



ΓΕΝΙΚΗ ΓΡΑΜΜΑΤΕΙΑ ΥΠΟΥΡΓΕΙΟΥ ΥΓΕΙΑΣ

ΕΠΙΤΡΟΠΗ ΓΙΑ ΤΗΝ ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΤΗΣ
ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗΣ ΔΑΠΑΝΗΣ, ΤΗΝ ΟΛΟΚΛΗΡΩΣΗ ΤΩΝ
ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΩΝ/ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΩΝ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΩΝ ΚΑΙ
ΤΗ ΔΗΜΙΟΥΡΓΙΑ ΜΗΤΡΩΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΟΜΑΔΑ ΕΡΓΑΣΙΑΣ ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΑΣ

**ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΚΗ ΠΟΡΦΥΡΑ ΑΝΟΣΗΣ ΑΡΧΗΣ
(Immune Thrombocytopenic Purpura, ITP)**

ΑΥΓΟΥΣΤΟΣ 2018

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ	2
ΠΡΟΛΟΓΟΣ ΓΕΝΙΚΟΥ ΓΡΑΜΜΑΤΕΑ	5
ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΣΥΝΤΟΝΙΣΤΗ Ο.Ε.	6
ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ ΑΝΑΠΤΥΞΗΣ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΩΝ	7
ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΟ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΟ ΓΙΑ ΤΗΝ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΚΗΣ ΠΟΡΦΥΡΑΣ ΑΝΟΣΗΣ ΑΡΧΗΣ (IMMUNE THROMBOCYTOPENIC PURPURA, ITP)	9
ΕΙΣΑΓΩΓΗ	9
1. ΟΡΙΣΜΟΙ ΝΟΣΟΥ	10
1.1 ΟΡΙΣΜΟΙ ΓΙΑ ΤΗΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΗ vs ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΗ ITP	10
1.2 ΠΕΡΙΓΡΑΦΙΚΟΙ ΟΡΙΣΜΟΙ ΓΙΑ ΤΗΝ ITP ΒΑΣΕΙ ΤΟΥ INTERNATIONAL ITP WORKING GROUP (IWG)	11
2. ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΟΣ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΟΣ ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ	12
2.1 ΑΡΧΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ	12
2.2 ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΟΣ ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ	13
2.2.1 ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΓΙΑ ΤΗΝ ΕΝΑΡΞΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΝΕΟΔΙΑΓΝΩΣΘΕΙΣΑ ITP	13
2.2.2 ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΕΣ ΕΠΙΛΟΓΕΣ ΣΤΗ ΝΕΟΔΙΑΓΝΩΣΘΕΙΣΑ ITP	14
2.2.3 ΟΡΙΣΜΟΙ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ	17
2.2.4 ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΕΣ ΕΠΙΛΟΓΕΣ ΣΤΗΝ ΥΠΟΤΡΟΠΗ/ΑΝΘΕΚΤΙΚΗ ITP	18
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	21

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΟΜΑΔΑ ΕΡΓΑΣΙΑΣ ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΑΣ

Δημόπουλος Μελέτιος - Αθανάσιος (Συντονιστής), Καθηγητής Θεραπευτικής Αιματολογίας-Ογκολογίας, Διευθυντής Θεραπευτικής Κλινικής, Νοσοκομείο Αλεξάνδρα, Ιατρική Σχολή Εθνικού και Καποδιστριακού Πανεπιστημίου Αθηνών, Πρύτανης Ε.Κ.Π.Α.

Βασιλακόπουλος Π. Θεόδωρος, Αιματολόγος, Αναπλ. Καθηγητής Αιματολογίας ΕΚΠΑ, Αιματολογική Κλινική Γ.Ν.Α. «ΛΑΪΚΟ»

Γρουζή Ελισάβετ, Αιματολόγος, Συντονίστρια Δ/ντρια ΕΣΥ Ν.Υ. Αιμοδοσίας Γ.Α.Ν. Αθηνών «Ο ΑΓΙΟΣ ΣΑΒΒΑΣ», Αντιπρόεδρος Ελληνικής Αιματολογικής Εταιρείας

Ηλιάκης Θεόδωρος, Αιματολόγος, Αιματολογικό Τμήμα Α΄ Προπαιδευτική Παθολογική Κλινική ΕΚΠΑ Γ.Ν.Α. «ΛΑΪΚΟ»

Καττάμης Αντώνης, Καθηγητής Παιδιατρικής Αιματολογίας-Ογκολογίας, Διευθυντής Πανεπιστημιακής Ογκολογικής Αιματολογικής Μονάδας, Α΄ Παν/κή Παιδιατρική Κλινική, Νοσοκομείου Παίδων «Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ»

Κουράκλη Αλεξάνδρα, Αιματολόγος, Διευθύντρια ΕΣΥ Αιματολογικού Τμήματος Παθολογικής Κλινικής Π.Γ.Ν. Πατρών, Υπεύθυνη Μονάδας Μεσογειακής Αναιμίας και Αιμοσφαιρινοπαθειών

Ματσούκα Χάρης, Αιματολόγος, Δ/τρια Αιματολογικού Τμήματος Γ.Ν.Α. «ΑΛΕΞΑΝΔΡΑ», Πρόεδρος Εθνικού Κέντρου Αιμοδοσίας (Ε.ΚΕ.Α.)

