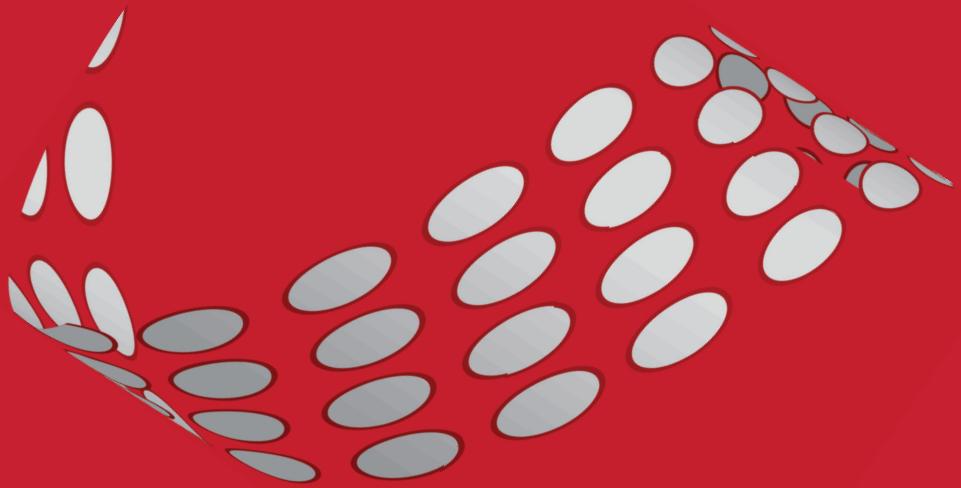


Trombocitopenia Imună Primară (TIP)



Ghidul pacientului

Ce este Trombocitopenia Imună Primară sau Idiopată (TIP)?

Trombocitele (sau plachetele sanguine) reprezintă celule din sânge lipsite de culoare, cu un rol foarte important în coagularea săngelui. În mod normal, numărul trombocitelor din sânge este între 150.000-400.000 plachete/microlitru. Trombocitele se formează în interiorul măduvei osoase.

Măduva osoasă este un țesut moale și spongios ce se află în interiorul oaselor.



Purpura este o afecțiune caracterizată prin apariția unor pete roșiatice la nivelul pielii ce își mențin intensitatea culorii la exercitarea unei presiuni (apăsare).

Trombocitopenia este o afecțiune manifestată prin scăderea numărului de trombocite sub valoarea de 150.000 plachete/microlitruri.

Termenul **idiopată** înseamnă că afecțiunea este de cauză necunoscută.

Trombocitopenia Imună Primară, cunoscută și sub numele de purpură trombocitopenică idiopată, reprezintă o afecțiune autoimună în care sistemul imun atacă plachetele. Pacientul diagnosticat cu TIP dezvoltă probleme cu coagularea săngelui, apariția petelor roșiatice la nivelul pielii și sângerări.

Există trei forme ale acestei afecțiuni:

1. Forma recentă
2. Forma acută
3. Forma cronică

Forma recentă

Forma recentă este cazul pacienților care au mai puțin de un an de la diagnosticare.

Forma acută

Forma acută a TIP apare de cele mai multe ori în cazul copiilor cu vîrste cuprinse între 2 și 4 ani și este asimptomatică, nefiind necesar un anumit tratament. Pacientul diagnosticat cu TIP acută se poate vindeca în aproximativ 6 luni de la apariția bolii.

Forma acută a acestei afecțiuni nu este contagioasă.

Cel mai important factor de declanșare a bolii sunt infecțiile virale recente: majoritatea copiilor au avut primul puseu al bolii după o infecție virală ca oreionul, pojarul sau infecțiile respiratorii.

Tratament

În cazul copiilor, boala este lăsată să își urmeze cursul, fără a fi nevoie de un tratament.

Aproximativ 80% dintre copiii diagnosticați cu TIP își revin complet în aproximativ 6 luni. Chiar și în cazul copiilor cu TIP cronică remisiunea completă este posibilă chiar și după câțiva ani.

Adulții diagnosticați cu TIP acută pot de asemenea să nu necesite un anumit tratament, ci doar monitorizarea atentă periodică a numărului de plachete. Însă dacă simptomele devin supărătoare și numărul plachetelor rămâne scăzut, doctorul va poate sfătui să începeți un tratament.

