

Policitémia vera (PV)



Egy ritka,* lassan előrehaladó vérrák, melyet a túl sok vörösvértest termelődése okoz a csontvelőben¹

A policitémia vera (PV) elsősorban a vörösvérsejtek számának kóros megnövekedése, azonban a fehérvérsejtek és a vérlemezék is érintettek lehetnek. A PV hosszú idő alatt alakul ki és megfelelő kezelés nélkül az életet is veszélyeztetheti, ugyanakkor a legtöbb betegnek jó esélye van hosszú életre a megfelelő kezeléssel.²

A policitémia vera 60 és 63 év között a leggyakoribb.³

Mi okozza a PV-t?



A legtöbb betegnél a PV-t kiváltó ok leginkább a **2-es típusú Janus kináz (JAK2) gén mutációja**, amely fontos szerepet játszik a vérképzésben!

Melyek a PV tünetei¹?



A tünetek közé tartoznak: fejfájás vagy szédülés, nagyfokú fáradtság vagy gyengeség, légszomj vagy légzési nehezítettség, lefekvéskor, lépmegnagyobbodás, viszketés, bőrvörösödés (különösen az arcon), súlyvesztés és ízületi fájdalmak.

Hogyan diagnosztizálják a PV-t?



Általában rutin vérérvizsgálat során!



Az élet PV-vel¹³



Egyes betegek szenvednek ugyan a tünetektől, de nem fordulnak segítségért egyéb okokra hivatkozva, mint pl. az öregedés.

A PV diagnosztizálása nehézséget jelenthet az orvosnak, gyakran téves diagnózist állapítanak meg.

“Nem értem mi a policitémia vera. Annyit tudok, hogy a génjeimhez és a rákhoz van köze.”

Az orvosok különbözőnek abban, hogy mennyire alaposan magyarázzák el a PV-t. A betegek gyakran az orvosban bízva választják ki a kezelést és nem tesznek fel elég kérdést.



A betegek próbálják túltenni magukat a nehézségeken, azt gondolva – “lehetne rosszabb is”.



Az újonnan diagnosztizált PV-s betegek aggódnak a jövőjüket illetően. A rák gondolata különösen ijesztő.



A mellékhatások, a fáradékony-ság és a nem kielégítő javulás miatt kétségek támadnak afelől, hogy valóban a megfelelő kezelést kapják-e.



Az orvosok segítségével a betegek megtanulják a kezelés mellékhatásait menedzselni és mindennapi szokás-sá alakítani.

“A PV egy rák-megelőző állapot, nem már kialakult rák. Ami miatt viszont igazán aggódom, de az orvosom azt mondja, ezt ellenőrzés alatt tartják.”

“Mi fog történni velem a jövőben?”

Miért kell a PV-t kezelni?



A PV a vörösvértest-szám emelkedését okozza, ezzel növelve a **vér sűrűségét**, amely olyan komplikációkat eredményezhet mint például a **vérrögök** képződése!¹

- Vérrögök a betegek körülbelül **30%-ánál** fordulnak elő a PV diagnózisát megelőzően.
- A diagnózist követően amennyiben a beteg nem kap kezelést, **minden 5 betegből 2-3-nál alakulnak ki vérrögök az első 10 év folyamán.**⁵



A vérrögök súlyos egészségügyi problémákat okozhatnak, beleértve az **AGYVÉRZÉST, SZÍVROHAMOT** és **TÜDŐEMBÓLIÁT** (elzáródás a vérben, amely a szívből a tüdőbe szállítja a vért)⁶



Azok a betegek, akik ismerik az újfajta kezeléseket, hamarabb kipróbálják az új lehetőségeket és jó esélyük van hosszú életet élni, amennyiben megkapják a megfelelő kezelést.

Hogyan lehet a PV-t kezelni?



A legtöbb beteg aláveti magát a flebotómiának (**vércsapolás**) – ugyanakkor általában ez nem tekinthető folyamatosan használható terápiás lehetőségnek, mivel **nem képes a tüneteket kontrollálni** vagy **hatékonyan kordában tartani a vörösvértestek túlermelődését**. Súlyos mellékhatásai is vannak, beleértve a **szív- és érrendszeri események kockázatát**.



Emiatt a flebotómiát kemoterápiás szerekek egészítik ki,^{3,7} azonban a vörösvértest-szám **ingadozhat és jelentős ideig szabályozatlan maradhat.**⁸



Körülbelül a PV-s betegek 25%-ánál alakul ki rezisztencia (nem hat tovább megfelelően a gyógyszer) vagy intolerancia (súlyos mellékhatások miatt a kezelés nem folytatható) a kemoterápiás szerekekkel szemben, amely **a betegség nem megfelelő visszaszorításához vezet és megnövekedett annak kockázata, hogy a betegség súlyosbodik.**^{3,10}



Az utóbbi időben, olyan új terápiákat vezettek be, amelyek képesek **szabályozni a hematokritot** (vörösvértest-szám százalékos aránya), **csökkenteni a lépméretet, és javítani a PV-hez kapcsolható tüneteket.**^{11,12}

Hivatkozások:

1. NIH. What Is Polycythemia Vera?. Available at: <https://www.nlm.nih.gov/health/health-topics/topics/poly> [last accessed 24 July 2015].
2. Mayo Clinic. Polycythemia vera. Available at: <http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/polycythemia-vera/basics/definition/con-20031013> [last accessed 24 July 2015].
3. Leukemia & Lymphoma Society. "Polycythemia Vera Facts." Available at: <http://www.lls.org/content/nationalcontent/resourcecenter/freeducationmaterials/mpd/pdf/polycythemiavera.pdf> [last accessed 24 July 2015].
4. NIH. How Is Polycythemia Vera Diagnosed?. Available at: <http://www.nlm.nih.gov/health/health-topics/topics/poly/diagnosis> [last accessed 24 July 2015].
5. Journal of Oncology. Diagnosis and Management of Polycythemia Vera Available at: <http://www.jco.org/onlinecontent/2015/03/CPS112-B.pdf> [last accessed 24 July 2015].
6. NHS. Blood clots. Available at: <http://www.nhs.uk/Conditions/thrombosis/Pages/Introduction.aspx> [last accessed 24 July 2015].
7. Finazzi G and Barbui T. How I Treat Patients with Polycythemia Vera. *Blood*. 2007; 109(12):5104-5111.
8. Marchioli R, Finazzi G, Specchia G, et al. Cardiovascular Events and Intensity of Treatment in Polycythemia Vera. *N Engl J Med*. 2013;368:22-33.

9. Alvarez-Larran A, et al. Assessment and Prognostic Value of The European Leukemianet Criteria for Clinicohematologic Response, Resistance, and Intolerance to Hydroxyurea in Polycythemia Vera. *Blood*. 2012;119(6):1363-1369.
10. Najean Y, Driesch C, Rain JD. The Very-Long-Term Course of Polycythemia: A Complement to the Previously Published Data of The Polycythemia Vera Study Group. *Br J Haematol*. 1994;86(1):233-235.
11. Gotlib J. JAK inhibition in the myeloproliferative neoplasms: Lessons learned from the bench and bedside. *ASH Education Program Book 2013*;2013:529-537.
12. Griesshammer M, et al. Current and future treatment options for polycythemia vera. *Ann Hematol* 2015;94:901-910.
13. Data on file.
14. Titmarsh G, et al. How common are myeloproliferative neoplasms? A systematic review and meta-analysis. *Am J of Hematol*. 2014;89(6):581-7.

*PV affects approximately 0.84 per 100,000 people¹⁴