



Πρωτοπαθής Αυτοάνοση Θρομβοπενία

Μια σύντομη επισκόπηση

Αυτές οι πληροφορίες προορίζονται για γενική πληροφόρηση και ενημέρωση του κοινού και σε καμία περίπτωση δεν μπορούν να αντικαταστήσουν τη συμβουλή γιατρού ή άλλου αρμοδίου επαγγελματία υγείας.





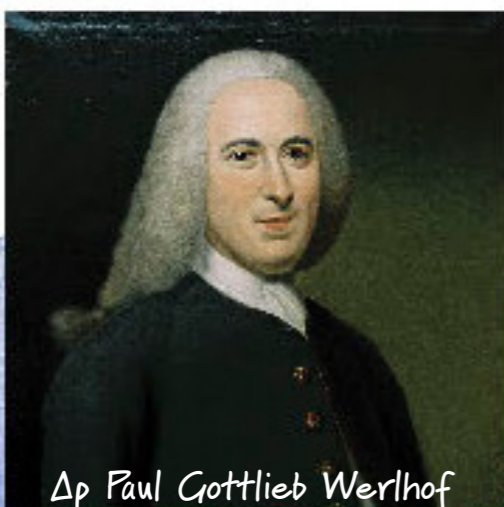
Εισαγωγή

Η αντιμετώπιση της διάγνωσης της νόσου ITP μπορεί να αποτελέσει πρόκληση για εσάς και την οικογένειά σας. Είτε αφορά άμεσα εσάς, είτε κάποιον άλλο συγγενή, ίσως σημαίνει ότι προς το παρόν πρέπει να αλληλέξτε τις προτεραιότητές σας, να περιορίσετε τις δραστηριότητές σας ή ακόμα και να προσαρμόσετε τον τρόπο ζωής σας στα εκάστοτε δεδομένα της νόσου μακροπρόθεσμα. Πιθανότητα, τώρα θα θέλετε να μάθετε όσο το δυνατόν περισσότερα για το «τί σημαίνει αυτό στην πραγματικότητα» και πώς μπορείτε να συμβάλλετε περισσότερο στη θεραπεία, αν κάτι τέτοιο είναι δυνατό, ή να επιτύχετε την καλύτερη δυνατή ποιότητα ζωής έχοντας μια χρόνια ασθένεια. Στόχος αυτού του φυλλαδίου είναι να σας υποστηρίξει σε αυτό. Σε κάθε περίπτωση, το κύριο πρόσωπο επικοινωνίας για ερωτήσεις και πληροφορίες, είναι φυσικά ο θεράπων γιατρός σας ή οι θεράποντες γιατροί σας.

*Σας ευχόμαστε
ό,τι καλύτερο!*

Η νόσος του Werlhof (morbus Werlhof) – Επισκόπηση & βασική φυσιολογία

Η σύντμηση ITP σημαίνει Πρωτοπαθής Αυτοάνοση Θρομβοπενία. Πρόκειται για μια σπάνια διαταραχή του αίματος που προκαλεί μείωση των αιμοπεταλίων (θρομβοκυττάρων). Κάθε χρόνο νοσούν περίπου 2 έως 4 στα 100.000 άτομα. Η νόσος επηρεάζει εξίσου παιδιά και ενήλικες.



Δρ Paul Gottlieb Werlhof

Στην Πρωτοπαθή Αυτοάνοση Θρομβοπενία (ITP), το ανοσοποιητικό σύστημα του οργανισμού μειώνει την παραγωγή και αυξάνει την καταστροφή των αιμοπεταλίων (θρομβοκυττάρων). Η επακόλουθη ανεπάρκεια θρομβοκυττάρων μπορεί να οδηγήσει σε αιμορραγίες.

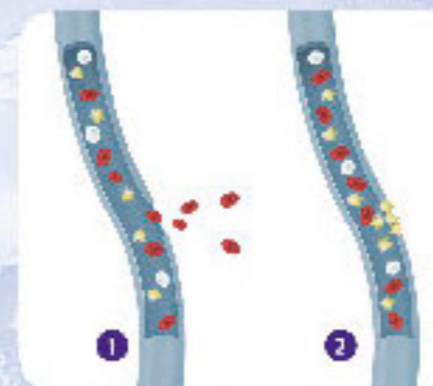
Η ασθένεια περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1735 από τον Paul Gottlieb Werlhof (1699 – 1767), έναν γιατρό που εργαζόταν στο Ανόβερο.

Συνεπώς, μία ακόμη κοινή ονομασία για την ITP είναι «νόσος του Werlhof» (morbus Werlhof).

Ο όρος «ιδιοπαθής θρομβοκυτταροπενική πορφύρα», που είναι επίσης συνώνυμο της ITP, σπάνια χρησιμοποιείται στις μέρες μας.

Αιμοπετάλια (θρομβοκύτταρα) ^{2,3} - Δημιουργία, καταστροφή και ρόλος στην αιμόσταση

Τα αιμοπετάλια (θρομβοκύτταρα) είναι μικρά κύτταρα που παίζουν σημαντικό ρόλο στην αιμόσταση και στην αποκατάσταση των βλαβών των ιστών μετά από τραυματισμό των αιμοφόρων αγγείων. Για να είναι σε θέση να εκτελέσουν αυτές τις λειτουργίες, τα αιμοπετάλια πρέπει να είναι «υγιή» και να υπάρχουν σε επαρκή αριθμό στο αίμα.



Σχ.: Σε περίπτωση αγγειακού τραυματισμού, εκρέει αίμα (εμφανίζεται με τη μορφή ερυθρών και λευκών αιμοσφαιρίων) (1). Θρομβοκύτταρα (κίτρινα), τα οποία βρίσκονται επίσης στο αίμα, κλείνουν το κενό στο αγγειακό τοίχωμα (2).

Κανονικές τιμές και αποκλίσεις

Όταν το εύρος αναφοράς κυμαίνεται μεταξύ 150.000 – 350.000 θρομβοκυττάρων / μl αίματος θεωρείται φυσιολογικό. Εάν ο αριθμός των αιμοπεταλίων πέσει κάτω από 150.000 / μl, αυτό ονομάζεται θρομβοκυτταροπενία,

ενώ εάν αυξηθεί πάνω από 500.000/ μl, ονομάζεται θρομβοκυττάρωση. Στην περίπτωση που τα θρομβοκυττάρω είναι πολύ λίγα, αυτό μπορεί να οδηγήσει σε τάση για αιμορραγία. Ωστόσο για να συμβεί κάτι τέτοιο, ο αριθμός των θρομβοκυττάρων πρέπει να είναι συνήθως πολύ χαμηλός (κάτω από 50.000 / μl).

