



Til deg som har Polycytemia vera, PV

Informasjon om årsaker, symptomer og behandling

Innhold

Polycytemia vera, PV	3
Symptomer	4
Undersøkelser	4
Årsaker	5
Behandling	5
Pakkeforløp	6
Oppfølging	6
Pasienthistorie	9
Blodkreftforeningen	10

Polycytemia vera, PV

Polycytemia vera (PV) er en kronisk stamcellesykdom som oppstår i benmar-
gen og som karakteriseres av at beinmargen produserer for mange blodceller
(røde blodceller og ofte også hvite blodceller og blodplater). PV tilhører en
gruppe sykdommer som kalles myeloproliferative neoplasmer, eller MPN



Dersom overproduksjonen av blodceller ikke behandles optimalt, kan dette føre til høyere
risiko for å utvikle blodpropp og andre komplikasjoner.

Fordi PV karakteriseres av ukontrollert celleproduksjon, klassifiseres sykdommen som blod-
kreft. Sykdommen registreres i Kreftregisteret. Det er likevel viktig å huske at symptomer
og prognose i stor grad kan variere og at sykdommen vanligvis utvikler seg langsomt. Med
riktig oppfølging og behandling er det mulig å oppnå en normal levealder. Din spesialist vil
gi deg råd ut fra din tilstand.

Ca 35 personer får diagnosen årlig i Norge. PV forekommer litt oftere hos menn enn kvinner.
Gjennomsnittsalder ved diagnose er 60 år.

Blodkreftforeningen vet at de fleste pasienter som får en blodkreftsykdom kanskje aldri har
hørt om denne sykdommen før. PV er en relativt sjelden sykdom. Det er derfor heller ikke så
stor allmenn kunnskap om hvordan den arter seg og hvordan den skal behandles. Heldigvis
er kunnskapen om sykdommen økende i vårt helsevesen, og i denne brosjyren har Anders
Waage, professor ved NTNU og overlege ved Avdeling for blodsykdommer på St Olavs Hos-
pital, hjulpet oss med å kvalitetssikre den medisinske informasjonen.

Denne brosjyren er laget for å hjelpe deg og dine pårørende til å forstå mer om det å leve med PV. Litt informasjon kan bidra til at du får bedre kontroll over situasjonen din. Brosjyren inneholder grunnleggende fakta om symptomer på og behandling av PV.

Husk at du alltid må snakke med din lege eller annet helsepersonell om de problemene du har og om tilgjengelig behandling.

Symptomer:

Mange med PV oppdages tilfeldig i forbindelse med en blodprøve og har ingen symptomer. Symptomene ellers er varierende. Her er noen symptomer og komplikasjoner som forekommer:

- blodpropp
- tretthet/utmattelse (fatigue)
- kløe (pruritus)
- nattesvette
- skjelettsmerter
- uønsket vekttap
- forstørret milt ("splenomegali") som kan gi ubehag og tidlig metthetsfølelse
- øresus
- økt svetteproduksjon

Hvorfor kan PV føre til forstørret milt?

Når benmargen er overaktiv og produserer for mye blodceller, vil en del blodproduksjon også overføres til milten, som blir forstørret. I sjeldne tilfeller kan også leveren påvirkes og bli større (hepatomegali).

Undersøkelser:

PV oppdages ofte ved en tilfeldighet. En hematolog vil stille diagnose basert på kliniske funn, benmargsprøve og videre analyser av blodet.

- Kliniske funn: Nedsatt følelse, lammelse i armer og bein eller talevansker på grunn av treg blodsirkulasjon i hjernen. Rødmet hud i ansikt og håndflater og hudkløe. Forstørret milt.
- Blodprøve: Typiske funn er forhøyet hemoglobinverdi (eller hematokrit, EVF). Det vil også bli målt hvite blodceller og plater som ofte er forhøyet, samt EPO som er et hormon som stimulerer produksjon av de røde blodlegemene. Det gjøres også genetiske tester for å se om det foreligger mutasjon i JAK2 gen. Dette påvises hos 90 % av PV pasienter og er viktig for å stille diagnosen.