Forma cronică

Forma cronică a TIP persistă mai mult de 6 luni și dezvoltă simptomele caracteristice acestei boli, nefiind cunoscută o cauză specifică a apariției acestei afecțiuni. În cazul în care pacientul este diagnosticat cu TIP cronică, acesta va avea nevoie de tratament specific și de monitorizare regulată la medicul specialist.

1. Mă pot vindeca de TIP?

Scopul tratamentului medicamentos sau chirurgical oferit în cazul pacienților cu TIP cronică este de a mări numărul plachetelor până la un nivel sigur și normal, inducând remisia și permîțând pacienților să aibă o viață normală. TIP cronică nu se vindecă, dar tratamentele existente ajută la remisia bolii și o stare bună de sănătate.

2. Este TIP o boală contagioasă?

TIP nu este o afecțiune contagioasă, ceea ce înseamnă că o persoană sănătoasă nu poate lua boala de la un pacient diagnosticat cu TIP.

3. Care sunt cauzele apariției TIP?

Cauza exactă a TIP nu se cunoaște. De aceea, în numele afecțiunii se face referire la termenul „idiopată”, ceea ce înseamnă cauză necunoscută. Se știe însă că în cazul pacienților cu TIP, sistemul imun nu funcționează cum trebuie și începe să atace plachetele ca și cum ar fi substanțe străine în organism.

Anticorpii produși de sistemul imun se atașează la plachete, marcându-le pentru a fi distruse. Splina, organul ce ajută corpul să lupte cu infecțiile, recunoaște acești anticorpi și distrugе plachetele marcate. Rezultatul acestei acțiuni este numărul scăzut de plachete din sânge.

În mod normal, se află minim 150.000 plachete/microlitru de sânge. Pacienții cu TIP pot avea sub 20.000 plachete/microlitru de sânge. Cu cât numărul plachetelor scade, cu atât riscul de sângerări crește. Cel mai mare risc este atunci când numărul scade sub 10.000 plachete/microlitru sânge. În acest moment, pot apărea sângerări interne chiar fără să existe o traumă.

4. Cine poate face TIP?

Majoritatea adulților diagnosticați cu TIP cronică sunt femei tinere însă această afecțiune se poate declanșa la orice persoană.

Se pare că TIP nu este o boală ereditară.

5. Care sunt simptomele TIP?

Simptomele TIP pot include:

- Apariția în mod excesiv a vânătăilor (purpura); în mod natural, pe măsură ce o persoană înaintează în vîrstă, este normal ca pielea să se învinețească sau să sângereze mai ușor decât înainte. Acest lucru nu trebuie confundat cu afecțiunea TIP
- Sângerări superficiale sub piele ce apar de obicei pe picioare și arată ca un fel de iritații sau pete mov-roșiatice
- Sângerări mai abundente în cazul tăieturilor sau zgârieturilor
- Apariția spontană a epistaxisului (sângerare nazală)
- Sângerarea gingiilor în special după lucrări dentare
- Apariția sângelui în urină sau scaun
- Flux menstrual neobișnuit de abundant
- Oboseală

6. Când trebuie consultat medicul specialist?

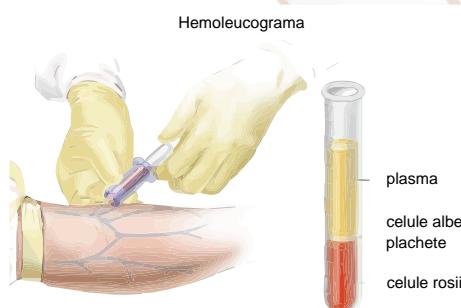
Dacă observați sânge răși, vânătăi anormale, apariția de pete mov pe piele sau iritații inexplicabile ar fi bine să consultați medicul de familie sau un medic specialist hematolog. În cazul în care sunteți femeie și aveți un flux menstrual neobișnuit de abundant, trebuie să consultați un medic. Acesta poate fi un semn al bolii TIP, dar și al unor afecțiuni de natură ginecologică.

Apariția sânge rășilor abundente sau extinse trebuie tratată ca o urgență medicală și aveți nevoie de consult medical imediat.

