



ITP

Opas aikuisille



Aikuisten ITP -opas on suunnattu ITP-aikuispotilaille ja heidän läheisilleen.

Alkuperäinen englanninkielinen potilasopas *ITP in Adults - Frequently asked questions* löytyy PDSA:n sivuilta www.pdsa.org.

Oppaan on suomentanut Heli Lastikka ja toimittanut Jukka Holmala. Sisältöön on saatu kommentteja oyl Päivi Lähteenmäeltä TYKS:n lasten- ja nuortenklinikalta ja Hematology.fi -sivustolta.



ITP

**Usein
kysytyjä
kysymyksiä**

Olen juuri saanut ITP-diagnoosin. Mikä se on?

ITP, *immunologinen trombosytopenia*, on autoimmuunisairaus. Autoimmuunisairauksissa kehon puolustusjärjestelmä hyökkää yhtä tai useampaa elimistön normaalia toimintaa vastaan. ITP:ssä kohteena ovat verihiutaleet (trombosyytit). Immuunisysteemi tulkitsee ne vieraisiksi, ja ne tuhoutuvat pernassa ja joskus maksassa. Lisääntyneen verihiutaleetuhon lisäksi joillakin ITP-potilailla myös verihiutaletuotanto on heikentynyt.

Mitä verihiutaleet ovat?

Verihiutaleet ovat suhteellisen pieniä, epäsäännöllisen muotoisia veren soluja. Niitä tarvitaan pitämään verisuonten seinämiä ehjinä ja hyydyttämään verta. Ilman riittävää määrää verihiutaleita ITP-potilas voi saada spontaaneja (itsestään syntyviä) verenvuotoja ja mustelmia.

Mikä on normaali verihiutaleetaso?

Normaali verihiutaleetaso vaihtelee välillä 150–400. Henkilöt, joiden verihiutaleetaso on alle 100, saattavat sairastaa ITP:tä. Vuoden 2010 Kansainvälinen Raportti '*International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia*' (1) määrittelee ITP:n immuunihäiriöksi, jolle luonteenomaista on verihiutaleetaso alle 100. Verihiutaleetason ollessa alle 10, on kyseessä ITP:n vakava muoto. Useille verihiutaleetaso 30 on riittävä estämään vuotoja. Ihmiset reagoivat yksilöllisesti mataliin verihiutaleetasoihin. Keskustele itsellesi turvallisesta verihiutaleetasosta hoitavan lääkärin kanssa.

Mikä aiheuttaa ITP:n?

Yleensä ITP:n syy on tuntematon. Joskus sairaus puhkeaa virus- tai bakteeritulehduksen, rokotuksen, tai jonkin muun sairauden yhteydessä (kuten lupus eli punahukka tai HIV). On tärkeää muistella, mitä elämässäsi tapahtui ennen ensimmäisiä oireita (petekiat, mustelmat, trombosyyttien lasku). Tieto saattaa olla tärkeä hoitavalle lääkärillesi diagnoosia ja hoitosuunnitelmaa varten.

1. <http://bloodjournal.hematologylibrary.org/content/115/2/168>

Vaikuttaako veriryhmä?

Mitään veriryhmää ei ole erikseen yhdistetty ITP:hen.

Voiko ITP olla periytyvä?

ITP:tä ei yleensä ole pidetty periytyvänä sairautena. On tapauksia, joissa useammalla perheenjäsenellä on diagnosoitu ITP, mutta monet tutkijat pitävät näitä virhediagnooseina. Taustalla voi olla jokin muu verihiutaleiden vähyyteen johtava sairaus.

Entä piilevät sairaudet?

Joillakin potilailla saattaa olla toissijainen eli sekundaarinen ITP. Se tarkoittaa, että heidän ITP:nsä on seurausta jostain toisesta sairaudesta. Sekundaarisen ITP:n voi aiheuttaa peritty immuunisairaus, systeeminen autoimmuunisairaus (keho hyökkää sekä verihiutaleita että muita soluja vastaan), parhaillaan oleva infektio (kuten HIV, C-hepatiitti, helikobakteeri) ja lymfoproliferatiiviset sairaudet (kuten lymfooma, krooninen lymfaattinen leukemia, myelooma).

Mitkä ovat ITP:n oireet?