Δημιουργία στο μυελό των οστών και καταστροφή στον σπλήνα

Τα αιμοπετάλια δημιουργούνται στον μυελό των οστών από τα αποκαλούμενα γιγαντιαία κύτταρα (μεγακαρουκύτταρα). Όταν τα θρομβοκύτταρα ωριμάζουν, εισέρχονται στην κυκλοφορία του αίματος. Η διάρκεια ζωής τους είναι πέντε έως δώδεκα ημέρες. Αποδομούνται κυρίως στον σπλήνα, αλλά και στο ήπαρ και στους πνεύμονες.

Ενεργοποίηση και συμβολή στην αιμόσταση

Στο αίμα, τα αιμοπετάλια είναι συνήθως σε αδρανή κατάσταση. Εάν τραυματιστεί ένα αιμοφόρο αγγείο, ενεργοποιούνται και έτσι μπορούν να προσκολληθούν στο τοίχωμα του αγγείου (πρόσφυση). Επιπλέον, συνδυάζονται με άλλα θρομβοκύτταρα (συσσωμάτωση) για να σχηματίσουν έναν «θρόμβο αίματος», ο οποίος μπορεί να σφραγίσει τον τραυματισμό. Στην αιμόσταση και την επούληση των πληγών, σημαντικό ρόλο παίζει μια πληθώρα άλλων σύνθετων διεργασιών και ουσιών, που όλες αλληλεπιδρούν με τα θρομβοκύτταρα.

Συμπτώματα ITP Αιμορραγία και μώλωπες³

Τα θρομβοκύτταρα διαδραματίζουν κεντρικό ρόλο στην πήξη του αίματος. Η ανεπάρκεια θρομβοκυττάρων μπορεί να οδηγήσει σε περιορισμένη ικανότητα πήξης μετά από τραυματισμούς και ενδέχεται επίσης να συμβάλει σε αυθόρμητες αιμορραγίες. Ωστόσο, τα συμπτώματα της ITP μπορεί να

διαφέρουν πολύ από άτομο σε άτομο. Περίπου το ένα τρίτο των ασθενών που πάσχουν δεν παρουσιάζουν καθόλου εμφανή συμπτώματα, οπότε η ανεπάρκεια θρομβοκυττάρων μπορεί σε ορισμένες περιπτώσεις να ανακαλυφθεί τυχαία κατά τη διάρκεια μιας εξέτασης αίματος.



Τα συμπτώματα που μπορεί να εμφανιστούν στο πλαίσιο της πρωτοπαθούς αυτοάνοσης θρομβοπενίας είναι τα εξής:^{1,2}

Αιμορραγία στον εγκέφαλο και στη γαστρεντερική οδό (πολύ σπάνια)

Αιμορραγία στους βλεννογόνους, για παράδειγμα, συχνές ρινορραγίες ή αιμορραγία των ούλων

Ασυνήθιστα βαριά εμμηνορροϊκή αιμορραγία στις γυναίκες

Σημαντική τάση και ανάπτυξη μεγαλύτερων σε μέγεθος μωλωπισμών ή μωλώπων (αιματώματα) ακόμη και σε περίπτωση μικρών χτυπημάτων

Πετέχειες:
Μικρά στίγματα αιμορραγίας στο δέρμα (σαν το δάγκωμα ψύλλων), συχνά στα χέρια ή τα πόδια, αλλήλα και στο στοματικό βλεννογόνο

Ασυνήθιστα μεγάλη αιμορραγία σε περίπτωση ελαφρών τραυματισμών

Λιγότερο συνήθη για την ITP είναι τα εκτεταμένα αιματώματα και η αιμορραγία των αρθρώσεων, που εμφανίζονται συχνότερα στους αιμοφιλικούς.

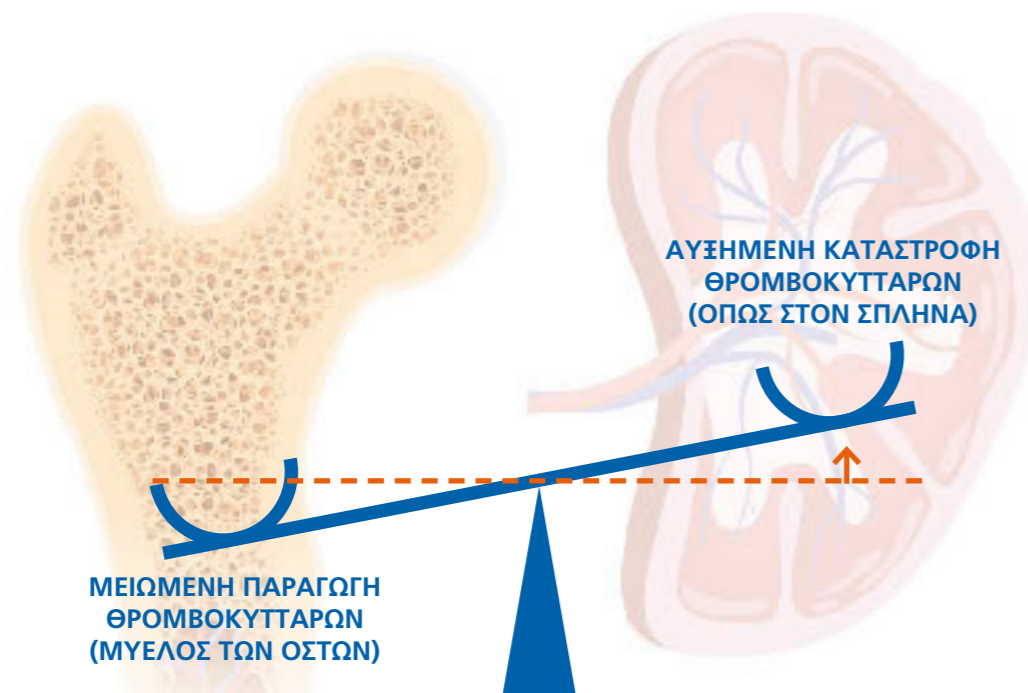


Αιτίες ITP ¹⁻³

Η ITP είναι μια αυτοάνοση διαταραχή παρόμοια με πολλές ρευματικές ασθένειες. Στην ITP, τα αντιαιμοπεταλιακά αντισώματα οδηγούν σε αυξημένη καταστροφή των θρομβοκυττάρων στον σπλήνα. Αυτά τα αντισώματα ονομάζονται επίσης αυτοαντισώματα. Τα αυτοαντισώματα μπορούν επίσης να αναστέλλουν τον σχηματισμό νέων θρομβοκυττάρων (θρομβοποίηση) στον μυελό των οστών.

Αυτές οι διαδικασίες μαζί οδηγούν σε μειωμένο αριθμό θρομβοκυττάρων στο αίμα (θρομβοπενία).

