



Leben 
mit Blutkrankheiten

POLYCYTHAEMIA VERA HAT VIELE GESICHTER

Information für Patient*innen

Deutsch

LEBEN BRAUCHT ANREGUNGEN ... BLEIBEN SIE IN VERBINDUNG!

Mit der heraustrennbaren Karte können Sie sich weitere Informationen zur Polycythaemia vera sichern. Auch auf den MPN-Patient*innentagen können Sie Neues zur Polycythaemia vera in Erfahrung bringen.

Die MPN-Patient*innentage bieten Patient*innen, Angehörigen und Interessierten Austausch und Anregungen zu zentralen Themen der Erkrankung. Mehr dazu auf:



www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv14

Mit Ihrer Anmeldung signalisieren Sie uns Ihr Interesse an weiteren Informationen zur Polycythaemia vera und geben uns Ihr Einverständnis zur Zusendung weiterer Materialien.

Datenverarbeitung im Rahmen des Programms „Erfahrungsschatz“

Ich bin damit einverstanden, dass die Novartis Pharma GmbH, Sophie-Germain-Straße 10, 90443 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 bzw. Myelofibrose 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, Sophie-Germain-Straße 10, 90443 Nürnberg, infoservice.novartis@novartis.com, widerrufen kann.
- Mir ist bekannt, dass meine weitere Teilnahme am Programm „**Erfahrungsschatz**“ 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 bei den Empfänger*innen 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 Pharma GmbH, Sophie-Germain-Straße 10, 90443 Nürnberg, 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, Industriest. 25, 83607 Holzkirchen, datenschutz@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.com/de-de/sites/novartis_de/files/241024_Datenschutzerklaerung_PAatienten_clean.pdf

Entgelt
zahlt
Empfänger

Deutsche Post 

ANTWORT

Novartis Pharma GmbH
Medizinischer Infoservice
Initiative „Erfahrungsschatz“
Sophie-Germain-Straße 10
90443 Nürnberg



Informationen für Patient*innen,
Angehörige & Interessierte

Bitte ankreuzen

Ich interessiere mich für

- Polycythaemia vera (PV)
- Myelofibrose (MF)

Ich bin

- Patient*in Angehörige*r
- Interessent*in

Senden Sie mir

- zusätzliche Informationen
und Unterlagen per Post
- zusätzliche Informationen
und Unterlagen per E-Mail

.....
Name

.....
Vorname

.....
Straße, Hausnummer

.....
PLZ, Wohnort

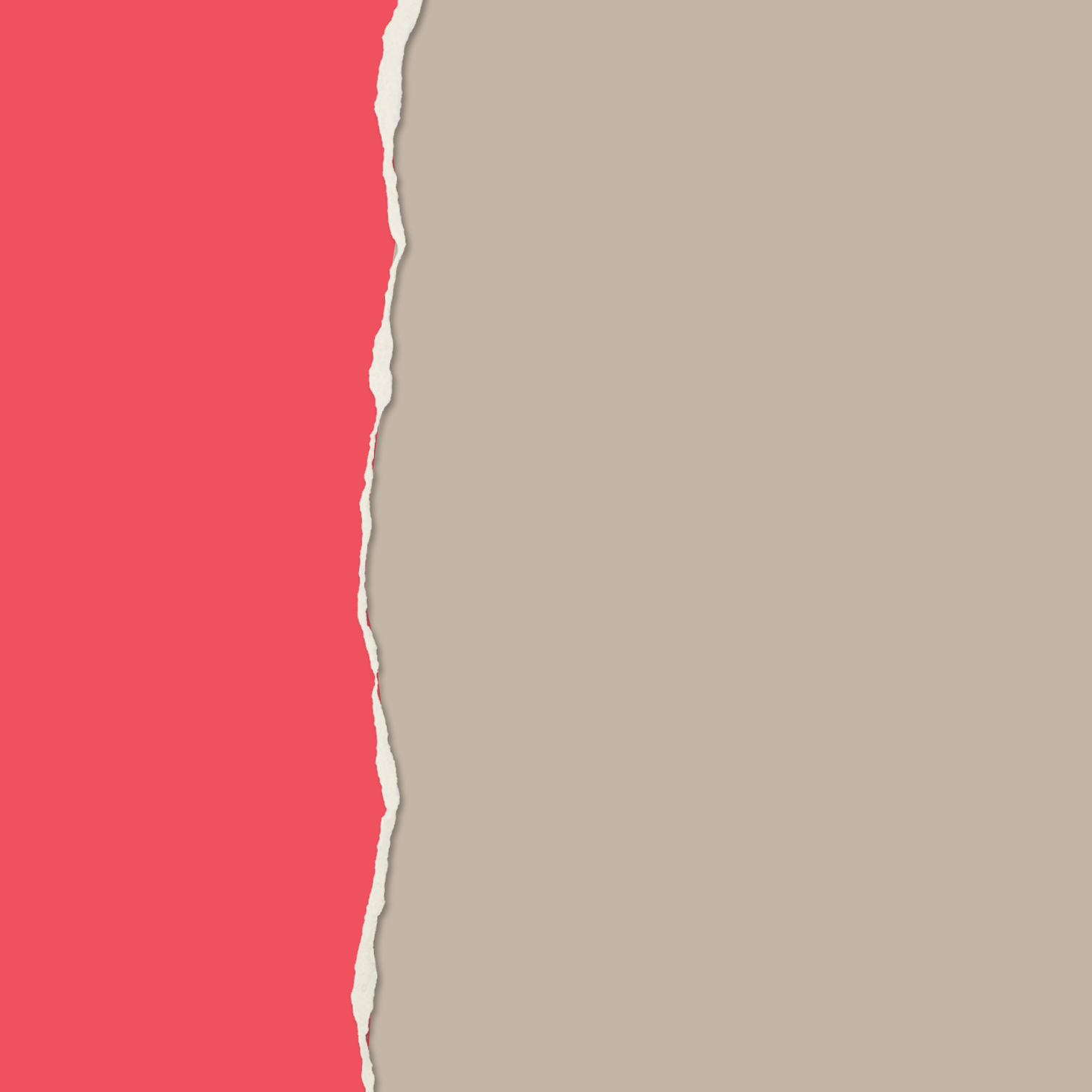
.....
E-Mail

.....
Datum

.....
Unterschrift

Ich war bereits auf einem MPN-Patient*innentag am

in



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 Polycythaemia vera und den Möglichkeiten der Therapie verliert die Erkrankung für Sie sicher auch etwas von ihrer Bedrohlichkeit.

Wichtig ist aber auch: Sie selbst können dazu beitragen, dass Ihre Polycythaemia vera gut kontrolliert bleibt und Sie ein normales Leben führen können. Entscheidend ist dabei Ihre Aufmerksamkeit für Veränderungen in Ihrem Befinden und das Gespräch mit Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt über neue Symptome.

Wir wünschen Ihnen alles Gute!

Übrigens:
Mit der Karte in der
Umschlagseite können
Sie weitere kostenlose
Informationen zur
Polycythaemia vera anfordern.

