

Sisällys

Lukijalle _____ 5

I Johdatus hematologiaan

1 Verisolujen tuotanto ja sen säätely _____ 16

Timo Siitonen, Pirjo Koistinen

Verisolujen tuotanto sikiökaudella ja aikuisiällä _____ 16

Hematopoeettiset kantasolut _____ 17

Hematopoeesin säätely _____ 19

Punasolujen tuotanto _____ 23

Granulosyyttien ja monosyyttien tuotanto _____ 24

Trombosyyttien tuotanto _____ 26

Lymfaattisten solujen tuotanto _____ 27

2 Veren hyytyminen ja fibrinolyysi _____ 31

Riitta Lassila

Veren hyytyminen – verihiutaleiden, hyytymisjärjestelmän ja fibrinolyysin yhteistoiminta _____ 31

Verihiutaleet _____ 32

Hyytymisjärjestelmä _____ 36

Fibrinolyysi ja sen säätely _____ 39

Veren hyytyminen ja syöpä _____ 40

Veren hyytymisen ja fibrinolyysin mittaaminen _____ 40

3 Veritautien immunologiaa _____ 43

Satu Mustjoki, Tom Pettersson, Marjatta Sinisalo, Jukka Vakkila

Immuunijärjestelmä _____ 43

Immunologinen toleranssi ja autoimmunitaetit _____ 45

Perinnöllinen alttius autoimmunitaettiin _____ 46

Ympäristötekijät autoimmunitautien synnyssä _____ 47

Autoimmunitaudit _____ 47

B-solutauteihin liittyviä immunohepatologisia näkökohtia _____ 51

Syöpäimmunologiaa _____ 52

4 Pahanlaatuisten veritautien lääkehoito _____ 62

Janne Backman, Kari Remes, Kimmo Porkka

Alkyloivat solunsalpaajat _____ 65

Kasvainantibiootit _____ 65

Antimetaboliitit _____ 66

Mitoosin estäjät, vinka-alkaloidit ja taksaanit _____ 70

Platinajohdokset _____ 70

Topoisomeraasi-entsyymien estäjät _____ 71

Vasta-aineet _____ 71

Tyrosiinikinaasin estäjät _____ 73

Muut syöpälääkkeet _____ 75

Hematopoeettiset kasvutekijät _____ 76

Solunsalpaajahoidon suojalääkkeet	79
Biosimilaarit	80

II Hematologiset laborioriotutkimukset

5 Verinäytteet ja morfologiset tutkimukset	84
<i>Eeva-Riitta Savolainen, Anri Tienhaara</i>	
Hematologiset laborioriotutkimukset	84
Morfologiset tutkimukset	96
6 Verisyöpien syto- ja molekyyli­genetiikka	101
<i>Kirsi Autio, Veli Kairisto</i>	
Syto- ja molekyyli­geneettiset poikkeavuudet ja niiden yleis­piirteitä	102
Poikkeavuuksien osoittamiseen käytettävät menetelmät	109
Geneettinen diagnostiikka ja hoidon monitorointi eri tautiryhmissä	123
Näytteenotto sytogeneettiseen ja molekyyli­geneettiseen tutkimukseen	137
<i>Kimmo Porkka</i>	
7 Pahanlaatuisten veritautien immunofenotyyppitys	139
<i>Sanna Siitonen, Tarja-Leena Penttilä</i>	
Virtaus­syto­metrian periaate	139
Immunofenotyyppitys	140
Veritautien immunofenotyyppitys	140
Virtaus­syto­metrinen jäännöstautianalytiikka	148
8 Hyytymistutkimukset	152
<i>Lotta Joutsu-Korhonen</i>	
Preanalytiikan erityis­piirteitä	152
Analytiikan erityis­piirteitä	154
Primaarihemostaasin tutkiminen	154
Hyytymisjärjestelmän tutkimukset	156
Fibrinogeeni ja fibrinolyysi	156
Hyytymishäiriöpotilaan tutkiminen	157