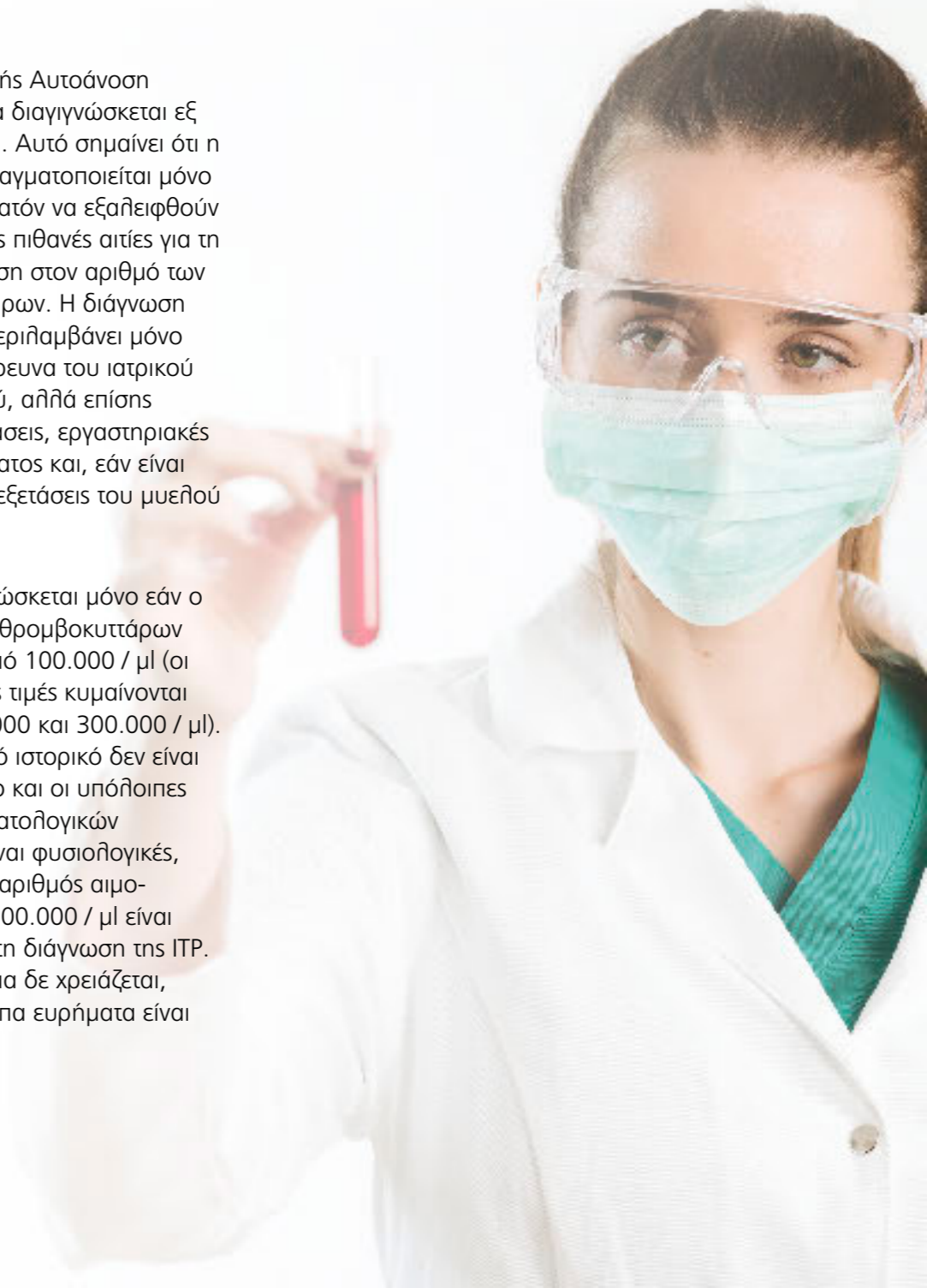
Εάν η νόσος προκύψει χωρίς εμφανές ερέθισμα, τότε ονομάζεται πρωτοπαθής ITP. Η δευτεροπαθής μορφή προκύπτει αν εντοπιστεί κάποια σύνδεση με μολυσματικές ασθένειες, εμβολιασμούς ή με τη λήψη ορισμένων φαρμάκων.



Διάγνωση ITP ^{2,3}

Η Πρωτοπαθής Αυτοάνοση Θρομβοπενία διαγιγνώσκεται εξ αποκλεισμού. Αυτό σημαίνει ότι η διάγνωση πραγματοποιείται μόνο εάν είναι δυνατόν να εξαλειφθούν όλες οι άλλες πιθανές αιτίες για τη μεγάλη μείωση στον αριθμό των θρομβοκυττάρων. Η διάγνωση της ITP δεν περιλαμβάνει μόνο λεπτομερή έρευνα του ιατρικού σας ιστορικού, αλλά επίσης κλινικές εξετάσεις, εργαστηριακές εξετάσεις αίματος και, εάν είναι απαραίτητο, εξετάσεις του μυελού των οστών.

Η ITP διαγιγνώσκεται μόνο εάν ο αριθμός των θρομβοκυττάρων είναι κάτω από 100.000 / μl (οι φυσιολογικές τιμές κυμαίνονται μεταξύ 150.000 και 300.000 / μl). Εάν το ιατρικό ιστορικό δεν είναι αξιοσημείωτο και οι υπόλοιπες τιμές των αιματολογικών εξετάσεων είναι φυσιολογικές, ο μειωμένος αριθμός αιμοπεταλίων < 100.000 / μl είναι επαρκής για τη διάγνωση της ITP. Μυελόγραμμα δε χρειάζεται, αν τα υπόλοιπα ευρήματα είναι τυπικά.



Στάδια και πορεία ΙΤΡ³

Η ΙΤΡ χωρίζεται σε διαφορετικά στάδια και αντιστοίχως καθορίζεται και η θεραπεία της. Παρόλο που για μεγάλο χρονικό διάστημα γινόταν διάκριση μόνο μεταξύ της οξείας και της χρόνιας ΙΤΡ, σήμερα έχει καθιερωθεί ένας διαχωρισμός σε τρεις φάσεις νόσου και थे-

ραπείας: Στα παιδιά και τους εφήβους, η νόσος συχνά θεραπεύεται μέσα σε εβδομάδες ακόμα και χωρίς αγωγή. Η σοβαρή αιμορραγία είναι σπάνια. Στους ενήλικες, είναι πιο κοινή μια μακροπρόθεσμη, πολυετής πορεία, που ενδέχεται να διαρκέσει ακόμα και ισόβια.

Νεοδιαγνωσθείσα:

Έως τρεις μήνες
μετά τη διάγνωση

Πιθανή αυτόματη
ίσηση



Εμμένουσα (παρατεταμένη):

Μεταξύ τριών και
δώδεκα μηνών
μετά τη διάγνωση



Χρόνια:

Περισσότερο από
δώδεκα μήνες μετά
τη διάγνωση

Αυτόματη ίσηση
λιγότερο πιθανή

Η απόφαση θεραπείας εξαρτάται από τον ατομικό κίνδυνο εμφάνισης αιμορραγίας και άλλους παράγοντες.