7. Cum este diagnosticată TIP și ce analize trebuie făcute?

Doctorii diagnosticează această afecțiune prin excluderea altor cauze ce duc la sânge răși sau un număr scăzut de placete, cum ar fi o altă afecțiune sau anumite medicamente pe care le luați sau le-ați luat. Dacă nu există nici o altă cauză pentru simptomele și semnele prezентate de pacient, poate fi luat în considerare diagnosticul de TIP.

Pentru a pune un diagnostic corect, doctorul specialist va face un examen fizic și se va uita dacă există semne de sânge răși sub piele. Vi se va cere un istoric medical, iar doctorul va întreba dacă ați avut în trecut și alte afecțiuni și ce medicație ați urmat.



Vi se va face un test obișnuit al săngelui numit **hemoleucogramă**, pentru a determina numărul celulelor albe, celulelor roșii și al plachetelor din sânge. În cazul unui diagnostic de TIP, numărul celulelor roșii și albe este normal, însă numărul plachetelor este foarte scăzut.

Un alt test care poate fi făcut este **frotiu de sânge**. Vi se va lăua o probă de sânge pe o lamă de sticlă. Proba va fi analizată la microscop pentru a confirma numărul de plachete conform cu hemoleucograma.

Examinarea măduvei osoase (puncție) poate ajuta la identificarea cauzei numărului scăzut de plachete. Plachetele se formează în măduva osoasă (un țesut moale și spongios ce se află în interiorul oaselor). În anumite cazuri, poate fi recoltată o probă de măduvă osoasă printr-o procedură numită biopsia măduvei osoase.

Proba va fi recoltată din spatele șoldului, unde se introduce un ac printr-o mică incizie. Dacă pacientul are TIP, acest test al măduvei osoase va ieși normal, deoarece plachetele sunt distruse de sistemul imun după ce acestea sunt eliberate de către măduvă.

8. Pregătirea pentru vizita la medic

Datorită faptului că această afecțiune poate fi asimptomatică, numărul scăzut de plachete poate fi observat atunci când pacientul va face analize din alte motive sau la un consult medical de rutină.

Dacă doctorul are motive să suspecteze această afecțiune, vă poate recomanda efectuarea mai multor investigații și vizita la un medic specialist hematolog pentru evaluare, diagnostic și tratament.

Vizita la medicul specialist este de cele mai multe ori scurtă, deși aveți nevoie de multe lucruri de lămurit. Câteva sfaturi pentru a fi pregătit pentru vizita la medicul specialist:

Ce puteți face:

- Notați toate simptomele – chiar și cele care par să nu aibă legătură cu problema curentă. Includeți informațiile cu caracter personal, ca stresul major sau schimbări recente din viața dumneavoastră;
- Faceți o listă cu toate medicamentele, vitaminele, tratamentele naturiste pe care le luați sau le-ați luat recent;
- Este bine să fiți însotit de o rudă sau o persoană apropiată, deoarece acesta vă poate reaminti lucruri pe care le puteți omite;
- Faceți o listă cu întrebări pentru doctor. Să nu vă temeți să punete întrebări și să cereți lămuriri atunci când nu ați înțeles ceva ce doctorul v-a spus, începeți cu lucrurile care vă îngrijorează cel mai tare. Dacă medicul nu are timp suficient pentru a vă oferi toate explicațiile și încă aveți nelămuriri, cereți să vorbiți cu o asistentă medicală sau cu rezidentul medicului specialist.



Întrebări ce le puteți adresa medicului:

- Ce teste și investigații trebuie să fac pentru a confirma diagnosticul?
- Ce tratamente sunt disponibile și ce îmi recomandați?
- Ce se întâmplă dacă nu fac nimic în această privință?
- Care sunt posibilele efecte secundare ale tratamentului propus?
- Mai am o boală. Cum le pot trata cel mai bine pe amândouă?
- Cum pot evita efectele secundare date de tratament?
- Îmi puteți recomanda un website sau o altă sursă de informație pentru a afla mai multe detalii despre această afecțiune?

9. Complicații ce pot apărea

Cel mai mare risc asociat cu TIP este sângerarea, în special sângerarea intracranială (sângerarea în creier), care poate fi fatală. Însă sângerările majore sunt rare în cazul acestei afecțiuni și apar în cazurile pacienților cu TIP severă.

