


The background features a large, abstract geometric composition. A light grey triangle is at the top. Below it, a thick orange diagonal band runs from the left towards the center. The bottom-left corner is a solid black triangle. On the right side, there is a cluster of overlapping triangles in various shades of orange, red, and grey, creating a complex, crystalline pattern.

ESSENTSIAALNE  
TROMBOTSÜTEEMIA



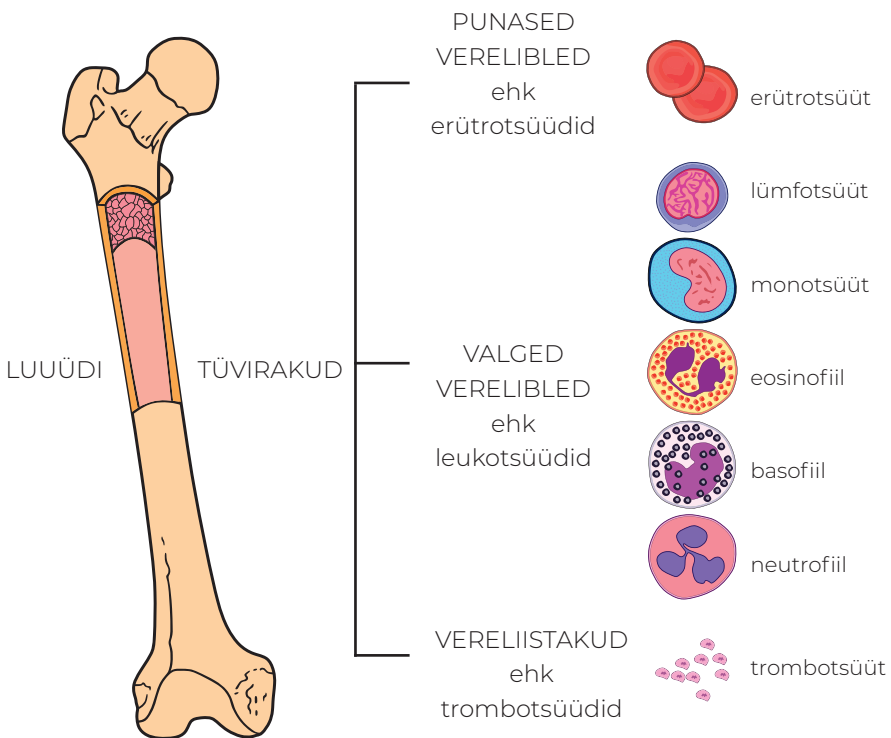
Selle materjali töötasid välja Eesti Hematoloogide Seltsi müeloproliferatiivsete kasvajate töörühma liikmed Marju Hein, Halliki Kõdar, Maris Pärnat, Marge Rahu, Kreete Rahuoja ja Mirja Varik.

---

# Essentsiaalne trombotsüteemia

**Essentsiaalne trombotsüteemia (ET)** on krooniline vereloome kasvaja, mille puhul toodetakse luuüdis vereloome geneetiliste muutuste tõttu liiga palju trombotsüüte. ET kuulub müeloproliferatiivsete haiguste gruppi.

Trombotsüüt ehk vereliistak on väga väike vererakk, mille ülesandeks on osaleda verehüübimises.

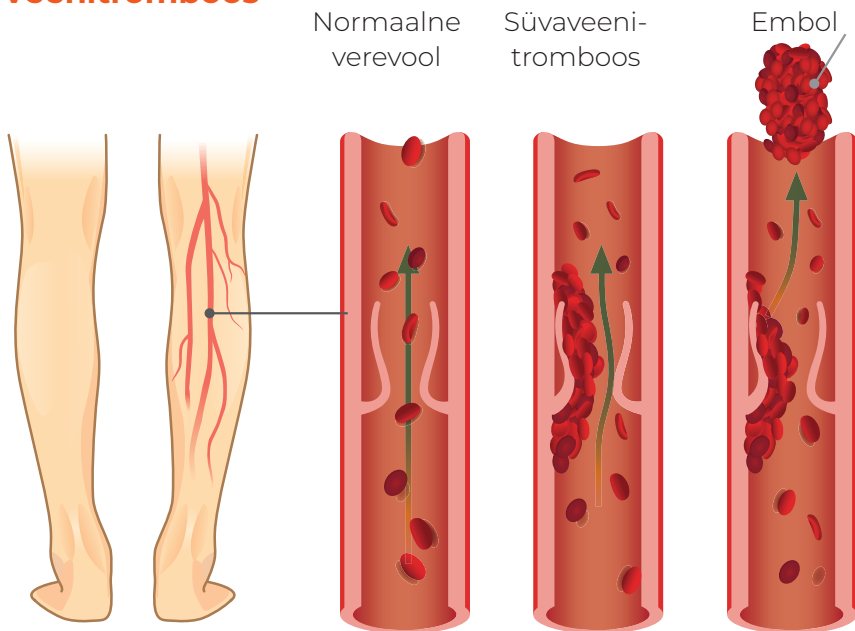


Essentsiaalsele trombotsüteemiale on iseloomulik:

