

HEMATOLOGIJA



Imunosna trombocitopenija (ITP)

Priručnik za odrasle bolesnike



Sadržaj

Predgovor	4
Prikaz imunosne trombocitopenije (ITP)	6
Simptomi ITP-a	8
Osnovni uzroci ITP-a	9
Dijagnoza ITP-a	10
Određivanje stadija i tijek ITP-a	11
Procjena sklonosti krvarenju	12
Daljnja dijagnostika samo kod kroničnog ITP-a	13
Kada treba liječiti ITP?	14
Početno liječenje ITP-a	15
Daljnje mogućnosti liječenja ITP-a	16
Imunosupresivna terapija	18
Kirurško uklanjanje slezene (splenektomija) kod ITP-a	19

Put bolesnika s ITP-om u Hrvatskoj	20
Život s ITP-om	24
Putovanja	26
Trudnoća	28
Stomatološke terapije/operacije	30
Samopomoć	31
Pojmovnik	32
Bilješke	34

Dragi bolesnici,



Dijagnoza ITP-a sa sobom donosi mnogo neizvjesnosti i otvara brojna pitanja. Što znači ta bolest? Kako nastaje? Kakvi se simptomi i koji rizici mogu javiti? Kako se bolest može liječiti?

Pred Vama je priručnik koji će Vam dati odgovore na ta važna pitanja. ITP i rizici bolesti dobro su poznati, a s trenutno dostupnim i uspješnim terapijama, ona sigurno prestaje biti toliko prijeteća.

Saznat ćete i da Vi sami možete pridonijeti dobroj kontroli bolesti i voditi normalan život. Upravo redovito praćenje promjena vlastitog zdravstvenog stanja i razgovor s liječnikom o novim simptomima pomažu držati ITP pod kontrolom.

Ovim priručnikom pokušali smo Vam pomoći da lakše upoznate i razumijete svoju bolest te se nadamo da smo u tome uspjeli.

Želimo vam puno uspjeha u liječenju!

U izradi ove brošure sudjelovali su:

prof. dr.sc. Dražen Pulanić, Klinički bolnički centar Zagreb

prof.dr.sc. Slobodanka Ostojić Kolonić, Klinička bolnica Merkur

prof.dr.sc. Ana Boban, Klinički bolnički centar Zagreb



prof.dr.sc. Dražen Pulanić,
KBC Zagreb



prof.dr.sc.Slobodanka Ostojić
Kolonić.
KB Merkur



prof.dr.sc. Ana Boban
KBC Zagreb

Prikaz imunosne trombocitopenije (ITP)

ITP – pregled

Kod imunosne trombocitopenije (ITP) imunosni sustav tijela smanjuje proizvodnju krvnih pločica (trombocita) i povećava njihovu razgradnju. Posljedični manjak trombocita, ponekad težak, može dovesti do krvarenja.

Godišnje se razboli oko 2 do 4 na 100 000 osoba. Bolest podjednako zahvaća djecu i odrasle. Prvi ju je put opisao 1735. godine Paul Gottlieb Werlhof (1699. – 1767.), tadašnji dvorski liječnik.

ITP se zato u prošlosti nekada nazivala Werlhofova bolest.

Pojam „idiopatska trombocitopenična purpura“, sinonim za ITP, danas se rijetko koristi.

Krvne pločice (trombociti) – nastanak, razgradnja i uloga u hemostazi

Krvne pločice (trombociti) male su krvne stanice koje imaju važnu ulogu u zaustavljanju krvarenja (hemostazi) i kod obnove tkiva nakon ozljede krvne žile. Da bi mogli ispunjavati tu funkciju, trombociti moraju biti „zdravi“ i prisutni u dovoljnom broju u krvi.

Normalne vrijednosti i odstupanja

Referentni raspon od 150 do $450 \times 10^9/L$ za trombocite u krvi smatra se normalnim. Ako broj trombocita padne ispod $150 \times 10^9/L$, radi se o trombocitopeniji, no dodatne pretrage nisu potrebne dok god broj trombocita ne padne ispod $100 \times 10^9/L$.

Premali broj trombocita može dovesti do sklonosti krvarenju. Međutim, to se obično događa kod vrlo niskih razina trombocita, ispod $50 \times 10^9/L$.

Proizvodnja u koštanoj srži, razgradnja u slezeni

Trombociti se proizvode u koštanoj srži iz tzv. progenitorskih stanica (megakariocita). Kad su trombociti zreli, ulaze u krvotok. Prema literaturi, njihov je životni vijek 5 do 12 dana. Uglavnom se razgrađuju u slezeni, ali i u jetri i plućima.

Aktivacija i doprinos hemostazi

U krvi su trombociti obično u neaktivnom stanju. Ako dođe do ozljede krvne žile, aktiviraju se i mogu se pričvrstiti za stijenu žile (adhezija). Spajaju se i s drugim trombocitima (agregacija) i tako stvaraju krvni ugrušak (tromb) koji može zatvoriti ozljedu. Kod hemostaze i kod zatvaranja rane mnogi drugi složeni procesi i tvari igraju važnu ulogu u interakciji s trombocitima.



Simptomi ITP-a

Krvarenje

Trombociti igraju središnju ulogu u zgrušavanju krvi. Manjak se može manifestirati smanjenom sposobnošću koagulacije nakon ozljede te dovesti i do spontanog krvarenja. Međutim, simptomi ITP-a mogu se uvelike razlikovati od osobe do osobe. Oko trećina oboljelih ne pokazuje nikakve vanjske simptome, tako da se manjak trombocita otkriva slučajno tijekom krvne pretrage.

Simptomi koji se mogu pojaviti u okviru ITP-a



Krvarenje u sluznici,
npr. učestalo krvarenje nosa ili desni



Neuobičajeno dugo krvarenje
malih ozljeda



Zamjetna sklonost nastanku većih modrica
ili podljeva (hematoma) čak i od manjih
udaraca



Petehije: mala točkasta kožna krvarenja
(poput ugriza buhe), često na rukama ili
potkoljenicama, ali i na usnoj sluznici



Neuobičajeno jaka menstrualna
krvarenja kod žena

Osnovni uzroci ITP-a

ITP je autoimuna bolest u kojoj antitijela na trombocite dovode do njihove intenzivnije razgradnje u slezeni. Ta se antitijela nazivaju i autoantitijela. Autoimuna bolest inhibira stvaranje novih trombocita (trombopoezu) u koštanoj srži. Oboje zajedno dovodi do smanjenog broja trombocita u krvi (trombocitopenije).

