



**Polycytemia
Vera**

*Ett liv med en blodcancersjukdom
behöver inte vara ett sämre liv,
men det är ett annat liv än
det du hade innan*



För Kunskap & Livskraft!

Blodcancerförbundet är en ideell riksorganisation till för dem berörda av blodcancer eller annan allvarlig blodsjukdom. Vi består av lokalföreningar med verksamhet i hela landet och representerar dussinet olika sjukdomar. Ett av våra främsta mål är att sprida information om de diagnoser vi som förbund representerar. För att uppnå detta syfte spelar diagnosspecifika informationsbroschyrer såsom denna en viktig roll.

Vår förhoppning är att alla berörda av blodcancer eller annan allvarlig blodsjukdom, närstående samt personal inom vuxnhematologin i Sverige har stor nytta av dessa broschyrer som tagits fram särskilt för er. Detta med god hjälp av läkare, sponsorer och engagerade eldsjälar som bidragit till att informationen i våra uppskattade diagnosbroschyrer kunnat uppdateras. Ert stöd har varit ovärderligt.

BLODCANCERFÖRBUNDET

Blodcancerförbundet tar fullt ansvar för innehållet i denna broschyr.

Förord

När en misstanke om blodsjukdom finns eller konstateras dyker ofta många frågor upp hos patienten och anhöriga. För många är "elakartad blodsjukdom" liktydigt med akut leukemi. Att det finns kroniska blodsjukdomar som är behandlingsbara är flertalet patienter inte medvetna om. Jag brukar säga till mina nydiagnostiserade patienter att det är betydligt farligare att gå omkring med en oupptäckt polycytemia vera än att ha hittat sjukdomen och påbörjat behandling.

När en person drabbas av sjukdom är behovet av information oftast stort, såväl hos patienten som hos anhöriga. Man kanske undrar: Hur allvarlig är sjukdomen? Hur kommer sjukdomen att påverka mig och mina närstående? Vad finns det för behandling och vad är tänkt för just mig? Vad finns det för risker med sjukdomen? Vad i vardagen påverkas av sjukdomen och behandling? Även om dessa frågor ofta diskuterats vid ett tidigt läkarbesök, kan det vara svårt att uppfatta all information.

En skriftlig information är ett komplement till den information som ges av behandlande läkare. Patient och närstående kan läsa den tillsammans i lugn och ro. Det blir lättare att ställa frågor och ta ställning till behandlingsförslag vid kommande möten med läkare eller sjuksköterska.

Blodcancerförbundet ger ut ett antal informationsskrifter om olika blod- och blodcancersjukdomar på ett lättbegripligt språk. Dessa skrifter är ett utmärkt exempel på det goda samarbete som utvecklats mellan läkare och Blodcancerförbundet.

Björn Andréasson

Överläkare, Docent
Uddevalla sjukhus, Hematologsektionen

Innehåll

För Kunskap & Livskraft!

Förord

När blodet blir sjukt	4	Uppföljning	13
Polycytemia Vera	4	Stöd för dig som är drabbad	15
Diagnos	6		
Vilka symptom kan Polycytemia vera ge?	6		
Hur ställs diagnosen Polycytemia vera?	8		
Metoder & behandlingar	10		
Blodtappning	10		
Acetylsalicylsyra	10		
Cellhämmande behandling	12		

När blodet blir sjukt

Begreppet "blodcancer" används ofta som ett samlingsnamn för ett flertal olika cancersjukdomar i blod, benmärg eller lymfkörtlar. Uppemot 5 000 personer insjuknar årligen i någon av de diagnoser som Blodcancerförbundet företräder, som omfattar alla blod- och blodcancersjukdomar.

En blodsjukdom är en sjukdom i blodet eller i de organ som bildar blodkroppar, det vill säga benmärgen och lymfkörtlarna. Generellt kan blodsjukdomar delas in i tre huvudgrupper: cancersjukdomar, koaguleringsjukdomar och blodbrist. En blodsjukdom kan antingen vara medfödd eller utvecklas senare i livet och därtill vara antingen godartad eller elakartad. Sjukdomsbilden och behov av behandling kan variera stort beroende på vilken blodsjukdom det rör sig om. Ofta är de bakomliggande orsakerna till blodsjukdom okända men många av de som drabbas är äldre.

PCV står för Polycytemia vera och förkortas vanligen PV.

