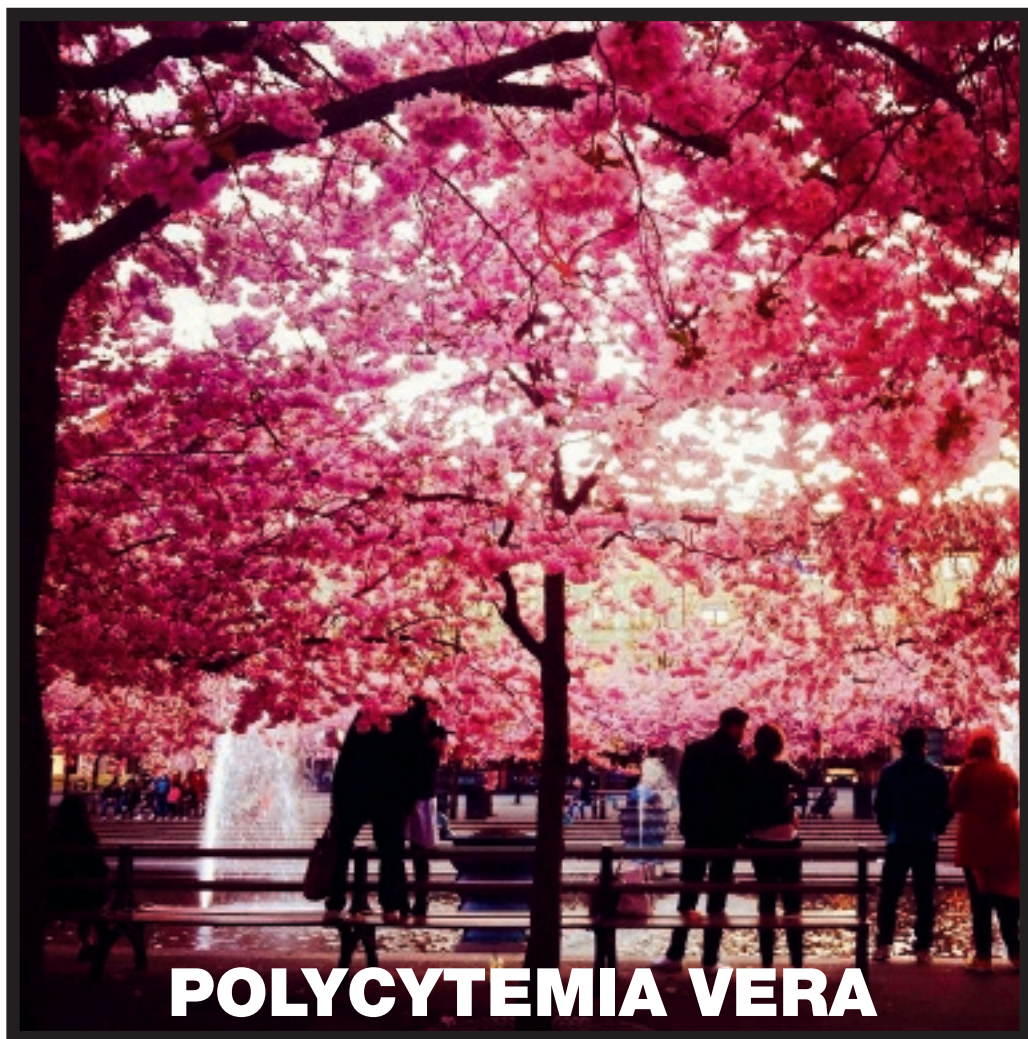




POLYCYTEMIA VERA



BLODCANCERFÖRBUNDET • FÖR KUNSKAP & LIVSKRAFT

Innehåll

1 Polycytemia vera

- Benmärgens funktion
- Kontrollen av blodbildning satt ur spel

2 Diagnos

- Symtom vid polycytemia vera
- Så ställs diagnos

3 Behandling

- Behandling av polycytemia vera
- Uppföljning
- Framtidsutsikter



Förord

För Kunskap & Livskraft!