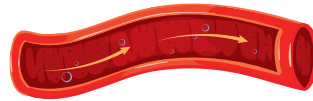
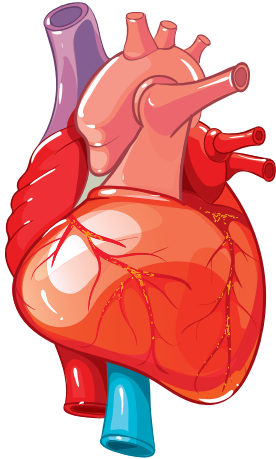
- normist kõrgem trombotsüütide arv ( $\geq 450 \times 10^9/l$ ) vähemalt 2 kuu vältel ja on välistatud teised trombotsüütide hulga suurenemise põhjused;
- haigust põhjustavad muutused on tekkinud elu jooksul;
- muutused verepildis ja luuüdis ei ole iseloomulikud teistele vereloome haigustele.

Kui trombotsüüte on väga palju, suureneb tromboosi- oht, sest oma hulgaga võivad nad blokeerida väiksemaid veresooni. Harvem võib tekkida veritsusi, kuna trombotsüütide arvu suurenemisel võib häiruda nende funktsioon.

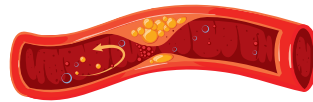
### Veenitromboos



## Arteri tromboos



Normaalne verevool



Verevool on blokeeritud

Termin „trombotsüteemia“ kirjeldab trombotsüütide rohkust veres. Mõiste „essentsiaalne“ viitab primaarsele luuüdi haigusele, välistades trombotsüütide arvu suurenemise muid põhjusi, nagu näiteks infektsioonid, põletikulised haigused, operatsioonid, kasvajad, rauavaegus, põrna puudumine.

ET on harva esinev haigus: 100 000 elaniku kohta diagnoositakse aastas umbes kaks uut juhtumit. Haigestutakse enamasti üle 60 aasta vanuselt, kuid 20% patsientidest on diagnoosimisel alla 40 aasta vanused. Noorte seas on naiste osakaal suurem. Vanemate patsientide seas on meeste ja naiste haigestumus võrdne.

ET ei ole ennetatav ning haiguse tekkepõhjused pole veel täielikult mõistetavad. Kõige sagedamini, umbes 60% juhtudest leitakse muutus janus kinaas 2 geenis (JAK 2) ning umbes 30% kalretikuliini geenis (CALR). Harvem leitakse muutus sarnase toimemehhanis-miga MPL geenis.

Geenimuutusi ei leita 10–20% patsientidest ning nende mõju haiguse kulule ja sellest tulenevatele ravivalikutele veel uuritakse.

# Prefibrootiline müelofibroos

Prefibrootiline müelofibroos (prePMF) on müelofibroosile (MF) eelnev seisund, mida on mõnikord kliinilise leiu alusel raske eristada ET-st. PrePMF-i korral esineb luuüdis lisaks vähene sidekoestumine.

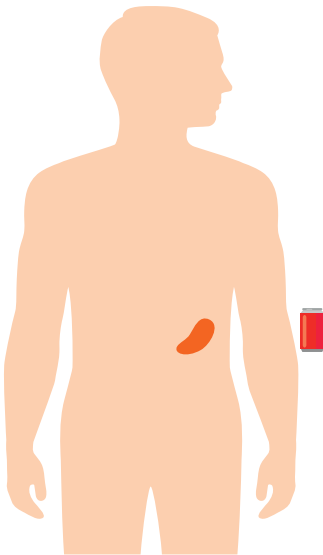
## Sümptomid

Paljudel ET diagnoosiga patsientidel ei esine haigusega seotud sümptomeid, trombotsüütide arvu tõus vereanalüüsis on juhuleid.

