderlich sind.





Glossar

Links & Adressen

Glossar

Akute myeloische Leukämie (AML)

Eine bösartige Erkrankung, die sich entwickelt, wenn im Blut und im Knochenmark zu viele unreife blutbildende Zellen vorliegen. Dies beeinflusst die Entwicklung der weißen Blutzellen, die Infektionen bekämpfen. Das „akut“ im Namen steht dafür, dass die Erkrankung schnell fortschreiten kann.

Blutbild

Eine Anzahl von Werten, die verschiedene Komponenten des Blutes repräsentieren. Es ist möglich, für jede Blutkomponente einen Wert anzugeben, beispielsweise für weiße Blutzellen, rote Blutzellen oder Blutplättchen.

Blutgerinnsel (oder Thrombus oder Thrombose)

Ein Pfropf aus geronnenem Blut in einem Gefäß. Wenn sich der Pfropf löst und durch den Blutstrom bewegt, nennt man ihn Embolus. Verschließt dieser dann ein Gefäß vollständig, entsteht eine Embolie.

Blutplättchen (oder Thrombozyt)

Ein scheibchenförmiger Bestandteil des Blutes, welcher die Blutgerinnung unterstützt. Während der normalen Blutgerinnung verklumpen die Blutplättchen miteinander (Aggregation). Obwohl Blutplättchen oft zu den Blutzellen gezählt werden, handelt es sich tatsächlich um Fragmente großer Knochenmarkzellen.

Blutzellen

Rote Blutzellen, weiße Blutzellen und Blutplättchen.

Chronisch

Eine chronische Erkrankung ist eine Erkrankung, die lang anhaltend ist. Der Name leitet sich vom griechischen Wort „chronikos“ ab, was lang anhaltend bedeutet. Myeloproliferative Neoplasien einschließlich der PV werden als chronische Erkrankungen angesehen, da sie langsam fortschreiten und viele Symptome von myeloproliferativen Neoplasien chronisch sind.

Embolie

Wenn sich ein Blutgerinnsel (Thrombus) in einem Gefäß löst und durch den Blutstrom bewegt, nennt man ihn Embolus. Verschließt dieser dann ein Gefäß vollständig, entsteht eine Embolie.

Fatigue (Erschöpfung)

Ein Gefühl von Schwäche und Müdigkeit, die Ihre Fähigkeiten für Arbeit oder andere Aktivitäten einschränkt. Die Erschöpfung kann akut sein und plötzlich auftreten oder sie ist chronisch und lang anhaltend.

Hämatokrit

Der Anteil zellulärer Bestandteile im Blut. Rote Blutkörperchen machen mit 96% den größten Anteil aus. Hämatokritwerte unter 45% können das Risiko für Thrombosen und kardiovaskuläre Komplikationen reduzieren.

Herzinfarkt

Das Absterben von Herzmuskelgewebe aufgrund mangelnder Blutversorgung. Die mangelnde Blutversorgung resultiert für gewöhnlich aus einer vollständigen Verstopfung eines oder mehrerer Herzkranzgefäße, die das Herz mit Blut versorgen.

JAK2

JAK2 ist ein Eiweiß (Protein), das bei allen Menschen vorkommt und die Blutzellproduktion im Knochenmark steuert. Es ist Teil eines Kommunikationswegs, mit dem biologische Nachrichten in die Zellen hinein übermittelt werden.

Januskinase (JAK)

Enzym in der Zelle, das die Vermehrung und das Wachstum von Zellen (z. B. Blutzellen) über Signalmoleküle steuert.

Knochenmark

Das weiche blutbildende Gewebe, das die Knochen ausfüllt und unreife Blutzellen, sogenannte Stammzellen, enthält. Diese können sich zu roten Blutzellen, die den Sauerstoff im Körper transportieren, zu weißen Blutzellen, die Infektionen bekämpfen, oder zu Blutplättchen, die die Gerinnung unterstützen, weiterentwickeln.

Lungenembolie

Verstopfung der zur Lunge führenden Pulmonalarterie oder einer Verzweigung davon, oft ausgelöst durch einen Thrombus.