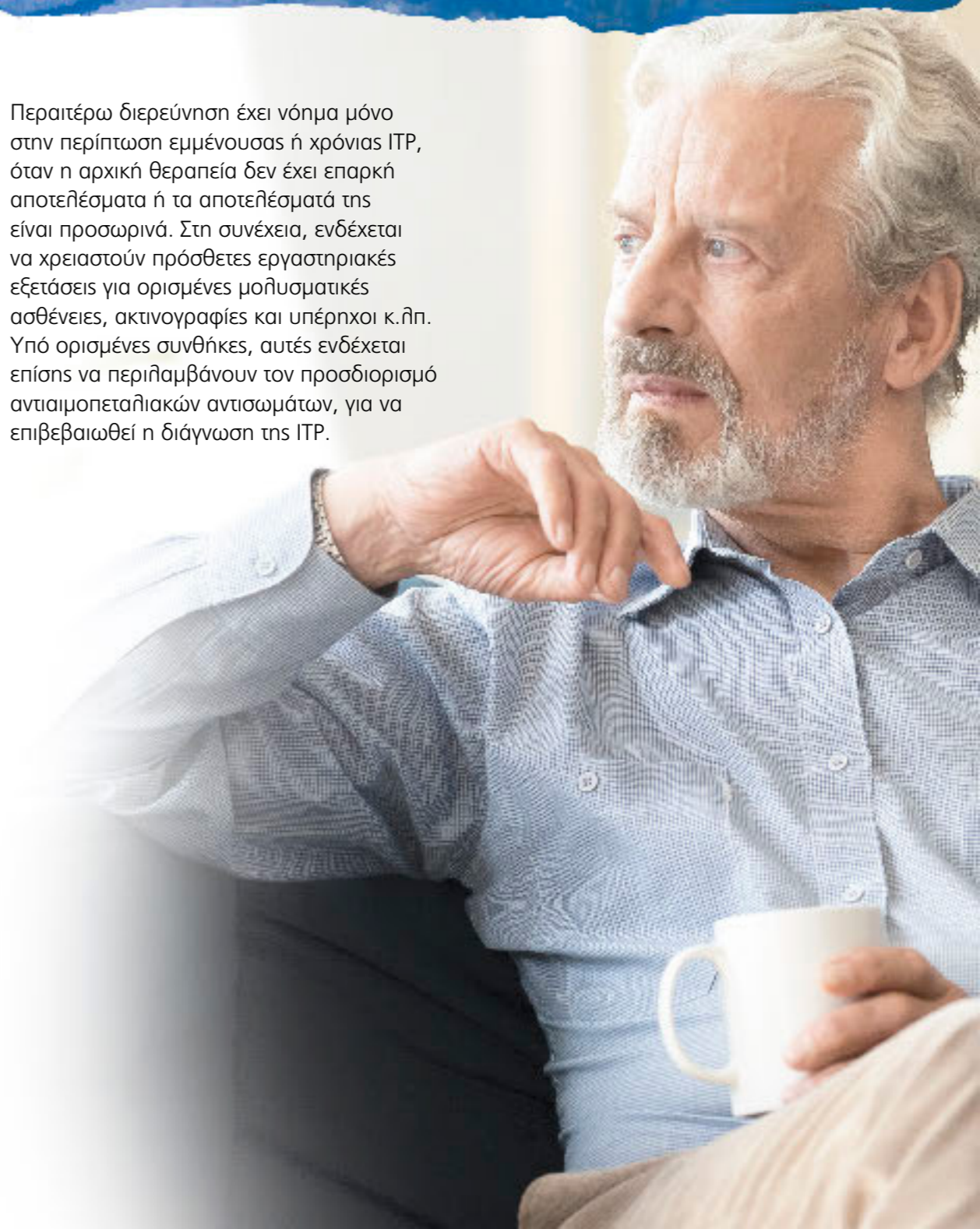
Αξιολόγηση του βαθμού αιμορραγίας³

Για να είναι σε θέση να αξιολογήσει τον ατομικό κίνδυνο εμφάνισης αιμορραγίας, ο γιατρός επικεντρώνεται κυρίως στη σοβαρότητα και τον αριθμό των ορατών σημείων αιμορραγίας. Ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας (ΠΟΥ) πραγματοποιεί διάκριση μεταξύ πέντε επιπέδων βάσει της σοβαρότητάς τους, αρχίζοντας

από την « αιμορραγία χωρίς σημάδια» έως την «αιμορραγία του εγκεφάλου και οργάνων». Με βάση αυτή την αξιολόγηση, το εύρος θεραπείας κυμαίνεται από τη απλή αναμονή έως την επείγουσα θεραπεία και από τη φαρμακευτική αγωγή μέχρι και τη θεραπευτική απομάκρυνση του σπλήνα (σπληνεκτομή).

Περαιτέρω διερεύνηση - πότε έχει νόημα;^{2,3}

Περαιτέρω διερεύνηση έχει νόημα μόνο στην περίπτωση εμμένουσας ή χρόνιας ITP, όταν η αρχική θεραπεία δεν έχει επαρκή αποτελέσματα ή τα αποτελέσματά της είναι προσωρινά. Στη συνέχεια, ενδέχεται να χρειαστούν πρόσθετες εργαστηριακές εξετάσεις για ορισμένες μολυσματικές ασθένειες, ακτινογραφίες και υπέρηχοι κ.λπ. Υπό ορισμένες συνθήκες, αυτές ενδέχεται επίσης να περιλαμβάνουν τον προσδιορισμό αντιαιμοπεταλιακών αντισωμάτων, για να επιβεβαιωθεί η διάγνωση της ITP.



Πώς αντιμετωπίζεται η ITP; ³

Υπάρχουν διάφορες διαθέσιμες επιλογές θεραπείας για τη αντιμετώπιση της ITP. Αν είναι απαραίτητη η θεραπεία ή όχι εξαρτάται από το βαθμό αιμορραγίας του κάθε ατόμου. Ο γιατρός και ο ασθενής συζητούν σχετικά με τον τρόπο ζωής του ασθενούς και τις διαθέσιμες θεραπείες.³

Παρόλο που ο αριθμός των αιμοπεταλίων (θρομβοκύτταρα) ήταν επίσης ένας σημαντικός παράγοντας για τη λήψη αυτής της απόφασης στο παρελθόν,

οι τρέχουσες κατευθυντήριες γραμμές συνιστούν να ληφθεί υπόψη ο κίνδυνος αιμορραγίας του ασθενούς καθώς και άλλες παράμετροι στη ζωή ενός ασθενούς.