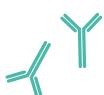
Ako se bolest razvije bez prepoznatljivog okidača, to se u stručnim krugovima naziva primarni ITP. O sekundarnom je obliku riječ kad se može utvrditi poveznica s, primjerice, uzimanjem određenih lijekova, zaraznom bolešću ili cijepljenjem.

Normalno stanje

U normalnom se stanju imunosni sustav boriti protiv „stranih tvari“ (antigena) putem stvaranja specifičnih antitijela.

Situacija kod ITP-a

Kod ITP-a se antitijela pogrešno razvijaju protiv vlastitih trombocita tijela.



Antitijelo



Stanica koja proizvodi antitijelo



Antigen

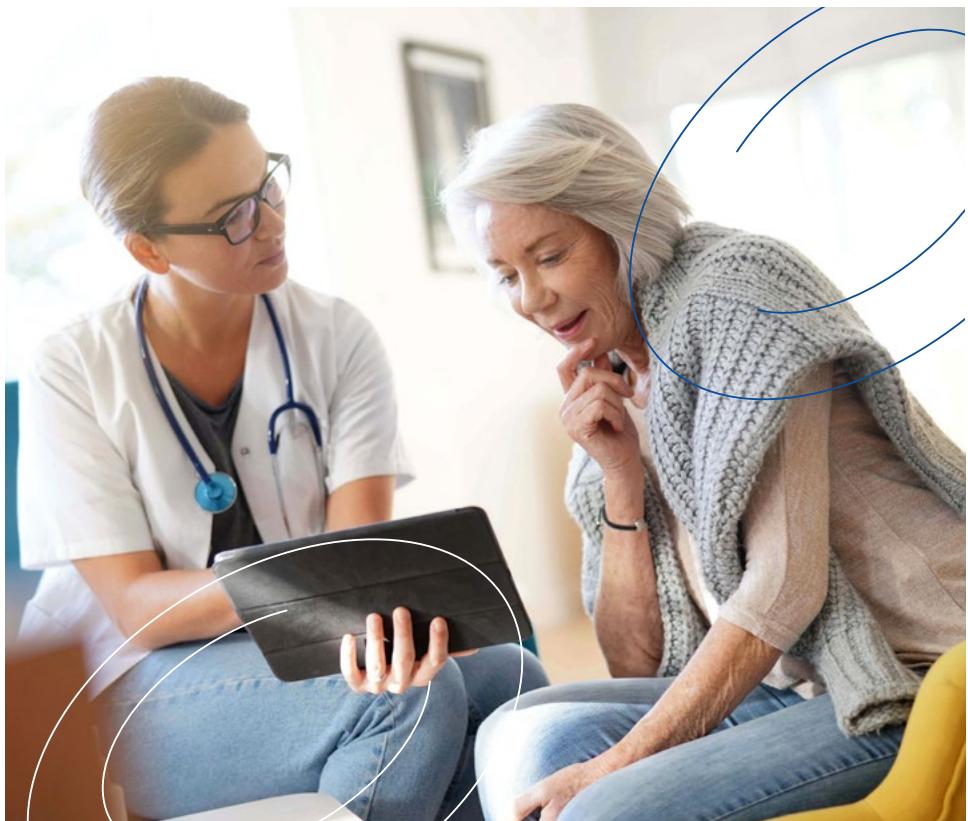


Trombociti

Dijagnoza ITP-a

Dijagnoza imunosne trombocitopenije donosi se na temelju isključivanja. To znači da će se postaviti samo ako se mogu isključiti svi drugi mogući uzroci velikog smanjenja broja trombocita. Dijagnoza ITP-a uključuje ne samo detaljno uzimanje povijesti bolesti (anamneze), već i fizikalne pregledе i laboratorijske pretrage krvi te, u posebnim slučajevima, pregled koštane srži (mjesto nastanka krvnih stanica).

ITP se dijagnosticira samo ako je broj trombocita ispod $100 \times 10^9 /L$. Kod tipičnih nalaza u početku nije potrebna punkcija koštane srži.



Određivanje stadija i tijek ITP-a

ITP se dijeli u različite stadije, prema kojima se utvrđuje odgovarajuća terapija. Iako su se dugo vremena razlikovali samo akutni i kronični ITP, danas postoji klasifikacija u tri faze bolesti i liječenja: u djece i adolescenata bolest se često povuče u roku od nekoliko tjedana, čak i bez terapije. Teško krvarenje je rijetko. Kod odraslih je češći dugotrajan, kronični tijek koji traje godinama ili doživotno.

do 3 mjeseca

3

Novodijagnosticirani

- Do 3 mjeseca nakon dijagnoze
- Spontano izlječenje je moguće
- Terapija je obavezna samo kod teškog krvarenja; kod asimptomatskih bolesnika moguća i metoda „promatraj i čekaj“



Perzistentni (ustrajni)

- Između tri i 12 mjeseci nakon dijagnoze
- Kod kraćeg trajanja terapije uz rizik nuspojava



Kronični

- Više od 12 mjeseci nakon dijagnoze
- Spontano izlječenje nije izgledno
- Budući da je terapija češće dugoročna, potrebno je pažljivo odvagati koristi i nuspojave

Procjena sklonosti krvarenju

Kako bi se mogao procijeniti individualni rizik od krvarenja, liječnik se u prvom redu usredotočuje na težinu i broj vidljivih znakova krvarenja, broj trombocita, druge bolesti i lijekove. Svjetska zdravstvena organizacija (SZO) razlikuje pet stupnjeva težine, od "bez znakova krvarenja" do "krvarenje u mozgu i organima".

Na temelju te procjene, spektar liječenja kreće se od čekanja do hitnog liječenja, terapije lijekovima ili terapijskog uklanjanja slezene (splenektomije).



Daljnja dijagnostika samo kod kroničnog ITP-a

Daljnja dijagnostika ima smisla samo ako započeta terapija nema odgovarajući učinak ili ima samo privremeni učinak u slučaju perzistentnog ili kroničnog ITP-a.

U tom bi slučaju mogле biti potrebne dodatne laboratorijske pretrage na određene zarazne bolesti, rendgensko snimanje i ultrazvuk, itd.