Παγώνη Μαρία, Αιματολόγος, Δ/ντρια, Αιματολογική Κλινική και Λεμφωμάτων, Μονάδα Μεταμόσχευσης Μυελού των Οστών, ΓΝ «Ο Ευαγγελισμός», Αθήνα

Πλατά Ελένη, Αιματολόγος, Δ/ντρια ΕΣΥ, Αιματολογική Κλινική, Γ.Ν.Α. «ΛΑΪΚΟ»

Σακελλάρη Ιωάννα, Αιματολόγος, Δ/ντρια Αιματολογική Κλινική – Μονάδα Μ.Μ.Ο. Γ.Ν. Θεσ/νίκης «Γ.ΠΑΠΑΝΙΚΟΛΑΟΥ»

Συμεωνίδης Αργύρης, Αιματολόγος, Καθηγητής Αιματολογίας Π. Πατρών, Δντής Αιματολογικού Τμήματος Παθολογικής Κλινικής Π.Γ.Ν. Πατρών «ΠΑΝΑΓΙΑ Η ΒΟΗΘΕΙΑ»

Τέρπος Ευάγγελος, Αιματολόγος, Αν. Καθηγητής Αιματολογίας, Θεραπευτική Κλινική ΕΚΠΑ Γ.Ν. Α. «ΑΛΕΞΑΝΔΡΑ», Αντιπρόεδρος Ελληνικής Αιματολογικής Εταιρείας

Τσαταλάς Κωνσταντίνος, Αιματολόγος, Καθηγητής Αιματολογίας, Δημοκρίτειο Παν. Θράκης, Αιματολογική Κλινική Π.Γ.Ν. Αλεξανδρούπολης

Τσιριγώτης Παναγιώτης, Αιματολόγος, Επ. Καθηγητής Αιματολογίας Ιατρικής Σχολής ΕΚΠΑ, Β΄ Προπαιδευτική Παθολογική Κλινική, Π.Γ.Ν. «ΑΤΤΙΚΟΝ»

Χαρχαλάκης Νικόλαος, Διευθυντής, Επιστημονικά και Διοικητικά υπεύθυνος, Αιματολογική Κλινική και Λεμφωμάτων, Μονάδα Μεταμόσχευσης Μυελού των Οστών, ΓΝ «Ο Ευαγγελισμός», Αθήνα

ΣΥΝΤΟΝΙΣΜΟΣ ΟΜΑΔΩΝ ΕΡΓΑΣΙΑΣ – ΕΠΙΜΕΛΕΙΑ ΚΕΙΜΕΝΩΝ

Θηραίος Ελευθέριος. Γενικός Ιατρός, Δ/ντής Ε.Σ.Υ., Γενικός Γραμματέας της Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών

Μήτρου Παναγιώτα, MD, PhD. Ειδικός Παθολόγος. Συνεργάτις Γενικού Γραμματέα Υπουργείου Υγείας

Ποδηματάς Ιωάννης. Φαρμακοποιός. Ειδικός Σύμβουλος Γενικού Γραμματέα Υπουργείου Υγείας

ΣΥΝΕΡΓΑΤΕΣ ΓΙΑ ΤΗ ΣΥΓΓΡΑΦΗ ΕΠΙΜΕΡΟΥΣ ΚΕΦΑΛΑΙΩΝ

Αραπίδου Ζωή, Ειδικευόμενη Αιματολόγος, Αιματολογική Κλινική και Κλινική Μεταμοσχεύσεων Μυελού των Οστών, Π.Γ.Ν. "Ευαγγελισμός"

Γαβριατοπούλου Μαρία, Επ. Καθηγήτρια Μεθοδολογίας Κλινικής Έρευνας, Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ, Νοσοκομείο "Αλεξάνδρα"

Γκίρκας Κωνσταντίνος, Επικουρικός Επιμελητής Αιματολογίας, ΑΤΤΙΚΟ Νοσοκομείο, Δελαπόρτα Πολυξένη, Διδάκτωρ ΕΚΠΑ

Διαμαντίδης Μιχάλης, MSc, PhD, Διδάκτωρ ΑΠΘ, Αιματολόγος, Επιμελητής Β ΕΣΥ, Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας, Γ.Ν. Λάρισας

Καστρίτης Ευστάθιος, Αν. Καθηγητής Παθολογίας-Ογκολογίας, Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ, Νοσοκομείο "Αλεξάνδρα"

Κατσαρού Όλγα, Παθολόγος, Διευθύντρια, Επιστημονική Υπεύθυνη, Νοσοκομειακή Υπηρεσία Αιμοδοσίας - Εθνικό Κέντρο Αναφοράς Αιμορραγικών Διαθέσεων, Π.Γ.Ν. "Λαϊκό"

Κώτση Παρασκευή, Αιματολόγος, Διευθύντρια, Νοσοκομειακή Υπηρεσία Αιμοδοσίας - Εθνικό Κέντρο Αναφοράς Αιμορραγικών Διαθέσεων Π.Γ.Ν. "Λαϊκό"

Μαρινάκης Θεόδωρος, Αιματολόγος, Διευθυντής, Αιματολογική Κλινική Π.Γ.Ν. "Γ. Γεννηματάς"

Νομικού Ευφροσύνη, Αιματολόγος, Διευθύντρια, Επιστημονική Υπεύθυνη, Νοσοκομειακή Υπηρεσία Αιμοδοσίας- Κέντρο Αιμορροφιλικών Γ.Ν. "Ιπποκράτειο"

Πλατοκούκη Ελένη, Παιδίατρος, Συντονίστρια Διευθύντρια, Μονάδα Αιμορραγικών Διαθέσεων και Κέντρο Αιμορροφιλικών Παιδιών, Νοσοκομείο Παιδων "Η Αγία Σοφία"

Σολωμού Έλενα, Επ. Καθηγήτρια Αιματολογίας, Ιατρική Σχολή Πανεπιστημίου Πατρών, Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο Ρίο