Oireet vaihtelevat suuresti eri ihmisillä. Useat ITP-potilaat saavat spontaaneja mustelmia. Joillakin on petekioita, pieniä punaisia pisteitä iholla, jotka aiheutuvat katkenneista verisuonista tai hiussuonten seinämien vuodoista. Jos verihiutaletaso on hyvin alhainen, saattaa olla myös muita vuoto-oireita kuten posken sisäpinnalla olevia verirakkuloita tai verta virtsassa tai ulosteessa.

Kuinka ITP diagnosoidaan?

ITP-diagnosi tehdään sulkemalla pois muut vaihtoehdot. Jos muuta syytä ei löydetä, on ITP usein diagnosoitu. ITP:n määrittämiseen ei ole olemassa yksiselitteistä testiä. ITP:lle tyypillinen hoito, kuten esimerkiksi IVIg (laskimonsisäinen immunoglobuliini) vahvistaa diagnoosin, mikäli sillä saadaan hyvä vaste.

Mikä on luuydintesti (LYP) ja miksi se tehdään?

Luuydin tuottaa verihiutaleita. Tämä testi tehdään, jotta varmistetaan, että verihiutaletuotantoprosessi toimii kunnolla. Testi tehdään yleensä rintalastasta tai lanneluusta. Näytteenottokohta puudutetaan ja ohut neula työnnetään luun läpi luuytimeen. Luuytimestä otetaan pieni näyte, joka tutkitaan. Osalla ihmisistä tämä ei aiheuta lainkaan kipua, kun taas toiset kokevat erityisesti näytteen imemisen ruiskuun kivuliaana. Tutkimus antaa tarkkaa tietoa siitä, kuinka hyvin henkilön luuydin pystyy tuottamaan verihiutaleita, ja onko luuytimessä muita ongelmia, jotka estävät verihiutaletuotantoa.

Voidanko ITP parantaa?

ITP:hen ei ole varsinaista parannuskeinoa, mutta tukihoidoilla verihiutaletaso usein nousee. Tällöin joudutaan puntaroimaan hoidon toimivuutta ja mahdollisia haittavaikutuksia. Sairaus voi mennä remissioon pitkäksi ajaksi, ehkä jopa pysyvästi. ITP voi myös uusiutua.

Tarttuuko ITP? Voiko se levitä perheenjäseniin ja ystäviin?

ITP ei ole tarttuva tauti, eikä sitä voi tartuttaa muihin.

Mitä hoitoja on saatavilla?

ITP:hen on olemassa useita hoitoja. Niillä kaikilla on eri riskit ja hyödyt. On tärkeää tiedostaa sekä onnistumismahdollisuudet että mahdolliset haittavaikutukset ennen hoidon aloittamista. Hematologit voivat käyttää useaa hoitoa samanaikaisesti pyrkiessään parempaan lopputulokseen. Käytettäviä lääkkeitä (aakkostettuna) ovat: *atsatiopriini*, *danatsoli*, *gammaglobuliini (laskimonsisäinen immunoglobuliini-infuusio)*, *kortikosteroidit (deksametasoni, metyyliiprednisoloni, prednisoloni)*, *mykofenolaatti*, *rituksimabi*, *siklosporiini*, *verihiutalekasvutekijä (romiplostiimi ja eltrombopagi)* ja *vinka alkaloidit (esim. vinkristiini)*. Myös *pernanpoistoleikkaus* on mahdollinen vaihtoehto. Muut hoidot ovat kliinisiä kokeiluja.

Onko hoidolle suuntaviivoja?

ITP-hoidot vaihtelevat sairauden vakavuuden, henkilön iän, hematologin kokemusten ja muiden tekijöiden mukaan. Sekä yhdysvaltalaisien että brittiläisten hematologien yhdistykset ovat julkaisseet ITP:n hoitosuosituksia. Suomalaiset hoitolinjaukset on kirjattu mm. Hematology.fi -sivustolle.

Uusi kansainvälinen ITP-raportti julkaistiin tammikuussa 2010 Blood-julkaisussa. Pdf-tiedostoa uusista hoitolinjauksista voi katsoa lehden verkkojulkaisussa (2).

Onko yleisesti suositeltua hoitoa?

Vastadiagnosoiduille aikuispotilaalle määrätään usein alkuvaiheessa prednisolonikuuri. Prednisoloni vaimentaa elimistön puolustusmekanismeja, minkä toivotaan saavan aikaan verihiihetaletason nousun ja säilymisen. Joskus prednisolonin tilalla käytetään lyhyt kuuri deksametasonia, toista kortikosteroidia.