INHALT

Erkrankung

Polycythaemia vera – was ist das?	8
Die Risiken einer Polycythaemia vera	10
Verlauf der Polycythaemia vera: nicht immer vorhersagbar	11
Die Spätphase – mögliche Risiken	12
Spät und selten: Myelofibrose und akute myeloische Leukämie	13
Die Diagnose einer Polycythaemia vera	14

Symptome

Häufige Symptome	20
Hautbeschwerden	22
Durchblutungsstörungen & Thrombosen	24
MPN10-Symptomerfassungsbogen	26

Therapie

Die Ziele Ihrer Polycythaemia-Vera-Therapie	30
Diese Therapiemöglichkeiten gibt es	32
Wenn Ihnen die ersten Schritte nicht weiterhelfen	34
Wenn die Therapie umgestellt werden muss	36

Lebensqualität

So holen Sie sich Ihre Lebensqualität zurück	40
Verständnis fördern:	
4 Tipps, wie Sie Familie und Freund*innen einbeziehen	44
Die Therapie unterstützen: 3 Empfehlungen für Ihr ärztliches Gespräch	46
Am Arbeitsplatz: 2 Empfehlungen für den Beruf	48

Glossar	52
----------------------	----

Links & Adressen	55
-----------------------------------	----

Referenzen	57
-------------------------	----





Erkrankung

POLYCYTHAEMIA VERA – WAS IST DAS?

Polycythaemia vera: eine seltene Erkrankung des Knochenmarks

Die Polycythaemia vera ist eine chronische Form von Blutkrebs, die aus dem blutbildenden System des Knochenmarks hervorgeht. Sie gehört zur Gruppe der „seltene Erkrankungen“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 ab 60 Jahren, kann aber auch früher auftreten.¹ Wichtig zu wissen: Die Polycythaemia vera 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 jedoch vor allem die roten Blutkörperchen, wodurch das Blut dickflüssiger wird.¹

Genetische Veränderung als mögliche Ursache

Vielleicht 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 (kurz JAK2).¹ Diese Eiweiße steuern im Körper biochemische Prozesse.



Was Sie tun können

Eine Möglichkeit, mehr über Polycythaemia vera zu erfahren und sich mit Expert*innen und anderen Betroffenen auszutauschen sind die MPN-Patient*innentage.



www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv14

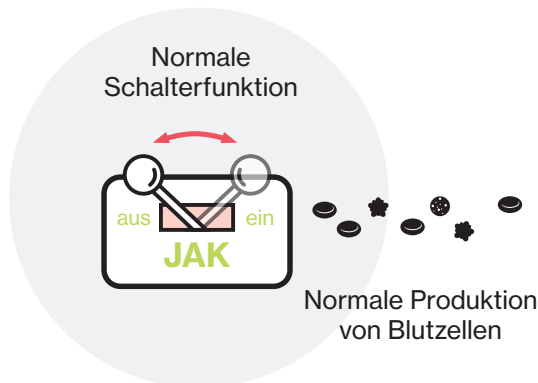
Besonders das JAK2-Enzym spielt eine wichtige Rolle in den blutbildenden Zellen: Normalerweise schaltet es die Vermehrung der blutbildenden Zellen an oder aus. Doch durch die Mutation des JAK2-Enzyms steht dieser fehlerhafte Schalter ständig auf „ein“. Die Folge ist eine unkontrollierte Überproduktion von Blutkörperchen – insbesondere von roten – doch auch die Anzahl der weißen Blutkörperchen und Blutplättchen kann erhöht sein.¹

Ist die Polycythaemia vera vererbbar?

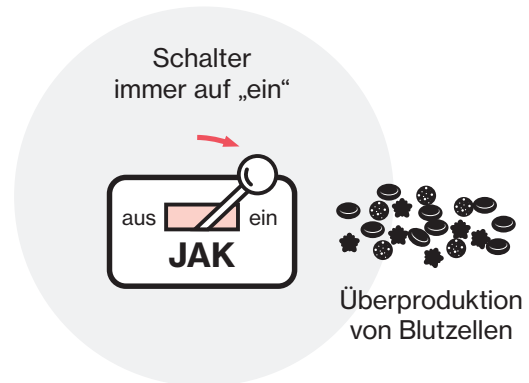
Die JAK2-Mutation der Polycythaemia vera ist nach heutigem Wissen nicht vererbbar. Der Defekt im JAK2-Gen entsteht erst im Laufe des Lebens im Knochenmark.¹ Da weder Ei- noch Samenzellen davon betroffen sind, können Menschen mit Polycythaemia vera den Gendefekt nicht an ihre Kinder weitergeben.

So funktionieren die JAK2-Schalter

**Nicht betroffener Mensch/
normale JAK-Funktion**



**Mensch mit Polycythaemia vera/
JAK-Überaktivierung**



DIE RISIKEN EINER POLYCYTHAEMIA VERA

Wird die Polycythaemia vera nicht behandelt, kann sie Herzinfarkt, Schlaganfall, Thrombosen¹ oder eine Lungenembolie auslösen. 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-Wert in Ihrem Blut sollte 45 Prozent (%) nicht überschreiten¹, um eine mögliche Bildung von Blutgerinnseln zu vermeiden.



Was Sie tun können

Lassen Sie Ihren Hämatokrit-Wert in regelmäßigen Abständen überprüfen, damit eventuelle Maßnahmen zur Senkung des Hämatokrit-Werts frühzeitig eingeleitet werden können!



VERLAUF DER POLYCYTHAEMIA VERA: NICHT IMMER VORHERSAGBAR

Wie die Polycythaemia vera bei Ihnen verlaufen wird, lässt sich nicht genau vorhersagen. Der Verlauf ist für jeden Menschen individuell. Dennoch gibt es bei der Entwicklung der Polycythaemia vera eine allgemeine Tendenz: ein Verlauf in zwei zeitlichen Phasen.¹

Im frühen Stadium, das auch als chronische Phase bezeichnet wird, fühlen sich viele Betroffene nahezu beschwerdefrei. Erst nach und nach treten belastende Symptome wie z. B. extreme Müdigkeit (Fatigue) auf. Da ohne Behandlung die Überproduktion der Blutzellen ansteigen kann, wächst auch das Risiko von Thrombosen^{1,3}, 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 weiteren 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.⁴

Heftiger Juckreiz und starke Müdigkeit mit Verlust der Leistungsfähigkeit sind die häufigsten Beschwerden (siehe Seite 21). Die gute Nachricht: Bei frühzeitiger Diagnose sind sowohl die Blutzellen-Überproduktion als auch die Symptome therapeutisch gut beeinflussbar und die Erkrankung kann stabil gehalten werden. Mit einer passenden Therapie ist heute eine fast normale Lebenserwartung möglich.