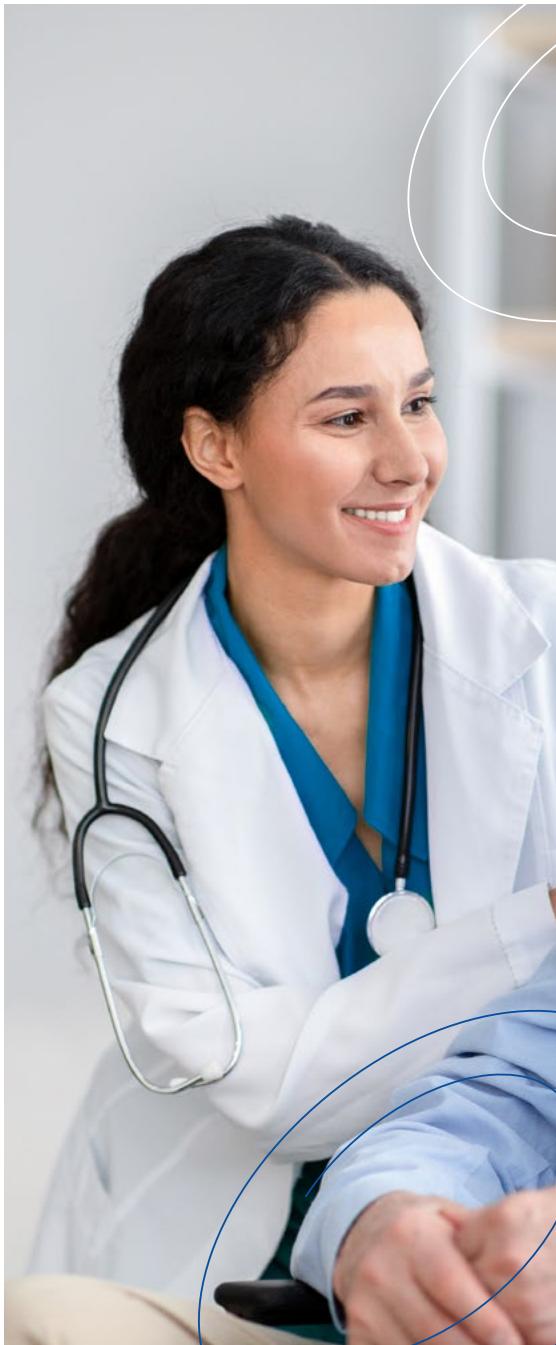


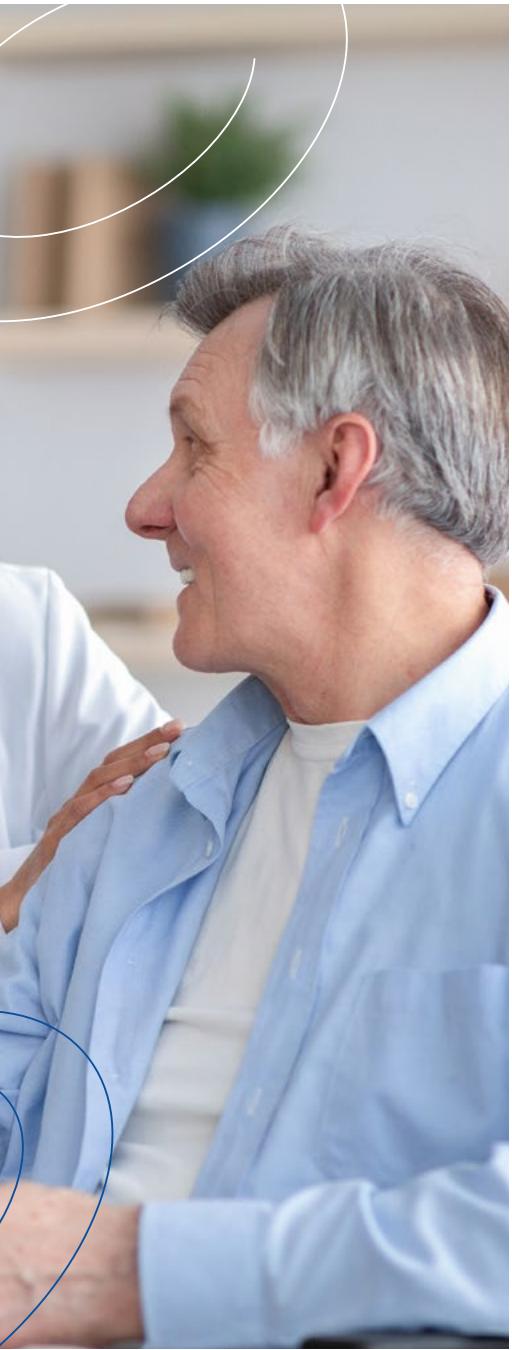
Kada treba liječiti ITP?

Specijalist za svaki pojedini slučaj odlučuje je li potrebno liječiti ITP. Naglasak je na bolesniku i mogućnost liječenja se utvrđuje na temelju individualnih čimbenika.

Potrebno je uzeti u obzir sljedeće kriterije:

- Dob
- Sklonost krvarenju
- Broj trombocita
- Ostale bolesti i odgovarajuća liječenja
- Stadij bolesti
- Bolesnikov stil života
- Profesionalno okruženje, hobije, fizičku aktivnost





Početno liječenje ITP-a

U medicini se početna terapija definira kao standardno liječenje koje se započinje odmah nakon dijagnosticiranja bolesti. Ako se ovom terapijom ne uspije postići dobar odgovor, u obzir dolaze ostale mogućnosti liječenja. Kod ITP-a su tzv. kortikosteroidi lijek prvog izbora za bolesnike kojima je potrebna terapija. Te su tvari povezane s vlastitim hormonom tijela kortizonom, koji ima regulirajući učinak na imunosni sustav. Kortikosteroidi djeluju imunosupresivno i smatra se da inhibiraju stvaranje antitijela na trombocite.

Brojna starija ispitivanja pokazala su da se povećanje broja trombocita može postići kortikosteroidima u velikoj većini odraslih osoba. Međutim, nakon prestanka uzimanja kortikosteroida broj trombocita u odraslih obično se ponovno smanji.

Imunoglobulini obično dovode do brzog ali kratkotrajnog povećanja broja trombocita koje traje dva do četiri tjedna. Zato se koriste, primjerice, u slučaju akutnog teškog krvarenja ili operacija koje se ne mogu odgoditi.

