

# Högt Hb-värde, inte alltid polycythaemia vera

## Klen evidens för effekt av venesektion vid övriga erythrocytoser

**MALIN HULTCRANTZ**, ST-läkare, Hematologiskt centrum, Solna malin.hultcrantz@karolinska.se  
**JOHANNES ADMASIE**, ST-läkare, Hematologiskt centrum, Huddinge  
**SOHEIR BESHARA**, med dr, överläkare

**BRITTA LANDIN**, docent, överläkare; de båda sistnämnda Karolinska universitetslaboratoriet  
**JAN PALMBLAD**, professor emeritus, Hematologiskt centrum, Huddinge; samtliga Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm

Högt hemoglobinvärde (Hb-värde) är vanligt och föranleder ofta utredningar, där risk för tromboembolisk komplikation och hurvuda patienten har polycythaemia vera är centrala frågor. Många tillstånd förutom polycythaemia vera medför högt Hb-värde [1-3], varför man ofta tvekar om hur och var patienten ska utredas. Här ger vi förslag till utredning, såväl den initiala inom primärvården som den specialiserade på medicin- eller hematologiklinik. Vidare ger vi evidensbaserade rekommendationer om den klassiska behandlingen av erythrocytos, dvs åderlätning (venesektion, flebotomi).

Ett högt Hb-värde kallas erythrocytos när det beror på ökad erythrocytmassa, dvs absolut ökad Hb-massa, medan tillstånd med minskad mängd plasma, vilket leder till hemokoncentration men normal total mängd hemoglobin, får andra beteckningar. Utredningen baseras oftast på Hb-värdet, medan ställningstagande till venesektion vid polycythaemia vera av tradition brukar göras i förhållande till erythrocytvolymfractionen (EVF, »hematokrit«).

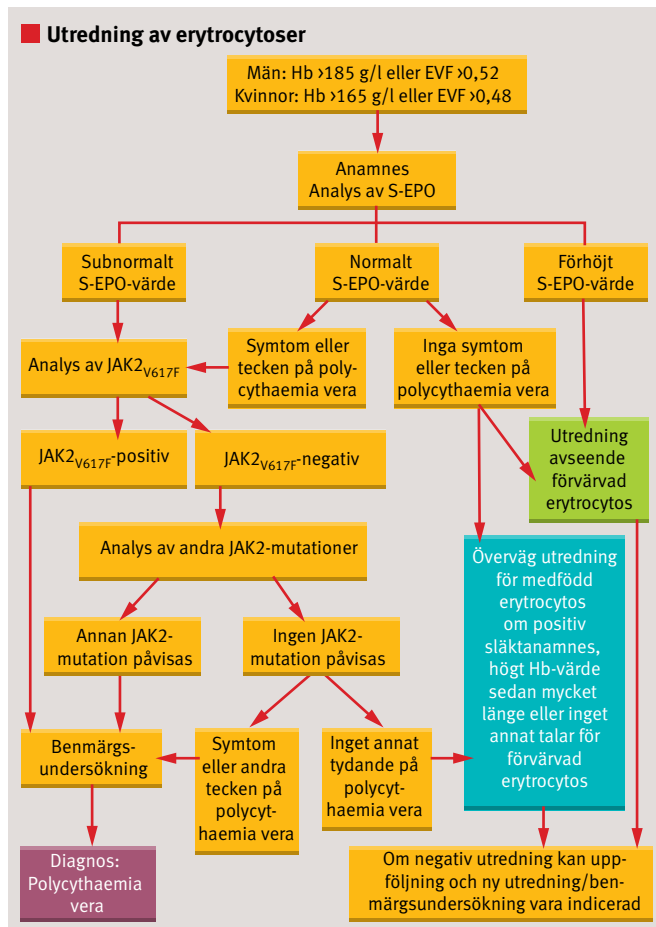
Eftersom det inte finns några uppgifter om prevalensen för de olika tillstånden med erythrocytos, får vi nöja oss med att ange vanlighetsgraden i allmänna termer. Prevalensen varierar dessutom med var utredningen sker, och den skiljer sig säkert markant från primärvård till specialistvård.