Antikoagulaatiohoidon laboriorioseuranta	158
Vierianalytiikka	159

III Anemiat ja muut sytopeniat

9 Anemiapotilaan tutkiminen	162
<i>Tapio Nousiainen</i>	
Anemia ja sen kompensatiomekanismit	163
Anemian oireet	163
Anamneesi	164
Status	164
Anemian selvittely	164
Veren sivelyvalmiste ja luuydinnäyte	167
Muut tutkimukset	167
10 Rauta-aineenvaihdunta ja raudanpuute­anemia	169
<i>Maria Rämets, Seppo Parkkila, Arja Harila-Saari</i>	
Raudan imeytyminen	169
Rautavarastot	169
Perinnöllinen (primaarinen) hemokromatoosi	171
Raudanpuute­anemia	176
11 Megaloblastinen anemia	182
<i>Saila Loikas</i>	
B ₁₂ -vitamiini	182
Folaatti	183
Megaloblastisen anemian biokemiallinen tausta	184
Megaloblastisen anemian etiologia	185
Megaloblastisen anemian selvittely	189
Megaloblastisen anemian hoito ja hoitovasteen seuranta	195
B ₁₂ -vitamiinin ja foolihapon käyttö profylaksissa	196
12 Tulehdusanemia	197
<i>Tom Pettersson</i>	

Esiintyminen ja taustalla olevat sairaudet	197
Oireet ja laboratoriolöydökset	198
Diagnostiikka ja erotusdiagnostiikka	199
Biologinen merkitys ja patogeneesi	200
Hoito	202
13 Hemolyyttiset anemiat	204
<i>Eeva-Riitta Savolainen, Sakari Kakko, Kirsi Jahnukainen, Eeva Juvonen</i>	
Hemolyysin laboratoriodiagnostiikka	204
Hankinnaiset hemolyyttiset anemiat	208
Periytyvät punasolupoikkeavuudet	219
14 Kohtauksittainen yöllinen hemoglobiinivirtsaisuus	228
<i>Marjaana Säily, Elina Armstrong, Seppo Meri</i>	
Patogeneesi	228
Kliininen taudinkuva	230
Diagnoosi	233
Hoito	234
Ennuste	235
15 Aplastinen anemia	237
<i>Liisa Volin</i>	
Hankinnainen aplastinen anemia	237
Synnyttäiset aplastiset anemiat	242
Puhdas punasoluaplasia	243
16 Neutropenia ja agranulosytoosi	246
<i>Marjaana Säily</i>	
Määritelmät	246
Neutropenia ja infektioalttius	247
Neutropenian mekanismit ja syyt	247
Neutropenian selvittely	255
17 Trombosytopeniat	258
<i>Eira Poikonen, Esa Jantunen</i>	
Trombosytopenian oireet	258
Trombosytopenian syntymekanismit	258
Immunologinen trombosytopenia (ITP)	260
Muut trombosytopeniat	265

IV Pahanlaatuiset veritaudit

18 Akuutit leukemiat	270
<i>Kimmo Porkka, Pirjo Koistinen</i>	
Etiologia	270
Patogeneesi	270
Oireet ja löydökset	271
Diagnoosi	272
Luokittelu	272
Akuuttien leukemioiden hoitoperiaatteet	273
19 Myelodysplastiset oireyhtymät	284
<i>Timo Siitonen, Freja Ebeling</i>	
Epidemiologia ja etiologia	284
Patogeneesi ja molekyyli-genetiikka	285
Oireet ja löydökset	286
Diagnostiikka	287
Erotusdiagnostiikka	291
Luokittelu	292
Ennuste	292
Hoito	293
Myelodysplastiset/myeloproliferatiiviset neoplasiat	298
20 Krooninen myeloinen leukemia	303
<i>Satu Mustjoki, Pirjo Koistinen</i>	
Etiologia ja patogeneesi	303
Oireet ja löydökset	304
Diagnostiikka	305
Taudin vaiheet	306
Riskiluokitus	307
Hoito	307
21 Polysytomia vera ja muut erytrocytoosit	314
<i>Kari Remes</i>	
Polysytomia vera	314
Familiaalinen erytrocytoosi	324
Sekundaariset erytrocytoosit	324
Relatiiviset erytrocytoosit	328