Milz

Bauchorgan, das die Funktion eines Filters für Blut und Krankheitserreger hat.

Mutation

Eine Veränderung des Erbgutes.

Myelofibrose (MF)

Fibrose oder Vernarbung des Knochenmarks, die mit einer deutlichen Blutarmut und oft mit einer Vergrößerung der Milz einhergeht.

Myeloproliferative Neoplasien (MPN)

Eine Gruppe von Erkrankungen des Blutes und des Knochenmarks. Vier Haupttypen von MPN machen rund 95% aller MPN aus: Myelofibrose, essentielle Thrombozythämie, Polycythaemia vera und chronische myeloische Leukämie (CML).

Nachtschweiß

Starke Hitzewallungen, die nachts auftreten und zu starkem Schwitzen führen.

Phlebotomie (oder Aderlass)

Verfahren zur Verringerung Ihres Blutvolumens.

Polycythaemia vera (PV)

PV ist einer der Subtypen der myeloproliferativen Neoplasien und resultiert aus einer Überproduktion der Blutzellen, insbesondere der roten Blutkörperchen.

Prognose

Der wahrscheinliche Verlauf oder das wahrscheinliche Resultat einer Erkrankung.

Pruritus

Juckreiz. Pruritus kann aufgrund von trockener oder alternder Haut, Kontaktreaktionen der Haut, Nahrungsmittelallergien, Nebenwirkungen von Medikamenten, Krebserkrankungen, Nieren- oder Lebererkrankungen, Parasiten oder aus unbekanntem Gründen auftreten.

Splenomegalie

Bezeichnung für eine akute oder chronische Vergrößerung der Milz (griech.: Splen).

Symptom

Anzeichen einer Erkrankung; oft für eine bestimmte Erkrankung charakteristisch.

Thrombose

Wenn sich in einem Blutgefäß ein Blutgerinnsel bildet, kann dies sowohl in einer Arterie als auch in einer Vene der Fall sein. Das Gerinnsel selbst wird Thrombus genannt (siehe Blutgerinnsel).

Tiefe Venenthrombose (TVT)

Ein Blutgerinnsel in einer tiefen Vene im Oberschenkel oder Bein. Das Blutgerinnsel kann sich lösen und sich als Embolus im Blutstrom bewegen.

Weißer Blutzellen (Leukozyten)

Blutzellen, die der Körper zur Bekämpfung von Infektionen bildet.

Zytoreduktive Therapie

Behandlung mit dem Ziel, möglichst viele der unkontrolliert wachsenden Blutzellen zu entfernen.

Links & Adressen

mpn-netzwerk e. V.

c/o Deutsche Leukämie- &
Lymphom-Hilfe e. V.
Haus der Krebselbsthilfe
Thomas-Mann-Straße 40
53111 Bonn
info@mpn-netzwerk.de
www.mpn-netzwerk.de

Deutsche Krebsgesellschaft e. V.

Straße des 17. Juni 106-108
10623 Berlin
030 32203290
service@krebsgesellschaft.de
www.krebsgesellschaft.de

Deutsche Krebshilfe

Buschstraße 32
53113 Bonn
deutsche@krebshilfe.de
0228 729909 05
www.krebshilfe.de

Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe (DLH)

Haus der Krebselbsthilfe
Thomas-Mann-Straße 40
53111 Bonn
0228 33889200
www.leukaemie-hilfe.de

INKA – Informationsnetz für Krebspatient*innen und Angehörige

Reuchlinstraße 10-11
10553 Berlin
030 44024079
info@inkanet.de
www.inkanet.de

Krebsinformationsdienst (KID) Deutsches Krebsforschungs- zentrum

Im Neuenheimer Feld 280
69120 Heidelberg
0800 4203040
krebisinformationsdienst@dkfz.de
www.krebisinformationsdienst.de

Unabhängige Patientenbera- tung Deutschland (UPD)

Littenstraße 10
10179 Berlin
0180 3 117722
info@patientenberatung.de
www.patientenberatung.de

Fatigue-Informationstelefon (FIT)