Blodcancerförbundet är en patientförening vars huvudsyfte är att stödja dem som drabbats av en blod- eller blodcancersjukdom, närstående och personal verkssamma inom vuxenhematologin i Sverige. Vidare arbetar förbundet aktivt för att bidra till ökad forskning inom blodcancerområdet, samt för att öka kännedomen om och förståelsen för hur det är att leva med en blod- eller blodcancersjukdom.

Vi representerar drygt dussinet olika diagnoser, där det kan vara svårt att finna korrekt och tillförlitlig information om just sin specifika blodcancerform. Blodcancerförbundet har därför tagit fram en serie diagnosbroschyrer med grundläggande information om de olika sjukdomarna som vi företräder. Samtliga texter har författats av landets främsta specialister inom respektive blodcancerdiagnos. Blodcancerförbundet tar fullt ansvar för innehållet i broschyrerna.

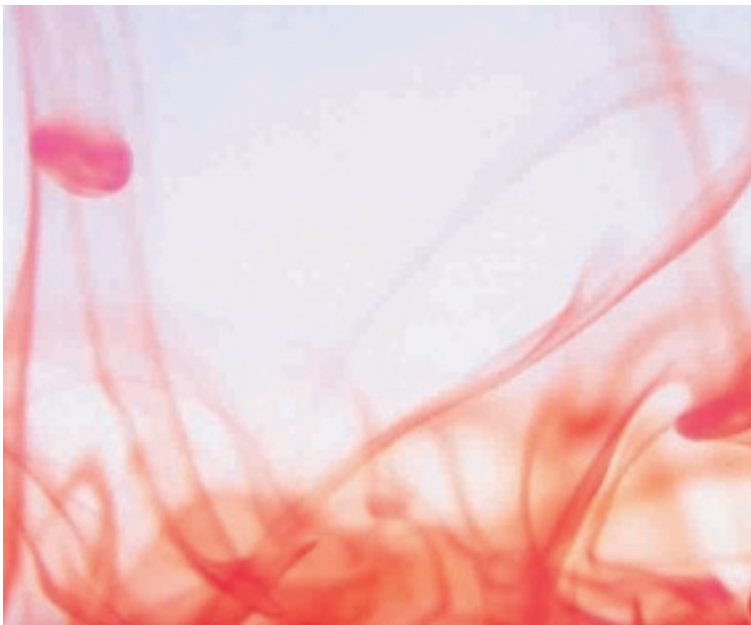
En stor del av vår verksamhet handlar om att sprida kunskap. Här spelar diagnos-specifika informationsbroschyrer som denna en viktig roll. Vår förhoppning är att blodcancerdrabbade, närstående och personal inom vuxenhematologin i Sverige har stor nytta av dessa broschyrer.

Vi vill slutligen tacka alla dem som har bidragit till att denna broschyr har blivit verklighet. Er hjälp har varit ovärderlig, och vi tackar er från djupet av våra hjärtan!

Med varma hälsningar

Blodcancerförbundet





När en person drabbas av sjukdom är behovet av information stort. Vad innebär sjukdomen för mig och min familj? Hur allvarligt är det? Kan jag bli frisk? Finns det olika behandlingar att välja bland? Hur fungerar den behandling jag ska ha? Kommer jag att kunna leva mitt vanliga liv? Frågorna är naturliga och kommer inte alltid fram vid det inledande samtalet med doktorn. Mottagligheten för information är ofta hämmad i början då oro och ångslan dominerar.

En skriftlig information är av mycket stort värde. Patient och närstående kan läsa den tillsammans och lättare ställa frågor vid kommande möten med läkare eller sjuksköterska. Saklig och lugn information är betydelsefull för fortsatt korrekt handläggning av sjukdomen. Blodcancerförbundet ger ut ett antal informations-skrifter 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.

