

Nea Malila, Anni Virtanen ja Janne Pitkäniemi

## Hematologisten syöpien ilmaantuvuus lisääntyy mutta ennuste paranee

Hematologiset syövät käsittävät joukon pahanlaatuisia verta muodostavan ja imukudoksen tauteja. Suomen Syöpärekisterin toiminnan alkuaikoina 1950-luvulla lymfoomia kutsuttiin lymfosarkoomiksi tai retikkelisolusarkoomiksi. Leukemiat puolestaan jaettiin akuuteiksi ja kroonisiksi, 1960-luvun puolivälissä myös erilaistumissuunnan mukaan lymfaattisiksi tai myelooisiksi. Lymfoomasolujen karkean immunofenotyypin (T- tai B-solu) määrittäminen alkoi 1970-luvun lopulla.

Vuonna 2001 julkaistiin Maailman terveysjärjestö WHO:n kasvainluokitus, joka perustui

morfolologisten, immunologisten, geneettisten ja kliinisten piirteiden perusteella määritettyihin tautikokonaisuuksiin (1). Suomen Syöpärekisteri siirtyi vuonna 2007 käyttämään rekisteröinnissä kansainvälistä ICD-O-3-koodistoa, ja tuolloin otettiin käyttöön myös WHO:n mukainen hematologisten syöpien luokitus (2). Tilastoinnin taulukointipohjissa hematologiset syövät on tavanomaisesti ryhmitelty leukemioihin ja lymfoomiin, mutta vuoden 2016 tilastoissa, jotka julkaistiin marraskuussa 2018, siirryttiin käyttämään tuoreinta WHO:n mukaista ryhmittelyä (**TAULUKKO**) (3,4).

**TAULUKKO.** Hematologisten syöpien lukumäärä ja ikävakiointi ilmaantuvuus tautikokonaisuuksien mukaan Suomessa vuonna 2016.

	ICD-10-koodi	Tapauksia	Ilmaantuvuus <sup>1</sup>
<b>Imukudos, verta muodostava kudos</b>	<b>C81–96, D45–47, D76</b>	<b>3 005</b>	<b>53,6</b>
Kypsät B-solukasvaimet	–	1 844	32,8
Diffuusi suurisoluihin B-solulymfooma	C83.3	617	10,98
Myelooma ja muut plasmaselu-taudit	C90	385	6,83
Folikulaarinen lymfooma	C82	296	5,28
Krooninen lymfaattinen leukemia/lymfaattinen lymfooma	C91.1	295	5,23
Manttelisolulymfooma	C83.1	94	1,68
Marginaalilyöhykkeen lymfooma	C83.8	87	1,55
Pahanlaatuiset immunoproliferatiiviset taudit	C88	33	0,59
Burkittin lymfooma tai leukemia	C83.7	19	0,34
Muut kypsät B-solukasvaimet	–	18	0,33
Myeloproliferatiiviset taudit	C92.1, D45, D47.1, D47.3	362	6,5
Hodgkinin lymfooma	C81	182	3,3
Akuutti myeloinen leukemia	C92.0	167	3,0
Kypsät T-solujen ja luonnollisten tappaja (NK) -solujen kasvaimet	C84	139	2,5
Myelodysplastiset oireyhtymät ja MDS/MPN-oireyhtymät <sup>2</sup>	–	105	1,9
Akuutti lymfoblastileukemia tai lymfooma	C91.0	93	1,7
Non-Hodgkin-lymfooma, muu tai määrittämätön	C85	61	1,1
Leukemia, muu tai määrittämätön	C95	29	0,5
Muu, määrittämätön tai sekamuotoinen veri- tai imukudoksen tauti	C96, D76	23	0,4

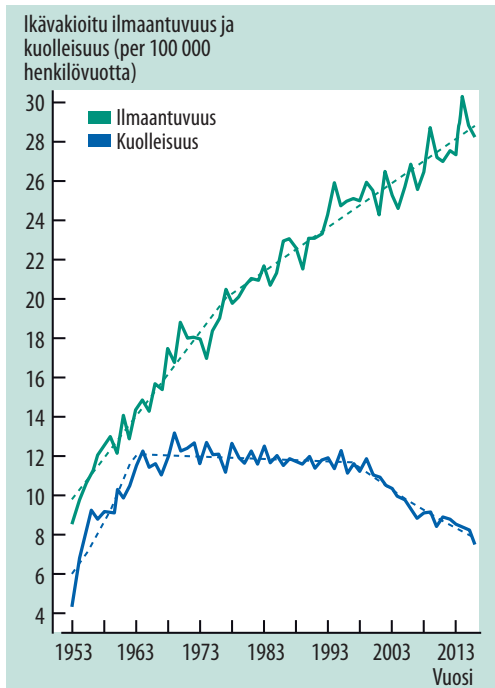
<sup>1</sup> Ilmaantuvuus 100 000 henkilövuotta kohden, ikävakiointi Suomessa vuonna 2014