Ο σκοπός της θεραπείας είναι να αυξηθεί ο αριθμός των αιμοπεταλίων και έτσι να ελαχιστοποιηθεί ο κίνδυνος αιμορραγίας. Ιδιαίτερες περιπτώσεις, όπως μια επερχόμενη χειρουργική επέμβαση ή μια οδοντιατρική θεραπεία, μπορεί να απαιτούν πρόσθετα μέτρα.

Θεραπεία πρώτης γραμμής στην περίπτωση ITP ³

Για την ITP, τα επανομαζόμενα κορτικοστεροειδή είναι τα φάρμακα πρώτης επιλογής για ασθενείς που χρειάζονται θεραπεία. Οι ουσίες αυτές σχετίζονται με την ορμόνη της κορτιζόνης στον οργανισμό, η οποία ρυθμίζει το ανοσοποιητικό σύστημα. Τα κορτικοστεροειδή αναστέλλουν την παραγωγή αντιαιμοπεταλιακών αντισωμάτων. Εάν εμφανιστεί σοβαρή αιμορραγία, θα εξεταστούν πρόσθετα θεραπευτικά μέτρα, όπως η χορήγηση των αποκαλούμενων ανοσοσφαιρινών ή συμπυκνωμάτων αιμοπεταλίων. Οι

ανοσοσφαιρίνες συνήθως οδηγούν σε ταχεία, αλλά βραχυπρόθεσμη αύξηση των θρομβοκυττάρων για 2-4 εβδομάδες. Χορηγούνται συνεπώς, στην περίπτωση σοβαρών αιμορραγικών περιστατικών ή επεμβάσεων που δεν μπορούν να αναβληθούν. Σε περίπτωση σοβαρής αιμορραγίας, η χρήση συμπυκνωμάτων θρομβοκυττάρων μπορεί επίσης να οδηγήσει σε βραχυπρόθεσμη αύξηση του αριθμού των θρομβοκυττάρων σε μερικούς ασθενείς και μπορεί να σταματήσει την αιμορραγία.

Η θεραπεία τείνει να είναι ³...

... σίγουρη επιλογή,
εάν παρουσιαστεί
σοβαρή αιμορραγία.

... πιθανώς μια επιλογή,
εάν παρουσιαστεί
μέτρια αιμορραγία.

... μη αποδεκτή επιλογή,
εάν υπάρχει μικρή ή καθόλου αι-
μορραγία (πρέπει πρώτα να ελεγχθεί
και να τεθεί υπό παρακολούθηση).
Ωστόσο, κάθε αυξημένος κίνδυνος
τραυματισμού ή επιπλέον υφιστάμε-
νων ασθενειών τείνουν να δικαιολο-
γούν την απόφαση για θεραπεία.

Θεραπεία πρώτης, δεύτερης και τρίτης γραμμής

Στην ιατρική, η θεραπεία πρώτης γραμμής είναι η συνήθης θεραπεία που ακολουθείται αμέσως μετά τη διάγνωση. Μόνο σε περίπτωση αποτυχίας αυτής της θεραπείας, χρησιμοποιείται θεραπεία δεύτερης ή τρίτης γραμμής.



Επιλογές Θεραπείας δεύτερης γραμμής για την ΙΤΡ³

Δεν επιτυγχάνουν όλοι οι ασθενείς την επιθυμητή έκβαση θεραπείας ή μερικές φορές, μετά από μια αρχική επιτυχία, παρουσιάζεται υποτροπή. Κατόπιν αυτών, μπορεί να επιλεχθούν περαιτέρω πιθανές θεραπείες:

- Μια ανανεωμένη θεραπεία με κορτικοστεροειδή
- Θεραπεία δεύτερης γραμμής: θεραπεία με αγωνιστές του υποδοχέα της θρομβοποιητίνης
- Χειρουργική αφαίρεση του σπλήνα (σπληνεκτομή)
- Σε μεταγενέστερες γραμμές θεραπείας: ανοσοκατασταλτικά φάρμακα

Οι αγωνιστές υποδοχέα θρομβοποιητίνης είναι ουσίες που μπορούν να διεγείρουν τον σχηματισμό νέων αιμοπεταλίων (θρομβοποίηση) στο μυελό των οστών. Τα ανοσοκατασταλτικά είναι φάρμακα που χορηγούνται συνήθως για την πρόληψη της απόρριψης μετά από μεταμοσχεύσεις οργάνων, στην περίπτωση άλλων ανοσολογικών ασθενειών ή για τη θεραπεία του καρκίνου του αίματος και των λεμφαδένων. Μπορούν να επιβραδύνουν τον σχηματισμό αυτοαντισωμάτων κατά των θρομβοκυττάρων.



Ζώντας με την ΙΤΡ - Αθλητισμός ⁴

Αθλητισμός και άσκηση με την ΙΤΡ

Ο αθλητισμός και η άσκηση μπορούν να συμβάλουν σημαντικά στη σωματική και ψυχική ευεξία καθώς και στη διανοητική ικανότητα. Για πολλούς ανθρώπους, είναι σημαντικό κομμάτι της καθημερινότητάς τους. Δεν πρέπει επίσης να ξεχνάμε και την κοινωνική συνιστώσα, καθώς οι δραστηριότητες αυτές συχνά λαμβάνουν χώρα μέσα στην κοινότητα. Επομένως, δεν πρέπει να περιορίζονται χωρίς λόγο για ασθενείς με ΙΤΡ.

Ανακαλύψτε τι λειτουργεί για εσάς!

Αν είστε ήδη ενεργός στον αθλητισμό, μετά τη διάγνωση θα πρέπει σίγουρα να συζητήσετε με τον γιατρό σας αν μπορείτε να συνεχίσετε να ασκείτε το άθλημά σας στον ίδιο βαθμό, παρά την ασθένειά σας. Υπάρχουν μερικά αθλήματα που επικεντρώνονται στην φυσική κατάσταση και την αντοχή, ενώ άλλα αφορούν περισσότερο τη σωματική δραστηριότητα και την ενδυνάμωση. Ανάλογα με την ατομική σας τάση αιμορραγίας, θα πρέπει να αποφεύγετε αθλήματα που σχετίζονται με αυξημένο κίνδυνο τραυματισμού. Αθλήματα με μικρότερο κίνδυνο τραυματισμού, είναι

για παράδειγμα το περπάτημα και το ποδήλατο, το κολύμπι, η κωπηλασία, ο διαγωνιστικός χορός, το μπόουλινγκ κλπ. Τα αθλήματα επαφής και τα ομαδικά αθλήματα όπως ποδόσφαιρο, χόκεϊ επί πάγου, τζούντο ή ενόργανη γυμναστική είναι λιγότερο κατάλληλα. Συζητήστε με τον γιατρό σας ποιο άθλημα είναι κατάλληλο για εσάς.

Να προσέχετε τον εαυτό σας!

