



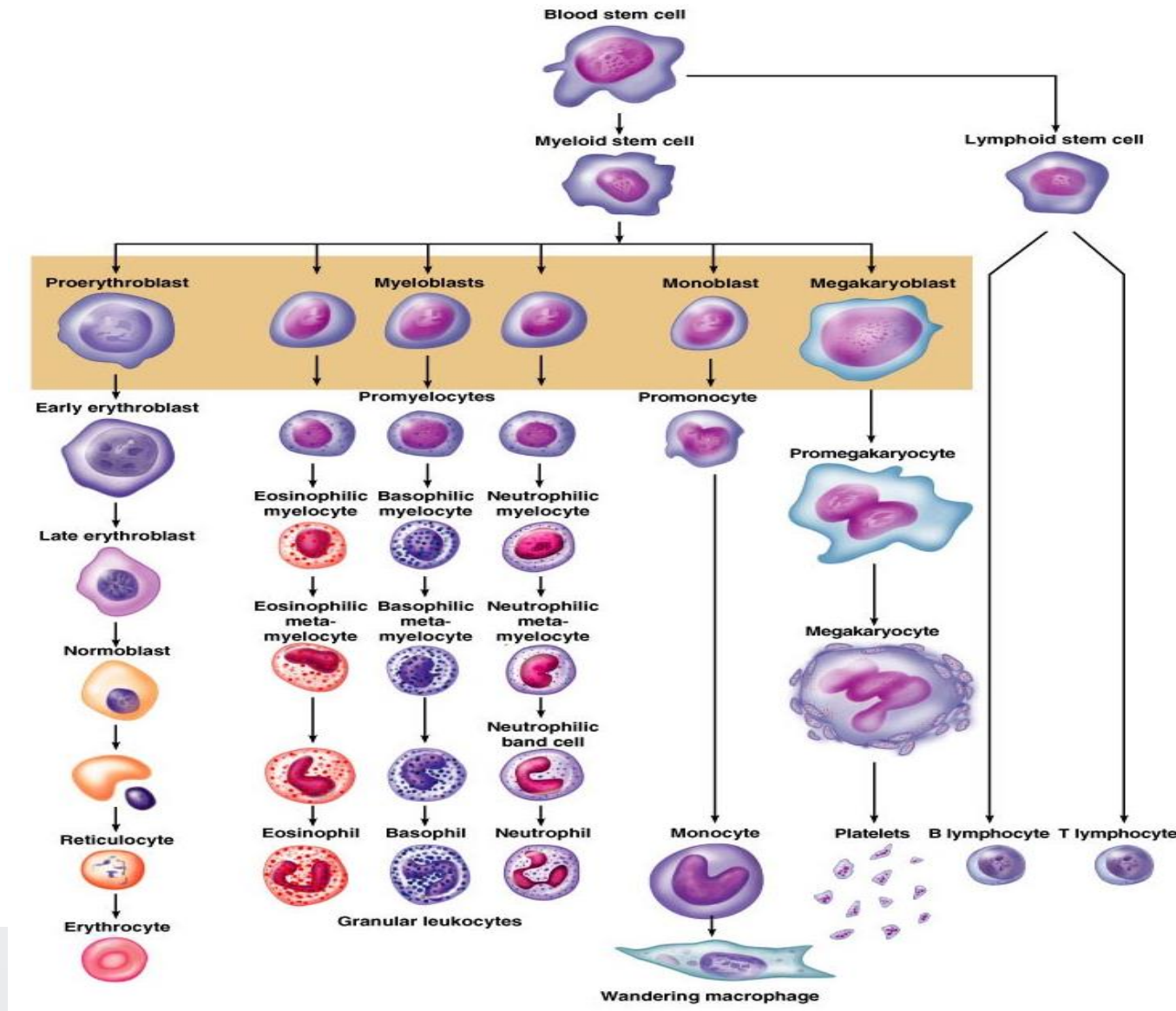
PERH hematoloogiakeskus – partner verehaiguste diagnoosimisel ja ravis

lige Viigimaa
30.10.2014

Loengu eesmärk ja sisu

- Tutvustada kaasaegset hematoloogiat kui eriala
 - Hematoloogiliste haiguste spekter
 - Verehaiguste epidemioloogiast maailmas/Euroopas/Eestis
- Anda ülevaade PERH hematoloogiakeskuse tööst
 - Koostöövõrgustik
 - Labor/patoloogia
 - Perearstid
 - Naaberosakonnad/kliinikud
 - Eestisisene/rahvusvaheline koostöö
 - Patsiendid/patsientide esindajad

Vererakkude teke luuüdis



Kui palju on erinevaid verehaigusi?