### Dessa patienter ska utredas

Ett Hb-värde eller en erythrocytvolymfraction något ovanför referensintervallet behöver inte alltid utredas, medan ett bestående Hb-värde >185 g/l eller EVF >0,52 hos män och Hb-värde >165 g/l eller EVF >0,48 hos kvinnor oftast är uttryck för sjukdom och bör utredas även i avsaknad av symtom. Även Hb >170 g/l hos män eller >150 g/l hos kvinnor bör utredas om det är en ökning med minst 20 g/l från patientens tidigare stabila värde [4].

### Uteslut eller bekräfta diagnosen polycythaemia vera

Först måste man ta ställning till om patienten har polycythaemia vera. Riktlinjer för diagnos och behandling har tidigare beskrivits i Läkartidningen [4-7]. Figur 1 visar en algoritm



Figur 1. Algoritm för hur man kan utreda erythrocytoser.

för utredning av erythrocytoser. Analys av erythropoetinvärdet i serum (S-EPO) ingår i primärutredningen, och mer än 90 procent av alla patienter med polycythaemia vera har lågt S-EPO-värde [8]. Observera att olika laboratorier använder olika analysmetoder för S-EPO; nivåer och referensintervall kan därför variera mellan sjukhus. Nivåerna av S-EPO är högre på eftermiddag/kväll, varför vissa laboratorier rekommenderar provtagning på morgon/förmiddag. I enstaka fall kan EPO-värdet vara falskt förhöjt, varför det kan vara indicerat att ta om provet om EPO-värdet är kraftigt förhöjt eller inte stämmer med den kliniska bilden.

Patienter med polycythaemia vera är i 95 procent positiva för en förvärvad mutation i exon 14 i JAK2-genen (JAK2<sub>V617F</sub>), denna mutation återfinns inte hos patienter med sekundär erythrocytos [9]. Patienter med polycythaemia vera har dessutom ofta leuko- och trombocytos [10], endast några procent av patienter med polycythaemia vera har en mutation i exon 12 i JAK2, vilket leder till isolerad erythrocytos [11]. Första

### SAMMANFATTAT

**Högt hemoglobinvärde** kan ha förvärvade eller medfödda orsaker. Ett första steg är att utesluta eller bekräfta diagnosen polycythaemia vera, en vanlig orsak till höga hemoglobinvärden. **Bland övriga orsaker** är hypoxi ofta en drivande faktor, vilket leder till ökad produktion av erythropoetin. **Polycythaemia vera** är förknip-

pad med hög risk för arteriell och venös tromboembolism, medan de flesta andra tillstånd med erythrocytos inte är förenade med ökad risk för tromboembolism. **Venesektion används** ofta vid erythrocytos, men det finns så gott som ingen evidens för att risken för tromboembolism minskar med denna åtgärd, annat än vid polycythaemia vera.

symtomet på sjukdomen kan vara en kardiovaskulär händelse eller venös trombos, där framför allt utbredda bukvenstromboser bör föranleda utredning avseende polycythaemia vera. Polycythaemia vera kan även ge symtom i form av yrsel, huvudvärk och klåda efter duschning [12]. Dessa patienter ska alltid remitteras till hematologisk klinik/sektion för vidare utredning [4-6].

**Förvärvat eller medfött tillstånd**

Om patienten har högt Hb-värde men inte uppvisar någon JAK2-mutation och inte har några andra tecken till polycythaemia vera, blir anamnes och status viktiga för att avgöra om patienten har ett förvärvat eller medfött tillstånd. Om Hb-värdet var normalt för något eller flera år sedan och S-EPO-värdet är normalt eller högt kan utredningen fokusera på de förvärvade tillstånden.

**Utredning av förvärvade orsaker till högt Hb-värde**

Patienter med nytillkommen erythrocytos bör utredas avseende förvärvade orsaker. Tillstånd med absolut erythrocytos eller minskad plasmamängd kan vara svåra att särskilja, eftersom rutinsjukvården inte enkelt kan mäta plasma- eller total hemoglobinmängd. Tidigare kunde mätning av röd blodkroppsmassa göras, men denna metod finns inte längre kvar i svenska laboratorier. Både Hb-värde och EVF är koncentrationsmått och visar därför inte om den cirkulerande erythrocytmängden verkligen är ökad. Hos en patient utan tecken till dehydrering kan hypovolemi ändå föreligga och leda till pseudoerythrocytos (se nedan). Så gott som alla förvärvade tillstånd är sekundära till annan sjukdom (Fakta 1), och denna utredning görs med fördel inom primärvården.

