

Erytroosytoosi ja polysytemia (punasolujen runsaus)

Lääkärikirja Duodecim

8.6.2022

Veritautien erikoislääkäri Minna Lehto



- Yleistä
- Polysytemia vera
- Polysytemia veran oireet
- Polysytemia veran hoito
- Polysytemia veran ehkäisy
- Kirjallisuutta

Keskeistä

- Erytroosytoosilla tarkoitetaan punasolujen ylimäärää.
- Erytroosytoosi voi olla sekundaarinen eli liittyä muihin sairauksiin kuten keuhkohtaumatautiin tai synnynnäisiin sydänvikoihin.
- Polysytemia veralle tyypillistä on luuytimen lisääntynyt solujen tuotanto.
- Lähes kaikilta polysytemia veraa sairastavilta löydetään JAK2-geenin mutaatio.
- Polysytemia veran hoidon tavoitteena on sairauteen liittyvän veritulppariskin pienentäminen asetyylisalisyylihapolla (asperiini) sekä laskemalla hemoglobiinimäärää joko lääkellä tai ottamalla verta pois.
- Polysytemia vera potilaiden on tärkeää olla tupakoimatta ja huolehtia veren kolesterolin ja sokeriarvojen sekä verenpaineen hyvästä tasosta.

Yleistä

Erytroosytoosi tarkoittaa, että punasoluja eli erytroosyyttejä on veressä liian paljon.

Tällöin usein myös [hemoglobiiniarvo](#) on suurentunut, miehillä yli 167 ja naisilla yli 155 g/l.

Yksi erytroosytoosin aiheuttaja on pitkäaikainen tavallista vähäisempi hapensaanti. Korkealla vuoristossa ilma on ohutta, jolloin siellä elävillä ihmisillä veren punasolujen määrä suurenee, koska elimistö sopeutuu hapenpuutteeseen. [Keuhkohtaumataudissa](#) jatkuva hapenpuute johtuu heikentyneestä hapen siirtymisestä keuhkorakkuloista vereen. Samalla tavalla kuin vuoriston ihmisillä elimistö sopeutuu tilanteeseen lisäämällä punasolujen määrää. Muita hapenpuutteen syitä ovat runsas tupakointi sekä eräät synnynnäiset sydänvialat.

Hemoglobiinin poikkeava rakenne voi johtaa siihen, että vaikka hapen saanti on normaalia, punasolut eivät osaa luovuttaa happea sopivassa määrin kudoksille. Elimistö reagoi tilaan lisäämällä punasolujen tuotantoa. Poikkeavat hemoglobiinit ovat perinnöllisiä esimerkiksi HbHelsinki ja HbMeilahti. Erytroosytoosin syynä voi olla myös esimerkiksi [anabolisten steroidien kuten testosteronin käyttö](#), ja sitä todetaan urheilijoilla, jotka käyttävät väärin erytropoietiinia eli EPOa, hormonia, joka aktivoi luuydintä tuottamaan tavallista enemmän punasoluja.

Sairaudesta tai ulkoisesta syystä johtuvaa erytroosytoosia sanotaan sekundaariseksi. Suurentunut hemoglobiiniarvo on mielekäs elimistön reaktio, koska se parantaa veren hapenkuljetusta tiettyyn rajaan asti. Sekundaarisen erytroosytoosin taustalla oleva sairaus pyritään hoitamaan. Jos punasolujen määrä nousee hyvin suureksi, veri tulee liian sakeaksi, jolloin sen poistamista samaan tapaan kuin polysytemia verassa

saatetaan harkita.

Polysytemia vera

Polysytemia vera on suomeksi "todellinen monisoluisuus". Sairaudessa luuydin tuottaa liikaa punasoluja ja usein myös muita verisoluja, jolloin punasolujen lisäksi veressä on verihiutaleita ja valkosoluja normaalia enemmän. Hemoglobiiniarvo on yleensä huomattavasti suurentunut. Sairaus on varsin harvinainen: Suomessa siihen sairastuu vuosittain vain noin 2 henkilöä sadastatuhannesta. Pääosa potilaista on 50–70-vuotiaita.