Polycytemia Vera

Benmärgen är den finmaskiga, porösa, vävnaden i det inre av skelettets ben. Alla typer av blodceller bildas i benmärgen. Hos yngre personer finns blodproducerande märg i hela skelettet, medan blodproduktionen koncentreras till framförallt bäckenet, bröstbenet och kotorna ju äldre man blir. Benmärgen fungerar som en noggrant kontrollerad fabrik för bildning av alla tre huvudgrupper av blodceller:

- **Röda blodkroppar** (*erythrocyter*) innehåller äggviteämnet hemoglobin och ansvarar för transporten av syre till kroppens alla vävnader. Bildningen av röda blodkroppar stimuleras av hormonet *erythropoetin* och är bland annat beroende av tillgång på järn och vitaminer.
- **Vita blodkroppar** (*leukocyter*) finns i tre huvudtyper; granulocyter, lymfocyter och monocyter. Var och en av dessa celltyper spelar en viktig roll i bekämpandet av infektioner.
- **Blodplättar** (*trombocyter*) behövs för att blodet ska kunna levra sig (koagulera) och förhindra blödningar.



Bildandet, tillväxt och utmognad av normala blodceller är omsorgsfullt reglerade funktioner. Blodceller tillverkas allt efter behov, med syfte att upprätthålla god hälsa och tillfredsställande kroppsfunktioner. Det ställer stora krav på benmärgen som ansvarar för bildande av miljontals blodceller per sekund.

Olika slags blodceller härstammar från gemensamma stamceller eller moderceller som har förmågan att tillverka olika celltyper i successivt mognande stadier till välfungerande blodceller. Benmärgens produktion är hos den friska människan i harmonisk balans och tillverkningen varierar beroende på efterfrågan. Vid ökad efterfrågan på syresatt blod, till exempel vid vistelse på hög höjd, svarar benmärgen med

att producera extra mycket röda blodkroppar – detta är en helt normal reaktion och motsvarande sker exempelvis vid en infektion då behovet av vita blodkroppar ökar.

Vid *Polycytemia vera* (förkortas vanligen PV eller ibland PCV) är den normala kontrollen satt ur spel eftersom en del av benmärgens stamceller är felprogrammerade. Benmärgen producerar en stor och okontrollerad mängd av främst röda blodkroppar, men ofta även vita blodkroppar och blodplättar. PV drabbar framförallt äldre människor och genomsnittspatienten är cirka 70 år vid diagnos. Ungefär 200 personer insjuknar årligen i Sverige.

Diagnos

PV räknas till tumörsjukdomarna, eftersom de onormala blodcellerna förökar sig på friska blodcellers bekostnad och inte respekterar normala kontrollmekanismer. Vi lär oss mer och mer om orsakerna till den sjukliga förändringen. På senare år har man upptäckt att mutationer i en gen som kallas JAK 2 är pådrivande för blodbildningen och sker ofta vid PV.

Upptäckten av dessa mutationer i blodet är till stor hjälp vid diagnostik av sjukdomen. Mutationerna finns också hos närbesläktade blodsjukdomar, dock inte hos friska människor.

Dessa mutationer är man inte född med utan de har uppstått under livets gång. PV räknas inte som ärftlig även om man kan se en minimal riskökning för barn och syskon att utveckla sjukdomen.

PV räknas inte som ärftlig även om man kan se en minimal riskökning för barn och syskon att utveckla sjukdomen.



Vilka symptom kan Polycytemia Vera ge?

Rodnad och klåda

Den stora produktionen av blodceller resulterar i ökad blodvolym och blodöverfyllnad i organ, slemhinnor och hud. I sin mest uttalade form visar sig PV i rodnad ansiktsfärg, röda ögonvitor och besvärlig klåda, speciellt vid varmbad.

Obehag i magen

Man kan känna ett obehag i buken av svullen lever/mjälte eller ökad mängd magsyra, med magkatarr och magsår som följd.

Förhöjt blodtryck

Blodtrycket är ofta förhöjt.

Försämrad blodcirkulation

Onormal trötthet, yrsel, ögonflimmer och stickningar i fingrar och tår kan vara tecken på försämrad blodcirkulation i små blodkärl till följd av sjukdomen.

Ökad risk för blodproppar

Den ökade risken beror både på grund av den ökade blodcellsmängden och ökad aktivitet i det system som normalt skall sköta blodstillning där vita blodkroppar och blodplättar ingår. Riskerna gäller både för kärl som för blodet till och från hjärtat (vener och artärer). Såväl ytliga som djupa blodproppar i vensystemet kan förekomma. Även

ökad risk för proppar som kan ge cirkulationsstörning i hjärtats kranskärl, artärer till extremiteter och hjärnans kärl finns.