Den riktade anamnestagningen bör fokusera på symtom som vid hypoxi: trötthet, andfåddhet, angina, nedsatt kvalitet på nattsömnen, snarkning och dagtrötthet (sömnnapné) samt hypertoni (njurartärstenos, hjärtsvikt). Fråga också om rökvanor, både cigaretter och vattenpipa [13] (KOL/karboxihemoglobinemi), vistelse på hög höjd, yrkesanamnes (kolmonoxidexponeering), läkemedelsanvändning och dopning (EPO, androgener). Fråga även om symtom som kan hänföras till hyperviskositet: huvudvärk, nedsatt koncentration, yrsel, dimsyn, svaghet eller parestesier. Finns lokala symtom på tumörväxt?

Status omfattar hjärt- och lungauskultation, bukpalpation (splenomegali, resistenser) blodtryck (njurartärstenos), inspektion av hud, fingrar, tår och slemhinnor (cyanos). Vilo-/rörelsedyspné noteras, liksom fetma.

**Absolut erythrocytos.** Vanligast är att vävnadshypoxi med låg syrgasmättnad i blodet utlöser ökad EPO-signaler, medan ektopisk eller patologisk produktion av EPO och EPO-oberoende tillstånd är sällsynta. Utredning med S-EPO och blodgasbestämningar är viktiga verktyg i utredningen. Det är viktigt att försäkra sig om att den metod som används för att analysera EPO är tillförlitlig även i det lägre koncentrationsområdet, eftersom ett sub normalt EPO-värde till stor del styr utredningen.

Lung- och hjärtsjukdomar – tex KOL (kroniskt obstruktiv lungsjukdom), emfysem, restriktiva lungfunktionsrubbningsar, medfödda hjärtfel, shuntar som för över venöst blod till artärsidan – är bland de vanligaste orsakerna till kraftig erythrocytos (och cyanos); en betydligt mer sällsynt orsak är Pickwick syndromet, där grav obesitas orsakar hypoventilation och hypoxi [1] (Fakta 2). Utredning för dessa tillstånd innefattar röntgen av lungorna, spirometri och ekokardiografi.

Sömnnapné anges som orsak hos upp till 25 procent av patienter som utreds för oförklarad erythrocytos [14]. Trots att hypoxin bara uppkommer intermittent ger den erythrocytos. EPO-värdet (som även normalt varierar under dygnet) kan vara normalt eller högt beroende på när provet tas i förhållan-

**FAKTA 1. Förvärvat erythrocytos: orsaker**

**EPO-medierade**

*Generell hypoxi*

- Kronisk lungsjukdom inklusive embolisering, pulmonell hypertension
- Sömnnapné
- Hypoventilation (kanske på grund av läkemedel), Pickwick syndromet, neuromuskulär sjukdom, restriktiv lungfunktionssjukdom
- Hjärtvitier och venösa shuntar
- Höghöjdsvistelse
- Karboxihemoglobinemi (på grund av tex rökning)
- Koboltintoxikation

*Lokal hypoxi*

- Nefropati i slutstadium, hydronefros, njurartärstenos
- Polycystisk njursjukdom eller solitära njurcystor

*Utan hypoxi*

- EPO-producerande tumörer

(cerebellära hemangioblastom, uterusleiomyom, feokromocytom, njurcancer, paratyreoideaadenom, meningiom, hepatocellulärt karcinom (kan vara del i andra von Hippel-Lindau mutationer)

- Efter njurtransplantation
- latrogen eller illegal EPO-tillförsel

**EPO-oberoende/oklar mekanism**

- Polycythaemia vera
- Mb Cushing eller primär hyperaldosteronism
- latrogen eller illegal androgentillförsel

- Idiopatiska erythrocytos

**Minskad plasmavolym/ pseudoerythrocytos**

- Metabola syndromet

de till apné [15, 16]. Patienterna har uttalad dagtrötthet, och anamnes från den som sover bredvid patienten ger bra besked. Sömnnapné utreds med sömnregistrering. Samma mekanism med hypoxidriven EPO-stegring ligger bakom den erythrocytos som ses vid höghöjdsvistelse [17].