Frühe oder chronische Phase – bis zu 20 Jahre

Übergang in späte Phase

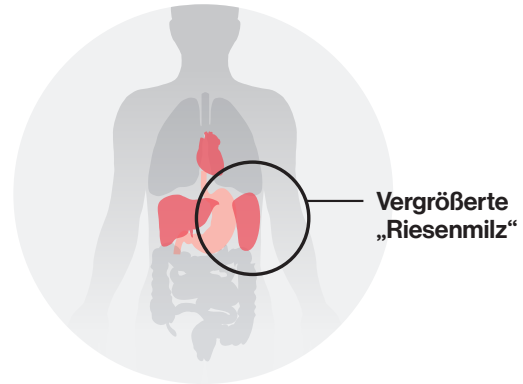
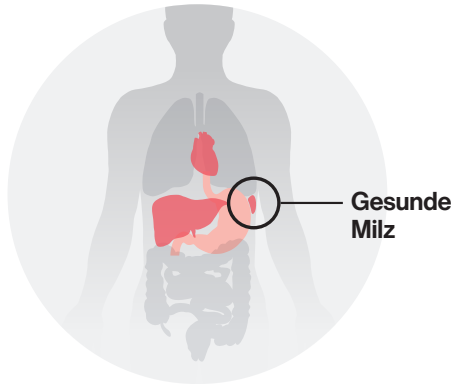
Überproduktion
von Blutzellen

Symptome nehmen
zu, Risiko von
Komplikationen steigt

Blutbildung im
Knochenmark
nimmt ab

Blutbildung
verlagert sich in
Leber und Milz

DIE SPÄTPHASE – MÖGLICHE RISIKEN



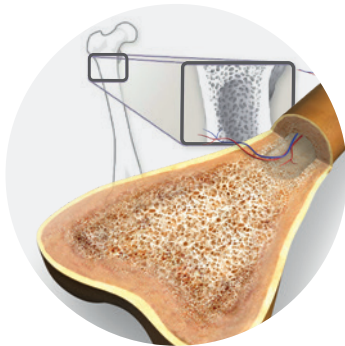
In der Spätphase wandelt sich die Überproduktion der Blutzellen in eine Unterproduktion¹. Durch Veränderungen im Gewebe des Knochenmarks, eine sogenannte Verfaserung⁵, kann das Knochenmark immer weniger neue Blutzellen bilden. Da die Blutzellen auch für die Immunabwehr (weiße Blutkörperchen) und Blutgerinnung (Blutplättchen) sorgen, nimmt Ihre Anfälligkeit für Infekte zu und es kommt zu einer erhöhten Blutungsneigung. Wenn auch die roten Blutkörperchen immer weniger werden, kann eine Blutarmut (Anämie) entstehen. 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).^{1,5} Mögliche Folge sind Schmerzen im Oberbauch oder ein frühes Sättigungsgefühl.

SPÄT UND SELTEN: MYELOFIBROSE UND AKUTE MYELOISCHE LEUKÄMIE

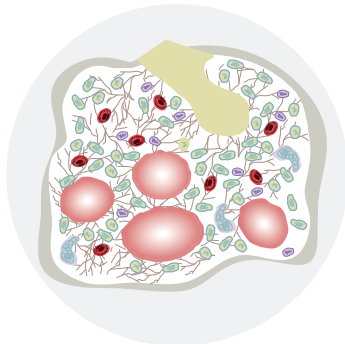
In seltenen Fällen kann eine Polycythaemia vera in eine akute myeloische Leukämie (AML) oder eine Myelofibrose (MF) übergehen.^{1,3} Wenn bei den

regelmäßigen Verlaufskontrollen Hinweise auf einen solchen Übergang gefunden werden, ist eine erneute Knochenmarkuntersuchung sinnvoll.



Myelofibrose: das Knochenmark verfasert

Die Myelofibrose entsteht, wenn das Knochenmark durch Faser- und Bindegewebe ersetzt wird. Das Besondere an der Myelofibrose ist dabei, dass die Blutzellproduktion des Knochenmarks abnimmt. Durch die Verlagerung der Blutbildung in andere Organe (Leber bzw. Milz) können sich diese Organe als Folge vergrößern.⁶



Akute myeloische Leukämie: zu viele unreife Blutzammzellen

Eine akute myeloische Leukämie (AML) ist eine bösartige Form von Blutkrebs. 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.⁷



DIE DIAGNOSE EINER POLYCYTHAEMIA VERA

Oft braucht es einen zweiten Blick

Viele Symptome der Polycythaemia vera können anfangs nur schwer gedeutet werden, da sie auch bei anderen, weitaus häufigeren Erkrankungen auftreten. Diese Symptome reichen von Juckreiz, Nachtschweiß oder geröteter Gesichtshaut bis zu Kopfschmerzen, Schwindel, Sehstörungen oder Fatigue.^{1,3}

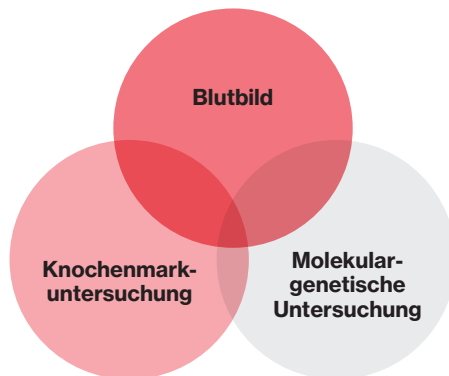
So kann es vorkommen, dass Symptome wie Juckreiz und chronische Müdigkeit oft gar nicht erst als Symptome der Polycythaemia vera erkannt werden.

Oder dass Betroffene mit Symptomen von Durchblutungsstörungen an Händen und Füßen, Hautrötungen oder Blaufärbung der Lippen zu ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt gehen.¹ Bei anderen Patient*innen wird die Polycythaemia vera eher zufällig festgestellt, weil die Blutwerte Unregelmäßigkeiten aufweisen. Aber auch eine Thrombose oder ein plötzlicher Herzinfarkt können im Nachhinein zur Diagnose Polycythaemia vera führen.

So kann eine verlässliche Diagnose gestellt werden

Weil die körperlichen Symptome der Polycythaemia vera oft nicht eindeutig sind, muss Ihre Ärztin bzw. Ihr Arzt möglichen Anzeichen ganz gezielt nachgehen.

Wenn bei Ihnen der Verdacht auf eine Polycythaemia vera besteht, werden folgende Untersuchungen durchgeführt: Blutbild, molekulargenetische Untersuchung und Knochenmarkpunktion.¹



Blutbild

Anzahl roter Blutkörperchen

Anzahl weißer Blutkörperchen

Anzahl Blutplättchen

Hämoglobin

Hämatokrit

Erythropoetin

Knochenmarkuntersuchung

Anzahl/Aussehen der blutbildenden Zellen

Molekulargenetische Untersuchung

Genmutationen (v. a. JAK2-Mutation)

Die Bedeutung von Blutbild und molekulargenetischer Untersuchung

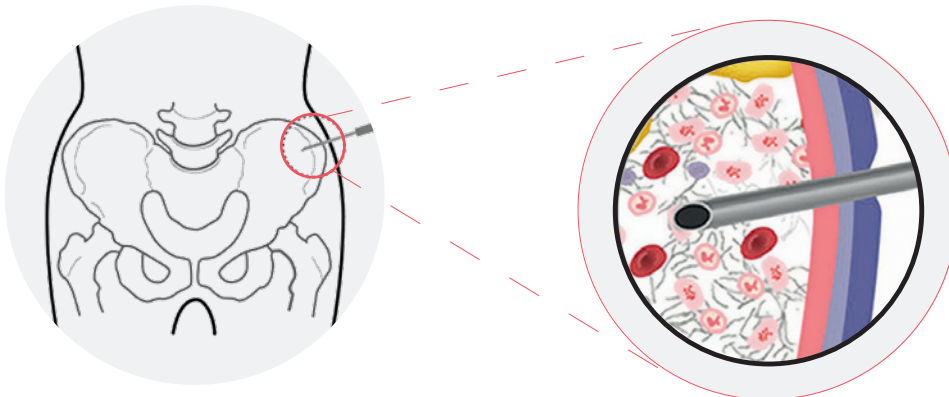
Über das Blutbild lassen sich eventuelle Unregelmäßigkeiten, beispielsweise erhöhte Hämatokrit- und Hämoglobin-Werte, nachweisen. Dies kann ein erster Hinweis auf eine Polycythaemia vera sein. Wenn auch die Werte der Blutplättchen und weißen Blutkörperchen erhöht sind, kann dies den Verdacht erhärten.

