Polycytemi - högt Hb/EVF

Författat av: Maria Åström

# Vårdnivå/remiss

## Allmänläkare

Det stora flertalet patienter med isolerat förhöjt Hb/EVF (normalt LPK och TPK) har så kallad pseudopolycytemi och kan initialt utredas i primärvården genom bestämning av S-EPO (se "Differentialdiagnos").

## Remiss till specialistläkare

Patient med förhöjt Hb/EVF kombinerat med förhöjt LPK och/eller TPK.

Alla män med EVF 0.55 eller högre och alla kvinnor med EVF 0.52 eller högre utan föregående utredning med S-EPO (EVF 0.60 hos män och EVF 0.56 hos kvinnor är alltid förenat med reell polyglobuli antingen PCV (Polycytemia Vera) eller sekundär polyglobul).

Patient där utredning visat patologiskt lågt S-EPO eller S-EPO i nedre normalområdet (PCV) eller förhöjt S-EPO (sekundär polyglobuli).

## Remissinnehåll

* Aktuellt blodstatus – Hb/EVF, LPK, TPK samt S-EPO (om det sistnämnda har analyserats)
* Uppgift om hur dessa värden legat tidigare vid eventuella kontakter med primärvården
* Eventuella symtom – huvudvärk, yrsel, stickningar i fingrar/tår, klåda
* Aktuella mediciner och nuvarande sjukdomar, framförallt hjärt- och lungsjukdomar
* Eventuella tidigare tromboemboliska sjukdomar
* Medicinskt bruk av testosteron eller missbruk av anabola steroider

## Remiss till akutmottagning

Patient med känd PCV, sekundär polyglobuli samt patient med högt Hb/EVF av oklar anledning med symtom talande för hotande eller manifest tromboembolisk komplikation.

# Differentialdiagnos

Pseudopolycytemi - också benämnd relativ polycytemi eller stresspolycytemi (tidigare Gaisböcks syndrom) - är den vanligaste orsaken till högt Hb.

Pseudopolycytemi innebär ett tillstånd med konstitutionellt sänkt plasmavolym och sekundärt därtill ett "falskt" förhöjt EVF. Dessa patienter har en röd blodkroppsmassa som är normal, ofta inom övre normalområdet, normalt S-EPO och saknar tecken till myeloproliferativ sjukdom. Patienterna är vanligen (men långtifrån alltid) medelålders män med viss övervikt, hypertoni och med en stressad livsföring. En hög tobaks- och alkoholkonsumtion ingår också i bilden. Det finns inget stöd i litteraturen att dessa patienter har värde av venesektionsbehandling, men de behöver ofta medicinsk uppföljning av andra skäl (vikt, blodtryck, blodfetter etc).

# Utredning

För patienter där upprepade mätningar utan föregående fasta visar Hb >170 g/l (män) respektive >160 g/l (kvinnor), eller EVF >0.52 (män) respektive >0.48 (kvinnor), rekommenderas i nationella riktlinjer analys av S-erytropoetin (S-EPO).

Det har dock tyvärr visat sig att de metoder som för närvarande används på kemiklinikerna över landet har blivit mindre känsliga i det låga området. En genomgång av Svensk Förening för Hematologis kvalitetregister visar att 181/849 (21%) av säkerställda nydiagnostiserade PCV-patienter hade normalt S-EPO. En utredning av varför metoden blivit mer osäker pågår.

* Tills vidare rekommenderas fortsatt analys av S-EPO som screeningmetod då patienter med mångårig lätt stegring av Hb/EVF utan tendens till ökade värden med ett normalt S-EPO ej behöver utredas vidare (pseudopolycytemi). Vid osäkerhet om S-EPO-svar och hur den kliniska bilden ska tolkas, tag kontakt med hematologkonsult för att diskutera behov av blodanalys av JAK2 V617F (mutation som föreligger hos 99% av alla PCV-patienter). Om JAK2 analys blir aktuell bör denna beställas och bedömas av specialistkliniken.
* Om S-EPO är patologiskt lågt, i nedre normalområdet eller förhöjt, bör patienten remitteras till hematologisk mottagning.

Bestämning av blodvolym, totalhemoglobin och röd blodkroppsmassa bör användas endast i oklara fall och är en angelägenhet för specialistmottagning.

# Behandling

PCV behandlas med venesektion (se nedan) och låg dos ASA (75 mg/dag). Många patienter kommer under sin sjukdom att behöva benmärgshämmande behandling. Vanliga anledningar till sådan behandling är ålder över 60 år, tidigare trombossjukdom och höga trombocyter. De mest använda medlen är hydroxyurea och interferon alfa.

Målsättningen med venesektionsbehandlingen är att undvika tromboskomplikationer. Tillgängliga data visar att trombosrisken börjar öka redan vid EVF 45%. Behandlingen ska därför vara upplagd så att EVF inte går över denna nivå, därmed undviks också hyperviskositetssymtom såsom huvudvärk, yrsel, cyanotiska fingrar/tår. Nyckeln till att åstadkomma detta är regelbunden, tät provtagning så att tappning hinner genomföras innan EVF stiger till oönskad nivå.

**OBS!** På förekommen anledning bör poängteras att venesectiobehandling aldrig får startas i primärvården utan en säker diagnos.

Patienten skall vara knuten till en mottagning där han/hon är väl känd. För varje patient ska finnas en ordination om vid vilken EVF tappning ska utföras. Det är mycket viktigt att enskilda läkare inte ändrar på ordinationen vid tillfälliga inhopp i patientens mångåriga behandling.

Om venesektion utförs på vårdcentral eller blodcentral måste det klart framgå att behandlande hematolog är ansvarig för ordination och uppföljning av behandlingen.

Det avtappade blodet används inte för transfusioner.

[**Läs mer om högt Hb (pdf)**](http://www.viss.nu/Global/Bilagor/hematologi/H%C3%B6gt_Hb_LT_2009.pdf) - artikel från Läkartidningen 2009.

# Om dokumentet: Polycytemi - högt Hb/EVF

Anpassat för Region Örebro län: Maria Åström, kopierat i övrigt från [http://www.viss.nu](http://www.viss.nu/Handlaggning/Vardprogram/Blod-och-blodbildande-organ/Polycytemi---Hogt-HbEVF/)
Författare: Jan Samuelsson, VO Internmedicin, Södersjukhuset m.fl. enligt [http://www.viss.nu](http://www.viss.nu/Handlaggning/Vardprogram/Blod-och-blodbildande-organ/Polycytemi---Hogt-HbEVF/)