*Överläkare Eva Löfvenberg
Karolinska Universitetssjukhuset
Huddinge*

1 POLYCYTEMIA VERA

Benmärgens funktion

Alla sorters blodceller tillverkas av benmärgen. Den finmaskiga porösa vävnaden i det inre av skelettets ben (framförallt bäckenet, bröstbenet och kotorna) fungerar som en noggrant kontrollerad fabrik för bildning av tre huvudgrupper av blodceller:

- Röda blodkroppar (erythrocyter) innehåller äggviteämnet hemoglobin och svarar för transporten av syre till kroppens alla vävnader. Bildningen av röda blodkroppar stimuleras av hormonet erytropoetin och är bland annat beroende av tillgång på järn.
- Vita blodkroppar (leukocyter) finns av tre huvudtyper; granulocyter, lymfocyter och monocytter. 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 har att svara för bildande av miljontals blodceller per sekund.

Blodet består av tre huvudtyper av celler:

- *Röda blodkroppar (erythrocyter) transporterar syre*
- *Vita blodkroppar (leukocyter) bekämpar infektioner*
- *Blodplättar (trombocyter) förhindrar blödningar*

Kontrollen av blodbildning satt ur spel

Olika slags blodceller härstammar från gemensamma stamceller eller moder-celler, som har förmågan att tillverka olika celltyper i successivt mognande stadier till välfungerande blodceller. Benmärgens produktion är hos den friska människan i harmonisk balans, det vill säga 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, vilket är en helt normal reaktion.

Vid polycytemia vera är den normala kontrollen satt ur spel och 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. Polycytemia vera drabbar framförallt äldre människor, genomsnittspatienten är 65-70 år vid diagnos, där ca 160 personer insjuknar årligen.

Sjukdomen räknas till tumörsjukdomarna, eftersom de onormala blodcellerna förökar sig på friska blodcellers bekostnad och inte respekterar normala kontrollmekanismer. Orsaken till den sjukliga förändringen vet vi mycket lite om, men på senare år har en genmutation (JAK 2 v617f) som är vanligt förekommande vid polycytemia vera identifierats. Påvisande av denna i blodet är till stor hjälp vid diagnostik av sjukdomen.

Benmärgen producerar miljontals blodceller per sekund.



2 Diagnos

Symtom vid polycytemia vera

Den stora produktionen av blodceller resulterar i ökad blodvolym och blodöverfyllnad i organ, slemhinnor och hud. I sin mest uttalade form visar sig polycytemia vera i rodnad ansiktsfärg, röda ögonvitor och besvärlig klåda, speciellt vid varmbad. I buken kan man ha obehag av en svullen lever/mjälte eller ökad mängd magsyra, med magkatarr och magsår som följd. Blodtrycket är ofta förhöjt. Onormal trötthet, yrsel och ögonflimmer kan vara tecken på försämrad blodcirkulation i små blodkärl till följd av sjukdomen.

Blodproppar uppstår lättare, både på grund av den ökade blodcellsmängden och blodplättarnas oförmåga att fungera normalt. 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. Paradoxalt nog kan även risk för blödningar vara ökad hos patienter med polycytemia vera. Den ökade blodöverfyllnaden i vävnaderna, kombinerad med blodplättarnas avvikande beteende, ökar hos vissa patienter risken för till exempel blödande magsår och näsblödningar.

Symtom

- *Ökad blodvolym (hudrodnad, röda ögonvitor, klåda, svullen lever/mjälte, ökad mängd magsyra)*
- *Försämrad blodcirkulation (onormal trötthet, yrsel, ögonflimmer)*
- *Förhöjt blodtryck*
- *Ökad risk för blodproppar/blödningar*

