

POLYCYTEMIA VERA

1. DIAGNOSE

- Bloedname voor JAK2V617F-mutatie en EPO.
- Gerichte anamnese naar thrombose.
- Echo abdomen kan zinvol zijn als referentie voor eventuele latere toename van splenomegalie.
- Verwijzing naar consultatie oncogenetica indien patiënt minstens 1 familielid heeft met MPN.

In 2^{de} tijd zo nodig BM/BB met JAK2 exon 12 (NGS)

RBC-massa via nucleaire is een optie, maar wordt nog zeer zelden uitgevoerd.

2. BEHANDELING

1/ < 60 jaar en geen voorgeschiedenis van thrombose: low risk

- Aderlatingen 500 ml (indien nodig: reduceren tot 400 ml) 1x per week (zo nodig starten aan 2x per week) tot hematocriet < 45 %, en daarna interval geleidelijk verlengen tot 8 à 12 weken zodat hematocriet steeds < 45 % blijft
- Asaflow 80 mg/d
- Correctie van cardiovasculaire risicofactoren: hypertensie, diabetes, dyslipidemie, roken

2/ ≥ 60 jaar en/of voorgeschiedenis van thrombose: high risk

Idem + cytoreductie met als doelstellingen: hematocriet < 45 %, WBC niet boven normale bovengrens, plaatjes liefst < 450.000/microl (maar 450.000 – 600.000 is aanvaardbaar indien lager niet kan bereikt worden met Hydrea zonder belangrijke toxiciteit)

- 1^{ste} keuze: Hydrea, startdosis 2x 500 mg/d. Aanvankelijk minstens 1x per maand bloedcontrole, daarna interval verlengen tot 3 maanden. Consultatie hematologie uiteindelijk om de 6 maanden, maar in de beginfase frequenter.

- Indien intolerantie of onvoldoende respons en indien terugbetalingsvoorwaarden voldaan: 2^{de}-lijn met Jakavi

- Alternatieve 1^{ste} lijn: PEG-IFN, maar nadelen:

- Nevenwerkingen: griepaal beeld, auto-immune aandoeningen, nausea, vermoeidheid, depressie, cardiale en oculaire nevenwerkingen
- Niet geregistreerd en niet terugbetaald, dus stalen
- Parenteraal, aanvangsfase: frequente controles

Startdosis PEG-IFN- α -2a (Pegasys, voorgevulde spuit van 180 microg): 45 microg 1x per week SC. Dosis aan te passen in functie van respons en toxiciteit om de 1 à 3 maanden. Uiteindelijke dosis meestal 45 à 180 microg/w. Zo nodig kunnen 90 microg of 45 microg ook om de 2 à 4w toegediend worden. Voordien steeds schildkliertesten, levertesten, autoantistoffen (ANF, ANCA, RF).

- Alternatieve latere lijn bij ouderen: busulfan (bijkomend effect op hoge leukocytose) met startdosis 2 mg/d met snelle dosisreductie (soms tot enkele mg per week of zelfs therapiepauze) wanneer effect op cofo is bereikt.