

Polycytemi Vera (PV)

Polycytemia Vera (PV) er en sjelden kreftform som rammer ca. 2 av 100 000 mennesker årlig.

PV rammer oftest middelaldrende og eldre mennesker. Ved PV dannes det for mange røde blodceller (også hvite blodceller og blodplater kan være forhøyet).

PV er i en gruppe av tre relaterte blodkreftsykdommer kalt kroniske myeloproliferative neoplasier (MPN). MPN-sykdommene inkluderer Polycytemia Vera (PV), essensiell trombocytose (ET) og myelofibrose (primær myelofibrose).

For mer informasjon om myeloproliferative neoplasier (MPN) kan du lese på <http://www.minmpn.no>

Fakta

Den eksakte årsaken til PV er ukjent, men hos over 95% av PV-pasienter har en mutasjon (en endring i cellens genetiske materiale) i et enzym kalt Janus tyrosinkinase 2 (JAK2).

Denne mutasjonen kan føre til overproduksjon av blodceller. PV er preget av forhøyet hemtokritverdier, som indikerer prosentandelen av røde blodlegemer i blodet. For mange røde blodlegemer kan føre til fortykning av blodet og økt risiko for blodpropp som kan forårsake alvorlige kardiovaskulære komplikasjoner.

I tillegg kan pasienter med PV lide av en betydelig forstørret milt, noe som kan svekke ens livskvalitet betydelig.

PV er en sykdom du kan leve med i mange år hvis du får riktig behandling. I noen tilfeller utvikler PV seg til myelofibrose eller akutt myelogen leukemi.

Diagnose

Pasientens sykehistorie kan gi mistanke om sykdommen, som imidlertid ofte oppdages ved en tilfeldighet. Milten er forstørret hos en del av pasientene og leveren er også forstørret hos en del.

Personer med PV kan også oppleve at huden og ansiktet blir rødmusset. Andre symptomer er for eksempel at huden kan begynne å klø etter varme bad, tretthet, hodepine, konsentrasjonsvansker, svimmelhet og hjertesymptomer.

Diagnosen stilles hovedsakelig ved undersøkelse av blod samt påvisning av JAK2 mutasjon. Ofte vil pasienter med Polycytemia Vera ha forhøyet hemoglobin nivåer samt den spesifikke mutasjonen JAK2 kan påvises hos nesten alle pasienter. I tillegg gjøres det andre undersøkelser som beinmargsbiopsi og/eller måling av mengden hormonet som stimulerer dannelsen av røde blodlegemer, erythropoietin (EPO), for å bekrefte diagnosen. Hematokritverdien kan også måles for å vurdere alvorlighetsgraden av sykdommen.

Behandling

PV er en sykdom som ikke kan kureres. Behandling kan imidlertid øke forventet levealder betydelig og lindre symptomene. Behandlingen skal primært kontrollere risikoen for kardiovaskulære komplikasjoner og sikre at

sykdommen ikke utvikler seg videre.

Ofte startes behandlingen av PV ved å tappe overflødig blod fra kroppen ved årelating inntil blodtykkelsen er tilstrekkelig.

For å forebygge mot dannelse av blodpropp behandles pasienter med blodfortynnende. Yngre pasienter vil få tilbud om behandling med som aktiverer kroppens eget immunsystem for å bekjempe det økte antallet hvite blodceller og blodplater. Denne behandlingen gis også mange steder til pasienter over 65 år.

Eldre pasienter kan også få behandling for å oppnå et normalt antall hvite blodceller og blodplater. I tillegg kan den plagsomme kløen lindres for symptomer med medisiner.

Det finnes i tillegg målrettet behandling mot sykdommen.

Selve grunnsteinen i behandlingen er å holde hematokrit under 45 % samt gi blodfortynnende medisin som forebyggende mot blodpropp. Hos noen pasienter kan det være aktuelt å gi medisiner som normaliserer et forhøyet blodplatetall eller forhøyede hvite blodlegemer, eller for å redusere miltstørrelsen.

Source URL: <https://prod1.novartis.com/no-no/pasienter-og-parorende/behandlingsomrader/polycytemi-vera-pv>

List of links present in page

1. <https://prod1.novartis.com/no-no/no-no/pasienter-og-parorende/behandlingsomrader/polycytemi-vera-pv>
2. <http://www.minmpn.no>