Σταμούλη Μαρία, Επιμελήτρια Α' Αιματολογίας, ΑΤΤΙΚΟ Νοσοκομείο

Σταυρογιάννη Νίκη, Αιματολόγος, Δ/ντρια ΕΣΥ, Αιματολογική Κλινική-ΜΜΜΟ, Γ.Ν.Θ. Γ. Παπανικολάου

ΓΡΑΜΜΑΤΕΙΑΚΗ ΥΠΟΣΤΗΡΙΞΗ

Κακούτη Φωτεινή
Λεγάντη Μαρία

ΠΡΟΛΟΓΟΣ ΓΕΝΙΚΟΥ ΓΡΑΜΜΑΤΕΑ

Το Υπουργείο Υγείας βρίσκεται σε διαδικασία υλοποίησης μιας μεγάλης μεταρρυθμιστικής προσπάθειας προς όφελος του Πολίτη. Συγκεκριμένα, σε μία προσπάθεια διασφάλισης της ταχύτερης διάγνωσης, της βέλτιστης θεραπείας, της αποτελεσματικότερης παρακολούθησης των ασθενών αλλά και της πλέον αποδοτικής διαχείρισης των πόρων για την υγεία, έχει προχωρήσει από τον Μάιο του 2017 σε ανασύσταση της Επιτροπής για την παρακολούθηση της φαρμακευτικής δαπάνης, την κατάρτιση και επεξεργασία των διαγνωστικών/θεραπευτικών πρωτοκόλλων και τη δημιουργία μητρώων ασθενών.

Η Επιτροπή αυτή είναι υπεύθυνη για την έγκριση και εφαρμογή των διαγνωστικών και θεραπευτικών πρωτοκόλλων συνταγογράφησης στην κλινική πράξη, μέσω της ενσωμάτωσής τους στις ηλεκτρονικές εφαρμογές υγείας. Παράλληλα προωθείται η ανάπτυξη κλινικών πρωτοκόλλων τα οποία θα ενσωματωθούν στα πληροφοριακά συστήματα των νοσοκομείων και θα διασυνδεθούν με το σύστημα των Κλειστών Ενοποιημένων Νοσηλίων, η ανάπτυξη και ενσωμάτωση στη συνταγογράφηση ενός συνοπτικού ιατρικού ιστορικού, η ανάπτυξη του Ατομικού Ηλεκτρονικού Φακέλου Ασθενή και η δημιουργία Μητρώων Χρονίων Παθήσεων.

Η σύνταξη των διαγνωστικών και θεραπευτικών πρωτοκόλλων βασίστηκε στις εισηγήσεις των αντίστοιχων Επιστημονικών Ομάδων Εργασίας αποτελούμενων από ιατρούς με αποδεδειγμένη εκπαίδευση, εξειδίκευση και εμπειρία στο εκάστοτε γνωστικό αντικείμενο.

Απώτερος στόχος είναι να αποτελέσουν τα εργαλεία αυτά ηλεκτρονικής υγείας ένα χρήσιμο βοήθημα για την εφαρμογή κανόνων ορθής κλινικής πρακτική με στόχο την αποτελεσματική παροχή φροντίδας υγείας, αλλά και ένα εργαλείο συλλογής μεγάλων δεδομένων (big data) για τη λήψη αποφάσεων σχετικών με πολιτικές υγείας.

Ευχαριστούμε θερμά όσους εργάστηκαν με συνέπεια, υπευθυνότητα και θυσία του προσωπικού τους χρόνου για την ολοκλήρωση του έργου.

Γιώργος Γιαννόπουλος

Γενικός Γραμματέας Υπουργείου Υγείας

Πρόεδρος της Επιτροπής για την παρακολούθηση της φαρμακευτικής δαπάνης,
την ολοκλήρωση των διαγνωστικών/θεραπευτικών πρωτοκόλλων και
τη δημιουργία μητρώων ασθενών

ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΣΥΝΤΟΝΙΣΤΗ Ο.Ε

Την πρόσφατη δεκαετία οι εξελίξεις στα νοσήματα της Αιματολογίας είναι ραγδαίες. Έχουν εισαχθεί στην κλινική πράξη νέες διαγνωστικές εξετάσεις. Έχουν εγκριθεί πολλά νέα φάρμακα και στοχευμένες θεραπευτικές αγωγές. Τα παραπάνω έχουν ως αποτέλεσμα τη βελτίωση του προσδόκιμου επιβίωσης των ασθενών με αιματολογικές παθήσεις αλλά μεγαλύτερη δυσκολία των Αιματολόγων να επιλέξουν την καταλληλότερη εξέταση και αγωγή για την αντιμετώπιση των ασθενών τους.

Η Ομάδα Εργασίας (ΟΕ) της Αιματολογίας συγκροτήθηκε με σκοπό τη δημιουργία Διαγνωστικών και Θεραπευτικών Πρωτοκόλλων σε όλο το φάσμα των Αιματολογικών παθήσεων. Η Ο.Ε. της Αιματολογίας πλαισιώθηκε από έγκριτους αιματολόγους με εξειδίκευση σε συγκεκριμένα καλοήθη και κακοήθη νοσήματα του αίματος. Στην ΟΕ συμμετέχουν με αλφαβητική σειρά οι:

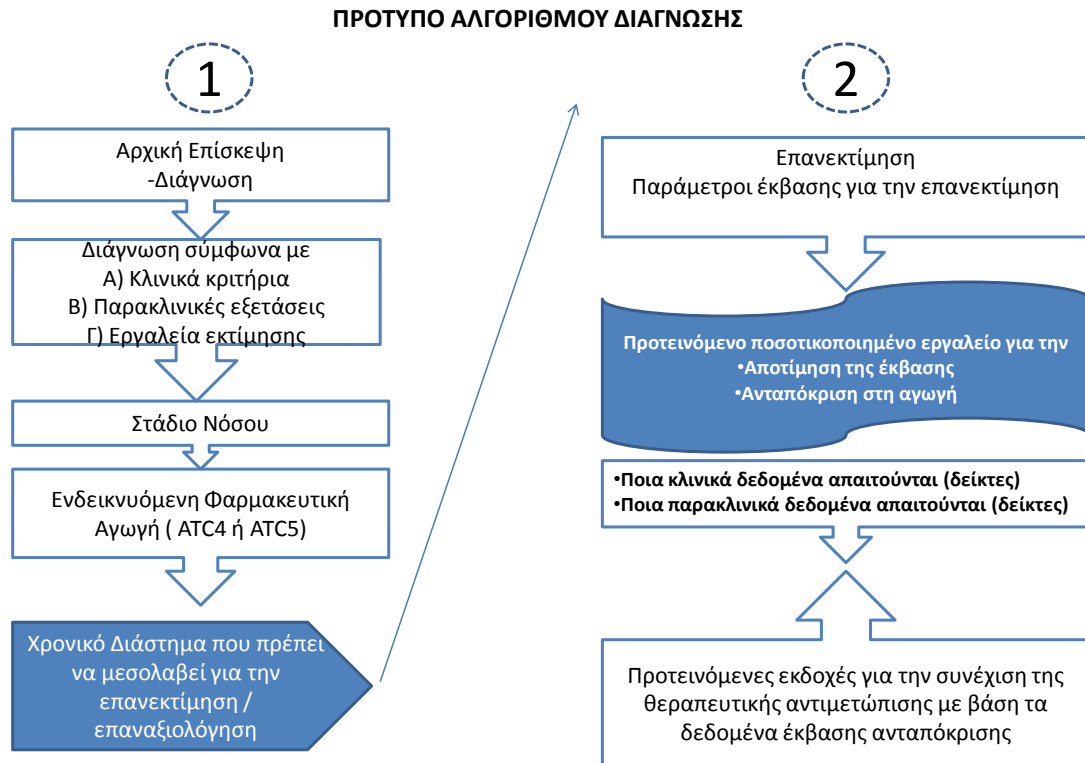
Θ. Βασιλακόπουλος, Ε. Γρουζή, Θ. Ηλιάκης, Α. Καττάμης, Α. Κουράκλη, Χ. Ματσούκα, Μ. Παγώνη, Ε. Πλατά, Ι. Σακελλάρη, Α. Συμεωνίδης, Ε. Τέρπος, Κ. Τσαταλάς, Π. Τσιριγώτης, Ν. Χαρχαλάκης. Μέσα σε περιορισμένο χρονικό διάστημα, οι συνάδελφοι περιέγραψαν σε εξαιρετικά κείμενα τις εργαστηριακές εξετάσεις που είναι απαραίτητες για τη διάγνωση του κάθε νοσήματος, την παρακολούθησή του και την αξιολόγηση των παρενεργειών της φαρμακευτικής αγωγής καθώς και των εξετάσεων που χρειάζονται στην υποτροπή συγκεκριμένων ασθενειών. Επίσης παρουσιάστηκαν με σαφήνεια οι θεραπευτικές επιλογές για κάθε φάση της νόσου και αναλύθηκαν οι δόσεις των φαρμάκων και τα θεραπευτικά σχήματα που έχουν λάβει έγκριση για χρήση στην Ελλάδα. Σε δεύτερο χρόνο, τα πρωτόκολλα αυτά παρουσιάστηκαν σε όλα τα μέλη της Ο.Ε. τα οποία βοήθησαν με συγκεκριμένες προτάσεις στην τελική διαμόρφωσή τους. Το έργο της Ο.Ε. υποστηρίχτηκε ουσιαστικά από συναδέλφους (Ε. Θηραίος, Π. Μήτρου) και υπαλλήλους του Υπουργείου Υγείας. Θα ήθελα από τη θέση του Προέδρου της ΟΕ να ευχαριστήσω όλους όσους συνέβαλλαν στη δημιουργία των Διαγνωστικών και Θεραπευτικών Πρωτοκόλλων.

Στόχος μας είναι τα διαγνωστικά και θεραπευτικά αυτά πρωτόκολλα, που καλύπτουν όλο το φάσμα των αιματολογικών νόσων, να αποτελέσουν ένα πολύτιμο οδηγό για τους συναδέλφους αιματολόγους στην καθημερινή πρακτική τους αλλά και να βοηθήσουν την Πολιτεία στη διαμόρφωση του απαραίτητου πλαισίου για την ομαλή συνταγογράφηση των απαραίτητων εξετάσεων και φαρμακευτικών σκευασμάτων για τους αιματολογικούς ασθενείς.

Με τη συνεργασία όλων πιστεύω ότι αυτός ο στόχος είναι εφικτός.