Ökad risk för blödning

Paradoxalt nog kan även risk för blödningar vara ökad hos patienter med PV, speciellt vid mycket höga blodplättsnivåer. Den ökade blodöverfyllnaden i vävnaderna, kombinerad med blodplättarnas avvikande beteende, bidrar hos vissa patienter till en ökad risk för till exempel blödning i magtarmsystemets slemhinna och näsblödningar.



Hur ställs diagnosen Polycytemia vera?

Misstanke om sjukdom får man utifrån ett vanligt blodprov om blodvärdet är onormalt högt, framförallt med hänsyn till andelen blodkroppar i blodet (EVF). Om dessutom antalet trombocyter och vita blodkroppar är ökade i antal förstärks misstanken.

Ett benmärgsprov kan ge värdefulla upplysningar. När sjukdomen är uttalad försvinner mycket av fettet från benmärgen och ersätts av den ökade mängden blodceller. Ibland finns en bindvävsökning i benmärgen som kan ge prognostisk information.

En klart förstorad mjälte eller lever kan oftast kännas utifrån. Vid osäkerhet kan ultraljudsundersökning, datortomografi eller annan röntgenundersökning användas för att bestämma storlek på mjälte och lever – organ som kan vara förstorade vid PV.

Misstanke om sjukdom får man utifrån ett vanligt blodprov om blodvärdet är onormalt högt.

Ett blodprov kan ge upplysning om mängden *erythropoetin* (ett proteinhormon som stimulerar erytroida stamceller i benmärgen att utvecklas och differentieras). Ett lågt värde i kombination med ökad bildning av röda blodkroppar, är ett starkt stöd för diagnosen PV. Orsaken till den låga erythropoetinnivån är att blodbildningen vid PV klarar sig utan denna hormonstimulans, som friska celler behöver. Mutation av JAK 2 v617f kan identifieras i blodprov hos mer än 95% av patienter med PV. Ytterligare ett par procent av patienterna kan ha annan mutation i JAK 2-genen, vilket lämnar endast ett fåtal patienter utan påvisbar mutation.



Metoder för diagnos

- Blodprov för analys av blodvärde, trombocytvärde och vita blodkroppar
- Benmärgsprov
- Undersökning av mjälte och lever
- Mätning av halten erythropoetin i blod
- Analys av genmutation av JAK 2 i blodprov

Metoder & behandlingar

Målet med behandlingen är att "ställa in" blodvärdena så bra som möjligt och få dem att ligga kvar på en normal nivå. Noggrann behandling är viktig för att åstadkomma symptomlindring och minska risken för komplikationer. Det finns flera sätt att få kontroll över blodproduktionen. Vid val av den lämpligaste behandlingen tas hänsyn till sjukdomens yttringar, patientens ålder och eventuella andra sjukdomar. Skriv gärna ned eventuella frågor, att ta med i dialog med din läkare eller kontaktsjuksköterska.

Noggrann behandling är viktig för att åstadkomma symptomlindring och minska risken för komplikationer.

tagningar ger en fingervisning om hur täta blodtappningarna behöver vara. Mängden röda blodkroppar kan hållas under kontroll på detta sätt, men inte trombocyter och vita blodkroppar.

Acetylsalicylsyra

Acetylsalicylsyra i låg dos (läkemedlet *Trombyl*) har visat sig minska risken för blodproppar vid PV. I speciella situ-

ationer kan andra proppförebyggande alternativ vara aktuella, exempelvis vid samtidig hjärtrytmrubbning, konstaterad propp eller allergi mot acetylsalicylsyra. Försiktighet tillrådes om patienten haft blödande magsår eller visat andra tecken på ökad blödningsbenägenhet.

Blodtappning

Regelbundna blodtappningar kan vara ett bra alternativ för att hålla blodvärdet vid eller under den nivå man önskar. I de flesta fall läggs målvärde för EVF på under 0,45 (dvs blodkroppsandelen skall vara under 45% av den totala blodmängden). Vid varje åderlätningstillfälle tappar man vanligen av 400–500 milliliter blod och patienten får något att dricka. Återkommande blodprovs-



Du har enligt Patientlagen (2014:821) rätt att få information om:

- De metoder som finns för undersökning, vård och behandling
- Det förväntade vård- och behandlingsförloppet
- Väsentliga risker för komplikationer och biverkningar,
- Eftervård och metoder för att förebygga sjukdom eller skada.
- Möjligheten att välja behandlingsalternativ

Cellhämmande behandling

Om sjukdomen kräver en generell hämning av blodproduktionen, används cellhämmande behandling. *Hydroxyurea*, som tas i kapselform kontinuerligt, är den vanligast använda medicinen.

Interferon är en substans som normalt finns i kroppen men kan också ges som läkemedel. Interferon, som ges i injektionsform under huden, är ett behandlingsalternativ till yngre patienter.