<sup>2</sup> Taudit, joissa on piirteitä sekä myeloproliferatiivisista että myelodysplastisista oireyhtymistä

Hematologisten syöpien ilmaantuvuuden ja potilaiden selviytymisen kehitystä eri aikoina on poikkeuksellisen vaikeaa seurata, sillä luokittelumuutosten ohella myös tautikokonaisuuksien diagnostiset kriteerit sekä määritelmät ovat muuttuneet ja kokonaan uusia tautiryhmiä on luokiteltu pahanlaatuisiksi. Tautiryhmänä kaikki hematologiset syövät ovat nykyisin sekä miesten että naisten (mukaan lukien lapset ja nuoret aikuiset) neljänneksi yleisin syöpätyyppi Suomessa. Vuonna 2016 diagnosoitiin 3 005 uutta hematologista syöpää ja elossa oli noin 24 000 näihin syöpiin sairastunutta suomalaista (**TAULUKKO**). Hematologisten syöpien ilmaantuvuus onkin lisääntynyt vuodesta 1977 alkaen keskimäärin 1,1 % vuodessa, mutta kuolleisuus niihin on vähentynyt vuodesta 1997 alkaen keskimäärin 2,1 % vuodessa (**KUVA**).

Hematologisten syöpien aiheuttaman väestötaakan seurantaan vaikeuttavat myös tiettyjen tautikokonaisuuksien Syöpärekisteriin ilmoittamiseen liittyvät puutteet. Tällaisia tautikokonaisuuksia ovat erityisesti multippeli myelooma, krooninen lymfaattinen leukemia ja lymfaattinen lymfooma sekä myelodysplastiset ja myeloproliferatiiviset kasvaimet (5–7). Vain alle puolessa tapauksista kliininen syöpäilmoitus on täytetty. Patologian tai hematologian laboratorioilmoitusten puuttumista selittää se, että näihin syöpiin ei aina liity kudospäilytys, eikä tarkkaa diagnoosia toisaalta usein määritetä laboratoriossa, koska se koostuu monen eri alan tutkimusten summasta. Osaltaan ilmoitusten puuttumista voi selittää sekin, että tauti saattaa edetä hyvinkin hitaasti.

Tilastojen valossa tiettyjen hematologisten tautikokonaisuuksien ilmaantuvuus on säilynyt jokseenkin ennallaan 30 viime vuoden aikana. Tällaisia ovat Hodgkinin lymfooma, akuutti ja krooninen lymfaattinen leukemia ja lymfaattinen lymfooma sekä multippeli myelooma. Akuutin ja kroonisen myeloidisen leukemian ilmaantuvuuden on havaittu hiukan vähentyneen, mutta erityisesti myelodysplastisten ja myeloproliferatiivisten kasvainten ryhmässä ilmaantuvuus on selvästi lisääntynyt. Viimeksi mainittuun vaikuttaa se, että näiden tautien pahanlaatuisuuden määrittelykin on muuttunut. Suomen aikasarjat noudattavat kuitenkin vas-



**KUVA.** Hematologisten syöpien ikävakioitu ilmaantuvuus ja kuolleisuus niihin Suomessa vuosina 1953–2016.

taavia pohjoismaisia aikasarjoja niin miesten kuin naistenkin osalta (8).

Yleisin nykyluokituksen mukainen hematologisten syöpien alaryhmä ovat niin sanotut kypsien B-solujen kasvaimet, joihin kuuluvat muun muassa diffuusi suurisoluuinen B-solulymfooma, follikulaarinen lymfooma, krooninen lymfaattinen leukemia ja lymfaattinen lymfooma sekä plasmaseluleudit, kuten multippeli myelooma. Kypsien B-solujen kasvaimia todettiin vuonna 2016 yhteensä 1 844 (**TAULUKKO**). Toiseksi yleisin alaryhmä ovat myeloproliferatiiviset taudit, joihin kuuluvat esimerkiksi polycythaemia vera, krooninen myeloidinen leukemia, essentiaalinen trombosytemia ja myelofibroosi. Näitä tapauksia todettiin vuonna 2016 yhteensä 362. Akuutteja leukemioita todettiin yhteensä 260 uutta tapauksia, joista 167 oli myeloidisia.

