

## Myeloproliferativa sjukdomar

**Gäller för:** Medicinkliniken Ljungby

I denna grupp ingår polycytemia vera (PV), kronisk myeloisk leukemi (KML), myelofibros (MF) samt essentiell trombocytemi (ET). Tillstånden är inte alltid renodlade och blandformer finns.

### Polycytemia vera (PV) samt utredning av högt Hb

PV orsakas av ökad erytropoes som är oberoende av erytropoetin.

#### Symtom/statusfynd

- Trötthet
- Rödbrusighet
- Tromboembolism
- Klåda
- Erytromelalgi (röda och smärtsamma fötter)
- Måttlig mjältförstoring

#### Utredning

- Hb/EVF högt oftast Hb >160 g/l och/eller EVF >55%
- Lågt MCV
- Granulocytos med basofili
- Trombocytos >600 vid upprepade provtagningar
- S-Erytropoetin lågt
- JAK2 mutationsstatus (skickas till genetiska laboratoriet USIL) 90 % av PV har ovannämnd punktmutation.
- Ultraljud mjälte och lever
- Benmärgsbiopsi.

#### Behandling

- Alla patienter ska ha T Trombyl 75 mg x 1.
- Venesection – Vid primär polycytemi strävar man att nå EVF <43% vilket kan ske med venesection 400 ml initialt 2-3 gånger per vecka (Hb får inte sjunka under 130). OBS! Trombocyter stiger vid venesection.
- Radioaktivt fosfor (P32) – Främst till patienter >80 år och vid behov av terapi på längre sikt.

- Hydroxyurea – Främst till patienter >60 år.
- Interferon – Kan bli aktuellt till yngre patienter.

## Differentialdiagnoser

### Sekundär polycytemi

Beror på hypoxi sekundärt till respiratorisk insufficiens (t ex KOL, rökning), hjärtfel, njursjukdom, AV-shuntar m fl tillstånd. S-Erytropoetin förhöjt.

### Pseudopolycytemi

Orsakas av minskad plasmavolym. Kan förekomma vid stress, högt blodtryck, obesitas, vattendrivande behandling. S-Erytropoetin normalt.

### Essentiell trombocytemi (ET)

#### Symtom

- Huvudvärk
- Rödblusighet
- Trombembolisk sjukdom
- Blödningar

#### Utredning

- Utreds som polycytemia vera.
- Trombocytos kan vara reaktiv vid t ex inflammatoriska tillstånd, efter akut stor blödning, järnbristanemi mm och överstiger då sällan 600-700. Vid upprepade TPK>800 bör ett myeloproliferativt tillstånd misstänkas.

#### Behandling

- Trombyl 75 ges vid tromboembolisk händelse i anamnesen och TPK>600 och i övriga fall trombocyter >1000. Vid mycket höga TPK kan trombocytfunktionen vara nedsatt varför man ska reducera trombocytantalet med cytoreduktiv behandling innan insättande av ASA. Essentiell trombocytos kan behandlas med benmärgshämmande medel som vid polycytemia vera (hydroxyurea).
- Anagrelid (Xagrid®) kan vara ett behandlingsalternativ.
- Inget behov av cytoreduktiv behandling hos patient <60 år så länge TPK ≤1500.

## Kronisk myeloisk leukemi, KML

## Symtom

- Trötthet
- Gikt
- Infektioner

## Status

- Mjältförstoring
- I övrigt inget anmärkningsvärt

## Blodbild

- Kraftig leukocytos med omogna celler i diffen främst myelocyter och oftast basofili.
- Anemi, polycytemi eller trombocytos förekommer.

## Utredning

- Blodstatus med diff
- BM-punktion för utstryk och cytogenetik.
- Cytogenetik med FISH med frågeställning Philadelphia-kromosom (genetiska laboratoriet USIL).
- Bcr/abl
- Ultraljud lever/mjälte

## Behandling

- Glivec/Tasigna/Sprycel (Tyrosine/Kinase-hämmare)
- Interferon kan övervägas till yngre patienter.
- Hydroxyurea vid intolerans av TKI-behandling eller där enbart palliation är indicerad.

**Vid upptäckt av felaktig information eller länk, vänligen meddela faktaägare.**