

Polycytemia vera

Polycytemia vera (PV) är en sällsynt cancersjukdom som varje år drabbar 1 av 100 000 personer.

PV drabbar oftast medelålders- och äldre personer. Vid PV bildas för många blodkroppar, både röda och vita blodkroppar samt blodplättar.

PV är en av tre blodcancersjukdomar som kallas myeloproliferativa neoplasier (MPN). MPN-sjukdomar inkluderar polycytemia vera (PV), essentiell trombocytos (ET) och myelofibros (primär myelofibros).

Fakta om polycytemia vera (PV)

Den exakta orsaken till PV är okänd, men i stort sett alla som drabbas av sjukdomen har en mutation, en förändring i cellens genetiska material, som kodar för ett enzym som kallas Janus tyrosinkinas 2 (JAK2).

Denna mutation kan leda till överproduktion av blodkroppar. PV kännetecknas av en ökning av hematokritvärdet, vilket anger andelen röda blodkroppar i blodet. För många röda blodkroppar kan leda till förtjockning av blodet och ökad risk för blodproppar som kan orsaka allvarliga hjärt-/kärlkomplikationer.

Dessutom kan PV medföra att man drabbas av en kraftigt förstorad mjälte, vilket avsevärt kan försämra livskvaliteten.

PV är en sjukdom man kan leva med i många år om man får rätt behandling. I vissa fall utvecklas PV till myelofibros (MF) eller akut myeloisk leukemi (AML).

Diagnos av polycytemi vera (PV)

Sjukdomshistorien kan ge upphov till misstanke om PV, som dock ofta upptäcks av en slump. Mjälten är förstorad hos 75 % och levern hos 50 % hos de som har diagnosen.

Personer med PV kan också uppleva att huden och ansiktet blir rött. Andra symtom är hudklåda efter varma bad, trötthet, huvudvärk, koncentrationssvårigheter, yrsel och hjärtsymptom.

Diagnosen ställs genom undersökning av blod och benmärg. Mängden av hormonet erytropoetin (EPO), som stimulerar bildandet av röda blodkroppar, kan mätas i ett blodprov och förekommer vanligtvis i reducerade mängder. Hematokritvärdet (andelen röda blodkroppar i blodet) kan mätas för att bedöma sjukdomens svårighetsgrad. Den specifika mutationen i JAK2 detekteras hos nästan alla patienter.

Behandling av polycytemia vera (PV)

PV är en sjukdom som inte kan botas.. Behandlingen ska i första hand kontrollera risken för hjärt-/kärlkomplikationer och säkerställa att sjukdomen inte utvecklas vidare.

Ofta påbörjas behandlingen av PV genom att överflödigt blod dräneras från kroppen genom blodtappning, flebotomi, tills blodets tjocklek är mer normaliserat. 250-500 ml kan tappas varannan dag, men hur ofta man tappar blod måste anpassas till patientens allmäntillstånd. Blodtappningar görs så länge hematokritvärdet är

högre än 45 procent hos män och mer än 42 procent hos kvinnor.

För att förhindra bildandet av blodproppar behandlas patienter i förebyggande syfte med blodförtunnande medel (acetylsalicylsyra). Yngre patienter erbjuds behandling med interferon-alfa2, som aktiverar kroppens eget immunförsvar att bekämpa det ökade antalet vita blodkroppar och blodplättar. Denna behandling ges också ofta till patienter över 60 år.

Äldre patienter kan också behandlas med mild kemoterapi för att normalisera antalet vita blodkroppar och blodplättar. Dessutom kan den besvärande klådan lindras med medicinsk behandling.

Idag finns även medicin mot förstorad mjälte, en så kallad "JAK-hämmare". Denna behandlingsform är symtomlindrande och minskar mjältens storlek.

Referenser

<https://www.understandoncology.com>

<https://www.blodcancerforbundet.se>

<https://cancerfonden.se>

Uppdaterat 2023-03-06

SE2303060686

Source URL: <https://www.novartis.com/se-se/patienter-och-vardgivare/behandlingsomraden/polycytemia-vera>

List of links present in page

- <https://www.novartis.com/se-se/se-se/patienter-och-vardgivare/behandlingsomraden/polycytemia-vera>
- <https://www.understandoncology.com/sv>
- <https://www.blodcancerforbundet.se/>
- <https://www.cancerfonden.se/>