Eine zusätzliche molekulargenetische Untersuchung zeigt, ob bei Ihnen eine Veränderung (Mutation) im JAK2-Gen vorliegt (siehe Seite 8). Bei erhöhten Blutwerten und einer Mutation im JAK2-Gen kann relativ sicher die Diagnose einer Polycythaemia vera gestellt werden.

Die Knochenmarkpunktion

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 in den meisten Fällen eine Polycythaemia vera diagnostiziert oder ausgeschlossen werden. Bei der Knochenmarkuntersuchung wird eine kleine Menge Knochenmark direkt aus dem Beckenknochen entnommen (siehe Abbildung). Dies geschieht, um Zelldichte und Zelltypen zu bestimmen.⁵









Symptome



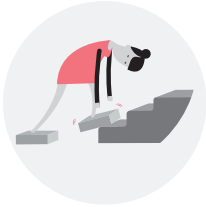
HÄUFIGE SYMPTOME

Beschwerden – manchmal erst nach Jahren

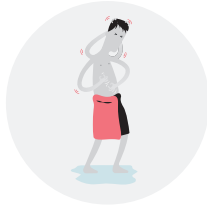
Wenn Sie an Polycythaemia vera erkrankt sind, können Sie vermutlich gar nicht genau sagen, wann Ihre Krankheit angefangen hat. Denn die Polycythaemia vera ist oft viele Jahre symptomlos, körperliche Beschwerden machen sich oft erst spät bemerkbar.⁵

Diese können dann individuell sehr unterschiedlichen sein und von chronischer Müdigkeit über Juckreiz bis hin zu Knochenschmerzen reichen. Diese Beschwerden können für Sie im Alltag sehr belastend sein. Es ist daher wichtig, die typischen Symptome der späten Phase zu (er)kennen und sie mit Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt zu besprechen.

Hier ein Überblick über die häufigsten Beschwerden⁵



**Starke Müdigkeit
(Fatigue)**



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



**Schnelles Völlegefühl
beim Essen**



**Konzentrations-
störungen**



Fieber



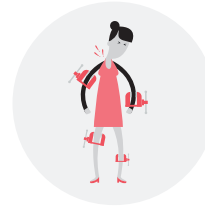
Inaktivität



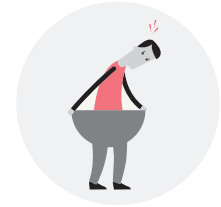
**Nächtliches
Schwitzen**



**Bauch-
beschwerden**



**Knochen-
schmerzen**



**Unbeabsichtigter
Gewichtsverlust**



Was Sie tun können

Dokumentieren Sie Ihre Symptome!

Seien Sie achtsam, was bestehende und neu auftretende Symptome angeht. Dokumentieren Sie diese z. B. mit Hilfe des MPN10-Symptomerfassungsbogens (siehe auch S. 26) oder des MPN-Trackers.



www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv4 de.mpn.your-symptom-questionnaire.com/pv18

HAUTBESCHWERDEN

Auch auf Ihre Haut sollten Sie bei einer Polycythaemia vera besonders gut achten. Denn hier können sowohl krankheitsbedingte wie therapiebedingte 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 Hydroxyurea behandelt. Damit verbundene Probleme können sein:

- **Aktinische Keratosen**
Tastbare, raue Stellen auf der Haut, z. B. auf Stirn, Wangen oder Handrücken, die als Vorstufe von Hautkrebs gelten.
- **Hauttrockenheit**
Die Haut ist häufig rau, matt, schuppig, spröde; Rötungen und Einrisse sind möglich.



Was Sie tun können

Machen Sie regelmäßig den Hautselbstcheck und informieren Sie bei Auffälligkeiten Ihre Ärztin bzw. Ihren Arzt!

- **Gefäßentzündungen**
Meist zuerst an den Beinen stechnadelkopfgroße 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.



DURCHBLUTUNGS- STÖRUNGEN & 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 Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt, wenn Sie trotz Behandlung eines dieser Symptome bemerken.

Gefahr von Thrombosen: Wenn zähflüssiges Blut gerinnt

Zu viele rote Blutzellen verdicken das Blut und erhöhen das Risiko, eine Thrombose (Verschluss eines Blutgefäßes) zu entwickeln. Wenn ein Blutgerinnsel eine wichtige Arterie blockiert, kann das einen Herzinfarkt oder Schlaganfall auslösen. Wenn ein Gerinnsel eine Vene blockiert, kann eine tiefe Venenthrombose oder eine Lungenembolie die Folge sein.

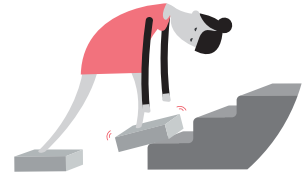
Ein Alter über 60 Jahre und bereits erlittene Thrombosen bedeuten ein hohes Risiko für erneute Thromboembolien und sind deswegen eine Indikation für den Einsatz einer Behandlung, die die hohe Zahl der Blutzellen senken kann.

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.



MPN10- SYMPTOMERFASSUNGSBOGEN



Symptome: Kennzeichen des Therapieverlaufs

Bei Erkrankungen aus der Gruppe der myeloproliferativen Neoplasien (MPN) wie der Polycythaemia vera 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 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 Ihre Ärztin bzw. Ihren Arzt, wenn Sie eine Veränderung 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 zu dokumentieren.

Er wurde von Expert*innen speziell für myeloproliferative Neoplasien (MPN) entwickelt und soll Ihnen und Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt zeigen, wie effektiv Ihre derzeitige Behandlung ist und wie sehr (oder wie wenig) Symptome Ihren Alltag beeinflussen.

Dazu haben die Expert*innen 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.

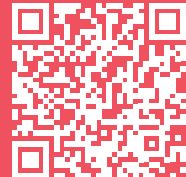


MPN10-Symptom-
erfassungsbogen



www.leben-mit-blut-krankheiten.de/pv4

MPN-Tracker



de.mpn.your-symptom-questionnaire.com/pv18

MPN 10 SYMPTOM ERFASSUNG

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
Konzentrations-schwierigkeiten ^a	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Nachtschweiß	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Juckreiz ^b	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 ^c	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

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

Adaptiert von Emanuel RM et al., J Clin Oncol. 2012; 30 (33): 4098-4103.