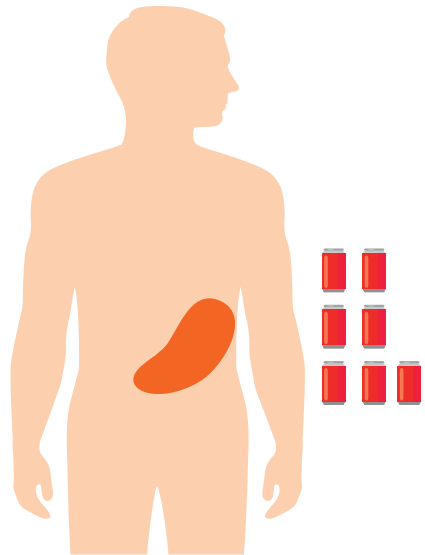
Võimalikud sümptomid:

- Aju verevarustuse mööduva häire ehk transitoorse isheemilise ataki (TIA) tunnuseks võivad olla peavalu, uimasus, nõrkus, segasusseisund, nägemis- või kõnehäire jt. Need sümptomid tekivad verevoolu häiretest ajus.
- Tromboos on peamine ET tüsistus, mis võib olla eluohtlik! ET puhul võib esineda nii arteriaalset (nt isheemiline insult ehk ajuinfarkt, südamelihaseinfarkt) kui ka süvaveeni tromboosi (nt kopsuarteri trombemboolia). Tromboosi risk on suurem vanemaelistel, kaasuvate haigustega, varasema tromboosi ja kõrge trombotsüütide hulgaga patsientidel. Tromboos võib tekkida ka üksnes veidi suurema trombotsüütide arvu korral.
- Veritsusnähud esinevad harva ning enamasti väga kõrgete trombotsüütide väärtuste korral ( $>1500 \times 10^9/l$ ). Veritsus võib avalduda kas pikaleveninud või rohke veritsusena väikesest haavast, sagedaste ja rohkete ninaverejooksudena, veritsevate igemetena, nahaaluste verevalumitena või ka rohke verrega menstruatsioonina.

- Suurenenud põrn ehk splenomegalia esineb 30–50% patsientidest ning võib tekitada ebamugavus- ja täiskõhutunnet, harva ka valu vasakul ülakõhus.
- Võivad esineda üldsümptomid nagu väsimus, nõrkus, naha sügelamine, higistamine ja väike palavik.



Normaalne põrn (maht umbes 350 ml)



Splenomegalia puhul võib põrn suureneda kuni seitse korda

## Diagnoosimine

Sageli leitakse haigus juhuslikult, kui esineb normist kõrgem trombotsüütide arv ( $\geq 450 \times 10^9/l$ ), mis püsib vähemalt kaks kuud ning on välistatud teised trombotsüütide hulga suurenemise põhjused.

Teiste verenäitajate – leukotsüütide, hemoglobiini, hematokriti ja erütrotsüütide väärtused võivad olla normipärased.

Diagnoosimisel on oluline geenimutatsioonide määramine.

Diagnoosi kinnitamiseks on vaja võtta luuüdi proovid, milles ET puhul esineb megakarüotsüütide (need on trombotsüütide eellasrakud) vohamine. Kõhu komplemisel võib tunda suurenenud põrna.

## Ravi

ET on krooniline haigus, mis ei ole välja ravitav. Ravi planeerimisel hinnatakse haigusest tingitud sümptomeid ja riski tromboosi tekkeks, võttes aluseks rahvusvahelisi juhiseid. Patsient, kellel sümptomeid ei esine ja kellel haigustunnused puuduvad ja tromboosirisk on väike, võib jääda lihtsalt jälgimisele. Patsientidel, kellel on kõrge risk tüsistuste tekkeks (nt varasem tromboos, vanus üle 60 aasta, JAK2 geenimutatsiooni olemasolu, südameveresoonkonna haigused või nende riskifaktorid vms), on ravi põhieesmärgiks trombotsüütide hulga vähendamine. Nii väheneb ka tromboosioht. Tromboosi ärahoidmiseks on vajalik minimeerida elustiilist tulenevate riskifaktorite osa (lõpetada suitsetamine, vabaneda ülekaalust, hoida vererõhk normväärtustes, tegeleda regulaarselt spordiga).