Healoomulised verehaigused

- Koagulopaatiad
- Trombofiilia/tromboosivalmidus
- Kaasasündinud ja omandatud immuunsüsteemi häired
- Kaasasündinud ja omandatud vereloomepuudulikkus
- Hemoglobiinopaatiad
- Ladestushaigused (Gaucher` tõbi)

Vereloome- ja lümfoidkoe kasvajad

- Kasvajad, mis tekivad vereloomerakkudest luuüdis, perifeerses veres, lümfisõlmedes ja põrnas, s.o. vereloomeorganites.
- Vereloomekasvajad võivad haarata ka teisi anatoomilisi piirkondi (nt kesknärvisüsteem, gastrointestinaaltrakt) kas metastaseerudes või vahetu kasvajalise infiltratsiooni teel või ekstranodaalse lümfoidkoe kasvajalise transformatsiooni tagajärjel.
- Kliiniline informatsioon, morfoloogia, immunohistokeemilised testid on alati vajalikud, molekulaarne informatsioon valitud juhtudel lisaks

Vereloome- ja lümfoidkoe kasvaja

- leukeemiad
- Hodgkini lümfoomid
- mitte- Hodgkini lümfoomid
- plasmarakulised kasvaja

- müelodüsplastilised sündroomid
- müeloproliferatiivsed haigused

Vereloome- ja lümfoidkoe kasvajakad

WHO 2008 – 144 kliiniliselt eristatavat haigust

- Müeloproliferatiivsed haigused (12)
- Müeloidsed ja lümfoidsed kasvajakad eosinofiiliaga ja PDGFRA, PDGFRB või FGFR1 muutustega (3)
- Müelodüsplastilised/müeloproliferatiivsed haigused (5)
- Müelodüsplastilised sündroomid (9)
- Äge müeloidne leukeemia ja eellasrakkudest lähtunud haigused (25)
- Äge leukeemia mitme liinikuuluvuse tunnustega (5)
- Eellasrakulised lümfoidsed kasvajakad (9)
- B- küpserakulised kasvajakad (38)
- T- ja NK- küpserakulised kasvajakad (22)
- Hodgkini lümfoom (6)
- Histiotsütaarsed ja dendriitrakulised kasvajakad (7)
- Transplantatsioonijärgsed lümfo proliferatiivsed haigused (3)

T- ja NK- küpserakulised kasvajad (1)

- T-prolümfotsüüt leukeemia
- T-granulaarakuline lümfotsüüt leukeemia
- Krooniline NK-rakuline lümfoproliferatiivne haigus
- Agressiivne NK-rakleukeemia
- Täiskasvanu T-rakleukeemia/lümfoom
- Ekstranodaalne NK/T-rakklümfoom, ninas
- Enteropaatiaga seotud T-rakklümfoom
- Hepatosplenaalne T-rakklümfoom
- Nahaalne pannikuliidi-taoline T-rakklümfoom
- *Mycosis fungoides*
- Sézary sündroom

T- ja NK- küpserakulised kasvajaad (2)

- Lapseea süsteemne EBV-positiivne T-rakuline lümfoproliferatiivne haigus
- *Hydroa vacciniforme* laadne lümfoom
- Primaarne naha CD30-positiivne T-rakuline lümfoproliferatiivne haigus
- Lümfomatoidpapuloos
- Primaarne naha anaplastiline suurakklümfoom
- Primaarne naha gamma-delta T-rakklümfoom
- *Primaarne naha CD8-positiivne agressiivne epidermotroopne T-tsütotoksiline lümfoom*
- *Primaarne naha CD4-positiivne T-väikse/keskmise-rakuline lümfoom*
- Perifeerne T-rakklümfoom, teisiti täpsustamata
- Angioimmuunoblastne T-rakklümfoom
- Anaplastiline suurakklümfoom, ALK positiivne
- *Anaplastiline suurakklümfoom, ALK negatiivne*

Kui palju on erinevaid verehaigusi!