Det har diskuterats om rökning kan ge erythrocytos. Frånsett skador på lungorna får rökare ökad halt av karboxihemoglobin, varvid kapaciteten för sygastransport minskar. I många publikationer diskuteras samband mellan rökning och förhöjt Hb-värde, men dokumentationen om ett kausalt samband är inte övertygande [18, 19].

Hög EPO-frisättning i avsaknad av hypoxi är ovanligt och ses främst vid vissa EPO-producerande tumörer. Ibland ser man högt Hb-värde vid cystnjarar. Ett specialfall är erythrocytos efter njurtransplantation, vilket beror på att en nativ restnjure fortsätter att överproducera EPO trots normalisering av njursviktsanemin. Sällsynta orsaker till erythrocytos med oklar mekanism är stora myom, lillhjärntumörer och levercystor [1]. Datortomografi av hals/torax/buk och ultraljud av njurar är del av utredningen.

Att androgentillförsel leder till erythrocytos är välkänt och användes terapeutiskt vid anemi innan rekombinant EPO kom i bruk. Orsaken kan vara stimulering till ökad EPO-insöndring men också en direkt proliferationsignal till myeloida prekursorer [20].

Koboltintoxikation lär vara ett ovanligt tillstånd; dock utbröt en mindre och synnerligen lokal epidemi i Kanada för några decennier sedan. Ett antal storkonsumenter av öl sökte vård och befanns ha bla erythrocytos. Efter detektivarbete framkom att de förfriskat sig med samma typ av öl, som fått en tillsats av kobolt för att ge skummet bättre kvalitet [21]. Kobolt stimulerar HIF-systemet (hypoxia-inducible factor) direkt, vilket ger ökad EPO-produktion [22].

**Relativ erythrocytos.** Pseudoerythrocytos eller pseudopolyctemi är ett vanligt tillstånd, speciellt inom primärvård. Hemoglobinkoncentrationen (Hb-värdet) är då förhöjd trots att den totala hemoglobinmängden är normal. Detta ses dels då plasmavolymin minskat akut (tex på grund av diuretika, dialys, diarré, feber, sepsis eller ketoacidosis), dels som ett kroniskt tillstånd. Det senare har rapporterats vara vanligare hos unga eller medelålders patienter med anamnes på stress, rökning,

**TABELL I.** Åderlätning (venesektion) vid erythrocytoser; förslag till rekommendationer. (EPO = erythropoetin, DPG = difosfoglycerat, HIF = hypoxia-inducible factor, PHD = prolylhydroxylas, VHL = von Hippel–Lindau.)

Sjukdom	Risk för tromboembolism	Rekommendation om venesektion
<b>Förvärvade tillstånd</b>		
<i>EPO-medierade</i>		
Generell hypoxi:		
Kronisk lungsjukdom	Nej	Ja – bättre allmäntillstånd
Sömnapné	Liten–måttlig <sup>1</sup>	Ingen information
Hypoventilation (på grund av läkemedel, Pickwicksyndromet)	Ingen information	Ingen information
Höghöjdsvistelse	Liten–måttlig	Ingen information
Karboxihemoglobinemi (på grund av rökning)	?	Ingen information
Hjärtvitier och venösa shuntar	Liten–måttlig <sup>1</sup>	Inget bevis för nytta
Koboltintoxikation	?	Ingen information
Lokal hypoxi:		
Njursjukdom	?	Ingen information
Utan hypoxi:		
EPO-producerande tumörer	?	Ingen information
Efter njurtransplantation	?	Annan behandling föredras
Iatrogen eller illegal EPO-tillförsel	?	Ingen information
<i>EPO-oberoende/oklar mekanism</i>		
Polycythaemia vera	Stor	Ja
Mb Cushing eller primär hyperaldosteronism	?	Ingen information
Iatrogen eller illegal androgentillförsel	Ingen information	Ingen information
Idiopatiska erythrocytoser	Ja <sup>1</sup>	Nej
<i>Minskad plasmavolym/pseudoerythrocytos</i>		
Metabola syndromet	Ja <sup>1</sup>	Nej
<b>Medfödda (familjära) orsaker</b>		
Hb-varianter	Nej	Nej
Mutation i 2,3-DPG-mutas eller pyruvatkinas	?	Ingen information
Mutation i HIF, PHD, VHL	?	Ingen information
Chuvash-erythrocytos <sup>2</sup>	Ja	Inget bevis för nytta
EPO-receptormutation	?	Ingen information

<sup>1</sup> Andra orsaker än erythrocytos kan ligga bakom den ökade risken för tromboembolisk sjukdom.

