

Referenz: Expertenwissen für Diagnostik und Therapie

Gut verständlich und klar strukturiert liefert die Referenz Reihe verlässliche Antworten auf alle Fragestellungen zu Krankheitsbildern, Leitsymptomen und Methoden Ihres Fachgebietes.

- **Medizinisches Fachwissen auf höchstem Niveau:** Qualitätsgesicherte Informationen von renommierten Fachautoren

- **Maximale Praxisrelevanz:** Konkrete und präzise Handlungs- und Vorgehensanweisungen für Ihren klinischen Alltag

- **Hohe Übersichtlichkeit:** Klare und konsequente Strukturierung der Kapitel für schnelles Nachschlagen und nachhaltiges Einprägen

- **Fokus auf das Wesentliche:** Kein mühsames Suchen in langen Fließtextpassagen. Wir bringen die Information für Sie auf den Punkt

Behandeln Sie nach lege artis!

www.thieme.de/referenz

Polycythaemia vera

- Das Spektrum von Symptomen ist vielfältig (siehe Tab. 1.2).
- In besonderen Situationen, wie den seltenen abdominalen Thrombosen, kann die Erythrozytose durch sekundäre Veränderungen überlagert sein.
- Die Symptome können die Lebensqualität erheblich einschränken.

Tab. 1.2 Spektrum charakteristischer Symptome bei Polycythaemia vera

Arterielle und venöse Thromboembolien im Bereich der großen Gefäße	Mikrozirkulationsstörungen	Konstitutionelle und allgemeine Symptome
Myokardinfarkt	Parästhesien	Müdigkeit (Fatigue)
Akutes Koronarsyndrom	Kopfschmerzen	Pruritus (zumeist aquagen)
Apoplex, transitorisch-ischämische Attacke	Schwindel	Nachtschweiß
Periphere arterielle Verschlusskrankheit	Erythromelalgie	Knochenbeschmerzen
Lungenarterienembolie		Fieber
Abdominale Venenthrombose (Budd-Chiarì-Syndrom, Portaladerthrombose u. a.)		Splenomegalie
Zerebraler Thrombose		Gewichtsverlust

Merke M!

Patienten mit Polycythaemia vera haben ein breites Spektrum an klinischen Symptomen, welche die Lebensqualität zum Teil deutlich einschränken können.

1.9 Diagnostik

1.9.1 Diagnostisches Vorgehen

- Zur primären Weichenstellung der Diagnostik ist aufgrund des klinischen Befundes und der Laborwerte abzusuchen, ob eine sekundäre Erythrozytose oder eine Polycythaemia vera vorliegt (siehe Abb. 1.2). Hierbei sind allgemein internistische Anamnese und Verlaufswerte des Blutbildes über möglichst lange Zeiträume zumeist wegweisend.

1.9.2 Anamnese

- **Gezielte Anamnese:** Kopfdruck, Mikrozirkulationsstörungen (insbesondere Schwindel, Augenschmerzen, Kribbeln/Parästhesien an Fingern oder Zehen, Erythromelalgie), arterielle und venöse Gefäßverschlüsse, Pruritus (zumeist aquagen), Risikofaktoren für Gefäßkomplikationen (Hypertonie, Diabetes mellitus, Hypercholesterinämie, Nikotinabussum), Blutungen, Hinweise auf Herz- oder Lungenerkrankungen oder auf maligne Tumoren, auch an unkontrollierte Testosteroneinnahme oder Doping bei Sportlern denken.

1.9.3 Körperliche Untersuchung

- Hinweise auf kardio-pulmonale Erkrankungen
- Milz- und Lebergröße

1.9.4 Labor

- **Obiligat:** Blutbild und Differentialblutbild, Reticulocyten, Lactatdehydrogenase, Harnsäure, Ferritin, Erythropoetin (Hinweis auf PV: erhöhter Hämoglobin- bzw. Hämatokritwert, ggf. Leukozytose und/oder Thrombozytose, Erythropoetin erniedrigt)
- **Empfohlen:** Leberwerte (alkalische Phosphatase, gamma-GT, ASAT, ALAT), Quick, PTT, CRP, BKS, ggf. arterielle Blutgasanalyse, um pulmonale Erkrankungen (COPD) auszuschließen

1.9.5 Bildgebende Diagnostik

Sonografie

Abdominelle Sonografie obligat: insbesondere Beurteilung der Milz- und Lebergröße, orientierende Untersuchung bei Verdacht auf abdominelle Gefäßverschlüsse.