^a im Vergleich zur Zeit vor meiner Diagnose. ^b besonders nach Kontakt mit Wasser. ^c in den letzten 6 Monaten.

Füllen Sie den Bogen am besten regelmäßig bzw. nach Absprache mit Ihrem Behandlungsteam aus, zumindest jedoch vor dem Praxisbesuch. 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 Gesamtsymptomwert, indem Sie die einzelnen Werte addieren.





Therapie

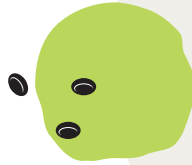
DIE ZIELE IHRER POLYCYTHAEMIA-VERA-THERAPIE



Die Polycythaemia vera ist eine chronische Form von Blutkrebs. Als Standard der Therapie gelten deshalb Verfahren, mit denen Ihre Krankheit langfristig gut kontrolliert und Symptome gelindert werden können – damit Sie ein möglichst normales Leben führen können.¹ Dabei spielt auch die Erhaltung Ihrer Lebensqualität und Leistungsfähigkeit eine sehr wichtige Rolle. Drei wichtige Ziele stehen bei der Behandlung der Polycythaemia vera im Fokus!

Komplikationen vermeiden

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



Symptome lindern, Lebensqualität erhalten

Der Erhalt der Lebensqualität ist nach den ärztlichen Leitlinien ein weiteres wichtiges Ziel. Wenn Symptome wie ein quälender Juckreiz oder dauerhafte Müdigkeit den Alltag belasten und die Leistungsfähigkeit einschränken, muss deren Behandlung daher im Vordergrund stehen.

Langfristige Stabilisierung der Polycythaemia vera

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



Was Sie tun können

Sprechen Sie mit Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt darüber, was Sie 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 Ihre Therapie umgestellt werden.

DIESE THERAPIEMÖGLICHKEITEN GIBT ES

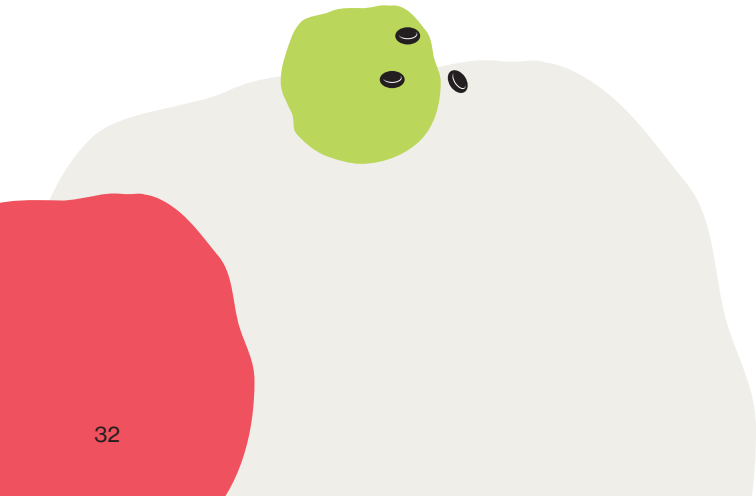
Nach heutigem Erkenntnisstand kann die Polycythaemia vera zwar nicht geheilt, wohl aber gut behandelt werden. Je nachdem, wie weit Ihre Erkrankung fortgeschritten ist, können verschiedene Methoden und Medikamente angewendet werden, um

- 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.

Aderlass und Acetylsalicylsäure (ASS) – das Blut verdünnen

Aderlass ist das erste Mittel in Ihrem Therapieplan – eine seit jeher bewährte Behandlung, um den Hämatokrit-Wert schnell und einfach zu senken. Beim Aderlass werden Ihnen zwischen 300 und 500 Milliliter Blut entnommen.¹ Ziel ist es, Ihren Hämatokrit-Wert unter 45% zu halten. So wird das Blut dünnflüssiger und Ihr Risiko für die Bildung von Blutgerinnseln und von Komplikationen wie Thrombosen, Herzinfarkt oder Schlaganfall sinkt.

Zusätzlich kann Ihnen eine medikamentöse Behandlung mit ASS verordnet werden, wenn dies für Sie infrage kommt.⁵ ASS hat die Eigenschaft, das Blut zu „verdünnen“ und so eine Verklumpung von Blutplättchen zu verhindern.





Zytoreduktive Therapie – das Risiko für Komplikationen senken

Sollte bei Ihnen ein besonderes Risiko für Komplikationen bestehen, weil Sie z. B. über 60 Jahre alt sind oder bereits einen Gefäßverschluss (Thrombose) hatten, kann zusätzlich zum Aderlass eine zytoreduktive Therapie mit Hydroxyurea oder Interferon-alpha (Interferon- α) begonnen werden. Diese Form der zellreduzierenden Therapie dient dazu, die Zahl Ihrer Blutzellen zu senken.

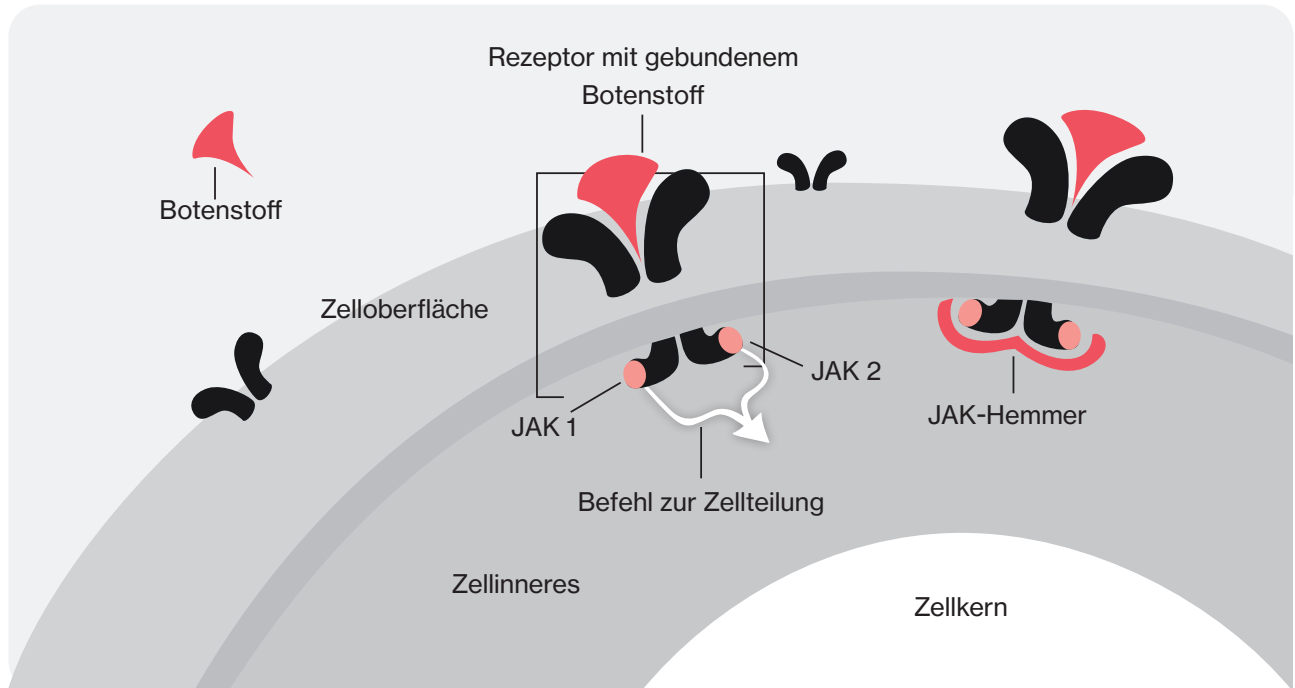
WENN IHNEN DIE ERSTEN SCHRITTE NICHT WEITERHELFFEN ...