- Benmargsprøve: Etter lokalbedøvelse benyttes en sprøyte for å ta en prøve av benmargen i hoftekammen, alternativt brystbeinet. Benmargsprøven vurderes under mikroskop.
- Andre undersøkelser: Ultralyd eller CT-scan kan være nødvendig for å vurdere størrelsen på milt. Røntgen av brystkassen og EKG er andre aktuelle undersøkelser.

Hematokrit

Hematokrit og EVF er nøyaktig det samme og er et mål på hvor stor andel av blodet som utgjøres av røde blodlegemer. Hemoglobin er et annet lignende mål, men ved PV brukes oftest hematokrit/EVF til å følge sykdommen.

Årsaker:

Årsaken til PV er ukjent. Man kom imidlertid nærmere en forklaring i 2005. Da fant flere forskergrupper en mutasjon (genforandring) som var viktig for regulering av celleproduksjonen i benmargen. Denne mutasjonen viste seg å være felles for mange pasienter med PV og de beslektede sykdommene essensiell trombocytomi og myelofibrose. Proteinene er kjent som JAK2 – Janus kinase 2. Nesten alle PV-pasienter bærer denne mutasjonen. Pasientene er ikke født med disse mutasjonene, men de utvikles av ukjente grunner hos den enkelte pasient. Selv om myeloproliferative sykdommer skyldes genetiske forandringer i benmargen, regner vi den ikke som arvelig selv om det er en svak opphopning i familier.

Hva er stamceller?

Stamceller finnes i mange organer og vev i kroppen og er celler som kan dele seg og utvikle seg til mange andre typer celler, slik som blodceller, muskelceller og hjerneceller, for å erstatte dem som går tapt. Blodstamceller (kalt hematopoietiske stamceller) finnes mest i benmargen, men noen sirkulerer i blodet, såvel som i navlestrengen hos nyfødte babyer. I benmargen utvikles de til modne blodceller. Alle blodcellene har samme stamceller.

Behandling:

Målet med behandlingen av PV er å redusere symptomer og komplikasjoner for å øke livskvaliteten. Hvis du ikke har symptomer ved diagnose, men hematokrit (andelen av røde blodceller i blodet) er forhøyet, vil legen ofte anbefale å redusere blodmengden på enkleste måte, det vil si å tappe blod regelmessig (årelating, venesectio). Dette skjer i starten ca ukentlig og etter hvert med lengre mellomrom. Dette er en enkel og ufarlig prosedyre

som er en av de eldste behandlingsmetoder i medisinsk historie og den er fortsatt i bruk. I tillegg vil det oftest bli gitt et platehemmende medikament. Årelating vil ikke redusere hvite eller blodplater. Hvis det kommer økning av disse i tillegg, vil det derfor gis medikamenter som reduserer antallet av både røde, hvite og blodplater. Da er det ikke lenger behov for årelating.

Målsettingen med behandlingen er å forebygge blodpropp og andre komplikasjoner til sykdommen. Det har vist seg at å holde hematokrit under 45 % forebygger blodpropp. I sjeldne tilfeller kan PV utvikle seg til myelofibrose eller akutt myelogen leukemi (AML), vanligvis først etter mange år.

Myelofibrose er en sykdom som oppstår når benmargen erstattes med bindevev, og som derved reduserer benmargens evne til å produsere normale blodceller. Ofte vil det da oppstå blodmangel (anemi). AML er en alvorlig blodsykdom som er vanskelig å behandle, men som heldigvis er svært sjelden.

Generelt kan pasienter med PV som ikke utvikler seg videre til myelofibrose eller akutt myelogen leukemi forvente seg en tilnærmet normal levetid.

Pakkeforløp:

Et pakkeforløp er et standard pasientforløp som beskriver organisering av utredning og behandling, kommunikasjon/dialog med pasient og pårørende, samt ansvars plassering og konkrete forløpstider. Formålet med pakkeforløp er at kreftpasienter skal oppleve et godt organisert, helhetlig og forutsigbart forløp uten unødvendige forsinkelser i utredning, diagnostikk, behandling og rehabilitering.

Det er utformet pakkeforløp for diagnostikk og behandling av PV se www.helsedirektoratet.no for mer informasjon om pakkeforløp. Utredning og behandling følger Helsedirektoratets handlingsprogram for retningslinjer for utredning, diagnostikk og behandling av maligne blodsykdommer som også ligger tilgjengelig på Helsedirektoratets nettsider.