CT

Nur bei besonderen Fragestellungen, z. B. zum definitiven Nachweis oder Ausschluss abdomineller Gefäßverschlüsse, Milzinfarkt und Blutung empfohlen.

MRT

Nur bei besonderen Fragestellungen, z. B. zum definitiven Nachweis oder Ausschluss abdomineller Gefäßverschlüsse, Milzinfarkt und Blutung empfohlen.

WHO-Kriterien der Polycythaemia vera [] 2016:

Hauptkriterien:

1. Hämoglobin > 16,5 g/L (Männer), > 16,0 g/L (Frauen) oder Hämatokrit > 49 % (Männer), > 48 % (Frauen) oder gesteigerte Erythrozytenmasse.
2. Hyperzellulärität des Knochenmarkes mit gesteigerter Erythropoese, Granulozytose und Megakaryopoese mit pleomorphen Megakaryozyten.
3. Nachweis einer Mutation im JAK2-Gen

Nebenkriterium:

1. Erythropoetin erniedrigt

Die Diagnose Polycythaemia vera erfordert entweder alle drei Hauptkriterien oder die beiden ersten Hauptkriterien und ein Nebenkriterium.

• Bei Fällen mit persistierender Erythrozytose (Männer: Hämoglobin > 18,5 g/L oder Hämatokrit > 55,5 %; Frauen: Hämoglobin > 16,5 g/L oder Hämatokrit > 49,5 %) Verzicht

1.8 Symptomatik

Abb. 1.1 Normale JAK2-Signübermittlung und pathologischer Mechanismus im Falle der JAK2 V617F-Mutation. Die linke Abbildung zeigt ein Schema des inaktiven dimenzierten Erythropoietin-Rezeptors. Durch Bindung von Erythropoietin (EPO) an den extrazellulären Anteil des Rezeptors werden strukturelle Veränderungen am Rezeptor induziert, welche zu einer Phosphorylierung (P) von intrazellulären Anteilen des Rezeptors führen (Mitte). Dadurch werden Transkriptionsfaktoren (sogenannte STAT-Moleküle) aktiviert, welche die Proliferation hämatopoetischer Zellen induzieren. Bei Vorliegen der JAK2 V617F-Mutation (rechts) ist der Signalweg auch in Abwesenheit von EPO konstitutiv aktiviert, was zur unkontrollierten Zellproliferation führt.

1.7.2 Risikostratifizierung

- Risikostratifizierung erfolgt nach Thrombosierisiko (siehe Tab. 1.1).
- Gesicherte Risikofaktoren für Thromboembolien: höheres Alter (> 60 Jahre), bereits stattgehabte arterielle oder venöse Thrombose.

Tab. 1.1 Risikostratifizierung der Polycythaemia vera.

Risiko	Kriterien
niedrig	Alter < 60 Jahre, keine Thromboembolie
hoch (COPD)	Alter > 60 Jahre und/oder vorausgegangene Thromboembolie

Merke M!

Höheres Alter und bereits stattgehabte Thromboembolie sind gesicherte Risikofaktoren für Thromboembolien.

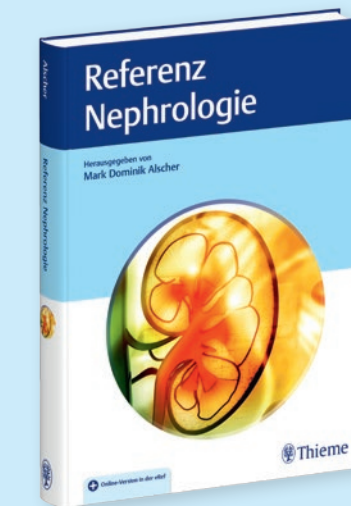
1.8 Symptomatik

- Im frühen Stadium Plethora-/Polyglobulie-bedingte klinische Symptome (insbesondere gerötetes Gesicht, blau-rote Schleimhäute, Kopfdruck, Hypertonie, Kopfschmerzen)
- Neben arteriellen und venösen Thromboembolien im Bereich der großen Gefäße ist auf Mikrozirkulationsstörungen sowie auf konstitutionelle und allgemeine Symptome zu achten.