Suurimmalla osalla polysytemia vera -potilaista löytyy geenimuunnos (mutaatio) eräässä geenissä (JAK2), joka osallistuu verisolujen tuotannon säätelyyn. Luuytimessä syntyy sairas verisolujen esiasteiden kloonit, jotka valtaa alaa ja tuottaa liikaa soluja. Sairaus voi vuosien kuluessa pienellä osalla potilaista edetä [myelofibroosiksi](#), jossa perna suurentuu, luuytimen sidekudoksen määrä lisääntyy, veren valkosolumäärä nousee ja kehittyy anemia. Myös [akuutin leukemian](#) kehittyminen on mahdollista, joskin hyvin harvinaista.

Polysytemia veran eteneminen on yleensä hyvin hidasta. Hyvässä hoidossa olevilla potilailla sairaus ei juurikaan lyhennä elinaikaa. Potilaat elävät keskimäärin noin 10–15 vuotta sairauden toteamisen jälkeen.

Polysytemia veran oireet

Polysytemia veran oireita voi olla vaikeaa tunnistaa, ja taudin jäljille päästään usein muun syyn vuoksi otetuissa laboratoriotutkimuksissa todetun korkean hemoglobiinin ansiosta.

Tyypillisiä polysytemia veran oireita ovat pään raskauden tunne ja päänsärky. Tavallista on ihon kutina, joka pahenee vesikontaktin kuten suihkun tai saunomisen jälkeen. Muita mahdollisia oireita ovat sormien pistely, huimaus ja yleinen väsymys. Iho ja joskus myös silmän sidekalvot voivat olla punoittavia. Joskus potilailla on kihtiä.

Polysytemia vera lisää selvästi alttiutta saada sekä verisuonitukoksia että verenvuotoja.

Polysytemia veran hoito

Hoidon tavoite on ehkäistä verisuonitukoksia sekä lievittää oireita. Hoidon suunnittelee sisätautien tai veritautien erikoislääkäri. Suunnittelussa otetaan huomioon potilaan muut sairaudet. Hoito voidaan usein toteuttaa perusterveydenhuollossa eli esimerkiksi terveyskeskuksessa.

Kaikille potilaille aloitetaan veritulppien ehkäisemiseksi asetyylisalisyylihappo. Veren punasolujen määrää vähennetään sopivaksi joko lääkkeellä tai ottamalla verta laskimosta samaan tapaan kuin verenluovutuksessa. Toimenpidettä kutsutaan venesektioksi. Venesektioita tehdään aluksi muutaman kerran viikon tai parin välein. Hoitojakso uusitaan hemoglobiinin noustessa jälleen liian korkeaksi. Tavallisesti venesektioita tehdään 6–8 vuosittain. Venesektioiden myötä potilaan rautavarastot pienevät ja verikokeissa voidaan todeta raudanpuute. Tämä on venesektioiden tavoite eikä polysytemiapotilaille tule antaa rautatabletteja ilman veritautilääkärin konsultaatiota.

Luuytimen punasolujen ja verihiutaleiden tuottoa voidaan hillitä ja pernan kokoa pienentää tarvittaessa lääkkeillä. Yleisimmin käytetään hydroksikarbamidia. Nuorilla potilailla saatetaan harkita hoidoksi interferonia. JAK-estäjä ruxolitinibi on tarkoitettu toisen linjan hoitoon potilaille, joiden hoitovaste hydroksikarbamidille on riittämätön tai jotka eivät sivuvaikutusten vuoksi voi kyseistä lääkettä käyttää. Sekä interferonin että ruxolitinibin käyttöä rajoittaa valmisteilta puuttuva KELAn korvattavuus. Iäkkäämmillä potilailla voidaan käyttää myös busulfaani-nimistä solunsalpaajaa tai radioaktiivista fosforia.

Koska verisuonitukokset ovat suurin uhka polysytemia veraa sairastaville potilaille, on tukosvaaran vähentämiseksi erittäin tärkeää välttää tupakointia ja tavoitella hyviä verenpaine-, verensokeri- ja kolesteroliarvoja. Antihistamiineista tai valohoidosta saattaa olla apua kutinan lievittämisessä. Kihtiläkkeet voivat olla tarpeen niveloireiden ehkäisyssä.

Polysytemia veran ehkäisy

Polysytemia veraan ei tunneta ehkäisyä.

Aiemmat kirjoittajat: Sisätautien erikoislääkäri Pertti Mustajoki ja Veritautien erikoislääkäri Jonna Salonen

Artikkelin tunnus: dlk00013 (003.006)

© 2022 Kustannus Oy Duodecim