22 Primaarinen myelofibroosi _____	330	26 Lymfoomat _____	370
<i>Urpu Salmenniemi</i>		<i>Marja-Liisa Karjalainen-Lindsberg, Sirpa Leppä, Sirkku Jyrkkiö, Outi Kuittinen</i>	
Patogeneesi _____	330	Yleistä lymfoomista _____	370
Kliininen kuva ja diagnoosi _____	331	<i>Marja-Liisa Karjalainen-Lindsberg, Sirpa Leppä, Sirkku Jyrkkiö</i>	
Taudinkulku ja ennuste _____	333	Non-Hodgkin-lymfoomat _____	376
Hoito _____	334	<i>Sirpa Leppä, Marja-Liisa Karjalainen-Lindsberg, Outi Kuittinen, Sirkku Jyrkkiö</i>	
23 Essentiaalinen trombosytemia ja muut trombosytoosit _____	338	Hodgkinin lymfooma _____	385
<i>Riitta Niittyvuopio, Eeva Juvonen</i>		<i>Sirkku Jyrkkiö, Marja-Liisa Karjalainen-Lindsberg</i>	
Trombopoieesin säätely _____	338	Lymfoomapotilaan seuranta ja hoidon myöhäishaitat _____	390
Essentiaalinen trombosytemia _____	338	<i>Outi Kuittinen</i>	
Familiaalinen trombosytoosi _____	345	27 Karvasoluleukemia _____	393
Reaktiiviset trombosytoosit _____	345	<i>Kimmo Porkka</i>	
24 Krooninen eosinofilinen leukemia ja muut eosinofiliat _____	347	Kliininen kuva _____	393
<i>Sakari Kakko, Pirjo Koistinen</i>		Patogeneesi ja diagnoosi _____	393
Eosinofilian syitä _____	347	Hoito _____	394
Eosinofilia ja elinmuutokset _____	351	Karvasoluleukemiavariantti _____	394
Eosinofilian selvittely – käytännön vinkkejä _____	351	28 Histiosytoosit _____	396
Eosinofilian hoito ja seuranta _____	352	<i>Mervi Taskinen, Esa Jantunen</i>	
25 Krooninen lymfaattinen leukemia ja muut lymfosytoosit _____	354	Histiosytaariset solut _____	396
<i>Taru Kuittinen, Kari Remes</i>		Histiosytoosien luokittelu _____	396
Etiologia ja patogeneesi _____	354	Dendriittisten solujen histiosytoosit _____	397
<i>Taru Kuittinen</i>		Hemofagosyyttiset lymfohistiosytoosit _____	400
Oireet ja löydökset _____	356	Pahanlaatuiset histiosytoosit _____	402
<i>Taru Kuittinen</i>		29 Multippeli myelooma ja muut gammapatiat _____	403
Diagnostikka _____	356	<i>Mervi Putkonen, Raija Silvennoinen</i>	
<i>Taru Kuittinen</i>		Multippeli myelooma _____	403
Ennustetekijät _____	358	Merkitykseltään epäselvä monoklonaalinen gammapatia _____	424
<i>Taru Kuittinen</i>		Osteoskleroottinen myelooma, POEMS-oireyhtymä _____	426
Erotusdiagnostiikka _____	359	Plasmosytoomat _____	426
<i>Taru Kuittinen</i>		Waldenströmin makroglobulinemia _____	427
Kroonisen lymfaattisen leukemian hoito _____	360	Raskasketjutaudit _____	433
<i>Taru Kuittinen, Kari Remes</i>			
Muut lymfosytoosit _____	365		
<i>Taru Kuittinen, Kari Remes</i>			

30 Amyloidoosi	435
<i>Tom Pettersson, Pekka Anttila</i>	
Amyloidoosin määritelmä ja luokittelu	435
AL-amyloidoosin esiintyvyys	436
Amyloidoosin patologia ja patogeneesi	436
AL-amyloidoosin kliininen kuva	438
AL-amyloidoosin diagnostiikka	441
Muut monoklonaalisten immunoglobuliinien kertymätaudit	443
AL-amyloidoosin ennuste	444
AL-amyloidoosin hoito	444
Paikallinen AL-amyloidoosi	446
Muut amyloidoosit	446
Taudinmäärityksessä huomioitavaa	447