Kod teškog krvarenja u nekim se bolesnika mogu koristiti i koncentrati trombocita, koji se daju uz kortikosteroide i intravenozne imunoglobuline, kako bi se postiglo kratkotrajno povećanje broja trombocita i zaustavilo krvarenje.

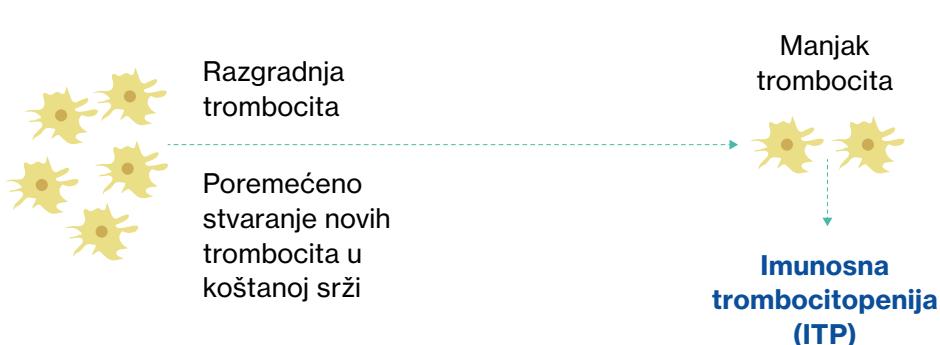
Daljnje mogućnosti liječenja ITP-a

Željeni uspjeh liječenja neće se postići kod svih bolesnika, ili nakon početnog uspjeha može doći do relapsa tj. povrata bolesti. Tada dolaze u obzir daljnje mogućnosti liječenja:

- Liječenje agonistima trombopoetinskih receptora
- Imunosupresivni lijekovi
- Ponovni pokušaj s kortikosteroidima
- Kirurško uklanjanje slezene (splenektomija)

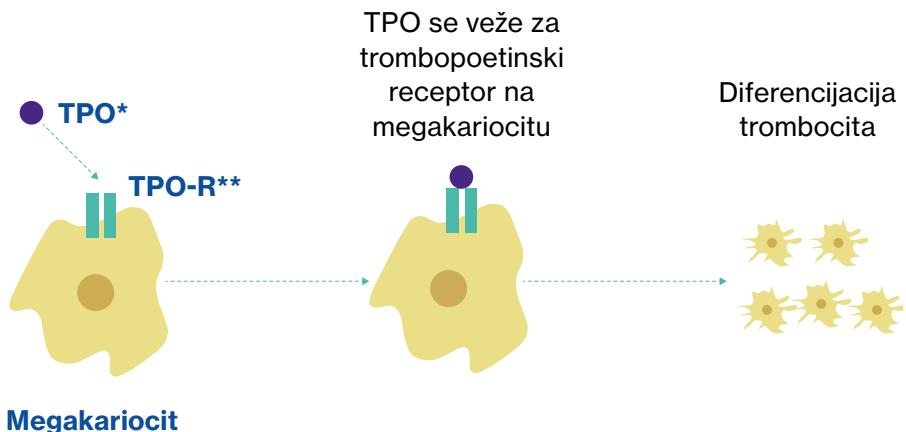
Agonisti trombopoetinskih receptora

Zadnjih godina otkriveno je da manjak trombocita kod ITP-a ne uzrokuje samo povećana razgradnja trombocita, već je često uveliko poremećeno i stvaranje novih trombocita u koštanoj srži. U Hrvatskoj su odobreni peroralni (kroz usta) i supkutani (pod kožu) oblici agonista trombopoetinskih receptora.



Endogeni hormon trombopoetin (TPO) ovdje igra središnju ulogu, što dovodi do diferencijacije trombocita u koštanoj srži.

Agonisti trombopoetinskih receptora su tvari nalik TPO-u, koje se koriste u liječenju ITP-a radi poticanja stvaranja novih trombocita (trombocitopoeza) u koštanoj srži.



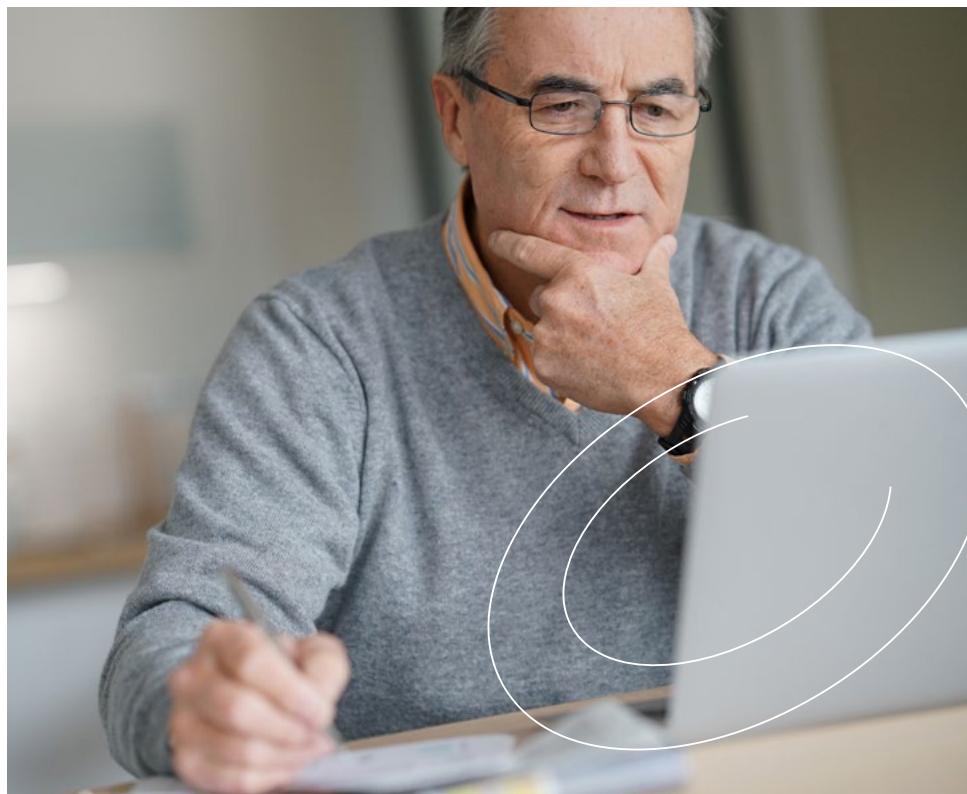
* Trombopoetin

** Trombopoetinski
receptor

Imunosupresivna terapija

Jedan od oblika imunosupresivne terapije inducira selektivnu depleciju CD20-pozitivnih B-limfocita. Time se kod ITP-a stvara manje antitijela na trombocite. Ta se terapija 1998. po prvi put uspješno primijenila kod bolesnika s kroničnim ITP-om refraktornim na terapiju.