Så ställs diagnos

- Misstanke om sjukdom får man på ett vanligt blodprov där blodvärdet är onormalt högt. Om dessutom antalet trombocyter och vita blodkroppar är ökade i antal förstärks misstanken.
- Ett benmärgsprov kan ge värdefulla upplysningar, men är inte alltid avgörande. 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 inge misstanke om blodsjukdom.
- Ultraljudsundersökning, datortomografi eller annan röntgenundersökning används för att storleksbestämma mjälte och lever; organ som kan vara förstörade vid polycytemia vera.
- Ett blodprov kan ge upplysning om mängden erytropoetin. Ett onormalt lågt värde i kombination med ökad bildning av röda blodkroppar, är ett starkt stöd för diagnosen polycytemia vera. Orsaken till den låga erytropoetinnivån är att blodbildningen vid polycytemia vera klarar sig utan denna hormonstimulans, som friska celler behöver.
- Mutation av JAK2 v617f kan identifieras i blodprov hos mer än 95 % av patienter med polycytemia vera.

Metoder för diagnos

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

3

Behandling

Behandling av polycytemia vera

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 symtomlindring 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.

Blodtappning

Regelbundna blodtappningar kan vara ett bra alternativ för att hålla blodvärdet på en normal nivå. Vid varje åderlåtningstillfälle tappar man vanligen av 400-500 ml blod och patienten får något att dricka. Återkommande blodprovstagningar 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.

Behandling:

- *Målet är att normalisera blodvärdena*
- *Upprepade blodtappningar*
- *Behandling med cytostatika = cellhämmande läkemedel, det vanligaste hydroxyurea*
- *Interferon till yngre patienter*
- *Acetylsalicylsyra eller annan proppförebyggande behandling till alla som tål det*
- *Anagrelid kan vara aktuellt mot höga trombocytvärden*

Cytostatika

Om sjukdomen kräver en generell hämning av blodproduktionen används cytostatika, så kallad cellhämmande behandling. Hydroxyureakapslar är den mest använda medicinen, speciellt hos äldre människor, men det finns andra alternativ. Hos yngre (under 60 år) används ibland interferon, som injiceras under huden en eller flera gånger per vecka. Om höga trombocytvärden är ett dominerande problem kan ett nyare preparat, anagrelid, bli aktuellt.

Acetylsalicylsyra

Acetylsalicylsyra i låg dos (Trombyl®) har visat sig minska risken för blodproppar vid polycytemia vera. I speciella situationer kan andra proppförebyggande alternativ vara aktuella. Försiktighet tillrådes om patienten haft blödande magsår eller visat andra tecken på ökad blödningsbenägenhet.





Uppföljning

Medicinska kontroller

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. Benmärgsprov behöver inte tas regelbundet men kan ge värdefulla upplysningar om behandlingen inte fungerar tillfredsställande eller om rutinkontrollerna antyder att sjukdomen ändrat karaktär. Det händer, men är mycket ovanligt, att patienter med polycytemia vera utvecklar myelofibros eller leukemi.

Kost, motion, rökning

Eftersom polycytemia vera 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.

Uppföljning

- *Livslånga medicinska kontroller*
- *Rökstopp*
- *Sunda kost- och motionsvanor*

Framtidsutsikter

En välbehandlad och välkontrollerad patient bör kunna räkna med en i det närmaste normal livslängd, om inte sjukdomen hunnit ge någon svår komplikation innan behandling påbörjats. 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.

Behandling med blodtappning innebär att kroppens förråd av järn minskas, för att därigenom minska blodbildningen. Järnmedicinering bör normalt undvikas. I vissa situationer kan järn vara aktuellt, men då måste patientens behandlande enhet informeras om detta och oftast behövs tätare provtagning.





Blodcancerförbundet

Blodcancerförbundets huvudsakliga fokusområden är patientinflytande, jämlik vård, rehabilitering, stöd till närstående, kronisk cancer samt vårdens benämning ”palliativ vård” av kroniskt blodcancerdrabbade. Den nationella verksamheten bedrivs från förbundets kansli i Sundbyberg strax utanför Stockholm. De lokala föreningarna har emellertid en närmare medlemskontakt. Här kan medlemmar mötas för att utbyta erfarenheter med likasinnade, ge varandra värdefullt stöd och råd samt lära sig mer om hur man bättre handskas med sin sjukdom.