06221 2444

Deutsche Fatigue Gesellschaft e. V. (DFaG)

Maria-Hilf-Straße 15

50677 Köln

0221 931159 6

info@deutsche-fatigue-gesellschaft.de

www.deutsche-fatigue-gesellschaft.de

Umfassende Informationen zu Polycythaemia vera finden Sie auf:

www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv

www.mpn-netzwerk.de

www.spotlightonmpn.com

www.leukaemie-hilfe.de

www.deutsche-fatigue-gesellschaft.de

www.krebshilfe.de

www.onkopedia.com

Novartis Pharma – Medizinischer Infoservice

Haben Sie medizinische Fragen zu Novartis-Produkten oder Ihrer Erkrankung, die mit Novartis-Produkten behandelt wird, dann kontaktieren Sie uns, den medizinischen Infoservice der Novartis Pharma, gerne unter

Telefon: 0911 273 12100*

Fax: 0911 273 12160

infoservice.novartis@novartis.com

www.infoservice.novartis.de

* Mo–Fr von 08.00 bis 18.00 Uhr

Referenzen

1. Lengfelder E et al. Online veröffentlicht unter <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythaemia-vera-pv/@@guideline/html/index.html> (Letzter Zugriff: 18.01.2024).
2. [www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=8747&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Polycythemia-vera&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/group%20of%20diseases=Polycythemia-vera&title=Polycythemia%20vera&search=Disease_Search_Simple](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=8747&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Polycythemia-vera&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/group%20of%20diseases=Polycythemia-vera&title=Polycythemia%20vera&search=Disease_Search_Simple) (Letzter Zugriff: 18.01.2024).
3. Herold G. Innere Medizin. Köln: Selbstverlag, 2019.
4. Lengfelder E. Diagnose und Therapie der Polycythaemia vera in der Ära von JAK2. Dtsch Med Wochenschr 2013; 138(07): 331–336.
5. mpn-netzwerk e.V. Polycythaemia vera – Antworten auf häufig gestellte Fragen. Stand Oktober 2016, www.mpn-netzwerk.de/fileadmin/dokumente/PV_Broschuere_2018.pdf (Letzter Zugriff: 18.01.2024).
6. Finazzi G et al. Acute leukemia in polycythemia vera: an analysis of 1638 patients enrolled in a prospective observational study. Blood 2005;105(7): 2664–2670.
7. Emanuel RM et al. Myeloproliferative Neoplasm (MPN) Symptom Assessment Form Total Symptom Score: Prospective International Assessment of an Abbreviated Symptom Burden Scoring System Among Patients With MPNs. J Clin Oncol. 2012 Nov 20;30(33):4098–4103.
8. Scherber R et al. The Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form (MPN-SAF): International Prospective Validation and Reliability Trial in 402 patients. Blood 2011; 118 (2):401–408.
9. Mesa R et al. ASH 2014, San Francisco, USA. Poster 3183.
10. Harrison CN et al. The impact of myeloproliferative neoplasms (MPNs) on patient quality of life and productivity: results from the international MPN Landmark survey. Ann Hematol. 2017;96(10):1653–1665.

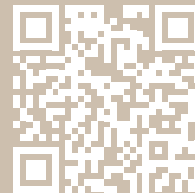




**Leben braucht Anregungen ...
Bleiben Sie in Verbindung!**

Mit nebenstehender Karte können Sie sich weitere Informationen zur PV sichern. Und auch auf den MPN-Patiententagen können Sie Neues zur PV in Erfahrung bringen.

Mehr dazu auf www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv



Die Initiative „Leben mit PV & MF“ bietet Patient*innen, Angehörigen und Interessierten Austausch und Anregungen zu zentralen Themen der Erkrankung.

Mit Ihrer Anmeldung signalisieren Sie uns Ihr Interesse an weiteren Informationen zur Erkrankung Polycythaemia vera (PV) bzw. Myelofibrose (MF) und geben uns Ihr Einverständnis zur Zusendung weiterer Materialien.