Es kann durchaus vorkommen, dass Ihnen die gerade genannten ersten Schritte nicht helfen. Dafür gibt es verschiedene Gründe – z. B., wenn die Medikamente bei Ihnen nicht oder nur ungenügend wirken oder Sie Nebenwirkungen verspüren. In solchen Fällen wird eine Änderung der Therapie vorgenommen und andere Medikamente eingesetzt, beispielsweise ein sogenannter JAK-Hemmer.¹

Januskinase-Hemmer: Zielgerichtet die Vermehrung von Blutzellen bremsen

Januskinase (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 Seite 9).





Bei der Behandlung der Polycythaemia vera wird die Aktivität der Enzyme Januskinase 1 und 2 (JAK1, JAK2) gehemmt. Deshalb spricht man hier auch von einem Januskinase-Hemmer.

Wird insbesondere JAK2 gebremst, wird auch die Anzahl neuer Blutzellen reduziert. Januskinase-Hemmer können somit helfen, das wichtige

Behandlungsziel „Hämatokrit unter 45%“ zu erreichen.^{1,5} 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.¹

WENN DIE THERAPIE UMGESTELLT WERDEN MUSS

Die Gründe für Anpassungen: ungenügende Wirkung, Unverträglichkeit und Symptome

Wird bei Ihnen eine zytoreduktive Therapie eingesetzt, kann in bestimmten Situationen eine Anpassung der Medikamente erforderlich werden. Folgende Gründe kommen dafür infrage:

- Die Medikamente wirken nicht oder nur ungenügend. Die Therapie 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 einer zytoreduktiven Therapie behandelt werden oder nicht, können belastende Symptome wie Juckreiz oder starke Müdigkeit auftreten.



In allen drei Fällen ist ein Anlass für eine Umstellung gegeben. Eine mögliche Option stellt unter anderem eine zielgerichtete Therapie dar.

Therapie-
resistenz



Intoleranz

Symptome

**Therapie-
anpassung**



Was Sie tun können

Achten Sie auf Nebenwirkungen oder Probleme mit der Verträglichkeit Ihrer Therapie sowie auf mögliche Symptome, und informieren Sie rechtzeitig Ihr Behandlungsteam darüber. Zum Dokumentieren Ihrer Symptome können Sie den MPN10-Symptomerfassungsbogen nutzen (siehe Seite 26).



www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv4





Lebensqualität

SO HOLEN SIE SICH IHRE LEBENSQUALITÄT ZURÜCK

Achten Sie bewusst auf Veränderungen

Wie würden Sie Ihr Gesamtbefinden einschätzen? Wie Ihr körperliches Wohlbefinden? Wie steht es um Ihre Selbstständigkeit 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 kann Einfluss auf viele Aspekte Ihres Wohlbefindens haben. Es ist daher wichtig, Ihre Wohlfühl-Bilanz durch unterschiedliche positive Aktivitäten und Maßnahmen aufzufüllen. Dazu gehören neben Bewegung, Entspannung oder gesunde Ernährung natürlich auch Kontakte zu Familie, Freund*innen oder die Teilnahme an anderen sozialen Unternehmungen.



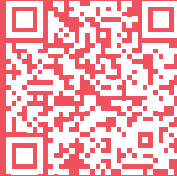
Was Sie tun können

Das Führen eines Tagebuchs kann dabei helfen, sowohl positive Erfahrungen und Erkenntnisse zu sammeln als auch gesundheitliche Veränderungen festzuhalten. Diese Informationen sind auch für Ihre Ärztin bzw. Ihren Arzt wichtig, um den Status Ihrer Erkrankung einzuschätzen.





Weitere Trainings-
empfehlungen finden
Sie auch unter
[www.mpn-netzwerk.de/
mediathek/
trainingsempfehlungen](http://www.mpn-netzwerk.de/mediathek/trainingsempfehlungen)



Was Bewegung für Sie bewegen kann⁸

Körperliche Aktivität hat viele positive Auswirkungen auf Ihr Gesamtbefinden und wird 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 Polycythaemia vera können Sie positiv beeinflussen.
- 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 tragen dazu bei, Ihre körperliche Leistungsfähigkeit zu verbessern.



Was Sie tun können

Besprechen Sie mit Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt oder einer physio- oder sporttherapeutischen Fachkraft Ihre Möglichkeiten, regelmäßig körperlich aktiv zu sein, welche Belastungen und Sport- und Bewegungsarten für Sie infrage kommen und wie oft Sie aktiv werden können.

Entspannung hilft, vieles leichter zu nehmen⁸

Jede chronische Erkrankung – so auch die Polycythaemia vera – bringt ihre eigenen Herausforderungen mit sich. Die Bewältigung des Alltags oder Sorgen über den Verlauf der Erkrankung bedeuten für viele Menschen Anspannung und Stress. Bewährte Entspannungstechniken helfen Ihnen, diese Herausforderungen aktiv und besser zu bewältigen und dadurch Lebensqualität zurückzugewinnen.



Was Sie tun können

Besuchen Sie die MPN-Patient*innentage – persönlich oder online. Hier erfahren Sie mehr über Polycythaemia vera und können sich mit Expert*innen und anderen Betroffenen austauschen.

Denn: Eine gute Aufklärung kann auch zur Entspannung beitragen!



www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv14

Mit regelmäßiger Entspannung können Sie spürbar etwas bewirken bei:

- Verspannungen und Verkrampfungen,
- Erschöpfungserscheinungen,
- Beeinträchtigungen von Konzentration und Gedächtnis.

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

- **Autogenes Training** fördert mit auto-suggestiven Vorstellungen die körperliche und geistige Entspannung.
- **Meditation** sorgt für innere Beruhigung und Konzentration.
- **Progressive Muskelentspannung** wirkt durch An- und Entspannung bestimmter Muskelgruppen Stress entgegen und fördert ein allgemein gesteigertes Wohlbefinden.
- **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 Regeln⁸

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.

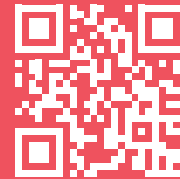
Auch bei Krebstherapien wurde der günstige Einfluss einer ausgewogenen und gesunden Ernährung festgestellt.

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 zu den Tipps der Deutschen Gesellschaft für Ernährung zur gesunden und ausgewogenen Ernährung – und versuchen Sie, diese umzusetzen:

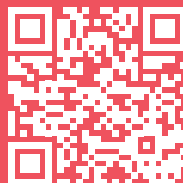


www.dge.de

Sollten Sie Ernährungsprobleme haben, sprechen Sie unbedingt mit Ihrem Behandlungsteam darüber.