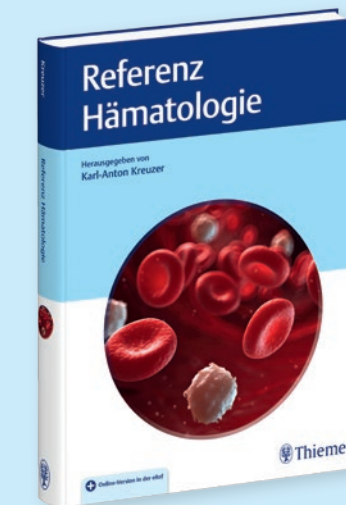
• Aktualisierung der Klassifikation (WHO-Klassifikation 2016):

- Reduktion der Schwelle der Hämoglobin- bzw. Hämatokriterien: um Fälle von maskierter Polycythaemia vera mit abzudecken (maskierte Polycythaemia vera: Knochenmarkshistologie entsprechend Polycythaemia vera, Hämoglobin- bzw. Hämatokritwerte erreichen aber nicht das in der Vergangenheit (WHO-Klassifikation 2008) für die Diagnose Polycythaemia vera geforderte untere Limit).
- Zudem Aufwertung der diagnostischen Bedeutung der Knochenmarkshistologie durch Übernahme in die Liste der Hauptkriterien.

auf Knochenmarkbiopsie möglich, wenn eine JAK-Mutation (Hauptkriterium 3) nachgewiesen wurde und der Erythropoietinspiegel (Nebenkriterium) erniedrigt ist.



Referenz Nephrologie
Alscher
2017. Ca. 688 S., geb.
ISBN 978 3 13 240001 6
Vorbestellpreis bis 3 Monate nach Erscheinen: 149,99 € [D]
154,20 € [A]
danach: ca. 179,99 € [D] • ca. 185,10 € [A]



Referenz Hämatologie
Kreuzer
2017. Ca. 688 S., geb.
ISBN 978 3 13 240053 5
Vorbestellpreis bis 3 Monate nach Erscheinen: 159,99 € [D]
164,50 € [A]
danach: ca. 199,99 € [D] • ca. 205,60 € [A]

Jetzt bestellen unter www.thieme.de/shop

Die Reihe im Überblick

Allgemein- und Viszeralchirurgie
Referenz Allgemein- und Viszeralchirurgie – Bauchwand, Hernien
Referenz Allgemein- und Viszeralchirurgie – Harnorgane
Referenz Allgemein- und Viszeralchirurgie – Kopf, Hals
Referenz Allgemein- und Viszeralchirurgie – Leber, Gallenwege
Referenz Allgemein- und Viszeralchirurgie – Lymphgefäße
Referenz Allgemein- und Viszeralchirurgie – Oberer Gastrointestinaltrakt, Milz
Referenz Allgemein- und Viszeralchirurgie – Pankreas
Referenz Allgemein- und Viszeralchirurgie – Retroperitoneum, Weichteiltumoren
Referenz Allgemein- und Viszeralchirurgie – Unterer Gastrointestinaltrakt
Referenz Allgemeinchirurgie
Referenz Endokrine Chirurgie
Referenz Koloproktologie
Referenz Krankheitsbeschreibungen in der Allgemein- und Viszeralchirurgie
Referenz Methoden der Adipositaschirurgie
Referenz Notfälle in der Allgemein- und Viszeralchirurgie
Referenz Proktologie
Referenz Schilddrüsenchirurgie
Referenz Transplantationschirurgie
Referenz Viszeralchirurgie

Anästhesiologie
Referenz Notfallmedizin
Referenz Intensivmedizin
Referenz Anästhesie
Referenz Schmerzmedizin