<sup>2</sup> Chuvash-erythrocytos beror på en mutation i VHL men skiljer sig från de övriga VHL-mutationerna avseende trombosrisk.

hypertoni och andra komponenter i det metabola syndromet [23–26]. Hb-värdet är sällan högre än 185 g/l för män och 165 g/l för kvinnor. Dessa patienter uppges löpa ökad risk för kardiovaskulär och tromboembolisk sjukdom [27]. Sannolikt beror riskökningen på faktorer relaterade till det metabola syndromet och inte till erythrocytos. Publikationerna är från tiden före 1990, och sömnapnépatienter kan finnas i dessa material, vilket kan snedvrider den beskrivna fenotypen.

Trots ambitiösa försök att finna en förklaring till erythrocytosen, hittar man den inte alltid. Patienterna får då diagnosen idiopatisk erythrocytos. Med ökad kunskap om orsakerna till ett högt Hb-värde blir förhoppningsvis denna diagnos sällsynt i framtiden [1].

### Utredning av medfödda orsaker till högt Hb-värde

Om patienten i stället berättar att han/hon alltid haft ett mycket bra blodvärde, bör man utreda medfödda orsaker. Ytterligare stöd för tanken får man om fler i familjen har högt Hb-värde eller har åderlåtits och om patienten i anamnes eller status saknar faktorer som talar för sekundär erythrocytos. Kontrollera gärna Hb- och S-EPO-värden även hos patientens släktingar och upprätta släktträd.

De medfödda, oftast familjära, tillstånden är sällsynta (Fakta 2). Tillstånden kan bero på defekter i syrgasavgivandet från hemoglobinet, tex hemoglobinvarianter med ökad syrgasaffinitet eller mutationer i 2,3-DPG-mutas och pyruvatkinas. Andra mekanismer är förändringar i avkänningen av syrgashalt i blod och vävnader, tex mutationer i HIF-, prolylhydroxylas (PHD)- eller von Hippel–Lindau (VHL)-generna [1, 22]. Patienter med dessa tillstånd har oftast normalt eller

högt EPO-värde. Mutationer i EPO-receptorgenen (EPOR), en annan orsak till medfödd erythrocytos, är förknippade med karakteristiskt lågt EPO-värde [3].

En del av dessa familjära orsaker till erythrocytos medför ökad risk för tromboembolism, framför allt den sk Chuvash-erythrocytosen som beror på en mutation i VHL-systemet [1].

De enskilda orsakerna till medfödd erythrocytos är var för sig sällsynta, och utredningen sker oftast på hematologisk klinik/sektion. Upptäckter av nya sjukdomsmekanismer och ökad tillgång till laboratorietest medför att allt fler med högt Hb-värde får en specifik diagnos. Provtagningsanvisningar finns på <<http://www.karolinska.se/lab>>.

### Indikationer för venesektion och annan behandling

Syftet med venesektion (vanligen 300–450 ml helblod) hos patienter med erythrocytos är att sänka blodets viskositet och därigenom förbättra blodflödet och minska risken för tromboembolism. Venesektion är en del av standardbehandlingen vid polycythaemia vera (och hereditär hemokromatos), och ytterligare evidens för att venesektion till EVF <0,45 minskar risken för kardiovaskulära händelser vid polycythaemia vera har nyligen publicerats [28]. Studier på effekten av venesektion vid andra former av erythrocytos är däremot sällsynta, och det är därför svårt att ge evidensbaserade medicinska riktlinjer (Tabell I).

I brist på vetenskapliga underlag för övriga erythrocytoser har man oftast utgått från gällande rekommendationer för venesektion vid polycythaemia vera, dvs att EVF ska hållas under 0,45 [4, 28]. Men polycythaemia vera är ett myeloproliferativt tillstånd med flera bakomliggande faktorer till trombosbenägenheten; bla har leukocytozen vid sjukdomen upp-