10. Factori de risc

TIP poate să apară la oricine la aproape orice vîrstă, însă femeile au un risc dublu față de bărbați de a face această boală.

11. Ce tipuri de tratament există?

Scopul tratamentului în cazul acestei afecțiuni este de a asigura un număr normal de plachete în sânge și de a preveni sângerările.

Tratamentele sunt de cele mai multe ori sub formă de medicamente și în anumite cazuri, operație chirurgicală de eliminare a splinei. Doctorul vă poate sfătui să înterupeți administrarea anumitor medicamente ce pot inhiba funcția plachetelor, ca aspirina sau ibuprofenul.

Medicația: cele mai utilizate medicamente folosite pentru tratarea TIP sunt:

- **Corticosteroizi**: reprezintă prima linie de tratament. Aceștia pot ajuta la creșterea numărului plachetelor prin suprimarea activității sistemului imun. În momentul în care numărul plachetelor a ajuns la un nivel sigur, doctorul vă poate recomanda să începeți să scădeți treptat doza corticosteroizilor.

Pe toată perioada tratamentului cu corticosteroizi se recomandă o dietă hiposodată (fără sare) pentru a reduce retenția de apă și electrolizi în organism.

De asemenea, se va evita pe cât posibil consumul de zahăr, atât ca atare cât și în produse de cofetărie, deoarece există riscul apariției diabetului. Limitarea consumului de fructe!

Este foarte important să urmați cu strictețe schema de tratament dată de medicul specialist și să nu îintrerupeți brusc tratamentul!

Există riscul ca anumiți pacienți să facă un puseu al bolii după încetarea tratamentului cu corticosteroizi, fiind nevoie să se repete acest tratament.

Administrarea de lungă durată a acestui medicament poate avea efecte secundare, ce includ: creșterea în greutate, cataracta, creșterea nivelului de zahăr din sânge, creșterea riscului de infecții în organism și pierderea calciului din oase (osteopenie sau chiar osteoporoză). Dumneavoastră, împreună cu doctorul specialist, veți evalua riscurile și beneficiile acestui tip de tratament și veți stabili dacă este alegerea bună.

- **Imunoglobulina intravenoasă:** dacă aveți sânge rări masive sau aveți nevoie de creșterea rapidă a numărului plachetelor pentru o intervenție chirurgicală, acest tip de tratament este rapid și eficient, însă efectul lui dispare în câteva săptămâni. Posibile efecte secundare pot fi: dureri de cap, amețeli și febră.

- **Medicamente imunosupresoare:** Medicația imunosupresoare este folosită pentru controlarea inflamației și a activității sistemului imun, mai ales în cazul în care steroizii nu reușesc să țină boala sub control sau când o persoană nu toleră doze mari de steroizi. Deoarece aceste medicamente pot avea efecte secundare grave, este indicat să fie luate doar sub atenta monitorizare a doctorului.

Medicația imunosupresoare reduce abilitatea corpului de a lupta împotriva infecțiilor și de a crește probabilitatea dezvoltării de infecții virale (varicelă, zonă zoster etc.). Este extrem de important să acordați importanță infecțiilor și rănilor și să anunțați medicul curant dacă există semne de infecție – culoare roșiatică, umflătură, durere sau sensibilitate.

Medicamente imunosupresoare recomandate în cazul trombocipetoniei sunt: ciclofosfamida, metotrexat, azatiopirina, dapsona, mycophenolatul mofetil, ciclosporina A.

- Agoniști ai receptorului trombopoietinei (romiplostim sau eltrombopag): acest tip de medicament ajută măduva osoasă la producerea unui număr mai mare de plachete astfel prevenindu-se apariția vânătăilor și a sângeărărilor. Posibile efecte secundare sunt: dureri de cap, dureri de articulații sau mușchi, amețeală, stare de vomă, risc crescut de cheaguri de sânge.

- Îndepărtarea splinei (splenectomie): dacă pacientul are o formă severă a bolii și prima linie de tratament cu cortizon nu a funcționat, operația chirurgicală de îndepărtare a splinei poate fi o opțiune. Aceasta elimină principala sursă de distrugere a plachetelor, însă nu funcționează în cazul tuturor pacienților. Splenectomia nu mai este o intervenție de rutină în cazul TIP, cum era înainte datorită complicațiilor post-chirurgicale ce pot apărea. Îndepărtarea splinei poate crește riscul de infecții.