Μελέτιος Α. Δημόπουλος,
Καθηγητής Θεραπευτικής Αιματολογίας-Ογκολογίας
Διευθυντής Θεραπευτικής Κλινικής
Νοσοκομείο Αλεξάνδρα
Ιατρική Σχολή Εθνικού και Καποδιστριακού Πανεπιστημίου Αθηνών
Πρύτανης ΕΚΠΑ

ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ ΑΝΑΠΤΥΞΗΣ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΩΝ



Σχετικά με την ανάπτυξη των θεραπευτικών αιματολογικών πρωτοκόλλων έχει ληφθεί υπόψη

- η κατηγοριοποίηση των θεραπευτικών σχημάτων ή θεραπευτικών συνδυασμών σε νεοδιαγνωσθέν νόσημα/νεόπλασμα
- η κατηγοριοποίηση των θεραπευτικών σχημάτων ή θεραπευτικών συνδυασμών σε υποτροπιάζον ή ανθεκτικό νόσημα/νεόπλασμα

με βάση αρχικά κριτήρια (εγκεκριμένες ενδείξεις, αποδεδειγμένη αποτελεσματικότητα, αποζημίωση φαρμακευτικού κόστους) και με αναφορά σε δοσολογικά σχήματα, θεραπευτικούς κύκλους, διάρκεια θεραπείας και επαναληπτικότητα κύκλων, με συνοδά κριτήρια ένταξης/αποκλεισμού/αποτυχίας αγωγής.

Ειδικότερα, στην κατηγοριοποίηση των θεραπευτικών σχημάτων, συνεκτιμήθηκαν στη διαμόρφωσή τους:

- θεραπευτικά σχήματα που έχουν ήδη έγκριση στην αναφερόμενη γραμμή θεραπείας, τεκμηριωμένο σημαντικό κλινικό όφελος έναντι άλλων θεραπευτικών

- σχημάτων, περιγράφονται στις διεθνείς οδηγίες με σημαντικό βαθμό τεκμηρίωσης και κατά συνέπεια αποζημιώνονται από τον ασφαλιστικό φορέα
- Θεραπευτικά σχήματα που έχουν ήδη έγκριση στην αναφερόμενη γραμμή θεραπείας, τεκμηριωμένο σημαντικό κλινικό όφελος έναντι άλλων θεραπευτικών σχημάτων όπως καταδεικνύεται από πολυκεντρικές μελέτες ιδιαίτερης βαρύτητας αλλά που χρειάζονται μεγαλύτερο διάστημα παρακολούθησης για να επιδείξουν πλεονέκτημα συνολικής επιβίωσης, περιγράφονται στις διεθνείς οδηγίες με σημαντικό βαθμό τεκμηρίωσης και κατά συνέπεια αποζημιώνονται από τον ασφαλιστικό φορέα (σε αναμονή της επαναξιολόγησης της συνολικής αξίας των όψιμων δεδομένων τους)
 - Θεραπευτικά σχήματα που έχουν ήδη έγκριση στην αναφερόμενη γραμμή θεραπείας, αλλά είτε ωφελούν συγκεκριμένες ομάδες ασθενών, είτε έχουν περιορισμένο όφελος/ ή και σημαντική τοξικότητα έναντι άλλων εγκεκριμένων θεραπευτικών σχημάτων που επίσης αποζημιώνονται και που στις διεθνείς οδηγίες ενδεχομένως περιγράφονται με λιγότερο σημαντικό βαθμό τεκμηρίωσης.

ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΟ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΟ ΓΙΑ ΤΗΝ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΚΗΣ ΠΟΡΦΥΡΑΣ ΑΝΟΣΗΣ ΑΡΧΗΣ (Immune Thrombocytopenic Purpura, ITP)

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η θρομβοπενία άνοσης αρχής (Immune Thrombocytopenic Purpura, ITP) είναι ένα νόσημα που οφείλεται σε καταστροφή των αιμοπεταλίων από αυτοαντισώματα και ταυτόχρονα σε σχετικά μειωμένη παραγωγή αιμοπεταλίων (ΑΜΠ) από τα μεγακαρυοκύτταρα.

Για τη διάγνωση της ITP είναι απαραίτητο αφενός μεν να επιβεβαιωθεί η θρομβοπενία (ΑΜΠ <100.000/μL), αφετέρου δε να αποκλεισθεί άλλη προφανής αιτία. Δεν υπάρχει ειδική εργαστηριακή εξέταση παθολογική για τη διάγνωση.

Οι ασθενείς που πάσχουν από ITP παρουσιάζουν άλλοτε άλλου βαθμού θρομβοπενία στο αίμα και, ως αποτέλεσμα αυτού, ποικίλες αιμορραγικές εκδηλώσεις και εν δυνάμει αυξημένο κίνδυνο αιμορραγίας απειλητικής για τη ζωή.

Η ITP με βάση τη χρονική της διάρκεια ορίζεται ως οξεία/νεοδιαγνωσθείσα (διάρκεια έως 3 μήνες), εμμένουσα (διάρκεια 3-12 μήνες) και χρόνια (διάρκεια >12 μήνες).

Η θεραπευτική προσέγγιση πρέπει να είναι εξατομικευμένη. Για την επιλογή της θεραπείας λαμβάνονται υπόψη παράγοντες όπως ο αριθμός των αιμοπεταλίων, οι αιμορραγικές εκδηλώσεις, οι συννοσηρότητες, οι πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες της κάθε θεραπείας και η ποιότητα ζωής. Τα κορτικοστεροειδή και η χορήγηση ανθρώπινης ανοσοσφαιρίνης αποτελούν τις θεραπευτικές επιλογές για τη θεραπεία πρώτης γραμμής. Το ποσοστό ανταπόκρισης είναι περίπου ~70%, ενώ η μακροχρόνια ανταπόκριση μόλις 10-30%.

