

# Patientinformation

## Frågor och svar om ITP hos vuxna

## Vad är ITP?

ITP är en sjukdom som engagerar kroppens immunsystem och påverkar blodets levringsförmåga. Bristen på trombocyter uppstår när immunsystemet bildar antikroppar mot kroppens egna trombocyter (blodplättar).

Trombocyterna identifieras då som främmande och rensas därför bort. Detta sker framför allt i mjälten.

## Vad betyder ITP?

ITP är en förkortning av tre ord: *Immunologisk* anger att den är orsakad av en rubbning i immunförsvaret som felaktigt producerar antikroppar mot kroppens egna blodplättar (*trombocyter*) och deras antal blir lågt (*peni*) i blodet. *Trombocytopeni* betyder minskat antal blodplättar i blodet. Utskrivet blir sålunda ITP: Immunologisk TrombocytoPeni (ITP).

Tidigare stod P för Purpura som är ett samlingsnamn på små blödningar i huden bestående av blåmärken och små punktformiga, millimeterstora blödningar som kallas för petekier.

## Varför behövs trombocyter?

Trombocyter är små blodceller som stoppar blödning, dels genom att binda sig till blödningsstället och täppa till mekaniskt som en plugg, dels genom att starta hela levringsprocessen.

## Vad är normalt antal trombocyter i blodet?

Antalet trombocyter är normalt 150-400 x 10<sup>9</sup> per liter blod (150-400 miljarder per liter blod). Vanligen räcker det att ha 30-50 x 10<sup>9</sup> trombocyter per liter blod för att förhindra blödning.

## Hur fick jag ITP?

I de flesta fall hittar man ingen förklaring. Sjukdomen är något vanligare hos kvinnor och den kan ses i alla åldrar. ITP kan dock vara en del av en annan sjukdom eller tillstånd, till exempel en virusinfektion eller reumatisk led- och bindvävssjukdom.

## Hur vet man säkert att jag har ITP?

Din läkare kan ställa diagnosen ITP genom en undersökning och utredning som innefattar blodprovsanalyser och ibland även undersökning av benmärgsprov.

## Är ITP smittsamt?

Nej.

## Kan ITP förklara rikliga menstruationer?

Ja. ITP orsakar en ökad tendens till både hud- och slemhinneblödningar. Rikliga mensblödningar i början eller under hela menstruationen kan förklaras av lågt antal trombocyter. Förutom ITP-behandling kan man ha nytta av p- piller och andra preparat som kan minska mensblödningarna.

## Är ITP ärftligt?

ITP är inte ärftlig. Nyfödda barn med mammor som har ITP kan tillfälligt ha lågt antal trombocyter en tid efter förlossningen eftersom mammans antikroppar överförs till barnets blod. Detta tillstånd läker ut av sig självt.

## Varför behandlar man min ITP?

Syftet med behandlingen är att med minsta möjliga medicinering åstadkomma en trombocytnivå i blodet som är tillräckligt hög för att förhindra blödningar. Många experter anser ett trombocytantal över  $30 \times 10^9$  per liter är en säker nivå. Trombocytantal under  $10 \times 10^9$  per liter ökar risken för allvarliga blödningar.

## Hur behandlar man ITP?

Din läkare väljer en lämplig behandling utifrån sjukdomens svårighetsgrad och varaktighet, din ålder, förekomst av andra sjukdomar och effekten av olika behandlingar vid tidigare tillfällen. Vid acceptabla trombocytnivåer kan man välja att avvakta med behandlingen och enbart kontrollera trombocytvärdet regelbundet.

Behandlingen verkar genom olika mekanismer som syftar till att minska antikroppsproduktionen, blockera antikropparna, öka produktionen av trombocyter i benmärgen och/eller ta bort det filter där trombocyter förstörs, genom att operera bort mjälten.

Kortison är oftast det första behandlingsalternativet. Det ges i höga doser i början för att sedan långsamt trappas ner i dos. Denna behandling minskar antikroppsproduktionen och minskar nedbrytningen av trombocyter.

Kortison kan ges som tabletter eller injektioner.

Sjukdomen går också att behandla med IVIg, dvs. intravenöst immunglobulin. Det ges som en intravenös infusion på sjukhus under en eller flera dagar. Det blockerar antikropparna tillfälligt och åstadkommer oftast en höjning av trombocytnivån som varar under 2-3 veckor.

Splenektomi innebär att mjälten opereras bort. Denna operation utförs när medicinsk behandling med kortison inte har gett önskad effekt inom 6-12 månader. Ingreppet leder oftast till att antalet trombocyter stiger till en säker eller en helt normal nivå. Detta ses hos 7 av 10 som opererats. Patienter som har genomgått splenektomi är extra känsliga för infektioner orsakade av vissa bakterier. Man brukar vaccinera mot dessa bakterier före operationen.

Andra behandlingsalternativ finns om kortison, IVIg inte har hjälpt. Dessa inkluderar läkemedel som stimulerar bildningen av trombocyter i benmärgen (så kallade trombopietin receptor agonister) eller läkemedel som har hämmande effekt på Immunsystemet (vanligast är rituximab). Din behandlande läkare ger dig mer information om de tillgängliga behandlingsalternativen som passar dig och din sjukdom.

## Behöver jag begränsa mina fysiska aktiviteter på grund av min sjukdom?

Många experter tycker att vid en trombocytnivå mindre än  $50 \times 10^9$  per liter blod ska man undvika aktiviteter som ökar risken för skada, eftersom det då finns risk för blödningar. I övrigt rekommenderas helt normal aktivitet och motion. Mera specifika råd och riktlinjer kan du få av din läkare.