Blodcancerförbundet strävar efter att vara ett välkomnande och livskraftigt förbund med en positiv påverkan på våra medlemmars vardag. Vi är dessutom mycket måna om att sprida kunskap om hur det är att leva med en blod- eller blodcancersjukdom. För att uppnå dessa mål erbjuder vi våra medlemmar bland annat;

- Medlemstidningen Haema som utkommer 4 gånger per år
- Möjlighet till utbildad stödperson med egen erfarenhet av liknande sjukdom
- Medlemsmöten på både lokal- och riksnivå
- Diagnosspecifika informationsfilmer på youtube

Dessutom bedriver Blodcancerförbundet ett aktivt intressepolitiskt arbete, både via Nätverket Mot Cancer som förbundet är medlemmar i, samt därtill i egen regi. Detta via kontinuerliga möten med politiker, representation i de sex Regionala Cancercentrum (RCC) och genom att arrangera egna seminarier under t.ex. Almedalsveckan. Vidare ansvarar Blodcancerförbundet för den ideella stiftelsen Blodcancerfonden, som årligen delar ut medel till forskning/omvårdnad inom vuxnhematologin i Sverige samt, till utbildning av sjukvårdspersonal verksamma inom denna sektion.

Gör det möjligt för oss att fortsätta vårt viktiga arbete till förmån för Sveriges blod- och blodcancersjuka. Bli medlem i Blodcancerförbundet via din lokala blodcancerförening genom att fylla i talongen i denna broschyr och posta den till oss, eller genom att gå in på www.blodcancerforbundet.se/bli_medlem och fylla i blanketten för medlemskap.



BLI MEDLEM!

Fyll i talongen nedan för att ansluta dig till
vår gemenskap på Blodcancerförbundet

Frankeras ej.
Mottagaren
betalar portot

Namn

Födelsedatum

Adress

Postadress

Telefon

e-post

Typ av medlemskap

☐ Patient

☐ Anhörig

☐ Stödjande

Diagnos

Önskas medlemstidningen Haema

☐ Ja

☐ Nej

Blodcancerförbundet

SVARSPOST

20676570

174 20 Sundbyberg

Hur blir jag medlem?

Du blir medlem i Blodcancerförbundet via en av våra drygt femton lokala föreningsverksamheter. Priset för medlemskap skiljer sig åt mellan de olika lokalföreningarna och beror därtill på typen av medlemskap. Hur som helst så går det alldeles utmärkt att bli en del av vår gemenskap genom att;

- Gå in på **www.blodcancerforbundet.se/bli_medlem** och fylla i webbformuläret.
- Ringa förbundskansliet på tel. **08 546 40 540** mån-fre kl. 09.00 – 12.00.
- Skicka en e-post till **info@blodcancerforbundet.se**. Ange i sådana fall namn, adress, födelsedatum, e-postadress, tel.nr samt ev. diagnos. Skriv också om det gäller medlemskap som patient, anhörig eller stödjande samt om du önskar att tilldelas vår medlemstidning Haema eller inte.
- Fylla i **svarsposttalongen** på baksidan och skicka den kostnadsfritt till Blodcancerförbundet.

Du vet väl att vi finns på Facebook?
www.facebook.com/blodcancerforbundet

Dessutom hittar du oss på youtube:
www.youtube.com/user/blodcancerforbundet

Läs mer om våra lokalföreningar på;
www.blodcancerforbundet.se/lokalforeningar

BLODCANCERFÖRBUNDET

Kontaktuppgifter

Tel. Förbundsansvarig: 070 273 89 72
e-post: info@blodcancerforbundet.se

www.blodcancerforbundet.se

Bankgironummer: 5435-7025

*Denna broschyr har tagits fram med stöd av följande företag:
Abbvie, Amgen, Celgene, Janssen, Novartis, Roche och Takeda*