Oppfølging

PV er en svært sjelden tilstand. Derfor er det viktig å ha et godt samarbeid med din hematolog for å sikre at du får grundig informasjon om sykdommen, hvilke symptomer og komplikasjoner den kan gi, og hva som er den mest fornuftige behandlingen og oppfølgingen.

Hvis du har en kompleks sykdomshistorie, kan det være lurt å ta med en liste over diagnoser, tidligere operasjoner/prosedyrer og/eller komplikasjoner. Benytt deg gjerne av MPN-10 dagboken. Selv om de fleste pasienter med PV har få eller ingen symptomer, vil dette kunne forandre seg over tid.

For å kunne følge symptomene og virkningen behandlingen har på disse, er det utviklet et symptomskjema som kalles MPN10.

Her kan man registrere de 10 vanligste MPN-symptomene og følge disse over tid.

For noen pasienter som ikke har vesentlige symptomer av sin sykdom er ikke dette nødvendig. For andre hvor sykdommen gir symptomer eller hvor man starter opp eller endrer behandling kan dette være nyttig som et supplement til den vurderingen legen gjør. Man kan da evaluere symptomer før hver legetime og ta med MPN10-dagboken til legen. Denne kan gi hematologen systematisk informasjon om symptomene og være nyttig i vurdering av behandlingen.

Ved å bruke symptomskjemaet MPN-10 kan det bli enklere å:

- evaluere hvert symptom og hvordan det utvikler seg over tid
- evaluere hvordan symptomene dine responderer på behandling
- evaluere hvordan din totale tilstand responderer på behandling eller mulig progresjon

MPN-10 dagboken får du ved å henvende deg til: Blodkreftforeningen, hematologisk avdeling på sykehuset ditt, eller du kan fylle den ut ved å scanne QR koden eller laste ned MPN-10-web appen på telefon, nettbrett eller pc, les mer på www.minmpn.no



Pasienthistorie

En sykdom man lever med

– Mitt beste råd er å ta dagene som de kommer. På gode dager vil jeg gjøre all verden – men jeg har lært at jeg må fordele kreftene, forteller Vera Henden, som har hatt PV siden 2012.

– Det startet med at jeg hadde mykoplasma lungebetennelse som jeg ikke ble kvitt. Blodprøver viste at jeg hadde høye blodverdier og legen min ville ha meg inn så fort jeg var frisk fra lungebetennelsen for å ta nye blodprøver. Men jeg ble ikke bra, jeg ble bare dårligere. Det ble tatt nye blodprøver og en benmargsprøve. Mens jeg ventet på prøvesvarene leste jeg mye på nettet og ut ifra symptomene mine hadde jeg selv kommet frem til at jeg hadde PV. Jeg var derfor ikke overrasket når jeg fikk diagnosen, selv om dette var en sykdom jeg aldri hadde hørt om tidligere. Det var imidlertid godt å vite hva som feilte meg og å kunne komme i gang med behandling raskt, formen var veldig dårlig og jeg var litt skremt av alt jeg hadde lest på nettet.



Rask bedring

Vera merket umiddelbart bedring når legene startet behandling. Det første som ble gjort var å gå i gang med blodtapping. Etter hvert ble hun satt på hydroxyurea, noe som ga henne en del bivirkninger, blant annet betennelser i kroppen. Det ble forsøkt behandling med andre medisiner, og etter litt tid fikk hun tilbud om å forsøke jakavi. På det tidspunktet var denne medisinen ikke godkjent i Norge, men Vera fikk allikevel mulighet til å teste den, og hadde veldig god effekt. Hun fikk vedtak på å bruke jakavi etter at den ble godkjent og har gått på den siden.

– Jakavien var bra lenge, men en bivirkning er at jeg har fått lav blodprosent, noe som innebærer at jeg har fått blodoverføringer på grunn av dette. Som pasient er det viktig at man er tålmodig – det kan ta tid før kroppen venner seg til forskjellige medisiner.

Plages av polyneuropati

– Det som er viktig for meg er å være engasjert og aktiv. Særlig fordi en av bivirkningene jeg har fått er polyneuropati. Det betyr kroniske smerter i beina, fra kneet og ut til tærne, og i fingrene. Det som hjelper meg å være i aktivitet. Når jeg er på kommunestyret eller kinostyret eller andre verv som jeg, så hjelper det meg med å glemme smertene. Jeg er ute på tur selv om jeg har mye vondt. Jeg må klare meg selv, og er bevisst på at jeg ikke kan sette meg ned. Det å komme seg ut, være aktiv og oppsøkende er noe jeg anbefaler på det sterkeste.