- Tratamentul de urgență: deși destul de rare, sângeărările abundente pot apărea în cazul pacienților cu TIP. Sângereările severe și extinse pot fi foarte periculoase, caz în care este nevoie de tratament de urgență. Aceste tratamente includ transfuzii cu plachete, metilprednisolon intravenos și imunoglobulina intravenoasă.

Alte tipuri de tratament : dacă nu a fost de ajutor nici o variantă din tratamentele descrise mai sus, iar simptomele sunt severe, doctorul vă mai poate recomanda:

Tratament pentru Helicobacter pylori: anumiți pacienți care suferă de TIP au de asemenea și Helicobacter pylori, o bacterie ce poate cauza ulcer. Eliminarea acestei bacterii a ajutat la creșterea nivelului de plachete din sânge în cazul anumitor pacienți, însă rezultatul acestei terapii mai trebuie studiat.

Datorită posibilelor complicații atât ale bolii, cât și ale medicamentelor și tratamentelor folosite, este foarte important să căntăriți împreună cu medicul atât riscurile cât și beneficiile fiecărei scheme de tratament.

12. Cu ce alte afecțuni poate fi confundată TIP?

Alte posibile cauze ale nivelului scăzut de plachete din sânge pot fi: leucemia, lupusul eritematos, ciroza, HIV, hepatita C, cauze congenitale, sindromul antifosfolipidic, dar și administrarea anumitor medicamente precum heparina.

13. Sarcina și TIP

Autoanticorpii anti-plachete în cazul femeilor însărcinate vor ataca propriile plachete, vor trece de asemenea de placenta și vor ataca plachetele fătului. Așadar, TIP este un important factor de risc al trombocitopeniei imune neonatale sau fetale.

Aproximativ 10% dintre nou-născuții afectați de TIP vor avea numărul plachetelor mai mic de 50.000 și între 1-2 % din aceștia vor fi expuși riscului de hemoragie intracerebrală.

Este recomandat ca femeile însărcinate care au sau au avut TIP să efectueze teste și analize pentru anticorpi anti-plachete. O femeie cu TIP simptomatică ar trebui să facă tratament pentru a minimiza complicațiile în timpul sau după sarcină.

14. Istoria bolii

În 1735, Paul Gottlieb Werlhof a fost primul medic ce a scris un raport aproape complet despre TIP. Raporturi inițiale mai fuseseră scrise în legătură cu această afecțiune în anii 1556 și 1658 de către medicul fizician Amato Luisiano și de către medicul regelui Franței, Lazarus de la Riviere.

Plachetele și rolul acestora în organism nu erau cunoscute la vremea aceea. Plachetele au fost descrise prima dată la începutul secolului 19, iar în anii 1880 au apărut primele investigații ce asociau TIP cu anormalitățile legate de numărul plachetelor din sânge.

Primul raport de tratare eficientă a TIP a fost realizat în anul 1916, când un Tânăr polonez student la medicină, Paul Kaznelson, a descris răspunsul pozitiv al unei splenectomii în cazul unei paciente. Splenectomia a rămas prima linie de tratament în cazul TIP până a fost introdusă terapia cu cortizon în 1950.