Haruldased haigused e. harvikaigused

- 5 : 10 000
- 6000- 8000 erinevat praegu teada
- 250- l on RHK- 10 kood
- Probleem: enamus on nähtamatud ja seega teadvustamata/tundmatud tervishoiusüsteemis
- Vähhkasvajate puhul 6 : 100 000

Näiteid verehaiguste esmashaigestumisest (:100 000)

- Äge lümfoidne leukeemia (≥ 65 a) 0,3
- Äge müeloidne leukeemia (≥ 65 a) 9

M. Punab jt Med Oncol 2013

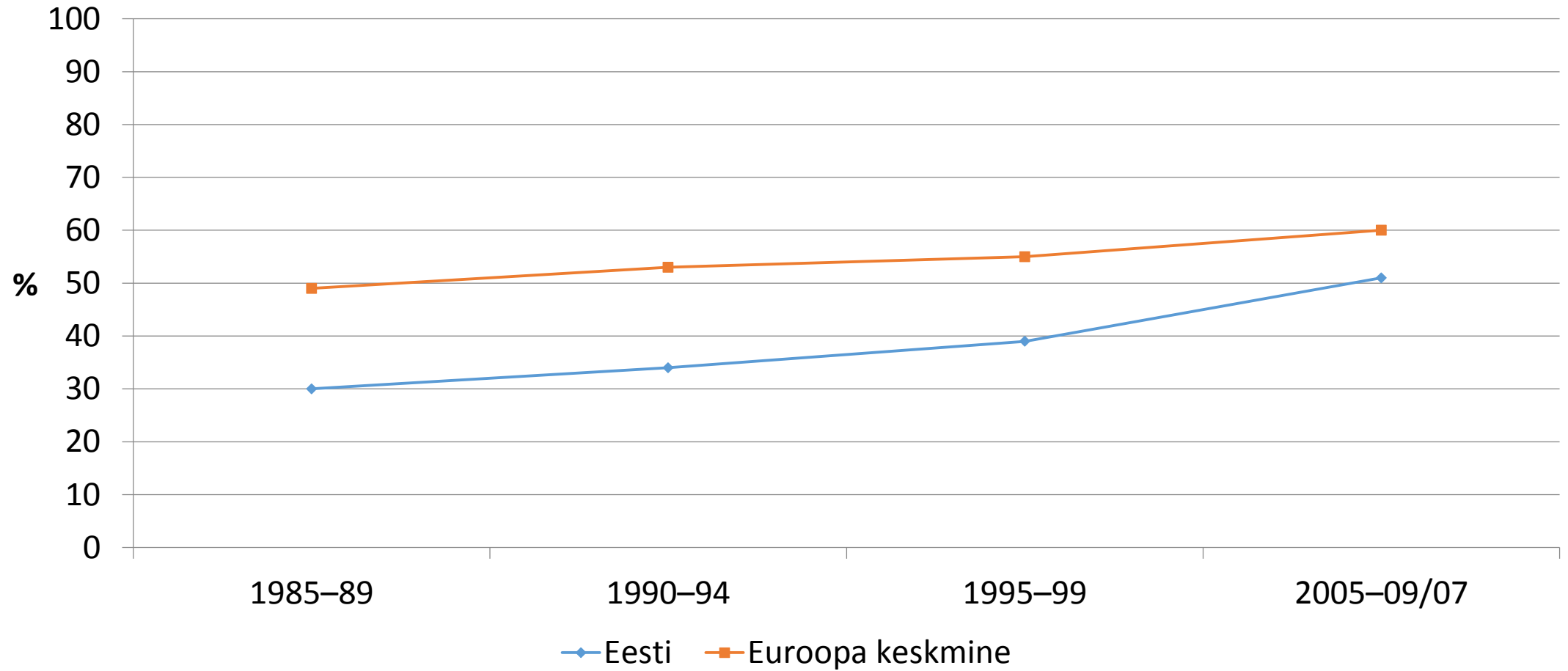
- Krooniline müeloidne leukeemia 1,26
- Krooniline lümfoidne leukeemia 5
- Karv- rakuline leukeemia < 1
- Hodgkini lümfoom 2,68 (M), 2, 03 (N)

