

Vragen die u uw behandelend arts kunt stellen over PV

Het is begrijpelijk dat u schrikt van de diagnose. Het kan helpen om met een naaste te praten over hoe u zich voelt. Een goed en open gesprek met uw arts kan u ook helpen. Hier volgt een lijst met vragen die u uw arts kunt stellen:

- Hoe heeft u vastgesteld dat ik PV heb?
- Wat betekent dit voor mij?
- Welke onderzoeken moeten worden gedaan?
- Wat kunnen de resultaten zijn?
- Hoe lang duurt het voordat de resultaten bekend zijn?
- Welke behandeling heb ik nodig?
- Hoe lang zal de behandeling duren?
- Wat gebeurt er als de behandeling niet aanslaat?
- Welke bijwerkingen kan ik verwachten en hoe kan ik hier mee omgaan?
- Waar kan ik mentale ondersteuning krijgen?

De MPN Stichting

De MPN Stichting is er voor patiënten met essentiële trombocytemie (ET), polycythaemia vera (PV) en myelofibrose (MF). Dit zijn zeldzame bloedziekten. Het is vaak moeilijk om aan juiste en recente informatie te komen over deze zeldzame ziekten. De behoefte om met iemand te praten die dezelfde ziekte heeft en die begrijpt wat u doormaakt is vaak groot. Daarom is in 2003 de MPN Stichting opgericht. Naast patiënten kunnen ook hun familieleden en andere betrokkenen hier terecht.

Meer informatie?

In de uitgebreide patiëntenbrochure van de MPN Stichting vindt u meer informatie over PV. Bestel de brochure via info@mpn-stichting.nl. U kunt ook donateur worden van de MPN Stichting. U ontvangt dan ter introductie een uitgebreid informatiepakket.

Meer informatie of donateur worden?

www.mpn-stichting.nl

© MPN Stichting
uitgave juni 2016



MPN STICHTING

Informatie

Polycythaemia Vera (PV)

www.mpn-stichting.nl

Wat is Polycythaemia Vera (PV)?

Polycythaemia Vera is een myeloproliferatieve neoplasma (MPN); een woekering van cellen in het beenmerg. Patiënten met PV maken meer rode bloedcellen aan dan normaal. Bij PV is er vaak ook een te veel aan bloedplaatjes of witte bloedcellen. Het bloed van PV-patiënten is dikker en stroperiger waardoor het minder gemakkelijk door de bloedvaten stroomt, met soms stolselvorming (trombose) of vaatafsluiting tot gevolg.

PV is een weinig voorkomende aandoening. De gemiddelde leeftijd bij diagnose is ongeveer 60 jaar en er worden per jaar ongeveer 300 nieuwe patiënten gediagnosticeerd.

Wat is de oorzaak van PV?

Onderzoek heeft aangetoond dat een verworven mutatie (verandering) in het DNA ten grondslag ligt aan de ziekte. Ongeveer 95% van de patiënten heeft een mutatie in het JAK2 gen. Er zijn verschillende mutaties bekend in het Jak2 gen. JAK2 is betrokken bij de regulatie van de mate van bloedcelproductie door stamcellen in het beenmerg. JAK2 mutaties zijn verworven tijdens het leven en dus niet erfelijk. Ze worden niet doorgegeven aan eventuele kinderen.

Symptomen en klachten

Symptomen en klachten

Bij veel patiënten wordt de diagnose gesteld na een reguliere bloedtest, op grond van bijvoorbeeld vermoeidheidsklachten, terwijl zij nog geen andere symptomen hebben. Bij sommige patiënten wordt de diagnose gesteld na een trombotisch incident (bijvoorbeeld een TIA of hersen- of hartinfarct als gevolg van een stolsel).

Tijdens het verloop van de ziekte kunnen de volgende symptomen optreden:

- Vermoeidheid
- Concentratieproblemen
- Duizeligheid of oorsuizingen
- Aanhoudende of terugkerende hoofdpijn
- Roodheid van de huid (plethora)
- Jeuk (na het douchen)
- Vermoeidheid
- Nachtzweeten
- Pijnlijke benen
- Problemen met het zicht
- Ongewone blauwe plekken of bloedingen
- Koudheid of blauw worden van vingers of tenen
- Tintelingen in vingers of tenen
- Infarcten
- Gewrichtspijn of jicht
- Vergrote milt

Deze symptomen zijn niet specifiek voor PV en kunnen per persoon verschillen. Als u één of meer van deze symptomen heeft of zich zorgen maakt, neem dan contact op met uw huisarts.

Diagnose PV

Het kan zijn dat u bij de huisarts bent vanwege langdurige klachten of dat er bij een regulier onderzoek is gebleken dat u te veel rode bloedcellen heeft. Uw arts zal dan een aantal onderzoeken laten doen om vast te stellen of u PV heeft of misschien een andere aandoening. Vaak is een verwijzing naar een hematoloog nodig.

Onderzoek naar PV

Als uw hematoloog vermoedt dat u PV heeft, kan hij of zij een aantal van de volgende onderzoeken doen:

- Bij een compleet bloedbeeld wordt in het laboratorium bekeken hoeveel cellen zich in uw bloed bevinden, van welk type ze zijn en hoe ze eruit zien. Bij PV zullen er te veel rode bloedcellen worden aangetroffen, wat resulteert in een verhoogd hemoglobine (Hb) en hematocriet (HCT). Vaak worden er ook te veel bloedplaatjes of witte bloedcellen aangemaakt
- Een beenmergpunctie om te kijken welke cellen aanwezig zijn in het beenmerg en om te zien of er fibrose in het beenmerg zit

- Echografie van de buik om te onderzoeken of de milt vergroot is
- Uw bloed zal ook worden gebruikt voor DNA-onderzoek om te testen of u misschien een JAK2 mutatie heeft.

Risico-indeling bij PV

Als u de diagnose PV krijgt, zal uw hematoloog u vertellen of u een laag, gemiddeld of hoog risico patiënt bent. Het risico wordt gebaseerd op een aantal factoren waaronder uw leeftijd, symptomen (zeker als u trombose heeft gehad) en uw bloedbeeld. Uw hematoloog zal dit meenemen in uw behandelplan.

Behandeling van PV

Het doel van de behandeling van PV is het verlagen van het risico op complicaties zoals trombose. Aderlaten en behandeling met Aspirine® of Ascal® wordt veelal als eerste ingezet. Bij aderlaten wordt er bloed afgetapt om het hematocriet laag te houden (grens bij man 0,45 en vrouw 0,42). Aspirine® en Ascal® gaan klontering tegen, waardoor het risico op trombose laag blijft.

Indien aderlaten niet voldoende is of indien er een verhoogde kans op trombose of bloedingen bestaat, zelfs met gebruik van Aspirine® of Ascal®, moet het aantal rode bloedcellen dat wordt aangemaakt, worden verminderd.

De volgende medicijnen worden doorgaans gebruikt:

- Hydroxycarbamide
- Interferon-α
- JAK2-remmers (sommige nog in studieverband)

Uw hematoloog zal samen met u beoordelen welke behandeling de beste is. Dit wordt gebaseerd op uw leeftijd, hoe goed u tegen aderlaten kunt, het aantal rode bloedcellen en of u in het verleden trombose heeft gehad.