Mitkä ovat hoitojen haittavaikutukset?

Kaikista käytössä olevista hoidoista on raportoitu haittavaikutuksia. Kuitenkin haittavaikutukset vaihtelevat yksilöllisesti. Voit saada ne kaikki, joitakin tai et mitään niistä. Yleisemmin käytettyjen hoitojen haittavaikutuksia kuvataan seuraavaksi.

Prednisoloni

Prednisoloni on synteettinen lääke (steroidi), samantapainen kuin luonnollinen kortisoni, jota tuotetaan kehon lisämunuaisissa.

Mahdolliset haittavaikutukset: Prednisolonia annetaan yleensä muutamien viikojen kourina, koska sillä saattaa olla vakavia haittavaikutuksia pitkäaikaiskäytössä. Lyhytaikaisessa käytössä se saattaa lisätä ärtyneisyyttä, unihäiriöitä, ruokahalua, painonnousua tai saada vatsan sekaisin. Myös posket voivat pöhöttyä, voi ilmetä tiheävirtsaisuutta tai sokeria virtsassa, luuntiheyden katoa tai aknea. Kun lääkitys loppuu, useimmat haittavaikutukset alkavat hävitä.

Suonensisäinen immunoglobuliini (IVIg)


IVIg on nestemäinen vasta-ainetiiviste, joka on kerätty plasmasta (nestemäinen osa verestä, joka ei sisällä punasoluja) terveiltä verenluovuttajilta. Immuunoglobuliini kilpailee trombosyyttivasta-aineiden kanssa vähentäen trombosyyttien tuhoutumista pernassa. IVIg-hoidon tuloksena verihiutalearvo nousee yleensä nopeasti (24–48 tunnissa), mutta nousu on yleensä lyhytkestoista. Hoito voidaan toistaa, kunnes verihiutaleaso paranee. IVIg-hoito tehdään yhdestä viiteen päivään kestäväenä kuurina, usean tunnin kestoisena suonensisäisenä infuusiona.

Mahdolliset haittavaikutukset: Pahoinvointia, oksentelua, päänsärkyä tai kuumetta ja harvoin aseptinen aivokalvontulehdus, epänormaalia veren hyytymistä tai munuaishäiriöitä.

Monoklonaaliset vasta-aineet

Rituksimabi on monoklonaalinen anti-CD20 vasta-aine, jota käytetään lymfoomien (imukudossyöpä) hoidossa. Sitä käytetään yhä enemmän myös ITP:n hoidossa. Se tuhoaa B-soluja verestä. Rituksimabihoidon jälkeen kestää jopa vuosi korvata tuhoutuneet B-solut ja saada immuunijärjestelmä ja vasta-ainetuotanto takaisin täyteen toimintakuntoon. Rituksimabi annetaan suonensisäisesti. Osalla potilaista esiintyy yliherkkyyttä. Esilääkityksenä annetaan parasetamolia ja antihistamiinia ennen jokaista infuusiota ja joskus tarvitaan kortisonia.

Mahdolliset haittavaikutukset: Päänsärkyä, vilunväristyksiä, kuumetta ja kipuja kehossa. Potilailla, joilla on yliherkkyys verituotteille, on vähäinen mahdollisuus saada anafylaksia (sokkireaktio). Jos ilmenee selkäkipua, vilunväristyksiä, kuumetta, muutoksia virtsaamisessa, äkillistä painonnousua, turvotusta tai hengästyneisyyttä, on siitä ilmoitettava välittömästi lääkärille. Hyvin pieni osa voi saada vakavan anemian, joka vaatii välitöntä hoitoa.

A close-up portrait of a woman with short, dark hair, wearing tortoiseshell glasses and a blue blazer over a white blouse. She is smiling warmly at the camera. The background is a plain, light grey color.

ITP:hen on
olemassa useita
hoitoja. Niillä
kaikilla on eri
riskit ja hyödyt.