Kod bolesnika s relapsnim/refraktornim ITP-om i klinički značajnim krvarenjem, ta se mogućnost često koristi kao terapija za ublažavanje simptoma i može se primijeniti prije ili nakon splenektomije.



Kirurško uklanjanje slezene (splenektomija) kod ITP-a

Ako terapija lijekovima ne poboljša ITP, može se razmotriti kirurško uklanjanje slezene.

Kod ITP-a, između ostalog, dolazi do povećane razgradnje trombocita. To se događa prvenstveno u slezeni. Ako prethodno odabrane terapije nisu dovoljno učinkovite, kod bolesnika se može razmotriti kirurško uklanjanje slezene.

Kod koga dolazi u obzir splenektomija?

Uklanjanje slezene u prvom je redu mogućnost za bolesnike koji i dalje imaju teška krvarenja usprkos liječenju kortikosteroidima i drugim lijekovima. Budući da su spontane remisije ITP-a razmjerno česte do 12 mjeseci nakon dijagnoze, valja pokušati odgoditi splenektomiju do isteka toga razdoblja. Ako je potrebno, može se ponuditi terapija tzv. lijekom koji odgađa splenektomiju.

Kirurško uklanjanje slezene

Kirurško uklanjanje slezene naziva se splenektomija (također ekstirpacija slezene). Može se izvesti otvorenom (incizija trbuha) i laparoskopskom tehnikom (zahvat kroz mali rez).

Nakon toga kod mnogih bolesnika dolazi do trajnog povećanja koncentracije trombocita. Međutim, odgovor na splenektomiju neće se pojaviti kod svih bolesnika i/ili kod nekih će doći do relapsa.

Slezena se može ukloniti jer nije nužna za život i jetra može preuzeti većinu njezinih zadaća.

Međutim, slezena igra važnu ulogu u obrani od patogena, zato nakon splenektomije postoji doživotni povećani rizik od infekcija. Bolesnici kojima je uklonjena slezena stoga se trebaju cijepiti protiv određenih zaraznih bolesti, imati na raspolaganju antibiotik za hitne slučajevе te se javiti liječniku ako imaju vrućicu.

Put bolesnika s ITP-om u Hrvatskoj

Koje dijagnostičke pretrage možete očekivati i koliko često?

Pri dijagnozi učinit će se analize venske krvi (hematološke, biokemijske, imunološke i virusološke analize, kao i analiza na Helicobacter pylori) te citološka analiza razmaza periferne krvi. Analiza koštane srži nije potrebna u bolesnika s tipičnom slikom ITP-a, no može biti potrebna u bolesnika starijih od 60 godina, u bolesnika sa sustavnim simptomima te u onih u kojih postoji sumnja na hematološku zloćudnu bolest.

Tijekom liječenja potrebne su česte kontrole krvne slike, odnosno broja trombocita. Prate se pažljivo i sve pojave krvarenja.

Ukoliko izostane odgovor na terapiju za ITP, odnosno kada se pojavi ponovno bolest, ponavljaju se pretrage venske krvi, citološka analiza razmaza periferne krvi i vrlo često analiza koštane srži. Analizu koštane srži, ultrazvuk trbuha kao i pretrage za jednu rijetku bolest (Gaucherova bolest) potrebno je učiniti kod bolesnika u kojih se planira splenektomija.



Koje su terapijske opcije u Hrvatskoj?

U Hrvatskoj su prva linija terapija ITP-a glukokortikosteroidi. Intravenski imunoglobulini (IVIg) se primjenjuju uz glukokortikosteroide ukoliko je potrebno brzo povišiti broj trombocita, primjerice kod krvarenja ili kod neodgovarajućeg kirurškog zahvata.

Transfuzije koncentrata trombocita u ITP-u treba izbjegavati, a ako su nužne u vitalno ugrožavajućim krvarenjima, tada se kombiniraju s primjenom IVIg-a i glukokortikosteroida. U idućim linijama liječenja ITP-a se koriste agonisti trombopoetinskih receptora. U Hrvatskoj su dostupni peroralni i supkutani oblici agonista trombopoetinskih receptora. U odabranih bolesnika s ITP-om koji nisu imali odgovor ili su izgubili odgovor na prethodnu liniju terapije, mogu se koristiti imunosupresivni lijekovi. Splenektomija se kao terapijska opcija ITP-a razmatra idealno najmanje 12-24 mjeseci nakon dijagnoze ITP-a, zbog mogućnosti spontane ili terapijske trajne remisije bolesti. Cilj terapije ITP-a treba biti individualiziran prema pojedinom bolesniku i fazi bolesti. Terapija treba spriječiti epizode ozbiljnog krvarenja, i treba održati ciljne vrijednosti trombocita od barem $20\text{--}30 \times 10^9/\text{L}$ za simptomatske bolesnike jer se rizik od velikog krvarenja povećava ako su trombociti niži od ovih vrijednosti. Terapija treba biti s minimalno nuspojava i treba optimalizirati kvalitetu životu. Odluka o početku aktivnog liječenja individualna je za svakog bolesnika i temelji se na ozbilnosti krvarenja, riziku krvarenja, životnom stilu, dobi bolesnika i komorbiditetima, a ne samo na broju trombocita. Važna je dobra komunikacija između liječnika i bolesnika, zajednički odabir najoptimalnije terapije te pridržavanje uputa o uzimanju lijeka.

Koja su najčešća pitanja i problemi bolesnika s ITP-om u Hrvatskoj?

1. Kakve su mogućnosti liječenja ITP-a u Hrvatskoj u odnosu na ostale zemlje Europe?

U Hrvatskoj pratimo svjetske trendove u liječenju ITP-a. Publicirali smo hrvatske smjernice koje opisuju dijagnostički postupak i terapiju ITP-a koje se koriste u svakodnevnoj kliničkoj praksi. U Hrvatskoj su dostupni lijekovi za liječenje ITP-a iz svih terapijskih skupina, kao i mogućnost splenektomije.