## Kasutatavad ravimid

- Väikeses annuses aspiriini (nn südameaspiriini) kasutatakse trombotsüütide kleepumise ja trombi tekkeriski vähendamiseks. Aspiriin võib ärritada mao limaskesta, tekitades maos ebamugavustunnet, iiveldust ja valu. Vahel on vaja määrata antikoagulantravi (vere hüübimist takistav ravi), kui risk tromboosi tekkeks kaasuvate haiguste tõttu on väga kõrge.
- Hüdroksükarbamiid ehk hüdroksüurea on keemiaravim, mis surub luuüdis maha rakkude tootmist ja on kõige sagedamini kasutatav ravim ET puhul. Hüdroksükarbamiid pidurdab tõhusalt vereloome rakkude küpsemist ja jagunemist, mistõttu võib veres lisaks trombotsüütide arvule langeda ka erütrotsüütide ja leukotsüütide arv. Kuna ravim surub maha vereloomet, millega võib kaasneda vererakkude arvu liigne langus, on regulaarne vereanalüüsi tulemuste kontroll väga oluline. Vereanalüüsi tulemuste põhjal otsustatakse raviannus. Hüdroksükarbamiidi võetakse suu kaudu kapslitena vastavalt hematoloogi koostatud skeemile. Enamasti on hüdroksükarbamiid hästi talutav, kõrvaltoimeid on vähe ja need on tavaliselt kerged. Vahel võib ravim tekitada väsimust. Naha värvus võib tumeneda. Suurenenud on risk nahakasvajate tekkeks (vältida päevitamist). Kui suulimaskestale või jalgadele tekivad hüdroksükarbamiidravi ajal haavandid, tuleb sellest kindlasti rääkida oma raviarstiga!
- Interferoon-alfa on aine, mida toodetakse ka tavapäraselt keharakkudes infektsioonide ja kasvajakude vastu võitlemiseks. Seda ravimit eelistatakse noorematel inimestel. Interferoon-alfa langetab trombotsüütide arvu. Ravimit süstitakse naha alla vastavalt arsti poolt määratud skeemile. Peamisteks kõrvaltoimeteks on gripilaadsed sümptomid, mis on ravi alguses väga väljendunud: kõrge palavik, valulikkus üle kogu keha ja kehv enesetunne. Seetõttu soovitatakse enne süstimist võtta paratsetamooli ja süstida ravimit õhtuti enne magamaminekut. Kõrvaltoimed kaovad tavaliselt pikemal kasutamisel.

- Anagrelidi kasutatakse harva: juhtudel, kui haige ei talu hüdroksüureat ega interferoon-alfat ja/või need ravimid ei anna soovitud ravitulemust. Anagreliid aeglustab trombotsüütide tootmist luuüdis. Võimalikud kõrvaltoimed on vedelikupeetus, probleemid vererõhuga, peavalu, uimasus, südame rütmihäired ja kõhulahtisus.

Busulfaani ja radioaktiivset fosforit P32 kasutatakse harva.

## Mida patsient saab ise teha

Püsida normkaalus ja tegeleda regulaarselt tervisespordiga (vähemalt 30 minutit jalutamist iga päev). Vältida pikaajalist sundasendit, nt istumist (kindlasti enne reisimist konsulteerida arstiga!).

Raseduse planeerimisel ja rasestumisel konsulteerida oma hematoloogiga.

Süüa tasakaalustatud tervislikku toitu, vältida rasvaseid toite.

Hoida vererõhk, kolesterool ja veresuhkur kontrolli all.

Mitte suitsetada.

## Prognoos

Keskmine elulemus ET diagnoosiga patsientidel on peaaegu võrdne tavapopulatsiooniga, kuid see sõltub palju konkreetse haige ravi-tulemustest, vanusest ning kaasuvatest haigustest. Ravi korral on haigus tihti stabiilne üle kümne aasta. ET võib areneda aastate jooksul müelofibroosiks ja 1–2% patsientidest ägedaks leukeemiaks.

Müelofibroosi puhul asendub luuüdi järk-järgult kiulise ehk fibroo-tilise koega ning normaalsele vereloomele jääb ruumi järjest vähe-maks. Osaliselt siirdub vererakkude tootmine põrna, põhjustades sellega põrna suurenemist. Aja jooksul võib vererakkude hulk oluli-selt väheneda, mistõttu vahel areneb sõltuvus verekomponentide ülekannetest. Ägeda leukeemia puhul tekib blastide (ebaküpsete kasvajakliste rakkude) vohamine, mis halvendab prognoosi.

ET kui haiguse kulgu ei ole võimalik mõjutada, kuid on võimalik ennetada haigusest tingitud tüsistusi, jälgides täpselt arsti nõuan-deid ja elades tervislikult.

Materjali väljaandmist toetab Novartis.

Kontakt: SIA Novartis Baltics Eesti filiaal,  
Pärnu mnt 141, 11314, Tallinn, tel 6 630 810.



05/2022

BS2204290961