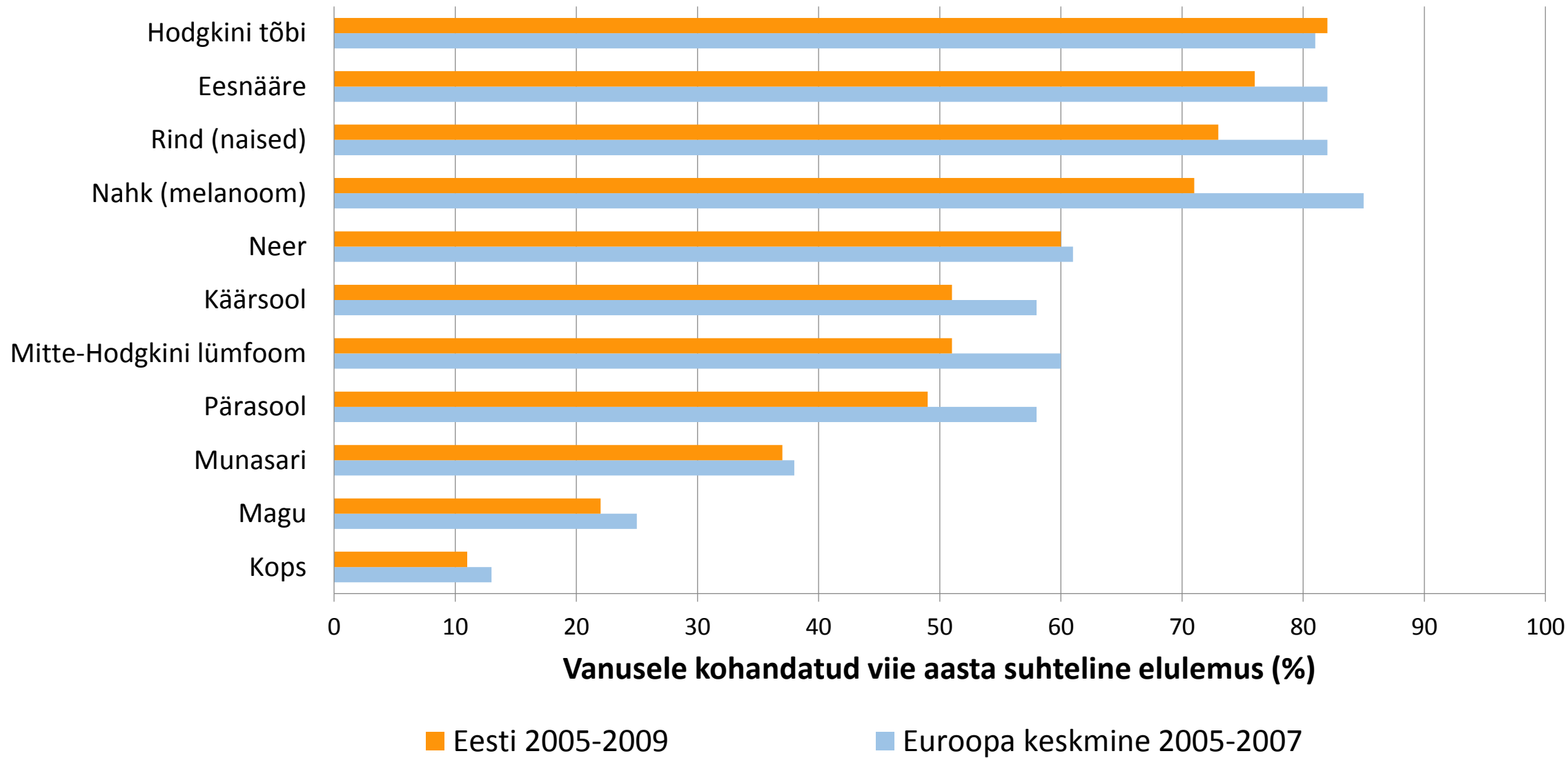
RARECARE

Näiteid verehaiguste esinemissagedusest

- Trombofiilia 10 (15)% elanikkonnast? Kui palju tromboosipatsientidest?
- Von Willebrandi tõbi 1% elanikkonnast
- A- hemofiilia 20 : 100 000 (M)
- B- hemofiilia 5 : 100 000 (M)
- Gaucher' tõbi 1 : 75 000

Mitte-Hodgkini lümfoomi elulemuse trendid Eestis ja Euroopas





EUROpean CAncer REgistry

EUROCARE

- EUROCARE – 5
 - 116 vähiregistrit 30 riigist (s.h. Eesti Vähiregister)
 - Difuusne B- suurearakuline lümfoom
 - 200 patsienti