2. Trebaju li se bolesnici s ITP-om liječiti u kliničkim bolničkim centrima?

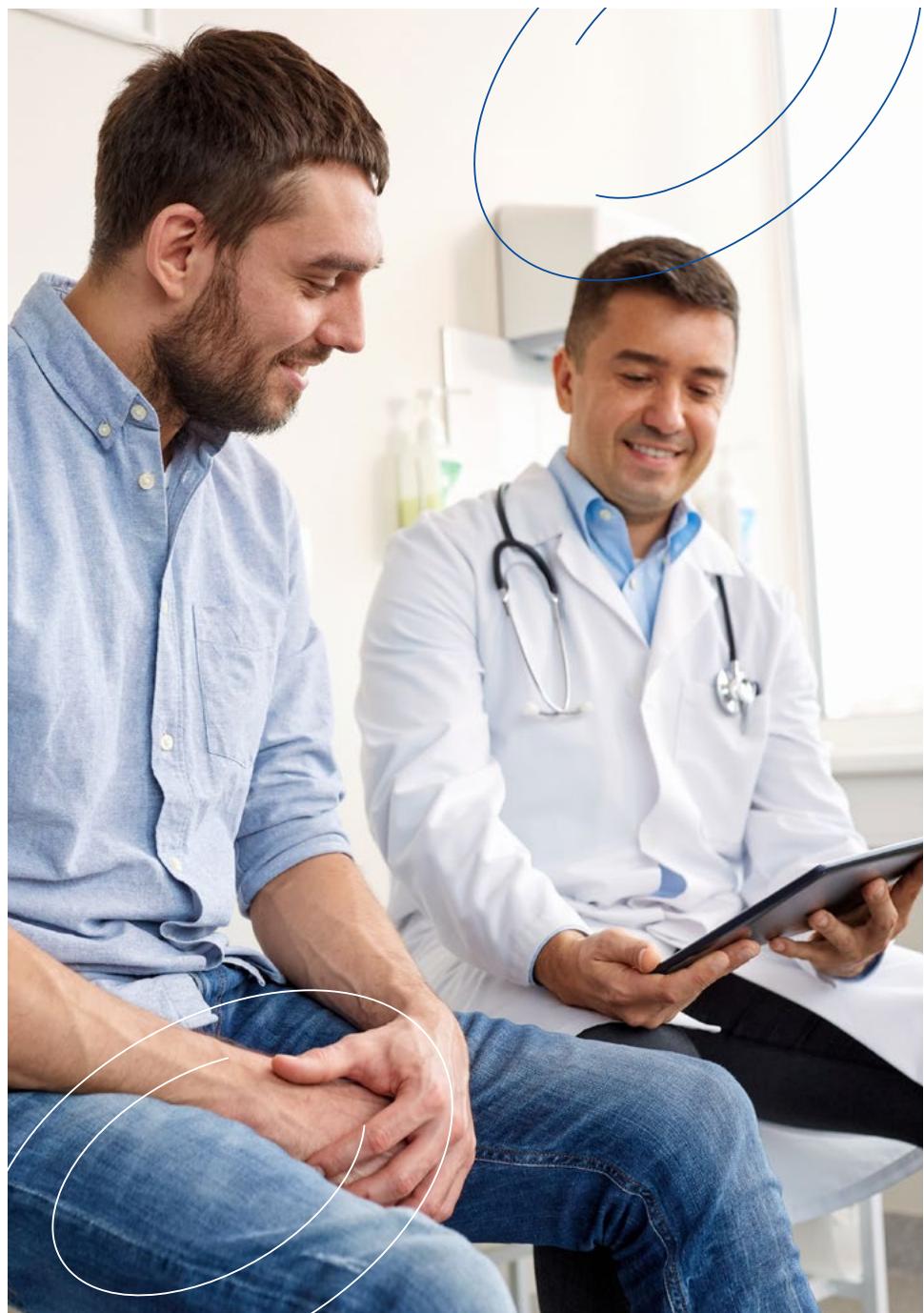
Bolesnici s ITP-om ili sumnjom na ITP se mogu javiti najbližem hematologu. Ukoliko će hematolog smatrati da je potrebno, može bolesnika uputiti na pregled hematologa u jednu od kliničkim bolnica ili klinički bolnički centar.

3. Trebaju li bolesnici s ITP-om voditi dnevnik svojih simptoma?

ITP je kronična bolest koja se može prezentirati različiti simptomima. Kako bi liječnicima bilo lakše pratiti tijek bolesti, bolesnici mogu bilježiti svoje tegobe, te ih prokomentirati s liječnikom prilikom pregleda u hematološkoj ambulanti. Opis simptoma ITP-a, situacije u kojima su se javili, te praćenje nuspojava mogu pomoći hematologu odrediti optimalnu terapiju.

4. Koji je broj trombocita kod kojih bi bolesnici trebali hitno posjetiti svog hematologa?

Simptomi ITP-a se pogoršavaju padom broja trombocita. Simptomi će biti jače izraženi što je broj trombocita niži, a rizik krvarenja značajno raste ako je broj trombocita manji od $10 \times 10^9/L$. Pad broja trombocita također može značiti da se izgubio odgovor na liječenje, ili da je došlo do povrata (relapsa) bolesti. Stoga svaki nagli pad broja trombocita zahtjeva pregled hematologa.



Život s ITP-om

Sport i tjelovježba uz ITP

Sport i tjelovježba mogu značajno doprinijeti tjelesnom i mentalnom zdravlju. Za mnoge te aktivnosti imaju važnu ulogu u svakodnevnom životu. Ne smije se zaboraviti ni društvena komponenta, zato se sport i tjelovježba ne smiju nepotrebno pretjerano ograničiti oboljelima od ITP-a.

Pronadite što Vam odgovara

Ako ste već aktivni u sportu, svakako razgovarajte s liječnikom nakon što se postavi dijagnoza ITP-a o tome možete li se nastaviti baviti sportom usprkos bolesti. Postoje sportovi u kojima je težište na tjelesnoj formi i izdržljivosti, dok su kod drugih naglašeniji tjelesna aktivnost i snaga.