Η θεραπευτική αντιμετώπιση αποτελεί μία πρόκληση, ιδιαίτερα στις περιπτώσεις εμμένουσας και χρόνιας ITP, υποτροπιάζουσας ή μη. Καθιερωμένη θεραπεία δεύτερης γραμμής αποτελεί η σπληνεκτομή με ποσοστό ανταπόκρισης ~90% και ποσοστό σταθερής ανταπόκρισης στην 5ετία ~70%. Κλασικοί ανοσοκατασταλτικοί παράγοντες και πιο πρόσφατα το rituximab και οι αγωνιστές της θρομβοποιητίνης αποτελούν θεραπευτικές επιλογές πέραν της 1ης γραμμής. Η δυνατότητα χορήγησης των νέων παραγόντων σε συνδυασμό με τις επιπλοκές της σπληνεκτομής έχει οδηγήσει σε μείωση του ποσοστού των ασθενών που υποβάλλονται σε σπληνεκτομή ως δεύτερης γραμμής θεραπεία.

Η σπληνεκτομή θα πρέπει να αποφεύγεται σε νεαρούς ασθενείς λόγω του κινδύνου για λοιμώξεις αλλά και της αυξημένης πιθανότητας για όψιμη αυτόματη αποκατάσταση της θρομβοπενίας.

Παρά τις υπάρχουσες θεραπευτικές επιλογές, πρόβλημα εξακολουθεί να αποτελεί η αντιμετώπιση της χρόνιας ITP στις περιπτώσεις αδυναμίας διατήρησης αριθμού αιμοπεταλίων ικανού να προφυλάξει από μείζονες αιμορραγικές εκδηλώσεις.

Η παρακολούθηση χωρίς θεραπευτική παρέμβαση αποτελεί επιλογή σε όλες τις περιπτώσεις ITP με ασφαλείς τιμές ΑΜΠ.

1. ΟΡΙΣΜΟΙ ΝΟΣΟΥ

ΔΙΑΓΝΩΣΗ:

ICD - 10: D69.3

ΑΝΟΣΗΣ ΑΡΧΗΣ ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΚΗ ΠΟΡΦΥΡΑ
(Immune Thrombocytopenic Purpura, ITP)

1.1 ΟΡΙΣΜΟΙ ΓΙΑ ΤΗΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΗ vs ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΗ ΙΤΡ

ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΙΤΡ

1. Μεμονωμένη θρομβοπενία
2. Αιμοπετάλια <100.000/μL
3. Απουσία προφανούς αιτίας θρομβοπενίας
4. Αποκλεισμός δευτεροπαθούς ΙΤΡ

ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΗΣ ΙΤΡ

Παρουσία νοσήματος στις εκδηλώσεις του οποίου μπορεί να περιλαμβάνεται και αυτοάνοση θρομβοπενία π.χ. ΣΕΛ, ΛΥΝ, κλπ.

1.2 ΠΕΡΙΓΡΑΦΙΚΟΙ ΟΡΙΣΜΟΙ ΓΙΑ ΤΗΝ ΙΤΡ ΒΑΣΕΙ ΤΟΥ INTERNATIONAL ITP WORKING GROUP (IWG)

ΦΑΣΗ ΝΟΣΗΜΑΤΟΣ

1. Νεοδιαγνωσθείσα: διάρκεια 0-3 μήνες
2. Εμμένουσα: διάρκεια 3-12 μήνες μετά την αρχική διάγνωση. Περιλαμβάνει ασθενείς, οι οποίοι έχουν παροδικές ανταποκρίσεις ή πλήρη ανταπόκριση βραχείας διάρκειας στη θεραπεία πρώτης γραμμής
3. Χρόνια: διάρκεια >12 μήνες

ΒΑΡΕΙΑ ΙΤΡ

Περιλαμβάνει:

1. Ασθενείς με μείζονες αιμορραγικές εκδηλώσεις, που χρειάζονται θεραπεία και/ή απαιτούν πρόσθετες θεραπευτικές παρεμβάσεις
2. Ασθενείς που εμφανίζουν μείζονες αιμορραγικές εκδηλώσεις υπό θεραπεία και απαιτείται αλλαγή θεραπείας ή χορήγηση υψηλότερων δόσεων των ήδη χορηγούμενων φαρμάκων

ΑΝΘΕΚΤΙΚΗ ΙΤΡ

ΙΤΡ η οποία δεν ανταποκρίνεται στη σπληνεκτομή ή υποτροπιάζει μετά σπληνεκτομή και απαιτεί θεραπεία ώστε να μειώνεται ο κίνδυνος σοβαρής αιμορραγίας.

2. ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΟΣ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΟΣ ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ

2.1 ΑΡΧΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ – ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