V Hematopoeettisten kantasolujen siirrot

31 Kantasolujen siirto (luuytimensiirto)	450
<i>Maija Itälä-Remes, Liisa Volin</i>	
Historiaa	450
<i>Maija Itälä-Remes</i>	
Transplantaatioimmunologia	451
<i>Maija Itälä-Remes</i>	
Kantasolujen siirron (luuytimensiirron) periaate	466
<i>Maija Itälä-Remes, Liisa Volin</i>	
Verenmuodostuksen kantasolut	467
<i>Maija Itälä-Remes</i>	
Kantasolujen siirron aiheet	468
<i>Maija Itälä-Remes, Liisa Volin</i>	
Kantasolujen kerääminen	470
<i>Maija Itälä-Remes, Liisa Volin</i>	
Kantasolujen luovuttaja (donori)	471
<i>Maija Itälä-Remes</i>	
Kantasolujen siirron kulku	472
<i>Liisa Volin</i>	

Esihoito	472
<i>Maija Itälä-Remes, Liisa Volin</i>	
Immunosuppressiivinen hoito	473
<i>Maija Itälä-Remes, Liisa Volin</i>	
Kantasolujensiirtopotilaan verensiirrot	474
<i>Maija Itälä-Remes</i>	
Allogeenisen kantasolujen siirron komplikaatiot	474
<i>Maija Itälä-Remes, Liisa Volin</i>	
Autologisen kantasolujen siirron komplikaatiot	479
<i>Maija Itälä-Remes</i>	

VI Verenvuoto- ja tukostaipumus

32 Hemofiliat ja muut perinnölliset hyytymistekijöiden vajaukset	482
<i>Riitta Lassila, Pekka Riikonen, Elina Armstrong</i>	
Verenvuototautien epidemiologia	482
Hemofilian periytyminen, kantaja- ja sikiödiagnostiikka	482
Hemofilian etiologia ja laboratoriodiagnostiikka	484
Kliininen kuva	485
Verenvuodon profylaksi ja kotihoito	487
Verenvuodon ensihoito	489
Hemofiliapotilaan leikkaus tai muu toimenpide	490
Hemofilian hoidon komplikaatiot ja vasta-ainemuodostus	491
Muut perinnölliset hyytymishäiriöt	493
Pitkäaikaiseuranta	493
33 Von Willebrandin tauti	496
<i>Elina Armstrong, Merja Möttönen, Anne Mäkipernaa</i>	
Patofysiologia	497
Kliininen taudinkuva	501
Diagnostiikka ja laboratoriotutkimukset	501

Hoito _____	505	DIC:n diagnoosi _____	543
Von Willebrandin tauti naisella _____	508	DIC:n laboratoriotutkimukset _____	543
Hankittu von Willebrandin tauti _____	509	DIC:n hoito _____	545
34 Hankinnainen verenvuototaipumus _____	511	38 Tromboottiset mikroangiopatiat _____	547
<i>Riitta Lassila</i>		<i>Outi Laine, Seija Peltonen</i>	
Oireet ja löydökset _____	513	Tromboottisten mikroangiopatioiden kliininen kuva _____	547
Sairaudet _____	514	Tromboottinen trombosytopeeninen purppura _____	547
Laboratoriokokeet ja tulkinta _____	517	Hemolyyttis-ureeminen oireyhtymä _____	551
Sairaudet _____	519	Raskauteen liittyvät tromboottiset mikroangiopatiat ja DIC – erotusdiagnostisia näkökohtia _____	552
Hoito _____	520	39 Veren hyytymishäiriöt lapsilla _____	554
35 Hemostaattiset hoidot _____	522	<i>Susanna Ranta, Jari Petäjä</i>	
<i>Anne Mäkipernaa</i>		Hemostaasin kehityksestä _____	554
Spesifiset hyytymistekijävalmisteet _____	523	Tukostaipumus pediatriassa _____	555
Vasta-ainepositiivisen potilaan lääkkeitä _____	527	Verenvuototaipumus pediatriassa _____	564
Epäspesifiset hyytymistekijävalmisteet _____	528	Disseminoitunut intravaskulaarinen koagulaatio lapsilla _____	567
Desmopressiini _____	529	40 Antitromboottinen ja trombolyyttinen hoito _____	569
Fibrinolyysin estäjät _____	529	<i>Pirjo Mustonen, Aino Lepäntalo</i>	
K-vitamiini _____	530	Antitromboottiset lääkkeaineet _____	569
Protamiini _____	531	Laskimotromboosin hoito ja ehkäisy _____	584
Paikalliset hemostaatit _____	531	Valtimotromboosin hoito ja ehkäisy _____	586
36 Hankinnainen ja perinnöllinen tukostaipumus _____	532	Sydänperäisen embolisaation ehkäisy _____	587
<i>Marja Puurunen, Lotta Joutsu-Korhonen</i>			
Poikkeava tukostaipumus _____	532		
Yleisimmät tromboosille altistavat poikkeavuudet _____	534		
Syöpä ja tukosalttius _____	539		
Trombosytopenia ja tukosalttius _____	539		
Antikoagulaatiohoito, jos potilaalla todetaan hyytymistekijäpoikkeavuus _____	540		
37 Disseminoitunut intravaskulaarinen koagulaatio (DIC) _____	542		
<i>Anne Kuitunen, Tomi Koski</i>			
DIC:lle altistavat tilat _____	542		
DIC:n patogeneesi _____	543		
DIC:n kliininen kuva _____	543		
		VII Lasten hematologian erityispiirteitä	
		41 Lasten leukemiat ja myelodysplastiset oireyhtymät _____	590
		<i>Kirsi Jahnukainen, Jukka Kanerva, Mervi Taskinen, Kim Vettenranta</i>	
		Lasten akuutti lymfoblastileukemia _____	590
		Lasten akuutti myeloinen leukemia _____	600
		Lasten myelodysplastiset ja myeloproliferatiiviset oireyhtymät _____	600