Datenverarbeitung im Rahmen des Programms „Leben mit PV & MF“

Ich bin damit einverstanden, dass die Novartis Pharma GmbH, Roonstr. 25, 90429 Nürnberg, meine oben angegebenen Daten erhebt, verarbeitet und nutzt, um mich im Rahmen des o.g. Programms optimal zu begleiten und mir weitere Informationen zur Erkrankung Polycythaemia vera (PV) bzw. Myelofibrose (MF) per Post oder E-Mail (je nach meiner Angabe) zu übersenden.

Widerrufsrecht

- Mir ist bekannt, dass ich meine Einwilligung jederzeit ohne Angabe von Gründen mit Wirkung für die Zukunft per Post oder E-Mail an Novartis Pharma GmbH, Roonstr. 25, 90429 Nürnberg, infoservice.novartis@novartis.com, widerrufen kann.
- Mir ist bekannt, dass meine weitere Teilnahme am Programm „Leben mit PV & MF“ in diesem Fall nicht möglich ist, sondern die Teilnahme mit Zugang des Widerrufs der Einwilligung automatisch endet.

Allgemeine datenschutzrechtliche Informationen für die Verarbeitung

Rechtsgrundlage für die Verarbeitungen ist Ihre Einwilligung, Art. 6 Abs. 1 lit. a Datenschutzgrundverordnung [DS-GVO].

Für die Verarbeitung nutzt Novartis sowohl konzerninterne Dienstleistungen als auch externe Dritte. Für diese Zwecke können personenbezogene Daten an folgende Stellen weitergegeben und von diesen verarbeitet, gespeichert und genutzt werden:

- verbundene Unternehmen von Novartis weltweit, insbesondere in der Schweiz, Indien und USA.

Falls Novartis personenbezogene Daten außerhalb der EU oder des EWR übermittelt, stellt Novartis durch entsprechende Verträge stets sicher, dass ein dem europäischen Datenschutzrecht entsprechendes, angemessenes Datenschutzniveau beim Empfänger eingehalten wird.

Sie sind weiter berechtigt, unter den jeweiligen gesetzlichen Voraussetzungen Auskunft (Art. 15 DS-GVO), Berichtigung (Art. 16 DS-GVO), Löschung (Art. 17 DS-GVO), Einschränkung der Verarbeitung (Art. 18 DS-GVO) und Datenübertragbarkeit (Art. 20 DS-GVO) zu verlangen. Darüber hinaus steht Ihnen nach Art. 21 Abs. 1 DS-GVO ein Widerspruchsrecht gegen die Verarbeitung zu, soweit diese auf Art. 6 Abs. 1 S. 2 f DS-GVO beruht. Bitte wenden Sie sich zur Ausübung Ihrer Rechte an: infoservice.novartis@novartis.com.

Für allgemeine Rückfragen können Sie sich auch an den Datenschutzbeauftragten von Novartis wenden. Der aktuelle Datenschutzbeauftragte kann unter der folgenden Anschrift erreicht werden: Novartis Business Services GmbH, Data Privacy, Industriestr. 25, 83607 Holzkirchen, datschutz@novartis.com. Schließlich haben Sie gemäß Art. 77 DS-GVO auch das Recht, sich bei der zuständigen Aufsichtsbehörde zu beschweren, wenn Sie der Ansicht sind, dass die Verarbeitung Ihrer personenbezogenen Daten nicht rechtmäßig erfolgt. Die für Novartis zuständige Aufsichtsbehörde ist das Bayerische Landesamt für Datenschutzaufsicht, Promenade 27 [Schloss], 91522 Ansbach, <https://www.lida.bayern.de/de/index.html>.

Weitere Informationen zur Weitergabe der Daten und den Speicherfristen finden Sie unter https://www.novartis.de/sites/www.novartis.de/files/Consolidated_Patients_Final%20Clean_Mar%202018_DE-DE.pdf.

Entgelt
zahlt
Empfänger

Deutsche Post 
ANTWORT

Novartis Pharma GmbH
Medical Competence Center
Initiative „Leben mit PV & MF“
Postfach
90327 Nürnberg



Novartis Pharma GmbH,
Roonstr. 25, 90429 Nürnberg