15. Sfaturi pentru pacienții diagnosticați cu TIP

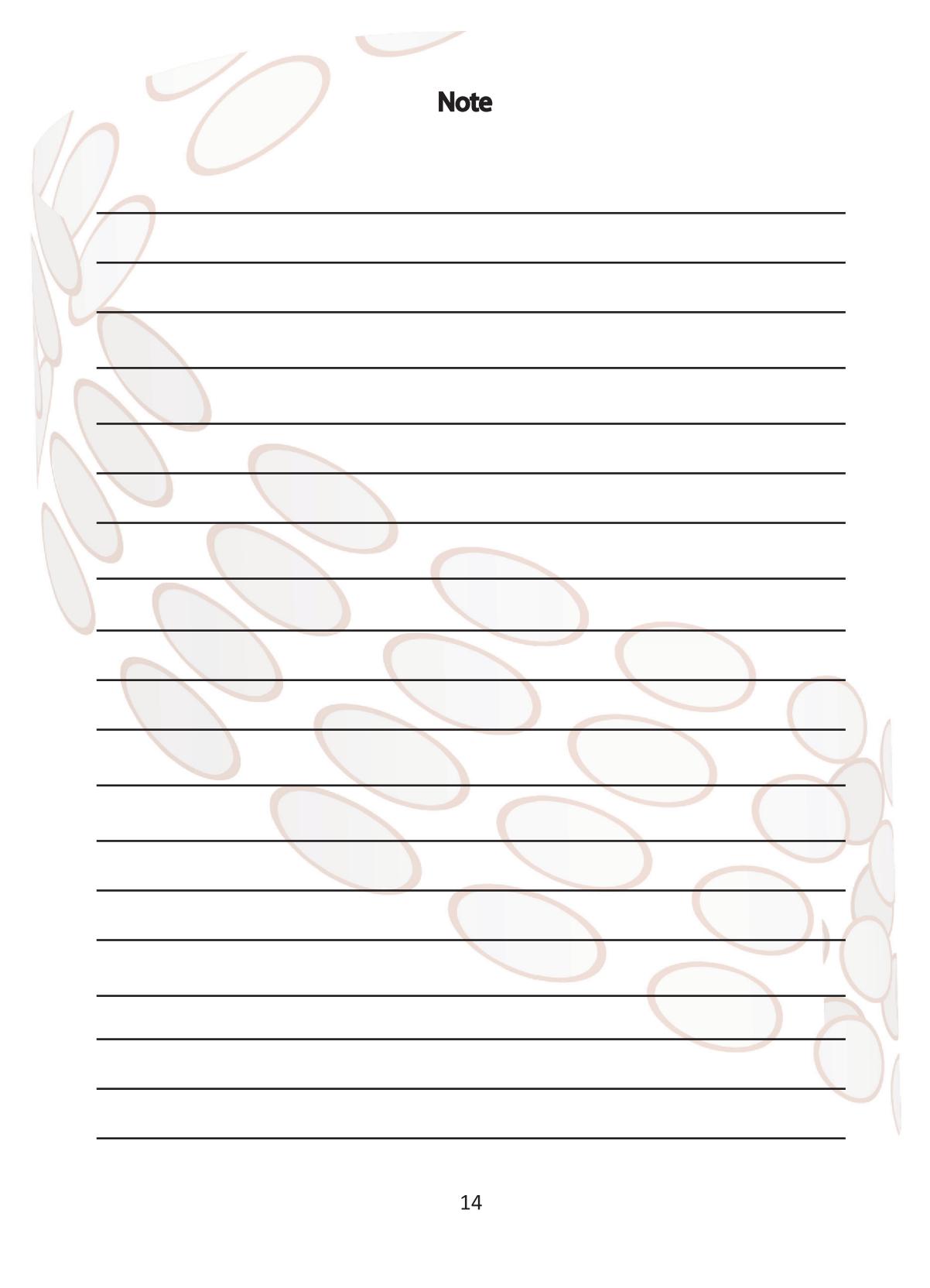
Dacă suferiți de TIP, următorii pași vă pot ajuta să controlați riscul sângerărilor și a altor complicații:



- Evitați medicamentele ce pot afecta nivelul plachetelor din sânge cum ar fi medicamente ce conțin ibuprofen, aspirina etc.!
- Alegeti activitățile fizice cu impact scăzut asupra corpului! Doctorul vă poate recomanda să evitați sporturile competitive sau alte activități ce pot crește riscul unei traume și al sângerărilor.
- Aveți grijă la infecții! Dacă ați suferit o splenectomie, este bine să aveți grijă la orice semn ce ar indica o infecție inclusiv febra.
Infecțiile în cazul pacienților cu splenectomie pot fi mai severe, pot dura mai mult și pot avea implicații mai serioase decât în cazul unui pacient care nu a suferit această intervenție.

Surse

1. <http://en.wikipedia.org>
2. <http://www.nlm.nih.gov>
3. <http://www.mayoclinic.org>



Note



Asociația Pacienților cu Afecțiuni Autoimune

Adresă:

Str. Ioniță Cegăn nr. 3, Bl. P27, Parter, Ap. 1, Sector 5, București

Telefon:

+40 314 315 218; +40 747 081 731

E-mail:

office@apaa.ro

www.apaa.ro

www.facebook.com/APAARO