Μόνο εσείς μπορείτε να ανακαλύψετε τι είναι ενδεδειγμένο για εσάς και σε ποιο βαθμό:

- Αφουγκραστείτε το σώμα σας και βρείτε ποιο μέσο είναι κατάλληλο για να αθλείστε με ασφάλεια, παρατηρώντας το επίπεδο προπόνησής σας
- Για παράδειγμα, φορέστε κράνος, προστατευτικά αρθρώσεων, προστατευτικά πρόσκρουσης και κατάλληλο ρουχισμό
- Συζητήστε με τον γιατρό σας τι μπορεί να είναι χρήσιμο και λογικό στην περίπτωσή σας
- Μην ξεχνάτε τη διασκέδαση και τη ζωντάνια που μπορούν να σας δώσουν τα αθλήματα και η άσκηση

Ζώντας με την ITP - Ταξίδια ^{3,5}

Ταξιδεύοντας με ITP

Για να αποηλεύσετε τις διακοπές σας, θα πρέπει να λάβετε υπόψη σας μερικά πράγματα:

- Καλό είναι να ενημερωθείτε σχετικά με τα τοπικά ιατρικά κέντρα πριν ακόμη ξεκινήσετε το ταξίδι σας
- Εάν είναι απαραίτητο, συζητήστε τα ταξιδιωτικά σας σχέδια για εξωτικούς προορισμούς με έναν γιατρό με ειδίκευση στις τροπικές ασθένειες
- Όταν ταξιδεύετε αεροπορικώς, βεβαιωθείτε ότι έχετε στη διάθεσή σας τα απαραίτητα φάρμακα έκτακτης ανάγκης και σημαντικά έγγραφα (όπως ένα ιατρικό αναγνωριστικό έκτακτης ανάγκης) στις χειραποσκευές σας
- Για ορισμένα φάρμακα, ισχύουν συγκεκριμένες οδηγίες αποθήκευσης (όπως η ψύξη)
- Ελέγξτε αν υπάρχει η δυνατότητα τήρησης τους κατά τη διάρκεια του ταξιδιού και στον τόπο των διακοπών
- Ελέγξτε την ασφαλιστική σας κάλυψη

Ταξιδιωτικοί εμβολιασμοί ³

Για πολλή ταξίδια μεγάλων αποστάσεων απαιτείται προληπτικός εμβολιασμός. Σε αυτή την περίπτωση πρέπει να αποφασίσετε μαζί με τον γιατρό σας τι είναι σημαντικό για εσάς και εφικτό στην κατάσταση σας. Ταυτόχρονα, παίζουν επίσης ρόλο και άλλοι παράγοντες, όπως εάν λαμβάνετε θεραπεία με κορτικοστεροειδή ή εάν έχετε αφαιρέσει τον σπλήνα σας. Σε αυτές τις περιπτώσεις, δεν είναι όλα τα εμβόλια κατάλληλα για εσάς ή μπορεί επίσης να χρειάζεστε κάποιους ειδικούς εμβολιασμούς.

Ιατρική περίθαλψη στον τόπο των διακοπών

Για πολλούς ανθρώπους, τα ταξίδια παίζουν μεγάλο ρόλο στην ποιότητα ζωής τους. Κατά κανόνα, η ITP δεν αποτελεί εμπόδιο στις ταξιδιωτικές δραστηριότητες. Εντούτοις, μπορεί να είναι χρήσιμο να ενημερωθείτε εκ των προτέρων για τις τοπικές συνθήκες, ώστε να νιώθετε ότι είστε ασφαλείς εκεί και λαμβάνετε την κατάλληλη φροντίδα.



A close-up photograph of a pregnant woman's belly. Her hands are gently cradling the sides of her abdomen. Several small white daisies with yellow centers are scattered across the skin of her belly. The background is a soft, out-of-focus white.

Ζώντας με την ITP - Εγκυμοσύνη ³

Επιθυμία για παιδί και εγκυμοσύνη με την ITP

Η εγκυμοσύνη είναι μια πολύ ιδιαίτερη περίοδος ακόμη και για τις υγιείς γυναίκες. Για τις ασθενείς με ITP, προκύπτουν πολλά ερωτήματα σχετικά με την ευημερία της μητέρας και του παιδιού.

Η επιθυμία απόκτησης παιδιών εγείρει μια σειρά ερωτημάτων για τις ασθενείς με ITP:

- Μπορεί η πάθηση να επηρεάσει εμένα και το παιδί μου αρνητικά κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης;
- Τί πρέπει να προσέξω;
- Τί μπορώ να κάνω μόνη μου;
- Είναι η ITP κληρονομική;

Οι τακτικές ιατρικές εξετάσεις είναι σημαντικές

Αν και η πορεία της νόσου είναι ξεχωριστή για κάθε ασθενή, πρέπει να σημειωθεί ότι συχνά οι τιμές των θρομβοκυττάρων, μειώνονται κάπως κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Όσο ο αριθμός των θρομβοκυττάρων είναι μεγαλύτερος από 50.000/μλ, η σοβαρή αιμορραγία είναι πολύ σπάνια.

Επομένως, τα επίπεδα των θρομβοκυττάρων θα πρέπει να ελέγχονται τακτικά κατά τη διάρκεια της κύησης. Αυτό επιτρέπει στον αιματολόγο – ιδανικά σε συνεννόηση με τον γυναικολόγο – να αποφασίσει πότε απαιτείται θεραπεία ή προσαρμογή της υπάρχουσας θεραπείας. Άλλες συννοσηρότητες και ο προγραμματισμένος τύπος τοκετού (κοιλιακός ή καισαρική τομή) παίζουν επίσης ρόλο εδώ. Είναι επίσης σημαντικό, σε περιπτώσεις όπου χρησιμοποιούνται αναλγητικά κατά τη διάρκεια του τοκετού, οι θεράποντες γιατροί να γνωρίζουν για την ασθένεια ITP.



Ζώντας με την ITP - Περαιτέρω ιατρικές ερωτήσεις ³

Πότε μπορεί να γίνει απαραίτητη η θεραπεία της ITP; ³

Μπορεί να καταστεί αναγκαίο να αντιμετωπιστεί η ITP κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης, σε περίπτωση που παρουσιαστεί αιμορραγία ή εάν απαιτούνται διαδικασίες όπως καισαρική τομή ή ραχιαία αναισθησία. Μην διστάσετε να κάνετε στο γυναικολόγο και τον αιματολόγο σας οποιεσδήποτε ερωτήσεις που θέλετε να σας εξηγήσουν.

Προγραμματίστε τον τοκετό όσο το δυνατόν καλύτερα

Στο παρελθόν, στην περίπτωση ITP οι γιατροί συνιστούσαν συχνά καισαρική τομή. Ο αριθμός των θρομβοκυττάρων και το ενδεχόμενο να είχε ήδη παρουσιαστεί αιμορραγία σε προηγούμενους τοκετούς για παράδειγμα, είναι σημαντικοί παράγοντες κατά τη λήψη αποφάσεων στην εκάστοτε περίπτωση.