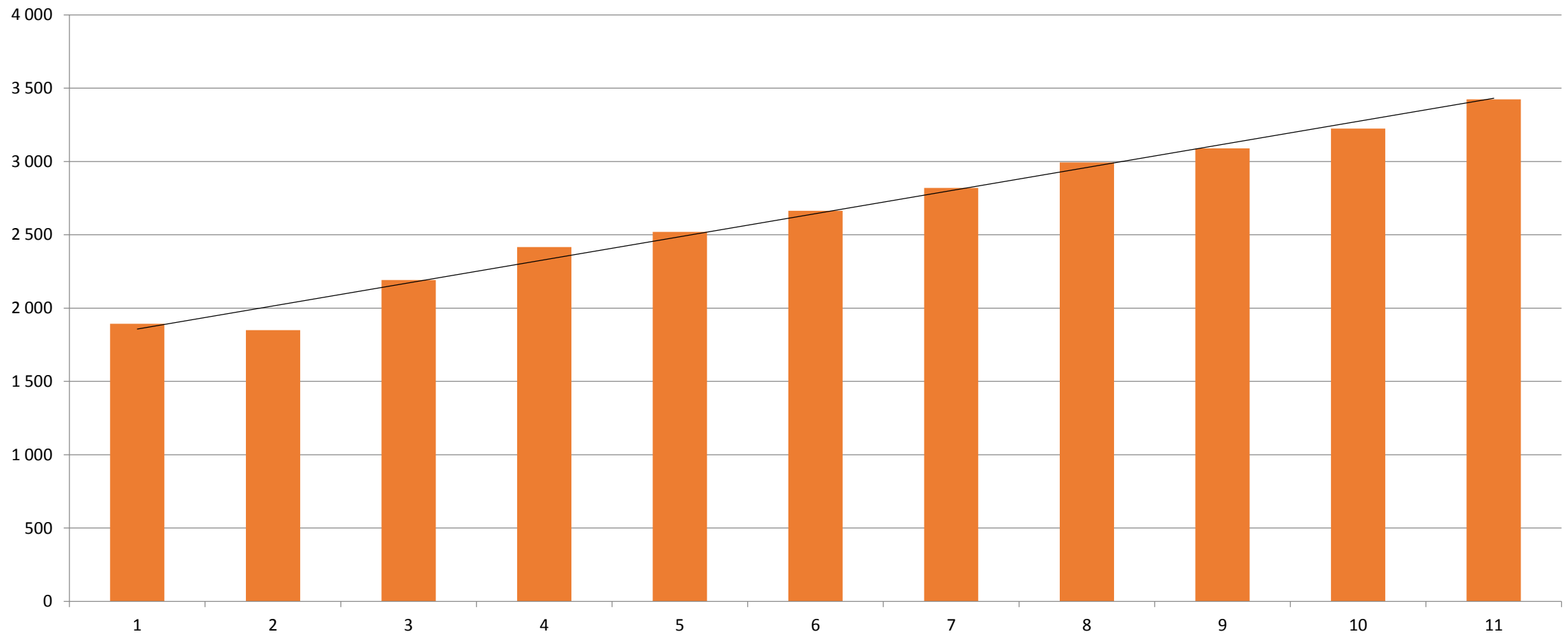
Osakaal %

- Tallinn 47
- Harju 15
- Pärnumaa 9,1
- Lääne- Viru 6,5
- Ida- Viru 6,3
- Rapla 4,6
- Saaremaa 3,6
- Hiiumaa 1,3