Engasjement i Blodkreftforeningen er en annen av Vera sine aktiviteter, blant annet som leder for lokallaget i Buskerud, Vestfold og Telemark.

– Jeg setter pris på arbeidet Blodkreftforeningen gjør i forhold til informere og skape møteplasser for oss med sjeldne sykdommer. Jeg følte meg veldig alene i starten når jeg fikk diagnosen.

Krevende jobb å leve med kronisk sykdom

– Nå har jeg levd med sykdommen noen år og er jo her. PV er, som hematologen sier, en kronisk sykdom som de fleste med diagnosen lever med. Men det å leve med en kronisk sykdom betyr at du aldri er frisk og aldri vil bli frisk. Det å leve med symptomene på sykdommene og bivirkningene i forbindelsene med behandling er krevende jobb. Det kan være vanskelig innimellom. Det er derfor viktig at en også får hjelp til å leve. Det kan være mange måter den hjelpen kan gis på både psykisk og fysisk. Dette er også noe som er viktig at pårørende tenker på.

For Vera er det viktig at det skal oppleves positivt å være sammen med henne.

– Jeg tenker litt sånn at jeg skal være ålreit å være sammen med, være positiv, spesielt overfor barn og barnebarn. Da er det viktig at en har litt energi – at de synes det er godt å være sammen med meg. Det er noe jeg tenker ofte på fordi at jeg er veldig avhengig av andre mennesker, relasjoner og å føle at jeg kan gjøre noe for noen. Er du positiv og tenker at «dette går bra» – så gjør det det.

Blodkreftforeningen

Blodkreftforeningen er en landsomfattende organisasjon for personer som har eller har hatt en blodkreftrelatert sykdom, samt pårørende til disse.

Vårt hovedformål er å bidra til et bedre liv for våre medlemmer.

Dette jobber vi for å påvirke gjennom interesserarbeid overfor myndigheter og helsevesen og ved å spre kunnskap om blodkreft og Blodkreftforeningen til samfunnet. Formidling av informasjon til medlemmene og andre om framskritt og nye behandlingsmetoder og å sørge for informasjon til våre medlemmer, spesielt gjennom utgivelse av medlemsbladet I marginen, nettside og sosiale medier er også en av våre viktigste oppgaver. Vi er også til støtte, og driver likepersonarbeid for personer som har, eller har hatt blodkreftrelaterte sykdommer – samt pårørende til disse.

Årlig arrangerer vi flere diagnosespesifikke seminarer, både for de av våre medlemmer som tilhører diagnosegrupper som rammer mange, men også for de med mer sjeldne diagnoser.

Mer utfyllende informasjon om oss og likepersonstjenesten finner du på våre nettsider.

Sammen er vi sterkere – meld deg inn i Blodkreftforeningen på www.blodkreftforeningen.no

Kontakt oss:

E-post sekretariatet:

post@blodkreftforeningen.no

Telefon sekretariatet:

97 62 75 11 – telefonen besvares mandag-fredag kl. 09.00 - 15.00

Likepersonstelefonen:

94 85 11 11 – telefonen besvares mandager mellom kl. 13.00 - 15.00 og torsdager mellom kl. 18.00 - 20.00

E-post likepersonstjenesten:

likeperson@blodkreftforeningen.no



Innholdet i denne brosjyren er kvalitetssikret av Anders Waage, professor ved NTNU og overlege ved Avdeling for blodsykdommer på St Olavs Hospital.

Brosjyren er utviklet med støtte fra Novartis, AbbVie og Amgen Oncology



abbvie

AMGEN®

September 2019



**BLODKREFT
FORENINGEN**

Blodkreftforeningen

Rosenkrantz' gate 7, 0159 Oslo

Telefon: 97 62 75 11

E-post: post@blodkreftforeningen.no

Følg med på vår hjemmeside og på facebook for aktuelle nyheter, kurstilbud, kontaktinformasjon med mer.

www.blodkreftforeningen.no

www.facebook.com/blodkreftforeningen