Ytterligare behandlingar finns att tillgå och kan vara aktuella i speciella situationer. Även kombinationer av flera medel kan bli aktuellt.

Biverkningar

Hydroxyurea dämpar blodbildningen och bromsar produktionen av såväl röda som vita blodkroppar och blodplättar. Biverkningar av behandlingen är relativt få men oro i magen, med visst illamående, förekommer när behandling inleds. Sår i munslemhinna och hudbiverkningar är ovanligt, men om sådan biverkan dyker upp kan det finnas anledning att byta behandling.

Effekten på blodbildningen är ofta god av Interferon. De vanligaste biverkningarna är trötthet, influensakänsla och ibland nedstämdhet.

Eftersom PV är en riskfaktor för hjärt- och kärlsjukdom är det viktigt att man i möjligaste mån undviker ytterligare riskfaktorer. Man ska alltså avstå från rökning och skaffa sig sunda kost- och motionsvanor. En kost som är allsidigt sammansatt, fiberrik och fettbalanserad kan i allmänhet rekommenderas.



Behandling:

- Målet är att normalisera blodvärdena
- Upprepade blodtappningar
- Behandling med cytostatika = cellhämmande läkemedel, det vanligaste hydroxyurea
- Interferon till yngre patienter

Uppföljning

Det är viktigt att stå under livslång kontroll hos sin läkare. Sjukdomen kan med tiden ändra karaktär och behandlingen kan behöva ökas, minskas eller ändras på annat sätt. Om man behandlas med blodtappningar ger upprepade blodvärdesbestämningar upplysningar om när nästa blodtappning är lämplig. Hur ofta man behöver tappas är mycket individuellt och måste prövas fram.

I början, efter diagnos, behövs ofta en serie tappningar för att komma ner till målvärde för EVF. Tappningsbehovet

blir därefter oftast glesare och ibland behövs inga tappningar alls, speciellt om samtidig behandling med cellhämmande medel ges. Benmärgsprov behöver inte tas regelbundet men kan ge värdefulla upplysningar om behandlingen inte fungerar tillfredsställande eller om rutinkontrollerna antyder att sjukdomen ändrat karaktär.

Behandling med blodtappning innebär att kroppens förråd av järn minskas, för att därigenom minska blodbildningen. Järnmedicinering bör normalt undvikas.



I vissa situationer kan järn bli aktuellt men då måste patientens behandlande läkare informeras om detta och oftast behövs tätare provtagning.

En välbehandlad och väl uppföljd patient bör kunna räkna med en i det närmaste normal livslängd, om inte sjukdomen hunnit ge någon svår komplikation innan behandling påbörjats. Det händer, men är mycket ovanligt, att patienter med PV utvecklar *myelofibros* eller *leukemi*.

Det är viktigt att diabetes, högt blodtryck, höga blodfetter och annan underliggande sjukdom behandlas parallellt med blodsjukdomen. Detta kan ofta ske på vårdcentral. Det är också viktigt att patienten berättar om sin PV-diagnos för andra vårdgivare och vilken behand-

ling som ges, exempelvis vid tandläkarbesök eller kontakt med andra kliniker. Om en operation planeras (till exempel höftprotes) är det mycket viktigt att blodvärdena är välinställda i god tid före operationen för att minska risken för blodproppar.

Rehabilitering

Det nationella vårdprogrammet anger att "alla patienter med cancer bör erbjudas cancerrehabilitering under hela vårdprocessen" och behovet ska utredas, anges och uppdateras i din vårdplan. Rehabilitering kan innebära många olika saker, liksom behoven kan variera mellan olika individer. Kontaktsjuksköterskan kan hjälpa dig att hitta rätt stöd, lyssna på dina egna förslag och ge stödsamtal vid behov.



Stöd för dig som är drabbad

Blodcancerförbundets hemsida rymmer mycket information om de olika hematologiska sjukdomarna, stödverksamhet och informationsträffar. Vi delar också nyheter om våra projekt, temadagar och intressant forskning via sociala medier.

Ibland kan det vara värdefullt att ta del av andras resor och tankar. Det kan du göra via bland annat Blodcancerförbundets sida Min historia, där medlemmar får berätta om sina egna upplevelser.