1. Γενική αίματος, ΔΕΚ, MPV
2. Επίχρισμα αίματος
3. Ομάδα αίματος, Rh
4. Φερριτίνη ορού
5. Βιοχημικός έλεγχος (Glu, Ur, Crea, Na, K, TP, ALB, AST, ALT, ALP, γGT, UA, Mg, CRP, LDH, CPK, Chol, TG, Tbil, Unc.Bil)
6. Ηλεκτροφόρηση πρωτεϊνών ορού και ποσοτικός προσδιορισμός ανοσοσφαιρινών IgA, IgG, IgM
7. Βιοχημικός έλεγχος οστικού μεταβολισμού (25-OH D3, PTH, Ca, P)[∞]
8. Θυρεοειδική λειτουργία και αντιθυρεοειδικά αντισώματα (TSH, T3, T4/FT4, anti TPO, anti TG)
9. Έλεγχος αιμόστασης (PT, APTT, INR, FIB, d – dimers)
10. Ιολογικός έλεγχος (HbsAg, anti-HBc, anti-HBs, anti-HBe, HBeAg, anti-HBc, anti-HCV, HIV)
11. HBV - DNA[≠]
12. Ιολογικός ορολογικός έλεγχος (HSV1 - HSV2 - CMV - EBV - VZV - Parvovirus)
13. PCR EBV, CMV[≠]
14. Mantoux [≠]
15. Αντισώματα για Helicobacter pylori €
16. Αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα συμπεριλαμβανομένων των έναντι καρδιολιπίνης και του αντιπηκτικού του λύκου[≠]
17. Αντιπυρηνικά αντισώματα[≠]
18. Άμεση Coombs
19. Υπερηχογράφημα άνω κοιλίας[≠]
20. Προσδιορισμός υποπληθυσμών λεμφοκυττάρων αίματος με κυτταρομετρία ροής[≠]
21. Γενική ούρων
22. Τεστ κύησης σε γυναίκες αναπαραγωγικής ηλικίας
23. Μυελόγραμμα - Οστεομυελική βιοψία*
24. Κυτταρογενετική μελέτη μυελού[‡]
25. Αντιαιμοπεταλιακά αντισώματα[‡]
26. Επίπεδα θρομβοποιητίνης[‡]
27. Γενετικός έλεγχος^{‡‡}

*Μυελόγραμμα - Οστεομυελική βιοψία

Συνιστάται να διενεργούνται όταν υπάρχει κάποια από τις παρακάτω συνθήκες και πάντα κατά την κρίση του θεράποντος Αιματολόγου

- Ασθενείς >65 ετών
- Λεμφαδενοπάθεια
- Ασθενείς με άλλα παθολογικά ή άτυπα ευρήματα από το επίχρισμα ή τη γενική αίματος
- Ασθενείς που δεν ανταποκρίνονται στην αρχική θεραπεία με στεροειδή και IVIG
- Πριν τη χορήγηση TPO-RAs
- Εμμένουσα ΙΤP

[∞]Σε ασθενείς με συννοσηρότητες και κατά την κρίση του θεράποντος Αιματολόγου.

[‡]Επί ενδείξεων και κατά την κρίση του θεράποντος Αιματολόγου.

[€]Επιβεβαιωμένο με δοκιμασία αναπνοής ουρίας (Breath Test) ή με ανίχνευση του αντιγόνου του *H. pylori* στα κόπρανα (HrSA Test) ή με γαστροσκόπηση και ανεύρεση σε υλικό βιοψίας στομάχου.

^{‡‡}Σε ασθενείς με εμμένουσα ή χρόνια ή ανθεκτική νόσο ή σε περιπτώσεις, που η εικόνα δεν είναι τυπική και πάντοτε κατά την κρίση του θεράποντος Αιματολόγου.

2.2 ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΟΣ ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ

2.2.1 ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΓΙΑ ΤΗΝ ΕΝΑΡΞΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΝΕΟΔΙΑΓΝΩΣΘΕΙΣΑ ΙΤΡ

1. Αριθμός αιμοπεταλίων $<30 \times 10^3 / \mu\text{L}$, με οποιαδήποτε αιμορραγική εκδήλωση*
2. Ύπαρξη σοβαρής ενεργού αιμορραγίας (π.χ. ΓΕΣ, ΚΝΣ)
3. Εξατομικευμένη εκτίμηση της αιμορραγικής προδιάθεσης του κάθε ασθενούς
4. Συννοσηρότητες που αυξάνουν τον κίνδυνο αιμορραγίας (π.χ. αρτηριακή υπέρταση, πεπτικό έλκος)
5. Ανάγκη για επεμβατική ή χειρουργική πράξη που απαιτεί ασφαλή αιμόσταση
6. Ανάγκη για ταυτόχρονη χορήγηση αντιαιμοπεταλιακής ή αντιπηκτικής αγωγής
7. Συμμετοχή σε δραστηριότητες ή σπορ που ενέχουν κίνδυνο τραυματισμού και αιμορραγίας

**Ασθενείς με αριθμό ΑΜΠ 20.000-30.000/ μL χωρίς αιμορραγία, χωρίς παράγοντες κινδύνου και χωρίς έντονη δραστηριότητα είναι αποδεκτό, εφόσον κριθεί σκόπιμο από το θεράποντα Αιματολόγο, να τεθούν σε παρακολούθηση για ορισμένο χρονικό διάστημα (watch and wait)*

2.2.2 ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΕΣ ΕΠΙΛΟΓΕΣ ΣΤΗ ΝΕΟΔΙΑΓΝΩΣΘΕΙΣΑ ΙΤΡ

A. ΚΟΡΤΙΚΟΣΤΕΡΟΕΙΔΗ

1. Πρεδνιζολόνη 1 mg/kg/ημέρα i.v. ή p.o. για 3-4 εβδομάδες και έπειτα ταχεία μείωση έως τα 20 mg/ημέρα, βραδύτερη στη συνέχεια και διακοπή.

Η συνολική διάρκεια χορήγησης των κορτικοειδών είναι 12 εβδομάδες.

ή

2. Δεξαμεθαζόνη 40 mg ημερησίως για 4 ημέρες.

Ο μέγιστος αριθμός κύκλων θεραπείας είναι 6 και επαναλαμβάνονται κάθε 14-28 ημέρες, αναλόγως της ανταπόκρισης.

Σε ηλικιωμένους ασθενείς η δόση της δεξαμεθαζόνης μειώνεται σε 20 mg ημερησίως.

ή

3. Διάφορα άλλα σχήματα κορτικοειδών, που αναφέρονται στη βιβλιογραφία.