Verihiutalekasvutekijät

Verihiutalekasvutekijät tai trombopoietiinireseptorin agonistit (TPO) ovat ITP:n uusimpia hoitotapoja, jotka stimuloivat luuydintä tuottamaan enemmän verihiutaleita. TPO, proteiini, jota maksa tuottaa, stimuloi luontaista verihiutaletuotantoa luuytimessä. TPO-reseptorin agonistit aktivoivat TPO-reseptoreja ja lisäävät luuytimen verihiutaletuotantoa. Samalla kun ITP:tä on pidetty sairautena, jolle on luonteenomaista verihiutaletuho, uusimmat tutkimukset ovat osoittaneet, että useilla potilailla on myös matala verihiutaletuotanto. Useille tätä hoitoa saaville luuytimen stimulointi TPO-reseptorin agonisteilla luo riittävän määrän verihiutaleita kattamaan verihiutalehuhon tai verihiutaletuotannon ongelmat. Romiplostiimi on kerran viikossa ihon alle annettava ruiske. Eltrombopagi on kerran päivässä otettava pilleri, joka otetaan tyhjään vatsaan. Erityisesti kalsiumia sisältävät tuotteet kuten maito ja jogurtit vaikuttavat lääkkeen imeytymiseen.

Mahdolliset haittavaikutukset: Nivel- ja lihaskivut, huimaus, unettomuus, ruoansulatushäiriöt ja pistely. Luuytimen retikuliinilisä ja toisaalta verihiutaleton lasku alle lähtötason, mikäli hoito keskeytetään.

Alhaisen trombosyyttitason lisäksi olen väsynyt. Kuuluuko tämä sairauteen?

Väsymys on yleistä ITP-potilailla. Se saattaa johtua sairaudesta tai se voi olla seurausta hoidoista.

Ovatko säryt ja kivut tavallinen osa sairautta?

Joillakin henkilöillä on näitä oireita.

Onko masennus tavallinen osa sairautta?

Useat ITP-potilaat kertovat olevansa masentuneita. Tähän on useita mahdollisia selityksiä. Yksi tekijä voi olla *serotoniini*, aivojen välittäjä-

aine, jota trombosyytit kuljettavat aivoihin ja muualle kehoon. Koska serotoniini auttaa mielialan säätelyssä, kaikki, mikä häiritsee serotoniinin käsittelyä, voi olla osallisena masennukseen. Toinen tekijä on yksinkertaisesti se, että *potilas käsittelee hankalaa ja todennäköisesti kroonista sairautta*. Tämä voi aiheuttaa erilaisia tunteita, kuten eristäytyneisyyttä, pelkoa ja vihaa siitä, että keho on kääntynyt itseään vastaan. Kolmas tekijä on *hoidot*. Useissa niistä masennus mainitaan haittavaikutuksena.

Mitä jos minulla on ITP ja haluan saada lapsen?

Monet naiset, joilla on ITP, synnyttävät terveitä lapsia, mahdollisista riskeistä huolimatta. Mahdollisen raskauden suunnitteluun ja raskaudenajan hoitoon vaikuttavat trombosyyttitaso, potilaan oireet ja yleinen terveydentila. Asiasta kannattaa keskustella hoitavan lääkärin ja synnytyslääkärin kanssa.

Voiko vauvani saada ITP:n?

Jos sinulla on ITP ja tulet raskaaksi, jotkut veren hyytymistä ehkäisevät vasta-aineet voivat läpäistä istukan ja vauvallasi saattaa tilapäisesti ilmetä matala trombosyyttitaso. Jos näin käy, vastasyntyntä saatetaan hoitaa vuotojen ehkäisemiseksi, kunnes istukan läpäisevät vasta-aineet ovat hävinneet (noin kahdessa kuukaudessa).

Voinko yhä tehdä asioita, joista pidän?

Tämä on henkilökohtainen päätös, joka on syytä tehdä trombosyyttitason, oireiden, tämänhetkisen elämäntyylin ja sen mukaan, mikä tuntuu sinusta mielekkäältä ja turvalliselta. Hoitava lääkäri voi ohjeistaa sinua tässä asiassa. Jotkut ITP-potilaat näkevät tilanteen uutena mahdollisuutena valita uusi harrastus, jossa ei ole vuotoriskiä.

Kuolenko ITP:hen?

Hyvin pieni osa kroonista ITP:tä sairastavista kuolee sairauteen tai sen hoitoon. Valtaosa löytää hoidon, joka nostaa heidän trombosyyttiarvonsa tai he elävät onnistuneesti alhaisten arvojen kanssa.