Μετά τον τοκετό

Καταρχάς, η ITP δεν είναι κληρονομική. Ωστόσο, είναι πιθανό τα αντισώματα από το αίμα της μητέρας να περάσουν στο αίμα του παιδιού και, κατά συνέπεια, το νεογέννητο μπορεί επίσης να έχει χαμηλό αριθμό αιμοπεταλίων. Στις περισσότερες περιπτώσεις, αυτές οι χαμηλές τιμές πρέπει μόνο να παρακολουθούνται, δεν χρειάζονται θεραπεία. Όσον αφορά τον θηλασμό, δεν υπάρχει λόγος να μην πραγματοποιηθεί. Και πάλι, μην διστάσετε να προσεγγίσετε τους θεράποντες γιατρούς σας ή/και τις μαίες σας με οποιεσδήποτε ερωτήσεις ή ανησυχίες.

Εμβολιασμοί

Οι ασθενείς με ITP πρέπει να υποβληθούν σε όλους τους απαραίτητους και ενδεδειγμένους εμβολιασμούς (όπως γρίπη, πνευμονιόκοκκους, ηπατίτιδα Β). Όταν χρησιμοποιείτε φάρμακα που αναστέλλουν το ανοσοποιητικό σύστημα, δεν πρέπει να σας χορηγούνται εμβολιασμοί με ζωντανό εμβόλιο (όπως ιλαρά, ερυθρά, παρωτίτιδα, ανεμοβλογιά, φυματίωση). Μιλήσετε στον γιατρό σας, εάν αυτό αποτελεί πρόβλημα για εσάς.

Φάρμακα

Για τον πόνο μπορείτε να πάρετε παρακεταμόλη ή μεταμιζόλη. Η ιβουπροφαίνη ή το ακετυλοσαλικυλικό οξύ (ASA) είναι γενικά ακατάλληλα, καθώς λειτουργούν ως αναστολείς της συσσωμάτωσης των θρομβοκυττάρων. Ωστόσο, υπό ορισμένες συνθήκες, μια χαμηλής δόσης θεραπεία ASA 75 – 100 mg/ημέρα μπορεί να συνεχιστεί μέχρι η τιμή των αιμοπεταλίων να φτάσει τα 30.000/μl.

Εμμηνορροϊκή αιμορραγία

Η υπερβολικά βαριά εμμηνορροϊκή αιμορραγία μπορεί να εξομαλυνθεί με τη λήψη του «χαπιού» (από του στόματος αντισυλληπτικό).



Ζώντας με την ΙΤΡ - Διατροφή ^{6,7}

Δεν υπάρχει κάποια διατροφή που να επηρεάζει τον αριθμό των θρομβοκυττάρων θετικά ή αρνητικά. Τα διεγερτικά όπως ο καφές, το τσάι και το αλκοόλ δεν επηρεάζουν την πρωτοπαθή ΙΤΡ όταν καταναλώνονται με μέτρο. Μπορεί να προκύψει έλλειψη σιδήρου μετά από αιμορραγία. Σε αυτήν την περίπτωση μπορεί να βοηθήσουν τρόφιμα με υψηλή περιεκτικότητα σε σίδηρο εύκολης απορρόφησης, αλλά και κάποιο φαρμακευτικό συμπλήρωμα σιδήρου.

Ζώντας με την ΙΤΡ - Οδοντιατρικές Θεραπείες / επεμβάσεις ³

Οδοντιατρικές Θεραπείες και χειρουργικές επεμβάσεις με ΙΤΡ

Οι ασθενείς με ΙΤΡ έχουν αυξημένο κίνδυνο αιμορραγίας. Αυτό πρέπει να λαμβάνεται υπόψη στις προγραμματισμένες οδοντιατρικές ή χειρουργικές επεμβάσεις. Σε αντίθεση με τις περιπτώσεις σχεδιασμού εξατομικευμένης θεραπείας, ο αριθμός των θρομβοκυττάρων διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στο σχεδιασμό χειρουργικών ή διαγνωστικών επεμβάσεων.

Σε περίπτωση έκτακτης ανάγκης, ανοσοσφαιρίνες

Εάν πρέπει να πραγματοποιηθεί μια διαδικασία ή μια επέμβαση έκτακτης ανάγκης, δεν υπάρχει χρόνος να περιμένουμε αύξηση των θρομβοκυττάρων. Σε αυτή την περίπτωση, είναι δυνατό να επιτευχθούν ραγδαία υψηλά επίπεδα αιμοπεταλίων χρησιμοποιώντας ανοσοσφαιρίνες, αλλά μόνο για σύντομο χρονικό διάστημα. Τα κορτικοστεροειδή που χρησιμοποιούνται στη θεραπεία με ΙΤΡ, μπορούν να παράγουν επαρκή αριθμό θρομβοκυττάρων εντός 1 έως 2 εβδομάδων.

Ενημερώστε τον γιατρό σας

Εάν προγραμματίζετε κάποια οδοντιατρική ή χειρουργική επέμβαση, βεβαιωθείτε ότι ενημερώσατε τον θεράποντα γιατρό σας για την ασθένειά σας. Έχει επίσης νόημα να έχετε πάντοτε μαζί σας έγγραφα ή ένα ιατρικό αναγνωριστικό έκτακτης ανάγκης που παρέχει πληροφορίες σχετικά με την ασθένειά σας για οποιαδήποτε κατάσταση έκτακτης ανάγκης.



Γλωσσάρι

Αιμοπετάλια

Δείτε αιμοπετάλια ή θρομβοκύτταρα

Αιμοπετάλια

Ο τεχνικός όρος είναι θρομβοκύτταρα: μικρά κυτταρικά σώματα σε σχήμα δίσκου στο αίμα. Παίζουν σημαντικό ρόλο στην πήξη του αίματος. Εάν τραυματιστεί ένα αιμοφόρο αγγείο, αυτά προσκοιλιώνται στο τραυματισμένο τοίχωμα του αγγείου που οδηγεί στην επούλωση του αγγείου και στη διακοπή της αιμορραγίας. Τα θρομβοκύτταρα ζουν συνήθως για πέντε έως εννέα ημέρες και μετά διασπώνται στον σπλήνα, το ήπαρ και τους πνεύμονες

Ανθεκτική

Χωρίς ευαισθησία, που δεν μπορεί να επηρεαστεί: μια ανθεκτική στη θεραπεία ασθένεια δεν μπορεί να επηρεαστεί από τις συνήθεις μεθόδους θεραπείας