Ovisno o Vašoj individualnoj sklonosti krvarenju, trebate izbjegavati sportove koji su povezani s povećanim rizikom od ozljede.

Sportovi s razmjerno malim rizikom od ozljede su npr. hodanje i vožnja bicikla, plivanje, veslanje, plesanje, kuglanje itd. Kontaktni sportovi poput nogometa, hokeja na ledu, džuda ili gimnastike na spravama nisu prikladni. Razgovarajte s liječnikom o tome koji su sportovi za Vas prikladni.



Brinite se za sebe – samo Vi možete otkriti što i koliko je dobro za vas

- Osluškujte sebe i svoje tijelo te pazite na zdravu razinu aktivnosti, a ujedno i na svoju tjelesnu formu.
- Nosite npr. kacigu, štitnike za zglobove, ostale štitnike i odgovarajuću odjeću.
- Razgovarajte s liječnikom o tome što bi u Vašem slučaju moglo biti korisno i primjерeno.
- Ne zaboravite na zabavu i radost koju Vam sport i tjelesna aktivnost mogu pružiti.

Putovanja

Putovanja s ITP-om

Kako biste mogli uživati u svom odmoru, trebate pripaziti na nekoliko stvari:

Kontrolna lista za putovanja

-  Najbolje je informirati se o lokalnim medicinskim ustanovama prije putovanja. Ako je potrebno, razgovarajte o planovima putovanja u egzotične destinacije s epidemiologom.
-  Kad putujete avionom, pazite da ponesete sa sobom u ručnoj prtljazi važne lijekove za hitne slučajeve i dokumente (npr. identifikacijsku karticu za hitne slučajeve).
-  Za neke lijekove postoje određene upute za čuvanje (npr. u hladnjaku). Provjerite imate li te uvjete tijekom puta i na destinaciji.
-  Informirajte se unaprijed o aktualnim lokalnim carinskim propisima, osobito kad se radi o nošenju lijekova sa sobom.
-  Provjerite što sve obuhvaća Vaše osiguranje.

Putna cijepljenja

Za neka su daleka putovanja potrebna profilaktička cijepljenja. U tom slučaju trebate sa svojim liječnikom odlučiti što je važno i moguće u Vašem slučaju. Važno je, primjerice, lijećite li se kortikosteroidima i je li Vam uklonjena slezena. U tim slučajevima za Vas neće biti prikladna sva cjepiva ili će možda biti potrebna posebna cjepiva. U slučaju cijepljenja mora se uzeti u obzir i individualni rizik krvarenja (uključujući i aktualni broj trombocita).

Medicinska skrb na destinaciji

Za mnoge su ljude putovanja važan dio kvalitete života. U pravilu ITP ne predstavlja prepreku za putovanja. Međutim, korisno je informirati se unaprijed o lokalnim uvjetima kako biste bili na destinaciji dobro zbrinuti.



Trudnoća

Želja za djecom i trudnoća uz ITP

Trudnoća je čak i za zdrave žene vrlo posebno razdoblje. Za bolesnice s ITP-om postavljaju se mnoga pitanja o dobrobiti majke i djeteta.

Želja za djecom otvara mnoga pitanja za bolesnice s ITP-om

- Može li bolest negativno utjecati na mene i moje dijete tijekom trudnoće?
- Na što treba paziti?
- Što ja sama mogu učiniti?
- Je li ITP nasljedan?

Važne su redovite kontrole

Iako svaki bolesnik ima individualni tijek bolesti, broj trombocita može biti snižen tijekom trudnoće. Dokle god je broj trombocita iznad $50 \times 10^9/L$, ozbiljna su krvarenja vrlo rijetka. Potrebno je redovito kontrolirati broj trombocita tijekom trudnoće kako bi hematolog u dogovoru s ginekologom odlučio kada je potrebno liječenje ili prilagodba postojeće terapije ITP-a. Važni su i ostali komorbiditeti i planirana vrsta poroda (vaginalni ili carskim rezom). Kad je riječ o analgeticima tijekom poroda, isto tako je važno da liječnik zna za ITP.

Kad bi moglo biti potrebno liječenje ITP-a u trudnoći?

Liječenje ITP-a tijekom trudnoće može biti potrebno ako dođe do krvarenja, ako broj trombocita bude jako nizak ili ako će biti potrebni zahvati poput carskog reza. Pitajte ginekologa ili hematologa sva pitanja koja Vas zanimaju.

Ispalnirajte svoj porod najbolje što možete

U pravilu se preporučuje spontani porod osim ako drukčije indicira ginekolog. Za odluku u individualnom slučaju važna je ginekološka indikacija, broj trombocita i je li, primjerice, već bilo krvarenja na prethodnim porodima.

Nakon poroda

Prvo ono što je najvažnije: ITP nije nasljedan. Moguće je da protutijela iz majčine krvi prijeđu u djetetovu krv pa da i novorođenče ima niske koncentracije trombocita. U velikoj većini slučajeva te je niske koncentracije trombocita samo potrebno pratiti, a ne liječiti. Što se tiče dojenja, praktički ne postoji razlog protiv njega. U individualnim se slučajevima autoantitijela mogu djetetu prenijeti i putem majčinog mlijeka.

I ovdje vrijedi sljedeće: ne okljevajte obratiti se liječnicima i/ili primaljama sa svim pitanjima ili zabrinutostima.

Stomatološke terapije/operacije

Stomatološke terapije i operacije kod ITP-a

Bolesnici s ITP-om imaju povećani rizik od krvarenja. To valja uzeti u obzir kod planiranja stomatoloških ili kirurških zahvata.

Za razliku od planiranja individualne terapije, koncentracije trombocita igraju važnu ulogu u planiranju kirurških ili dijagnostičkih zahvata.

U hitnom slučaju: intravenski imunoglobulini

Ako se ne može planirati zahvat ili operacija već je riječ o hitnom zahvatu, tada se intravenskim imunoglobulinima zajedno s kortikosteroidima mogu brzo postići dovoljno visoke koncentracije trombocita, ali samo kratkoročno.

Obavijestite svoga liječnika

Ako planirate stomatološki ili kirurški zahvat, svakako obavijestite liječnika koji Vas liječi. Ujedno je i korisno uvijek nositi sa sobom dokumente za hitne slučajeve s informacijama o Vašoj bolesti u hitnom slučaju.