Lapsuusiän krooninen myeloinen leukemia	601
Lapsuusiän leukemian uusiutuminen	601
Allogeeniset kantasolujen siirrot lapsuusiän leukemian hoidossa	601
42 Lasten lymfoomat	604
<i>Päivi Lähteenmäki</i>	
Non-Hodgkin-lymfoomat	604
Lasten lymfoomien myöhäisongelmat	609
43 Kantasolujen siirron aiheet lapsilla	611
<i>Ulla Pihkala</i>	
Autologiset kantasolujen siirrot	612
Allogeeniset kantasolujen siirrot	613
44 Lasten sytopeniat	619
<i>Jaana Rahiala, Olli Lohi, Päivi Lähteenmäki</i>	
Leukopeniat	619
Trombosytopeniat	623
Punasolulinjan ongelmat	631

VIII Tukihoidot

45 Veritautipotilaan verensiirrot	640
<i>Katja Salmela, Eeva Juvonen</i>	
Verivalmisteet ja verensiirtojen aiheet	640
Veriryhmien huomioiminen verensiirroissa	641
Erytysinäkökohtia veritautipotilaiden verensiirroissa	642
Verensiirron haittavaikutukset	644
46 Veritautipotilaan infektiot	646
<i>Veli-Jukka Anttila</i>	
Infektion oireet ja löydökset	647
Kuumeisen neutropeniapotilaan tutkimukset	648
Neutropeniapotilaan veriviljelylöydökset	650
Veritautipotilaiden virusinfektiot	651
Veritautipotilaiden syvät sieni-infektiot	654

Neutropeniapotilaan infektion hoidon periaatteet	656
Autologisen kantasolujen siirron saaneiden potilaiden infektiot	659
Allogeenisen kantasolujen siirron saaneiden potilaiden infektiot	659
Veritautipotilaan poikkeavan infektioltaisuuden selvittelyä	660
Veritautipotilaiden infektioprofylaksi	660
Erytyiskysymyksiä	662
Sairaalahygienia ja veritautipotilas	662

IX Konsultaatiohematologiaa

47 Raskaus ja veritaudit	666
<i>Risto Kaaja, Marjut Kauppila</i>	
Raskausajan fysiologiset muutokset	666
Anemia	667
Trombosytopenia	669
Tukos- ja verenvuototaipumus	671
Pahanlaatuiset sairaudet	673
48 Hematologiaa erityiskysymyksiä muiden sairauksien yhteydessä	676
<i>Esa Jantunen, Marjut Kauppila</i>	
Hematologiset poikkeavuudet munuaistaudeissa	676
Maksatauteihin ja alkoholinkäyttöön liittyvät hematologiset poikkeavuudet	677
Endokriiniset häiriöt	678
Iatrogeeniset endokriiniset häiriöt	679
Suurentunut perna (splenomegalia)	681
Hakemisto	683