Tips på användbara källor

CANCERCENTRUMS STÖDMATERIAL RIKTAT TILL NÄRSTÅENDE

<https://www.cancercentrum.se/samverkan/patient-och-narstaende/narstaendestod/vagledning-for-narstaende/>

1177 VÅRDGUIDENS RÅD OCH STÖD VID CANCER

<https://www.1177.se/sjukdomar--besvar/cancer/rad-och-stod-vid-cancer/>

1177 VÅRDGUIDENS INFORMATION OM PV

<https://www.1177.se/Stockholm/sjukdomar--besvar/hjarta-och-blodkarl/blodsjukdomar/polycytemi--for-manga-roda-blodkroppar-i-blodet/>

CANCERFONDENS CANCERLINJE SOM KAN GE STÖD OCH RÅD

<https://www.cancerfonden.se/rad-och-stod/cancerlinjen>



Hur blir jag medlem?

Du blir medlem i Blodcancerförbundet genom inträde i en av våra drygt femton lokala föreningsverksamheter. Priset för medlemskap är 100–250 kr beroende på lokalförening och typen av medlemskap. Det finns många sätt att bli medlem i någon av Blodcancerförbundets föreningar, till exempel genom att:

GÅ IN PÅ www.blodcancerforbundet.se/bli_medlem
och fylla i webbformuläret på sidan

RINGA FÖRBUNDSKANSLIET PÅ 08-546 40 540 (vardagar mellan 09.00–12.00)

SKICKA EN E-POST TILL info@blodcancerforbundet.se. Ange namn, adress, födelsedatum, e-postadress, telefonnummer samt diagnos. Skriv också om det gäller medlemskap som patient, anhörig eller stödjande

FYLLA I SVARSPOSTTALONGEN på nästa sida i denna broschyr och skicka den kostnadsfritt till förbundskansliet.

BLODCANCERFÖRBUNDET

ADRESS: Hamngatan 15B, 172 66 Sundbyberg

TEL: 08-546 40 540

MAIL: info@blodcancerforbundet.se

HEMSIDA: www.blodcancerforbundet.se

Följ oss gärna på

FACEBOOK: www.facebook.com/blodcancerforbundet

TWITTER: www.twitter.com/BCF_1982

INSTAGRAM: www.instagram.com/blodcancerforbundet1982

LINKEDIN: www.linkedin.com/company/the-swedish-blood-cancer-association

Mer information – länkar

WEBBSIDA: www.blodcancerforbundet.se/att_leva_med_blodcancer

STÖDPERSON: www.blodcancerforbundet.se/stodperson

VÅR APP: www.blodcancerforbundet.se/appen_blodcancerstodet

Medlemskap

Fyll i talongen nedan för att ansluta dig till Blodcancerförbundet

Namn

Födelsedatum.....

Adress

Postadress

Telefon.....

e-post.....

Diagnos.....

MEDLEMSKAP FÖR Patient Anhörig Stödjande

Namn

Födelsedatum.....

Adress

Postadress

Telefon.....

e-post.....

Diagnos.....

MEDLEMSKAP FÖR Patient Anhörig Stödjande

Frankeras ej.
Mottagaren
betalar portot

Blodcancerförbundet

SVARSPOST

20676570

174 20 Sundbyberg

Blodcancerförbundet

Ett liv med blodcancer eller annan allvarlig blodsjukdom behöver inte vara ett sämre liv, men det är ett annat liv än det du hade innan. Och i den här nya vardagen kan det vara skönt att veta att du inte är ensam. Att vi är fler i samma situation som vill hjälpa varandra i både goda och svåra stunder. Det är också därför Blodcancerförbundet finns. Vi vet att ensam inte är stark men tillsammans kan vi påverka. Vi kan bidra till forskning, vi kan sprida kunskap och vi kan framförallt stötta varandra.

Hos oss får medlemmar möjlighet att mötas för att utbyta erfarenheter, ge varandra värdefullt stöd och råd samt lära sig mer om hur man bättre handskas med sin sjukdom. Vi arrangerar medlemsdagar med informativa föreläsningar, förmedlar kunskap via webb och filmer, ger ut diagnos specifika informationsbroschyrer, har en egen medlemstidning och erbjuder stöd i form av stödpersoner med egen erfarenhet av sjukdom.

Blodcancerförbundet ansvarar även för den ideella insamlingsstiftelsen Blodcancerfonden som varje år delar ut pengar till forskning, omvårdnadsprojekt och utbildning av sjukvårdspersonal. Vi är slutligen också intressepolitiskt aktiva och arbetar dedikerat för att lyfta din röst som berörd av de sjukdomar vi representerar gentemot vården, politiker, myndigheter och andra aktörer inom hälso- och sjukvården.

Vi finns här för dig och dina närstående



BLODCANCERFÖRBUNDET
Hamngatan 15 B , 172 66 Sundbyberg
08-546 40 540
info@blodcancerforbundet.se
www.blodcancerforbundet.se