Weitere Informationen finden Sie auch im Ernährungsbegleiter „Ernährung bei Krebserkrankungen“ unter www.was-essen-bei-krebs.de



VERSTÄNDNIS FÖRDERN: 4 TIPPS, WIE SIE FAMILIE UND FREUND*INNEN 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 nahestehende Menschen spürbar. Es ist deshalb sinnvoll, Ihre Familie und Freund*innen über die Erkrankung zu informieren. Dies hilft, Missverständnissen oder falschen Schlüssen vorzubeugen, wenn Sie beispielsweise nicht mehr in gewohntem Umfang Zeit für andere haben. Geben Sie den vertrauten Menschen eine kurze Beschreibung der Krankheit und gegebenenfalls auch der Einschränkungen und Belastungen, die die Erkrankung mit sich bringt.

2

Über Erwartungen sprechen

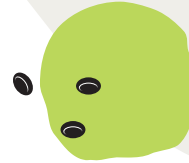
Die Menschen aus Ihrem Umfeld werden Ihnen helfen oder Sie aktiv unterstützen wollen. Doch nicht immer sind Ratschläge willkommen. Sagen Sie ehrlich, wenn Sie einmal nicht über die Erkrankung sprechen möchten oder Ihnen die Hilfe zu viel wird. Einige Menschen wissen vielleicht nicht, wie sie mit Ihnen 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 häufigen Terminen bei Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt 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 Sie sich von einer vertrauten Person zu Ihren medizinischen Terminen begleiten lassen.



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 bzw. 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 Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt sinnvoll, um die genauen Ursachen abzuklären und eine therapeutische Maßnahme einzuleiten.

DIE THERAPIE UNTERSTÜTZEN: 3 EMPFEHLUNGEN FÜR IHR ÄRZTLICHES GESPRÄCH

1 Gut informieren!

Bei einer chronischen Erkrankung wie der Polycythaemia vera ist die partnerschaftliche Zusammenarbeit mit Ihren Ärzt*innen von besonderer Bedeutung: Denn die Behandlung begleitet Sie Ihr Leben lang. Je aktiver und vertrauensvoller Sie zusammenarbeiten und sich über Ihr Befinden austauschen, desto besser kann Ihnen geholfen werden.

2 Gezielt nachfragen

Für Sie ist Information wichtig. Eine 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 Ihre Ärztin bzw. Ihr Arzt versteht, welche Wünsche oder Fragen Sie haben und was Sie beschäftigt, desto besser kann auf Sie eingegangen werden. Dies gilt insbesondere für Ihre Erfahrungen während der Therapie – z.B. mit neuen Beschwerden: Was Sie im Gespräch berichten, kann von Bedeutung für eine Therapieanpassung sein.



3

Sagen Sie, was Ihnen auf dem Herzen liegt

Vertrauen wächst durch eine offene Kommunikation mit Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt. Wenn Sie das Gefühl haben, dass Ihre Anliegen verstanden werden, stimmt „die Chemie“. Wenn Sie sich in der Beziehung zum Behandlungsteam jedoch nicht wohl fühlen, sprechen Sie die Gründe an. Lassen Sie Ihr Gegenüber wissen, 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 jemanden suchen, bei dem „die Chemie“ besser stimmt.

Und nicht vergessen: eine zentrale Anlaufstelle

Im Idealfall sollten Sie eine konstante Anlaufstelle in einer Praxis oder Klinik haben, in der Ihre gesamte Krankheitsgeschichte bekannt ist. Diese Aufgabe kann Ihre hausärztliche Praxis übernehmen oder eine auf Erkrankungen des Blutes spezialisierte hämatologische Praxis, bei der meistens auch die Diagnose gestellt wird. Über Ihre Erkrankung sollten Sie immer Ihr Behandlungsteam informieren!

Übrigens:
Auf der letzten Umschlagseite
finden Sie Tipps für mögliche
Fragen im ärztlichen Gespräch
zum Heraustrennen.

AM ARBEITSPLATZ: 2 EMPFEHLUNGEN FÜR DEN BERUF

Viele Patient*innen schöpfen aus der Weiterführung Ihrer beruflichen Tätigkeit Kraft und die tägliche Arbeit lenkt sie von einer ständigen Beschäftigung mit der Krankheit ab. 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 Führungskräften, Kolleginnen und Kollegen.

1

Was Ihre Chefin bzw. Ihr Chef wissen muss

Es ist gesetzlich vorgeschrieben, dass Sie dem Personalbüro unverzüglich mitteilen, wenn Sie der Arbeit fernbleiben und 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 nicht mitteilen, denn sie unterliegt dem Datenschutz. Es kann jedoch in einem kleinen Unternehmen sinnvoll sein, wenn Sie Ihre Vorgesetzte bzw. Ihren Vorgesetzten frühzeitig über die Erkrankung informieren. So kann darauf Rücksicht genommen werden, dass Sie Ihre Behandlungstermine wahrnehmen können bzw. können Ihr Arbeitspensum und Ihre Aufgaben an Ihre gesundheitliche Situation angepasst werden.

2

Die richtige Dosis an Information

Es ist natürlich Ihre Entscheidung, ob Sie mit Ihren Kolleginnen und Kollegen über die Erkrankung sprechen. Überlegen Sie sich, mit wem 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 brauchen und sprechen Sie das offen an. Dabei ist es Ihre Sache, wie viel Sie von sich erzählen möchten und wie viel Nähe 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, zu Beginn nur die Informationen bezüglich Ihres Gesundheitszustandes bekannt 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.⁷

Blutarmut (Anämie)

Blutarmut durch verminderten Hämoglobin-Gehalt des Blutes oder zu wenig rote Blutkörperchen (Erythrozyten).

Blutbild

Beim Blutbild werden verschiedene Blutkomponenten wie z. B. die Anzahl der weißen und roten Blutkörperchen oder der Blutplättchen bestimmt.

Blutplättchen (Thrombozyten)

Ein scheibchenförmiger Bestandteil des Blutes, welcher die Blutgerinnung unterstützt. Während der normalen Blutgerinnung verklumpen die Blutplättchen kontrolliert miteinander (Aggregation).

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 Polycythaemia vera werden als chronische Erkrankungen angesehen, da sie langsam fortschreiten und viele Symptome chronisch sind.

Embolie

Wenn sich ein Blutgerinnsel (Thrombus) in einem Gefäß löst und sich 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 den größten Anteil aus. Hämatokrit-Werte 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 (Anämie) und oft mit einer Vergrößerung der Milz einhergeht.

Myeloproliferative Neoplasien (MPN)

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

Nachtschweiß

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

Phlebotomie (Aderlass)

Verfahren zur Verringerung Ihres Blutvolumens.

Polycythaemia vera (PV)

Polycythaemia vera 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

Bei den durch die Polycythaemia vera verursachten Problemen ist der Juckreiz oder Pruritus besonders belastend: Er tritt bei bis zu 70% der Patient*innen auf.¹ Vor allem nach Kontakt mit Wasser kann es zu einem brennenden Schmerz kommen, der bis zu 40 Minuten anhalten kann. Juckreiz in der Nacht kann den Schlaf und die Leistungsfähigkeit beeinträchtigen.