Hematologisten syöpien hoito on kehittynyt merkittävästi 50 vuodessa. Kokonaisuudessaan hematologisten syöpien viiden vuoden suhteellinen elossaolo-osuus on 59 %. Paras ennuste

on follikulaarista lymfoomaa sairastavilla, joiden viiden vuoden elossaolo-osuus on 88 % ja alle 65-vuotiaana sairastuneiden jopa 95 %. Muita hyväennusteisia hematologisia syöpiä ovat essentiaalinen trombosytomia, Hodgkinin lymfooma, krooninen lymfaattinen leukemia ja lymfooma sekä akuutti lymfoblastileukemia ja lymfooma, joissa kaikissa viiden vuoden elossaolo-osuus on yli 70 %.

Hematologisten syöpien joukossa on kuitenkin yhä paljon tappavia syöpiä. Huonoennusteisia ovat edelleen plasmasolutaudit (viiden vuoden elossaolo-osuus 38 %), akuutti myeloinen leukemia (20 %) ja myelodysplastiset oireyhtymät (11 %). Yleensä alle 65-vuotiaana diagnoosin saaneiden potilaiden ennuste

on parempi kuin vanhempana diagnosoitujen. Myös huonoennusteista syöpää sairastavien potilaiden ennuste on kuitenkin parantunut, ja esimerkiksi multippelia myeloomaa sairastavien viiden vuoden elossaolo-osuus on suurentunut 15 vuodessa kymmenen prosenttiyksikköä.

Kaiken kaikkiaan hematologiset syövät ovat vaativa joukko erilaisia verta muodostavan ja imukudoksen pahanlaatuisia tauteja. Niiden luokittelua on muutettu siten, että epidemiologisen kokonaiskuvan seuranta on luotettavasti arvioitavissa vasta 2000-luvulta alkaen. Vaikka ilmaantuvuus on lisääntynyt, ovat potilaiden elossaolo-osuudet parantuneet merkittävästi, ja hematologisten syöpien aiheuttama kuolleisuus onkin pienentynyt 20 viime vuoden aikana. ■



**NEA MALILA, LT, dosentti**  
Suomen Syöpärekisteri, Suomen  
Syöpäyhdistys ry

#### **SIDONNAISUUDET**

Kirjoittajilla ei ole sidonnaisuuksia

**ANNI VIRTANEN, LT, vastaava lääkäri, erikoistuva lääkäri**  
Suomen Syöpärekisteri, Suomen Syöpäyhdistys ry,  
HUS, HUSLAB patologia ja Helsingin yliopisto

**JANNE PITKÄNIEMI, FT, professori**  
Suomen Syöpärekisteri, Suomen Syöpäyhdistys ry  
Tampereen yliopisto  
**dosentti**, Helsingin yliopisto

#### **KIRJALLISUUTTA**

1. Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW, toim. WHO classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. Lyon: IARC Press 2001.
2. Fritz A, Percy C, Jack A, ym, toim. International classification of diseases for oncology. 3. painos. Geneve: World Health Organization 2000.
3. Syöpätalastot. Suomen Syöpärekisteri. <https://syoparekisteri.fi/tilastot/tauti-tilastot/>.
4. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, ym. WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues (revised 4th edition). Lyon: IARC 2017.
5. Teppo L, Pukkala E, Lehtonen M. Data quality and quality control of a population-based cancer registry: experience in Finland. Acta Oncol 1994;33:365–9.
6. Leinonen MK, Rantanen M, Pitkäniemi J, Malila N. Coverage and accuracy of myeloproliferative and myelodysplastic neoplasms in the Finnish Cancer Registry. Acta Oncol 2016;55:782–6.
7. Leinonen MK, Miettinen J, Heikkinen S, ym. Quality measures of the population-based Finnish Cancer Registry indicate sound data quality for solid malignant tumours. Eur J Cancer 2017;77:31–9.
8. Engholm G, Ferlay J, Christensen N, ym. NORDCAN: cancer incidence, mortality, prevalence and survival in the Nordic countries. Version 8.1. Association of the Nordic Cancer Registries; Danish Cancer Society 28.6.2018. <http://www.anccr.nu>.