**FAKTA 2. Förvärvad erythrocytos: vanliga/ovanliga orsaker**

<i>Vanliga</i>	sjukdomar och venösa shuntar
• Polycythaemia vera	• Erythrocytos efter njurtransplantation
• Lungsjukdomar	• latrogen eller illegal EPO-tillförsel
• Sömnapné	• Höghöjdsvistelse
• Kronisk pseudoerythrocytos, tex vid metabola syndromet	• Karboxihemoglobinemi, tex på grund av rökning
• Idiopatisk erythrocytos (förhoppningsvis utrotningshotad diagnos)	<i>Sannolikt mycket ovanliga</i>
• Nefropati i slutstadium, hydronefros, njurartärstenos	• EPO-producerande tumörer
• latrogen eller illegal androgentillförsel	• Stora myom
<i>Ovanliga</i>	• Lillhjärnstumörer
• Renala cystor	• Levercystor
• Hypoventilation	• Koboltintoxikation
• Hjärtvitier, medfödda hjärt-	• Mb Cushing eller primär hyperaldosteronism

märksammats som riskfaktor för tromboembolism [29]. Det är därför möjligt att man tänkt fel vid användning av polycythaemia vera-rekommendationer för erythrocytopatienter. En kritisk granskning av indikationerna är på sin plats.

En väntad och önskad effekt av venesektion är järnbrist. Järnbristen leder till minskad erythropoes, och tappningarna kan då glesas ut. Patienter med polycythaemia vera ska därför inte behandlas med järnsubstitution. Ett fåtal patienter kan dock få symptom på järnbrist, och kontakt bör då tas med behandlande hematolog/internmedicinare; i undantagsfall kan man överväga att ge en kraftigt reducerad järndos under noggrann monitorering av Hb och EVF. Acetylsalicylsyra (ASA) rekommenderas till patienter med polycythaemia vera [30], men evidens saknas för effekt vid andra erythrocytoser.

**Förvärvad (sekundära) tillstånd.** Vid behandling av sekundär erythrocytos bör grundsjukdomen om möjligt avhjälpas, tex kan CPAP i hemmet medföra minskad erythrocytos vid sömnapné. Obehandlade medfödda hjärtanomalier kan sakna symptom på hyperviskositet, men ha viss ökad risk för arteriella trombosor. Isovolemisk venesektion rekommenderas endast som tillfällig lindring hos de få patienter som har hyperviskositetssymtom och EVF >0,65. Först ska man dock ha utslutit järnbrist och hypovolemi, vilka bägge kan ge en liknande bild [31]. Profylaktisk venesektion avråder man helt ifrån, eftersom det kan accentuera järnbrist och öka risken för cerebrovaskulära händelser [32].

**REFERENSER**

- McMullin MF. Idiopathic erythrocytosis: a disappearing entity. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program.* 2009;629-35.
- Patnaik MM, Tefferi A. The complete evaluation of erythrocytosis: congenital and acquired. *Leukemia.* 2009; 23:834-44.
- Johansson P, Andreasson B, Samuelsson J. Polycytemia vera – fokus på Hb-värdet. Framtida behandling kanske kan ge sjukdomsremission. *Läkartidningen.* 2009; 106:104-9.
- Andreasson B, Johansson P, Samuelsson J. Essentiell trombocytos – en kriteriediagnos. Viktigt skilja från reaktiv/sekundär trombocytos. *Läkartidningen.* 2009;106: 110-3.
- Merup M, Löfvenberg E, Palmblad J. Nya rekommendationer om kroniska myeloproliferativa sjukdomar. Ny kunskap måste ge ny praxis. *Läkartidningen.* 2009;106:98-9.
- Kralovics R, Passamonti F, Buser AS, et al. A gain-of-function mutation of JAK2 in myeloproliferative disorders. *N Engl J Med.* 2005;352: 1779-90.
- Carlson JT, Hedner J, Fagerberg B, et al. Secondary polycythaemia associated with nocturnal apnoea – a relationship not mediated by erythropoietin? *J Intern Med.* 1992;231:381-7.
- Nordenberg D, Yip R, Binkin NJ. The effect of cigarette smoking on hemoglobin levels and anemia screening. *JAMA.* 1990;264:1556-9.
- Shahani S, Braga-Basaria M, Maggiorini M, et al. Androgens and erythropoiesis: past and present. *J Endocrinol Invest.* 2009;32:704-16.
- Semenza GL. Involvement of oxygen-sensing pathways in physiologic and pathologic erythropoiesis. *Blood.* 2009;114:2015-9.
- Celsing F. Should pseudopolycythaemia be treated? *J Intern Med.* 2003;253:399-401.