Patsientide arv maakondades 2013 aastal



Ambulatoorsel vastuvõtul käinud isikute arv 2003-2013



Maliigse haigusega amb. patsiendid

| Diagnoos | Haigete arv (st isikud) | | |
|---|-------------------------|--------------|--------------|
| | 2003 | 2013 | 2003-2013* |
| Lümfoid- ja vereloomekoe ning nendes. kudede PK-d / C81-C96 | 435 | 1 198 | 2 415 |
| Hodkini tõbi / C81 | 4 | 115 | 176 |
| Follikulaarne mitte-Hodkini tüüpi lümfoom / C82 | 15 | 27 | 59 |
| Difuusne mitte-Hodkini tüüpi lümfoom / C83 | 36 | 296 | 495 |
| Muud mitte-Hodkini lümfoomid / C84-C85 | 9 | 43 | 128 |
| Waldenströmi makroglobulineemia / C88 | 12 | 21 | 46 |
| Hulgine müeloom ja plasmarakulised PK-d / C90 | 51 | 157 | 381 |
| Lümfoidleukeemia / C91 | 249 | 427 | 926 |
| Äge lümfoblastleukeemia / C91.0 | 11 | 18 | 59 |
| Krooniline lümfotsüütleukeemia / C91.1 | 224 | 382 | 832 |
| Müeloidleukeemia / C92 | 68 | 116 | 352 |
| Äge müeloidleukeemia / C92.0 | 17 | 33 | 185 |
| Krooniline müeloidleukeemia / C92.1 | 38 | 65 | 128 |
| Äge promüelotsüütleukeemia / C92.4 | 5 | 8 | 16 |
| Äge müelomonotsüütleukeemia / C92.5 | 14 | 5 | 49 |
| Monotsüütleukeemia / C93 | 11 | 17 | 70 |
| Äge monotsüütleukeemia / C93.0 | 1 | | 10 |
| Muud tapsustatud rakutüüpi leukeemiad / C94 | 3 | | 7 |
| Äge erütroleukeemia / C94.0 | | | 2 |
| Äge megakarüoblastleukeemia / C94.2 | 2 | | 3 |
| D45 kuni D47 | 344 | 561 | 1 185 |
| Tõeline polütsüteemia / D45 | 131 | 159 | 334 |
| Müelodüsplastilised sündroomid / D46 | 69 | 70 | 271 |
| Krooniline müeloproliferatiivhaigus. Müelofibroos / D47.1 | 58 | 109 | 286 |
| Essentsiaalne trombotsüteemia / D47.3 | 91 | 177 | 335 |
| Maliigsed vereloomehaigused kokku / C81 - C96 ja D45 - D47 | 774 | 1 750 | 3 503 |



E- konsultatsioon hematoloogias

- **Täiskasvanud patsient (19 aastane ja vanem) suunatakse e-saatekirjaga hematoloogile järgnevalt loetletud seisundite korral:**
- hemogrammi ja settereaktsiooni muutused, mille põhjuseid on otsitud ja pole leitud ning mis on püsinud vähemalt 4 nädalat;
- seletamatu püsiv aneemia, kui on välistatud verekaotus seedetraktist ja imendumishäired (tsöliaakia, pernitsiosne aneemia), günekoloogilised verekaotuse põhjused või juhul kui teadaoleva põhjusega raua defitsiidi korral esineb suboptimaalne ravivastus vähemalt 8 nädalat kestnud suukaudsele adekvaatsele rauaravile;
- kahtlus pahaloomulisele vere- ja lümfisüsteemi haigusele (s.h müeloomtõbi);
- kahtlus veritsushaigusele;
- lümfadenopaatia - lokaalne või generaliseerunud lümfisõlmede suurenemine üle 1 cm, mis on püsinud ilma infektsioosse põhjuseta üle 6 nädala või alla 6 nädala koos üldsümptomitega (üldseisundi halvenemine, hepato- ja/või splenomegalia, lümfisõlmede kiire suurenemine, oluline mittetahtlik kaalulangus, ebaselge põhjusega palavik, muutused kliinilises veres, hüperkaltseemia, tugev öine higistamine, seletamatu lööbeta nahasügelemine);
- kahtlus hematoloogiliselt manifesteeruvale pärilikule haigusele (sfärotsütoos, hemoglobiinopaatid, ladestushaigused);
- kahtlus immuunpuudulikkusele, kui HIV-infektsioon on välistatud;
- muud seisundid ja haigusjuhud, mis suunava arsti hinnangul vajavad hematooloogi konsultatsiooni.