Splenomegalie

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

Symptom

Anzeichen einer Erkrankung; oft für eine bestimmte Erkrankung charakteristisch.

Thrombus (Blutgerinnsel)/ Thrombose

Ein Pfropf aus geronnenem Blut in einem Blutgefäß. Das Gerinnsel kann sich lösen, durch den Blutstrom bewegen und ein anderes Gefäß vollständig verschließen (Embolie).

Weißer Blutzellen (Leukozyten)

Blutzellen, die der Körper zur Bekämpfung von Infektionen bildet.

Zielgerichtete Therapie

Therapieform, die gezielt eine Signalübertragung in den Zellen und somit die unkontrollierte Zellvermehrung hemmt.

Zytoreduktive Therapie

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

LINKS & ADRESSEN

mpn-netzwerk e. V.

c/o Stiftung Deutsche Leukämie-
und Lymphom-Hilfe
Siemensstr. 4
53111 Bonn
Tel.: 0800 6766389
kontakt@mpn-netzwerk.de
www.mpn-netzwerk.de

Deutsche Krebsgesellschaft e. V.

Kuno-Fischer-Straße 8
14057 Berlin
Tel.: 030 32293290
service@krebsgesellschaft.de
www.krebsgesellschaft.de

Deutsche Krebshilfe

Buschstraße 32
53113 Bonn
Tel.: 0228 729900
deutsche@krebshilfe.de
www.krebshilfe.de

Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe (DLH)

Thomas-Mann-Straße 40
53111 Bonn
Tel.: 0228 33889200
info@leukaemie-hilfe.de
www.leukaemie-hilfe.de

INKA – Informationsnetz für Krebspatient*innen und Angehörige

Reuchlinstraße 10–11
10553 Berlin
info@inkanet.de
www.inkanet.de

Krebsinformationsdienst (KID) Deutsches Krebsforschungszentrum

Im Neuenheimer Feld 280
69120 Heidelberg
Tel.: 0800 4203040
krebsinformationsdienst@dkfz.de
www.krebsinformationsdienst.de



Unabhängige Patientenberatung Deutschland

Bundesministerium für Gesundheit
Friedrichstr. 108
10117 Berlin
Tel.: 0800 0117722
info@patientenberatung.de
www.patientenberatung.de

Deutsche Fatigue Gesellschaft e. V. (DFaG)

Maria-Hilf-Straße 15
50677 Köln
Tel.: 0221 9311596
info@deutsche-fatigue-gesellschaft.de
www.deutsche-fatigue-gesellschaft.de

Umfassende Informationen zu Polycythaemia vera finden Sie auf:

www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv3
www.mpn-netzwerk.de
www.leukaemie-hilfe.de
www.deutsche-fatigue-gesellschaft.de
www.krebshilfe.de
www.onkopedia.com

Medizinischer Infoservice

Haben Sie medizinische Fragen
zu unseren Medikamenten oder
Fragen zu Ihrer Erkrankung, die
mit der Einnahme eines
Novartis-Medikaments verbunden
sind, dann kontaktieren Sie
uns gerne unter:

Telefon: 0911 273 12100^a

Fax: 0911 273 12160

E-Mail: infoservice.novartis@novartis.com

Internet: www.infoservice.novartis.de

Live-Chat: www.chat.novartis.de^a

^a Mo – Fr von 08:00 bis 18:00 Uhr

REFERENZEN

1. Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DGHO). Onkopedia Leitlinie PV <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythaemia-vera-pv/@@guideline/html/index.html> (zuletzt aufgerufen am 26.11.2024).
2. Orphanet. <https://www.orpha.net/de/disease/detail/729> (zuletzt aufgerufen am 26.11.2024).
3. Lengfelder E et al. Dtsch Med Wochenschr 2015;140(20):1501–1506.
4. Novartis Pharma GmbH. Leben mit Blutkrankheiten. <https://www.leben-mit-blutkrankheiten.de/blutkrankheiten/polycythaemia-vera/krankheitsbild> (zuletzt aufgerufen am 29.11.2024).
5. 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).
6. mpn-netzwerk e. V. Primäre Myelofibrose – Antworten auf häufig gestellte Fragen. Stand Mai 2024. https://www.mpn-netzwerk.de/wp-content/uploads/2024/06/MPN_PMF_Broschuere_240614_Monitor.pdf (zuletzt aufgerufen am 27.11.2024).
7. Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DGHO). Onkopedia Leitlinie Akute Myeloische Leukämie (AML). <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/akute-myeloische-leukaemie-aml/@@guideline/html/index.html> (zuletzt aufgerufen am 27.11.2024).
8. mpn-netzwerk e. V. <https://www.mpn-netzwerk.de/leben-mit-mpn/lebensqualitaet-trotz-mpn/> (zuletzt aufgerufen am 29.11.2024).

NOTIZEN

Mögliche Fragen zur Polycythaemia vera

In welchem Stadium befindet sich meine Erkrankung?

Wie geht es weiter, welche Untersuchungen kommen demnächst auf mich zu und warum?

Wie und wo kann ich zusätzliche Informationen erhalten?

Gibt es eine Selbsthilfegruppe oder Beratungsstelle in der Nähe, die ich in Anspruch nehmen kann?

Gibt es eine Telefonnummer, unter der ich mich bei akuten Beschwerden melden kann?

Welche Therapien kommen für mich in Frage?

Was ist das Ziel der Therapie?

Wie sieht mein Therapieplan aus?

Sind Therapiepausen geplant? Wenn ja, warum? Wie lange sollen diese dauern?

Wie beeinflusst die Behandlung meinen Alltag?

Welche Nebenwirkungen können auftreten?

Was muss ich während meiner Therapie beachten, auf was muss ich verzichten?

„WAS ICH NOCH FRAGEN WOLLTE ...“

Besser leben dank des offenen Gesprächs

Je mehr die Ärztin bzw. der Arzt über Ihr Befinden weiß, desto besser kann sie bzw. er Ihre Therapie anpassen. Äußern Sie auch Ihre Fragen und Zweifel. Denn zufriedenstellende, nachvollziehbare Antworten und Erläuterungen sind die Voraussetzung für eine gemeinsame und bewusste Therapieentscheidung. Das offene Gespräch bietet auch wertvolle praktische Hilfe beim Umgang mit der Erkrankung.

Ihre Checkliste für das ärztliche Gespräch

Im turbulenten Alltag hat man schnell einmal etwas vergessen. Die folgende Checkliste soll Ihnen helfen, die kommenden Gespräche mit Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt vorzubereiten. Kreuzen Sie einfach die 3–5 für Sie im Moment wichtigsten Fragen an, nehmen Sie die Karte mit in das Gespräch und notieren Sie sich die jeweilige Antwort dazu. Für ein weiteres Gespräch können Sie dann die nächsten 3–5 für Sie wichtigen Fragen ankreuzen.

Die Checkliste können Sie an der Perforation aus der Broschüre heraustrennen und zu Ihren Gesprächen mitnehmen.





Novartis Pharma GmbH, Nürnberg