Augenheilkunde
Referenz Glaukom
Referenz Hinterer Augenabschnitt
Referenz Kinderophthalmologie
Referenz Lid und Tränenwege
Referenz Ophthalmologie
Referenz Orbita
Referenz Strabismus
Referenz Vorderer Augenabschnitt

Chirurgie
Referenz Common Trunk
Referenz Gefäßchirurgie
Referenz Herzchirurgie
Referenz Thoraxchirurgie
Referenz Kinderchirurgie

Dermatologie
Referenz Allergologie
Referenz Dermatologie

Gynäkologie und Geburtshilfe
Referenz Gynäkologie
Referenz Geburtshilfe

HNO
Referenz – Hals-Nasen-Ohrenheilkunde/Kopf- und Halschirurgie

Innere Medizin
Referenz Endokrinologie
Referenz Gastroenterologie
Referenz Hämatologie
Referenz Infektiologie
Referenz Kardiologie
Referenz Klinische Pneumologie
Referenz Nephrologie
Referenz Rheumatologie

Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie
Referenz Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie

Neurochirurgie
Referenz Neurochirurgie

Neurologie
Referenz Neurologie

Fachwissen präzise auf den Punkt

Onkologie
Referenz Onkologie

Orthopädie und Unfallchirurgie
Referenz Amputation
Referenz Grundlegende Methoden in der Orthopädie und Unfallchirurgie
Referenz Kinderorthopädie
Referenz Kindertraumatologie
Referenz Kinderunfallchirurgie
Referenz Knochen- und Weichteiltumoren
Referenz Knochenerkrankungen
Referenz Krankheitsbeschreibungen in der Orthopädie und Unfallchirurgie
Referenz Methoden in der Rehabilitation und Physikalischen Therapie
Referenz Notfälle und Komplikationen in der Orthopädie und Unfallchirurgie
Referenz Orthopädie
Referenz Orthopädie und Unfallchirurgie – Becken, Hüfte
Referenz Orthopädie und Unfallchirurgie – Handgelenk
Referenz Orthopädie und Unfallchirurgie – Haut, Unterhaut
Referenz Orthopädie und Unfallchirurgie – Kopf, Hals
Referenz Orthopädie und Unfallchirurgie – Oberarm und Ellenbogen
Referenz Orthopädie und Unfallchirurgie – Oberschenkel, Knie

Orthopädie und Unfallchirurgie
Referenz Orthopädie und Unfallchirurgie – Schulter
Referenz Orthopädie und Unfallchirurgie – Unterarm und Hand
Referenz Orthopädie und Unfallchirurgie – Unterschenkel, Sprunggelenk, Fuß
Referenz Rekonstruktive Chirurgie
Referenz Rheumaorthopädie
Referenz Spezielle Orthopädie
Referenz Spezielle Unfallchirurgie
Referenz Sportorthopädie und Sporttraumatologie
Referenz Technische Orthopädie
Referenz Unfallchirurgie
Referenz Verbrennungen
Referenz Wirbelsäule

Pädiatrie
Referenz Neonatologie
Referenz Pädiatrie

Plastische und ästhetische Chirurgie
Referenz Ästhetische Chirurgie
Referenz Plastische Chirurgie

Psychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie
Referenz Psychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie

Radiologie
Referenz Radiologie – Bewegungsapparat
Referenz Radiologie – Gastrointestinales System
Referenz Radiologie – Gefäße
Referenz Radiologie – Gehirn
Referenz Radiologie – Herz
Referenz Radiologie – Kinderradiologie
Referenz Radiologie – Kopf/Hals
Referenz Radiologie – Mammadiagnostik
Referenz Radiologie – Thorax
Referenz Radiologie – Urogenitales System

Urologie
Referenz Andrologie
Referenz Inkontinenz und Blasen-Entleerungsstörungen
Referenz Kinderurologie
Referenz Krankheitsbilder in der Urologie
Referenz Methoden in der Urologie
Referenz Uro-Onkologie
Referenz Urologische Entzündungen, Infektionen, Steinerkrankungen
Referenz Urologische Notfälle und Verletzungen

Zahnmedizin
Referenz Kieferorthopädie
Referenz Zahnmedizin

Referenz: Fachwissen präzise auf den Punkt