Haiglas viibinud isikute arv

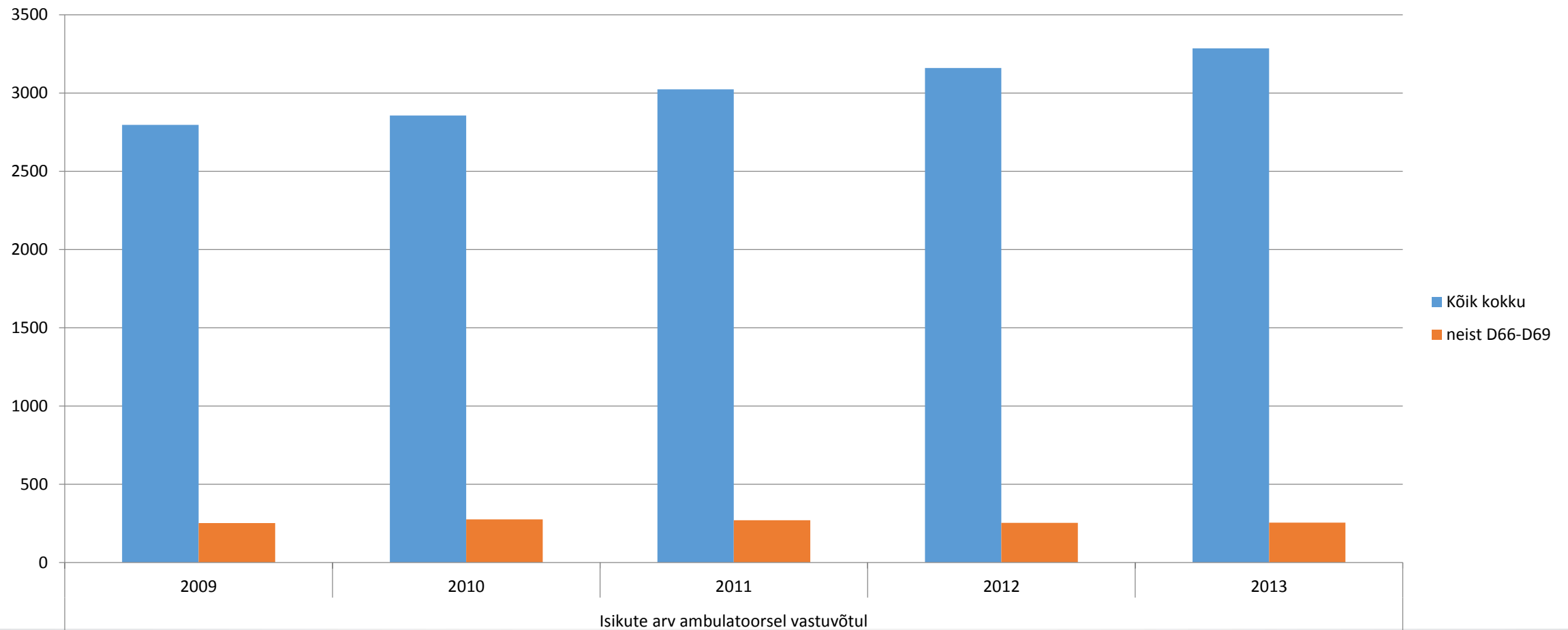
| Statsionaarne töö (Mustamäe, Hiiu ja II keemiaravi) | | | | | |
|---|---------------------------|------|------|------|------|
| | Isikute arv statsionaaris | | | | |
| | 2009 | 2010 | 2011 | 2012 | 2013 |
| Kõik kokku | 417 | 389 | 434 | 457 | 486 |

Keemiaravi saanud patsientide arv

(9 kuu andmed)

| NIMETUS | HAIGEID | | | |
|---|---------|------|------|------|
| | 2011 | 2012 | 2013 | 2014 |
| Ägeda müeloidse leukeemia kemoteraapiakuur | 22 | 21 | 25 | 28 |
| Ägeda lümfoidse leukeemia kemoteraapiakuur | 4 | 9 | 9 | 16 |
| Hodgkini lümfoomi kemoteraapiakuur | 26 | 30 | 29 | 38 |
| Mitte-Hodgkini lümfoomi kemoteraapiakuur | 142 | 136 | 152 | 152 |
| Müeloomi ja plasmotsüstoomi kemoteraapiakuur | 57 | 67 | 78 | 76 |
| Kroonilise lümfoidse leukeemia kemoteraapiakuur | 45 | 47 | 59 | 54 |
| Ravikuur brentuksimabvedotiiniga, 1 viaal | 0 | 0 | 0 | 2 |
| KOKKU (aritmeetiline) | 296 | 310 | 352 | 366 |