Vid lungsjukdomar kan venesektion, främst vid EVF >0,56, förbättra välmående och fysisk prestationsförmåga [33], men syrgasbehandling och annan terapi har ersatt venesektion.

Erythrocytos efter njurtransplantation [34] behandlas i första hand med ACE-hämmare eller angiotensinreceptorblockare. För dem som inte svarar optimalt på denna behandling kan venesektion till EVF <0,45 övervägas. Hos 30–40 procent av patienterna går erythrocytosen över spontant. Män som får testosteronersättning behandlas med dosjustering av testosteronet alternativt venesektion [35], men det finns inga studier som visar att venesektion medför fördelar för patienten.

Patienter med idiopatisk erythrocytos anges ha viss ökad risk för trombosor [29]. Venesektion kan vara indicerad vid EVF >0,50 och hyperviskositetssymtom. I publicerade material över patienter med denna diagnos kan det finnas patienter med polycythaemia vera, eftersom studierna gjordes före JAK2-mutationernas upptäckt; 10–40 procent »utvecklade« så småningom polycythaemia vera [36]. Därför står slutsatserna om venesektion för just dessa patienter på lös grund.

Vid pseudoerythrocytos ska behandlingen främst riktas mot bakomliggande orsaker. Hos enstaka patienter med mycket högt EVF och stor kardiovaskulär risk finns förslag om venesektion vid EVF >0,50 [24].

**Medfödda tillstånd.** Det finns ytterst få uppgifter i litteraturen om den eventuella nyttan av venesektion vid medfödda tillstånd. Patienten bör upprätta en släkttavla där livslängd, tromboemboliska sjukdomar och dödsorsaker framgår. I frånvaro av översjuklighet eller överdödlighet i tromboembolism är det mycket osäkert om venesektion gör nytta, även vid Hb-värden >200 g/l. Om patienten försämras efter venesektion, bör man definitivt avstå från fortsatt behandling.

**Kontrollerade studier av effekten av venesektion behövs**

Nya rön om medfödda orsaker till erythrocytos har öppnat dörren till ökad förståelse av hur kroppen hanterar hypoxi och till att finna nya farmaka för anemibehandling. Det finns ett behov av kontrollerade studier av effekten av venesektion. Vår gissning är att långt fler behandlas med denna uråldriga metod än som har nytta av den [37]. Så var det även förr, innan den första studien vid lunginflammation visade att åderlätning medförde ökad dödlighet [38, 39].

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

**LÄS MER** Fullständig referenslista Läkartidningen.se

- Johansson P, Safai-Kutti S, Lindstedt G, et al. Red cell mass, spleen size and plasma erythropoietin in polycythaemia vera and apparent polycythaemia. *Acta Haematol.* 2002;108:1-7.
- Marchioli R, Finazzi G, Specchia G, et al. Cardiovascular events and intensity of treatment in polycythaemia vera. *N Engl J Med.* Epub 8 dec 2012. [http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoal208500?query=featured\\_home](http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoal208500?query=featured_home)
- Landolfi R, Di Gennaro L, Barbui T, et al. Leukocytosis as a major thrombotic risk factor in patients with polycythemia vera. *Blood.* 2007;109:2446-52.
- Landolfi R, Marchioli R, Kutti J, et al. Efficacy and safety of low-dose aspirin in polycythemia vera. *N Engl J Med.* 2004;350:114-24.
- Shujaat A, Minkin R, Eden E. Pulmonary hypertension and chronic cor pulmonale in COPD. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.* 2007; 2:273-82.
- Montanaro D, Groupuzzo M, Boscutti G, et al. Long-term therapy for postrenal transplant erythrocytosis with ACE inhibitors: efficacy, safety and action mechanisms. *Clin Nephrol.* 2000;53: suppl 47-51.
- Bassil N, Alkaade S, Morley JE. The benefits and risks of testosterone replacement therapy: a review. *Ther Clin Risk Manag.* 2009; 5:427-48.
- Louis P. Recherches sur les effets de la saignée dans quelques maladies inflammatoires et sur l'action de l'émétique et des vésicatoires dans la pneumonie. Paris: Librairie de l'Académie royale de médecine; 1835.
- Dietl J. *Der Aderlass in der Lungentzündung.* Wien: 1849.