Ανοσοποιητικό σύστημα

Το σύστημα του σώματος που απομακρύνει παθογόνα, ξένες ουσίες και κύτταρα όγκων

Αντίσωμα

Πρωτεϊνικά μόρια που σχηματίζονται από το ανοσοποιητικό σύστημα για την καταπολέμηση των παθογόνων, αναφερόμενα επίσης ως ανοσοσφαιρίνες. Όλα τα αντισώματα διαφέρουν μεταξύ τους σε λεπτομέρειες. Ωστόσο, ταιριάζουν στη δομή στόχων τους, όπως το κλειδί σε μια κλειδαριά

Αντιφλεγμονώδες

Φάρμακο ή Δραστική ουσία που λειτουργεί κατά μιας φλεγμονής

Αριθμός αιμοπεταλίων = αριθμός θρομβοκυττάρων = τιμή θρομβοκυττάρων

Μια ποσοτική τιμή που υποδεικνύει την αριθμό των θρομβοκυττάρων στο αίμα. Συνήθως μετράται σε χιλιάδες ανά μικρολίτρο (για παράδειγμα, 50.000) ή σε 10^9 ανά λίτρο (για παράδειγμα, $50 \times 10^9 / l$). Μια τιμή $50 \times 10^9 / l$ αντιστοιχεί σε 50.000 θρομβοκύτταρα ανά μικρολίτρο

Αυτοάνοσα, αυτοάνοσες διαταραχές

Ασθένειες στις οποίες το ανοσοποιητικό σύστημα του σώματος επιτίθεται κατά των ιστών του ίδιου του οργανισμού

Αυτοαντισώματα

Τα αυτοαντισώματα είναι αντισώματα που δημιουργεί ο οργανισμός ενάντια στα συστατικά του ίδιου του σώματος

Διάγνωση εξ αποκλεισμού

Η διάγνωση που μπορεί να γίνει μόνο με τον αποκλεισμό άλλων αιτιών των συμπτωμάτων

Διάγνωση

Εντοπισμός ασθένειας από γιατρό

Διαφορική διάγνωση

Όλες οι διαγνώσεις που μπορούν να χρησιμεύουν ως επεξήγηση των συμπτωμάτων, λαμβάνονται υπόψη στη διάγνωση και εξετάζονται ως προς την ορθότητά τους

Εμμένουσα

Παρατεταμένη

Θρομβοκύτταρα

Δείτε αιμοπετάλια

Θρομβοπενία

Μειωμένος αριθμός θρομβοκυττάρων

Θρομβοποίηση

Νέος σχηματισμός αιμοπεταλίων

Θρόμβωση

Το αίμα πήζει και σχηματίζει θρόμβους αίματος που φράζουν το αιμοφόρο αγγείο

Ιδιοπαθής

Με άγνωστη αιτία

Κορτικοστεροειδή

Παράγωγα κορτιζόνης, που είναι μια ενδογενής ορμόνη που χορηγείται επιτυχώς για ένα ευρύ φάσμα ασθενειών. Έχει αντιφλεγμονώδεις ιδιότητες και καταστέλλει τις ανοσολογικές αντιδράσεις

Μακροφάγα

Κύτταρα «καθαριστές» του ανοσοποιητικού συστήματος

Μεγακαρυοκύτταρα

Κύτταρα του μυελού των οστών υπεύθυνα για τον σχηματισμό θρομβοκυττάρων

Μονοκύτταρα

Κύτταρα του ανοσοποιητικού συστήματος στο αίμα, πρόδρομοι των μακροφάγων

Μυελός των οστών

Ο οστικός ιστός στον οποίο σχηματίζονται τα κύτταρα του αίματος

Νόσος Werlhof ή morbus Werlhof

Εναλλακτικό όνομα για την ITP, από τον γιατρό Paul Gottlieb Werlhof, ο οποίος περιέγραψε την ασθένεια για πρώτη φορά

Πετέχειες

Κόκκινα ή μωβ στίγματα στο δέρμα ή στους βλεννογόνους

Πορφύρα

Μικρές αιμορραγίες στο δέρμα, τον υποδόριο ιστό ή τους βλεννογόνους

Πρωτεΐνες

Πρωτεΐνες – βιολογικά μόρια αποτελούμενα από αμινοξέα με πολλαπλές λειτουργίες, που βρίσκονται σε όλο το σώμα

Πρωτοπαθής Αυτοάνοση Θρομβοπενία (ITP)

Μια αυτοάνοση νόσος στην οποία το ανοσοποιητικό σύστημα επιτίθεται στα θρομβοκύτταρα και τα καταστρέφει. ITP σημαίνει επίσης ιδιοπαθής θρομβοκυτταροπενική πορφύρα και είναι επίσης γνωστή ως νόσος του Werlhof ή morbus Werlhof

Σπλήνας

Ο σπλήνας είναι ένα όργανο στην άνω αριστερή κοιλιακή χώρα που παίζει ρόλο στην κυκλοφορία του αίματος. Συμβάλλει στην άμυνα ενάντια σε ξένες ουσίες (αντιγόνα). Επιπλέον, είναι ένας σημαντικός χώρος αποθήκευσης μονοκυττάρων.

Σπληνεκτομή

Αφαίρεση του σπλήνα

Συμπτώματα

Προβλήματα που εμφανίζονται με μια συγκεκριμένη ασθένεια

Σύνδρομο

Παρουσία αρκετών συμπτωμάτων που είναι χαρακτηριστικά μιας συγκεκριμένης νόσου

Φλεγμονή

Μια φυσιολογική αντίδραση του οργανισμού που προκαλεί την ενεργοποίηση του ανοσοποιητικού συστήματος

Χρόνια

Μόνιμα ή επαναλαμβανόμενα συμπτώματα

Βιβλιογραφία

1. Immune Thrombocytopenia (ITP): An Historical Perspective. Howard A. Liebman. Downloaded from <http://ashpublications.org/hematology/article-pdf/2008/1/205/786564/205ash.pdf> (τελευταία πρόσβαση από χρήση NOVARTIS GLOBAL στις 06/10/2020)
2. Άτλας Αιματολογίας Μελέτη, Κεφάλαιο 20, Ιδιοπαθής Θρομβοπενική Πορφύρα (σελίδα 521)
3. Provan D et al. updated international consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. *Blood Adv.* 2019 Nov 26;3(22):3780-3817.
4. Howell C et al. sports participation recommendations for patients with bleeding disorders. *Transl Pediatr.* 2017;6(3):174-180.
5. Holidays and Flying <https://www.itpsupport.org.uk/index.php/en/holidays-flying> (τελευταία πρόσβαση στις 06/10/2020)
6. Can ITP be caused by something you eat? <https://www.itpsupport.org.uk/index.php/en/12-itp-research/26-can-itp-be-caused-by-something-you-eat> (τελευταία πρόσβαση στις 06/10/2020)
7. Natella F. et al. effect of coffee drinking on platelets: inhibition of aggregation and phenols incorporation. *Br J Nutr.* 2008 Dec;100(6):1276-82.

ITP



NOVARTIS