Veritsusprobleemidega patsiendid ambulatoorsel vastuvõtul

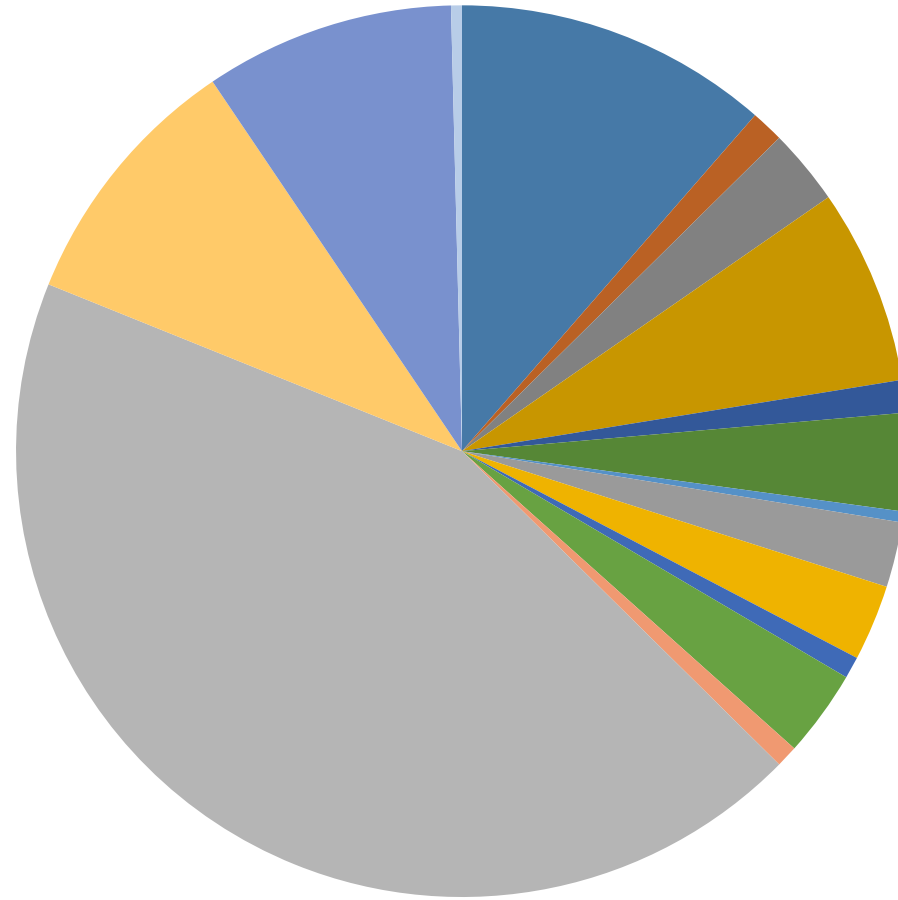


A- hemofiiliaga patsiendid

| | Veritsusprobleemidega isikute arv ambulatoorsel vastuvõtul | | | | |
|--------------|--|-----------|-----------|-----------|-----------|
| | 2009 | 2010 | 2011 | 2012 | 2013 |
| Kõik | 253 | 276 | 271 | 254 | 255 |
| A hemofiilia | 21 | 31 | 31 | 29 | 38 |

Veritsushaiguste spekter 2012

(D66- D69)



Siirdamiste arv aastas

| | |
|----------------------------|-----------|
| 2006 | 12 |
| 2007 | 21 |
| 2008 | 28 |
| 2009 | 24 |
| 2010 | 25 |
| 2011 | 23 |
| 2012 | 28 |
| 2013 | 30 |
| KOKKU 2006-2013 | 191 |

Siirdamised diagnoosi järgi 2006-2013

| | Lümfoom | Müeloom | Amüloidoos | Testis |
|-------------|----------|-----------|------------|--------|
| 2006 | 1 | 11 | - | - |
| 2007 | 6 | 15 | - | - |
| 2008 | 11 | 17 | - | - |
| 2009 | 10 | 14 | - | - |
| 2010 | 4 | 19 | - | 2 |
| 2011 | 5 | 17 | - | 1 |
| 2012 | 14 | 13 | - | 1 |
| 2013 | 7 | 22 | 1 | - |
| KOKKU | 58 | 128 | 1 | 4 |

Koostöö teiste haiglatega

- Tartu Ülikooli Kliinikum
- Karolinska Ülikoolihaigla
- Sahlgrenska Ülikoolihaigla
- Helsinki Ülikoolihaigla

Koostöö patsientide organisatsioonidega

- Eesti Hemofiiliaühing
- Eesti Leukeemia- ja Lümfoomihaigete liit
- Eesti Müeloomiliit

Kokkuvõte

- Hematoloogia on spetsiifiline ja kiiresti arenev eriala
- Hematoloogia sisaldab mitmeid väikesemahulisi ja erilisi subspetsialiteete
- Mitmete hematoloogiliste haiguste intsidents suureneb, enamuse prevalents oluliselt suureneb
- Hematoloogilised ravivõimalused paranevad, kuid ravi kättesaadavus muutub üha suuremaks probleemiks
- Väikese/marginaalse eriala vajaduste selgitamine ja põhjendamine on keeruline
- Marginaalsusele vaatamata on hematoloogia väga integratiivne eriala
- Ainult koostöö (teiste erialadega) tagab edu/võimaluse olemas olla ja areneda