Samopomoć

Samopomoć kod ITP-a – zajedno jači

Oboljelima od ITP-a može pomoći razmjena iskustava s drugim oboljelima ili njihovim obiteljima u grupama za samopomoć.

Imunosna trombocitopenija je rijetka bolest. Zato obično postoji velika potreba za informacijama od drugih oboljelih. Uz posve medicinsku pomoć liječnika i zdravstvenih radnika, razmjena mišljenja o praktičnim životnim pitanjima s drugim oboljelima i njihovim obiteljima stoga može biti vrlo korisna.

Razmjena iskustava i aktualne informacije

Razmjena iskustava s drugim oboljelima može biti vrlo korisna, posebno za novodijagnosticirane bolesnike i njihove obitelji.

Iako ste sigurno već saznali najvažnije stvari o bolesti od svog liječnika, sada treba pronaći svoju svakodnevnu rutinu i živjeti s ITP-om. Uz vrlo praktične informacije kao što su adresa specijalista ili preporuke, teme o tome kako se nositi s bolešću, povezanim strahovima i tjeskobom također se mogu ovdje pronaći.

Pojmovnik

Adhezija trombocita

Pričvršćivanje trombocita za stijenke žila.

Agonisti trombopoetinskih receptora

Molekule koje mogu potaknuti proizvodnju novih trombocita u koštanoj srži.

Agregacija trombocita

Spajanje trombocita.

Akutno

Koje nastupa brzo ili odjednom.

Anamneza

Liječničko ispitivanje povijesti bolesti.

Antigen

Strani proteini protiv kojih imunosni sustav stvara antitijela.

Antiinflamatori

Protiv upale ili protuupalni.

Antitijelo

Molekula proteina koju stvara imunosni sustav da se bori protiv patogena.

Autoimunosne bolesti

Bolesti kod kojih imunosni sustav organizma ne obavlja svoj zadatak, tj. ne brani od neprijatelja već je usmjeren na vlastito tkivo.

Autoantitijelo

Autoantitijela su antitijela koja proizvodi organizam protiv vlastitih komponenti.

Broj trombocita = koncentracija trombocita

Količina trombocita u krvi se obično izražava kao 1000 po mikrolitru (npr. 50.000/ μL) ili u 10^9 po litru (npr. $50 \times 10^9/\text{L}$). Vrijednost od $50 \times 10^9/\text{L}$ odgovara 50.000 trombocita po mikrolitru (μL).

Diferencijalna dijagnoza

Bilo koja dijagnoza koja može objasniti simptome i znakove bolesti; uzima se u obzir kod dijagnosticiranja i provjerava se njezina točnost.

Dijagnoza

Utvrđivanje bolesti od strane liječnika.

Dijagnoza isključivanjem

Sve dijagnoze koje mogu poslužiti kao objašnjenje određenih simptoma prikupljaju se i provjerava se njihova točnost.

Hematom

Modrica.

Hemostaza

Zaustavljanje krvarenja.

Idiopatski

Nejasnog osnovnog uzroka.

Imunoglobulin

Vidi pod antitijelo.

Imunosna trombocitopenija (ITP)

Autoimunosna bolest u kojoj imunosni sustav napada i uništava trombocite. Kratica ITP ranije je značila i idiopatsku trombocitopeničnu purpuru, a u povijesti se bolest zvala i Werlhofova bolest.

Imunosni sustav

Vlastiti obrambeni sustav tijela protiv patogena, stranih tvari i tumorskih stanica.

Kortikosteroidi u liječenju ITP-a

Antiupalni lijekovi poput prednizona, metilprednizolona i deksametazona koji se koriste u ITP-u i u brojnih drugih bolesti.

Koštana srž

Koštano tkivo u kojem se proizvode krvne stanice.

Kronični simptomi

Ustrajni ili ponavljajući simptomi; razvijaju se polako, postupno, dugoročno.

Laparoskopija / laparoskopski

Operacija u kojoj se kirurški pristup ostvaruje kroz male rezove od 5 do 10 mm.

Makrofagi

Fagocitne stanice imunosnog sustava.

Megakarioci

Stanice u koštanoj srži koje proizvode trombocite.

Monociti

Stanice imunosnog sustava u krvi, prekursori makrofaga.

Punkcija koštane srži

Uzimanje uzorka tkiva iz koštane srži pod lokalnom anestezijom.

Perzistentan

Ustrajan.

Pete hije

Točkasta krvarenja u koži.

Trombociti

Male krvne stanice ovalnog oblika. Igraju važnu ulogu u zgrušavanju krvi. Ako se krvna žila ozlijedi, nakupljaju se na oštećenoj stijenci žile, što brzo začepljuje oštećenje i zaustavlja krvarenje. Trombociti obično žive 5 do 12 dana a zatim se eliminiraju ponajviše putem slezene.

Proteini

Bjelančevine – biološke molekule izgrađene od aminokiselina sa širokim rasponom funkcija, koje se nalaze po cijelom tijelu.

Purpura

Sitna krvarenja u kožu ili sluzniceveća od petehija.

Refraktoran

Bez odgovora; na bolest koja je refraktorna na terapiju ne može se utjecati uobičajenim terapijskim metodama.

Simptomi

Tegobe koje bolesnik navodi kod određene bolesti.

Sindrom

Prisutnost raznih simptoma i znakova tipičnih za određenu bolest.

Slezena

Slezena je organ u gornjem lijevom dijelu trbuha koji je uključen u krvotok. Ima ulogu u obrani od stranih tvari (antigena) i važno je

mjesto pohrane stanica imunosnog sustava koje se ubrajaju u bijele krvne stanice. Služi za razaranje starih krvnih stanica.

Splenektomija

Uklanjanje slezene.

Tromb

Krvni ugrušak.

Trombocitopenija

Smanjeni broj trombocita u krvi.

Trombocitoza

Povećani broj trombocita u krvi.

Trombocitopoeza

Proizvodnja trombocita.

Tromboza

Začepljenje krvne žile krvnim ugruškom.

Upala

Reakcija organizma na aktiviranje imunosnog sustava.

Werlhofova bolest

Povijesni stari naziv za ITP, prema liječniku Paulu Gottliebu Werlhofu, koji je prvi opisao tu bolest.

Bilješke



Novartis Hrvatska d.o.o., Radnička cesta 37b, 10000 Zagreb, tel. 01 6274 220
ITP-NPRIM1-28/03/2022-HR2203281766