



Noorematel patsientidel ja vähem väljendunud haigusega, on regulaarne flebotoomia eelistatud ravimeetod. Teistel patsientidel kombineeritakse flebotoomiat teiste raviviisidega. Flebotoomiaga saavutatakse rauapuudus, mistõttu hemoglobiini tase langeb.

Hüdroksüürea (Hydrea) on kõige sagedamini kasutatav keemiaravim luuüdis rakkude tootmise mahasurumiseks. Teda võetakse iga päev kodus kapslitena. Enamasti on hüdroksüürea hästi talutav. Tema kõrvaltoimed on tavaliselt kerged ja vähesed. Kuna ta surub maha luuüdi tegevust, siis regulaarne vereanalüüsi kontroll on väga oluline. Vereanalüüsi järgi otsustatakse ravimi doos ning välditakse vererakkude arvliste väärtuste liiga madalale langemist. Nahamuutuste (nahahaavandid) tekkel teavitada raviarsti.

Interferoon-alfa (Roferon) on aine, mida toodetakse normaalselt organismirakkudes infektsioonide ja kasvajaliste rakkude vastu võitlemiseks. Interferooni kasutatakse rohkem noorematel inimestel, et kontrollida vererakkude arvu. Roferoni süstitakse naha alla tavaliselt kolm korda nädalas. Peamisteks kõrvaltoimeteks on gripilaadsed sümptomid: külmavärinad, palavik, valu ja nõrkus, ning depression. Sümptomid tavalised kaovad pikemal kasutamisel.

Madalas doosis atsetüülsalitsüülhape ehk nn südameaspiriini kasutatakse trombotsüütide kleepumise ja trombi tekke riski vähendamiseks. Aspiriin võib ärritada mao limaskesta tekitades maos ebamugavustunnet, iiveldust, valu.

Prognoos

Enamusel patsientidel hoiab ravi vererakkude arvu kontrolli all mitmeid aastaid. Neil patsientidel on normaalne või sellele lähedane elukvaliteet ning haigus ei mõjuta oluliselt igapäeva toiminguid ja tööd.

Siiski võib haiguse loomulik kulg olla väga erinev. 1/3 patsientidest areneb TP edasi müelofibroosiks ja 5–10 % patsientidest ägedaks leukeemiaks.

*Koostaja: dr. Marge Rahu
2013*

TÕELINE POLÜTSÜTEEMIA

Tõeline polütsüteemia (TP) on vereloome kasvajaline haigus, mis kuulub müeloproliferatiivsete haiguste gruppi. Tõelise polütsüteemia puhul on omandatud geenimuutuste tõttu kontrolli alt väljunud vereliblede tootmine, eriti punaliblede tootmine. Kuna muutus on toimunud vereloome tüvirakus, millest pärinevad nii punaverelibled, valgelibled ja vereliistakud siis hemogrammis võivad üle referentsväärtuse olla kõigi kolme rakuliini rakkude arv.

Tõeline polütsüteemia on harvaesinev haigus, mida diagnoositakse umbes 2 juhtu 100 000 elaniku kohta aastas. TP võib esineda igas vanusegrupis, kuid peamiselt haigestuvad siiski üle 50 aastased, mehed pisut sagedamini kui naised. TP tekkepõhjused ei ole veel täielikult selged. 95% patsientidest esineb mutatsioon *janus kinaasi 2* geenis (JAK2 V617F). See muutunud geen toodab olulist valku, mis kontrollib luuüdi tüvirakust toodetavate vererakkude arvu ja nende eluiga. Geeni muutus tekib patsiendil elu jooksul ja muutuse tekkepõhjus on ebaselge. See muutus ei ole päritav!

Sümptomid

Enamasti ei ole inimestel mingeid kaebusi tõelise polütsüteemia diagnoosimisel. Sümptomid tekivad peamiselt ülemäära toodetud punavererakkude kuhjumise tõttu veres. Tõuseb vere maht ning veri muutub viskoossemaks ehk paksemaks, mistõttu vere liikumine väikestes veresoontes on häiritud.

Peamised probleemid on:

- ajuvereverastuse häirumisest võivad esineda peavalu, nägemishäired, peapööritus, väsimus, nõrkus, pearinglus, transitoorse isheemilise ataki (ehk mini-insuldi) sümptomid.
- Naha kihelus/sügelus esineb 40% patsientidest ning on hullem peale sooja vanni või sauna.
- Punetav nägu, punetavad labakäed ja labajalad, kõrvalestad, silmaskleerad. Samuti võib esineda sõrmede, varvaste, nina ja huulte tsüanoos ehk sinikus.
- Kõrgenenud vererõhk, südamepuudulikkuse ja südame isheemiatõve sümptomid.
- Üldised sümptomid nagu kaalu langus, väsimus ja öine higistamine.

- Põrna suurenemine ehk splenomegalia esineb 75% patsientidest ja võib tekitada ebamugavustunnet, valu või täiskõhutunnet vasakul ülakõhus. Mõnedel patsientidel suureneb ka maks (hepatomegalia).
- Tromboos esineb 15–60% patsientidest, esinedes väga tihti mitteravitatud patsientidel ning tekitab eluohtlikke komplikatsioone. Trombid võivad olla arteriaalsed või venoossed ning esineda erinevates kohtades, s.h. jala pindmistes ja süvaveenides, südameveresoontes (tekitab rindkere valu, rasketel juhtudel südameinfarkti), ajuveresoontes (tekitab transitoorset aju isheemiat, ajuinsulti), kopsudes (kopsuarteri trombemboolia). Parimaks ennetavaks raviks on vererakkude arvu normaliseerimine.
- Hemorraagilised komplikatsioonid: verevalumite teke, limaskestade veritus, ninaverejooks või verejooks seedetraktist esineb 15–35% patsientidest, eelkõige väga kõrge trombotsüütide arvuga patsientidel.
- Maohaavandite tekkeks on 3–5 korda suurem risk kui tavapopulatsioonis.
- Podagra võib avalduda 25%-l patsientidest.

Tõelist polütsüteemiat diagnoosib hematoloog. Diagnoosimiseks välistatakse teised erütrotsütoosi põhjused, nt sekundaarne polütsüteemia. Analüüsides on referentsväärtusest kõrgem hemoglobiini kontsentratsioon, hematokrit, trombotsüütide arv, leukotsüütide arv, kusihaape ja vitamiin B12 kontsentratsioon, erütropoetiin tase on langenud. Määratakse geenimutatsiooni JAK2 V617F olemasolu. Vajadusel teostatakse luuüdi morfoloogilised uuringud, kus on väljendunud punavereloome hulga suurenemine. Kõhu katsumisel võib tunda suurenenud põrna.

Ravi

Tõeline polütsüteemia on krooniline haigus, mis ei ole välja ravitav. Raviga püütakse kontrollida sümptomeid ja ära hoida tüsistusi vähendades vererakkude arvu. Ravi valik sõltub mitmetest faktoritest: haiguse raskusest, üldisest tervisest, vanusest jne.

Flebotoomia (aadri laskmine) on protseduur, millega eemaldatakse 450–500 ml verd ringlusest. Flebotoomiaga saab kiiresti vähendada kõrget erütrotsüütide hulka. Protseduur sarnaneb veredoonorlusele ja on hästi talutav. Pärast protseduuri peaks rohkem jooma. Enamasti asendatakse vedelikukaotus tilgutades veeni soolalahu.