Voinko hakea työkyvyttömyys- tai sairaseläkettä?


Ota yhteyttä Kelaan saadaksesi lisätietoa. Yleensä ITP ei ole niin vakava sairaus, että se johtaisi ennenaikaiseen eläköitymiseen. Sairauden vakavuus ja sen vaikutus elämään ja arkeen vaihtelevat suuresti. Mahdollisessa hakemuksessa kannattaa kuvailla arjen haasteet mahdollisimman tarkasti.

Miten perhe ja ystävät voivat auttaa?

Diagnoosi on aina jonkinlainen järkytys. Todennäköisesti potilaat ja omaiset eivät ole kuulleet tästä sairaudesta aiemmin eivätkä tiedä, mitä odottaa. Alkureaktiot voivat olla pelkoa, hämmennystä ja stressiä. Kriisitilanteessa on hankalaa sisäistää kaikki uudet termit ja ymmärtää hoitovaihtoehdot. Voit pyytää perhettäsi ja ystäviäsi olemaan kärsivällisiä kanssasi. Yrität parhaasi mukaan sisäistää ITP:hen liittyviä asioita. Voit esimerkiksi kertoa, että kun arvosi ovat alhaalla, voit olla väsynyt ja surullinen.

Mitä muuta minun tulisi tehdä tai tietää potilaana?

Sinun kannattaa perehtyä sairauteesi ja yrittää sopeutua muuttuneeseen elämäntilanteeseesi. Säilytä kopiot kaikista laboratoriotuloksista. Pidä kirjaa käytetyistä lääkkeistä, annoksista, trombosyyttiarvoista, oireista ja siitä, miltä sinusta tuntuu milläkin arvoilla. Keskustele hoitavan lääkärin kanssa suositeltujen lääkkeiden hyödyistä ja mahdollisista haittavaikutuksista.

A close-up portrait of a young man with dark, curly hair and a light beard, smiling warmly. He is wearing a white t-shirt with horizontal stripes in blue, red, and green, and a dark green cardigan. The background is a plain, light color.

Perehdy hyvin
sairautesi ja
yritä sopeutua
muuttuneeseen
elämäntilanteeseen.

Mistä saan lisäinformaatiota?

Sairautesi liittyvää tietoa ja tukea löydät ITP Suomi ry:n sivuilta internetissä ja Facebookissa. Tule mukaan ITP Suomi -yhdistyksen toimintaan, tapaa muita ITP-potilaita yhdistyksen järjestämässä tapahtumissa ja liity vertaistukiryhmään Facebookissa.

Löydät yhdistyksemme kotisivut, Facebook-sivuston ja vertaistukiryhmän internetistä hakusanalla ITP Suomi. Amerikkalaisen vertaistukitoimijan PDSA:n nettisivuilta löytyy runsaasti tietoa ITP:sta englannin kielellä.

Kirjallisuutta

Provan D, Stasi R, Newland A et al: International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. *Blood* 2010; 115: 168- 186.

Reese JA, Li X, Hauben M, Aster RH, Bougie DW, Curtis BR, George JN, Vesely SK. Identifying drugs that cause acute thrombocytopenia: an analysis using three distinct methods. *Blood*. 2010; 116:2127-33.

Provan D, Newland A: Fifty years of idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP): Management of refractory ITP in adults. *Br J Haematol* 2002;118:933-944.

Vesely SK et al: Management of adult patients with persistent idiopathic thrombocytopenic purpura following splenectomy. A systematic review. *Ann Intern Med* 2004;140:112-120.

George JN et al: Idiopathic thrombocytopenic purpura: A Practice guideline developed by explicit methods for the American Society of Hematology. Review article. *Blood* 1996;88:3-40.

ITP Suomi ry on rekisteröity yhdistys.

Yhdistyksen tavoitteena on lisätä tunnettavuutta ja yleistä tietoutta harvinaisesta sairaudesta ITP eli Immunologinen trombosytopenia sekä tarjota tietoa ja vertaistukea siihen sairastuneille ja heidän läheisilleen.

Tervetuloa mukaan. Ole rohkeasti yhteydessä!

www www.itpsuomi.blogspot.com

e-mail itpsuomi@gmail.com

f www.facebook.com/itpsuomi



Esitteen sponsoroivat

CSL Behring



Esitteen ulkoasu: **Design VALKEA**