Idiopaattinen trombosytopenia (ITP) eli itsesyntyinen verihiutaleniukkuus

Lääkärikirja Duodecim 3.1.2023 *Veritautien erikoislääkäri Eira Poikonen*



- Yleistä
- ITP:n syyt
- ITP:n oireet
- Sairauden toteaminen
- ITP:n hoito
- ITP:n ehkäisy
- Kirjallisuutta

Keskeistä

- Idiopaattisessa trombosytopeniassa eli ITP:ssa verihiutaleiden vähyys veressä johtuu niiden liian nopeasta hajoamisesta lähinnä pernassa tai maksassa.
- Idiopaattisen trombosytopenian voivat aiheuttaa monet lääkkeet, bakteeritai virustulehdukset ja eräät sairaudet.
- Tavallisin oire on verenpurkaumataipumus. Se ilmenee vasta kun veren verihiutaleiden määrä on hyvin vähäinen.
- Hoitoa suositellaan, jos hyvin pieneen verihiutalelukuun liittyy verenvuotoa tai sen vaara.

Yleistä

Verihiutaleet eli trombosyytit syntyvät luuytimessä kuroutumalla esiasteista eli megakaryosyyteistä. Yksi jättimäinen megakaryosyytti tuottaa 1 000–5 000 verihiutaletta. Verihiutaleiden elinikä on reilu viikko. Terveen ihmisen veressä on litraa kohti 150–450 \times 10 9 verihiutaletta. Verisuonen vaurioituessa verihiutaleet auttavat veren hyytymisessä.

Idiopaattisessa trombosytopeniassa eli ITP:ssa verihiutaleiden vähyys veressä johtuu niiden liian nopeasta hajoamisesta lähinnä pernassa tai maksassa. Lyhentynyt elinikä on seurausta verihiutaleita hajottavista vasta-aineista. Nykykäsityksen mukaan myös verihiutaleiden tuotanto on ITP:ssa häiriintynyttä. Alun perin kirjainyhdistelmä ITP on lyhennetty sanoista idiopaattinen trombosytopeeninen purppura.

ITP:n syyt

Idiopaattisen trombosytopenian voivat aiheuttaa monet lääkkeet, bakteeri- tai virustulehdukset ja eräät sairaudet. Lääkkeistä esimerkiksi kihdin hoitoon käytettävä allopurinoli, antibiootit kefaleksiini ja trimetopriimi, epilepsialääke natriumvalproaatti, nesteenpoistolääkkeet furosemidi ja spironolaktoni sekä veren hyytymistä estävä hepariini saattavat aiheuttaa immunologista verihiutaleniukkuutta. Virusinfektion aiheuttama ITP ilmenee yleensä parin viikon kuluttua virustaudin alkamisesta. Helikobakteeri voi laukaista ITP:n. Helikobakteerin hävittäminen mahalaukusta lääkkeillä voi johtaa verihiutaletason nousuun.

ITP voi liittyä muihin immunologisiin sairauksiin, kuten SLE:hen (yleistynyt punahukka). Myös esimerkiksi jotkin valkosolujen sairaudet, kuten krooninen lymfaattinen leukemia,

ITP:n oireet

Idiopaattisen trombosytopenian oireet ilmenevät yleensä vasta, kun veren verihiutaleiden määrä on hyvin vähäinen. Tavallisin oire on verenpurkaumataipumus. Säärten alueelle ja poskien sisäpinnoille voi tulla pistemäisiä verenpurkaumia eli petekioita. Mustelmia saattaa ilmaantua aiempaa herkemmin. Pienen trombosyyttimäärän seurauksena voi myös tulla nenä- tai ienverenvuotoa tai kuukautiset voivat muuttua aiempaa runsaammiksi. Vakavat verenvuodot ovat hyvin harvinaisia.

Sairauden toteaminen

Idiopaattisen trombosytopenian toteamiseksi potilas haastatellaan mahdollisten syiden selvittämiseksi. Täydentävillä verikokeilla selvitetään, onko todettavissa muita trombosytopenian syitä sekä arvioidaan ITP:n mahdollista laukaisevaa tekijää. Usein otetaan myös luuydinnäyte sekä tehdään röntgentutkimuksia, kuten vatsan kaiku- eli ultraäänitutkimus.

ITP:n hoito

Hoitoa suositellaan, jos hyvin pieneen verihiutalelukuun liittyy verenvuotoa tai sen vaara. Hoitoa saatetaan tarvita myös, jos ITP-potilas on menossa leikkaukseen tai muuhun toimenpiteeseen, jossa verihiutaletason pitää olla riittävän korkea verenvuotovaaran vähentämiseksi. Verenvuotojen vaara on vähäinen, kun trombosyyttiluku on vähintään $30–50\times10^9$ /litra, joten tätä korkeammilla arvoilla ei yleensä tarvita hoitoa.

Verenvuotojen hillitsemiseksi saatetaan käyttää veren hyytymistä edistäviä lääkkeitä. Verihiutaletason nostamiseksi käytetään ensisijaisesti kortisonitabletteja isohkoilla annoksilla joko kuureina tai jatkuvana lääkityksenä annoksia hiljalleen laskien. Jos kortisoni ei tehoa tarpeeksi hyvin tai jos kortisonin annosta ei voida pienentää riittävästi, käytetään muita hoitoja. Monen potilaan verihiutaletaso saadaan nousemaan suoneen annettavalla immunoglobuliinilla, mutta hoidon teho ei välttämättä ole pitkäkestoinen. Rituksimabi vasta-ainetta tai pernan poistoa saatetaan harkita. Hoitona käytetään joskus myös elimistön puolustusjärjestelmän toimintaa vaimentavia eli immunosuppressiivisia lääkkeitä.

Jos muut lääkkeet eivät tehoa tarpeeksi, pernaa ei voida tai haluta poistaa tai sen poistamisesta huolimatta verihiutaleluku jää liian pieneksi, voidaan lääkkeillä lisätä verihiutaleiden tuotantoa luuytimessä. Tällaisia lääkkeitä ovat eltrombopagi ja romiplostiimi.

ldiopaattinen trombosytopenia saattaa uusiutua ja muuttua krooniseksi eli pitkäkestoiseksi, jolloin hoitoja joudutaan käyttämään monta kertaa. Pitkäkestoista kortisonihoitoa pyritään välttämään.

ITP:n ehkäisy

Sairauteen ei tunneta ehkäisyä.