ΚΑΙ/Ή

B. Ανθρώπινη ανοσοσφαιρίνη (IVIg)

Χορηγείται σε ασθενείς με αριθμό ΑΜΠ <5.000/μL και/ή μείζονες αιμορραγικές εκδηλώσεις και/ή αυξημένο κίνδυνο αιμορραγίας και σε ασθενείς στους οποίους αντενδείκνυται η χορήγηση κορτικοστεροειδών

- i. 1 g/kg/ημέρα για 2 ημέρες
- ii. Χορήγηση μικρότερης δόσης, ήτοι 400 mg/kg/ημέρα για 5 ημέρες σε ηλικιωμένους ασθενείς ή ασθενείς με αυξημένο θρομβωτικό κίνδυνο

Γ. Αντι-ινωδολυτικοί παράγοντες

Σε περιπτώσεις μείζονος αιμορραγίας

Τρανεξαμικό οξύ 1g x 3 ημερησίως σε iv ή p.o. χορήγηση

Δ. Anti-D ανοσοσφαιρίνη

50-75 μg/kg για 1 δόση

Συνιστάται σε παιδιά και HIV (+) ασθενείς

Αντενδείκνυται σε Rh (-), σε σπληνεκτομηθέντες ασθενείς και σε ασθενείς με αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία

Ε. ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΩΝ

Σε περιπτώσεις μείζονος αιμορραγίας

ΣΤ. ΠΡΟΦΥΛΑΚΤΙΚΗ ΑΓΩΓΗ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΠΟΥ ΛΑΜΒΑΝΟΥΝ ΚΟΡΤΙΚΟΣΤΕΡΟΕΙΔΗ

Προφύλαξη με:

- Αντιβιοτικά (σουλφαμεθοξαζόλη+τριμεθοπρίμη 800+160 mg, 1x2/ημέρα, δις εβδομαδιαίως και εναλλακτικά ατοβακουόνη 10cc x 1 ημερησίως, p.o. σε αλλεργία ή έλλειψη G6PD)
- Αντιμυκητιακά (φλουκοναζόλη 200 mg x 1, ημερησίως p.o.)
- Αντι-ικά φάρμακα (ακυκλοβίρη 200 mg x 3, ημερησίως p.o. ή βαλακυκλοβίρη 500 mg x 1, ημερησίως p.o.)
- Γαστροπροστασία (αναστολείς αντλίας πρωτονίων ή ανταγωνιστές των H2 υποδοχέων)
- Φάρμακα για την πρόληψη της οστεοπόρωσης (συμπληρωματική χορήγηση ασβεστίου, βιταμίνης D)
- Ισονιαζίδη 300 mg 1x1 ημερησίως p.o. επί θετικής Mantoux

Σημειώνεται ότι η προφυλακτική αγωγή τροποποιείται ανάλογα με το προφίλ του συγκεκριμένου ασθενούς και κατά την κρίση του θεράποντος Αιματολόγου

2.2.3 ΟΡΙΣΜΟΙ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ

ΠΛΗΡΗΣ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗ (CR)

ΑΜΠ $\geq 100.000/\mu\text{L}$, σε 2 διαδοχικές μετρήσεις σε μεσοδιάστημα >7 ημέρες και απουσία αιμορραγικών εκδηλώσεων

ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗ (R)

ΑΜΠ $\geq 30.000/\mu\text{L}$, και αύξηση του αριθμού των ΑΜΠ μεγαλύτερη από το διπλάσιο της τιμής κατά τη διάγνωση, σε 2 διαδοχικές μετρήσεις, σε μεσοδιάστημα >7 ημέρες και απουσία αιμορραγικών εκδηλώσεων

ΜΗ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗ (NR)

ΑΜΠ $<30.000/\mu\text{L}$, ή αύξηση του αριθμού των ΑΜΠ μικρότερη από το διπλάσιο της τιμής κατά τη διάγνωση, ή αιμορραγικές εκδηλώσεις. Απαιτούνται 2 διαδοχικές μετρήσεις της τιμής των αιμοπεταλίων σε μεσοδιάστημα τουλάχιστον 1 ημέρας.

ΑΠΩΛΕΙΑ ΠΛΗΡΟΥΣ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ

ΑΜΠ $<100.000/\mu\text{L}$, σε 2 διαδοχικές μετρήσεις σε μεσοδιάστημα τουλάχιστον 1 ημέρας και/ή αιμορραγικές εκδηλώσεις

ΑΠΩΛΕΙΑ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ

ΑΜΠ $<30.000/\mu\text{L}$, ή αύξηση του αριθμού των ΑΜΠ μικρότερη από το διπλάσιο της τιμής κατά τη διάγνωση, ή αιμορραγικές εκδηλώσεις. Απαιτούνται 2 διαδοχικές μετρήσεις της τιμής των αιμοπεταλίων σε μεσοδιάστημα τουλάχιστον 1 ημέρας

2.2.4 ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΕΣ ΕΠΙΛΟΓΕΣ ΣΤΗΝ ΥΠΟΤΡΟΠΗ/ΑΝΘΕΚΤΙΚΗ ΙΤΡ

Α. ΑΠΟΤΥΧΙΑ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ ΠΡΩΤΗΣ ΓΡΑΜΜΗΣ ΚΑΙ/Η ΥΠΟΤΡΟΠΗ ΜΕΤΑ ΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

1. Αύξηση δόσης κορτικοστεροειδών (Πρεδνιζολόνη 2 mg/kg/ημέρα p.o.)[‡]
2. Σπληνεκτομή[‡]
3. Rituximab 375 mg/m² εβδομαδιαίως, για 4 συνεχόμενες εβδομάδες[§]
4. Αγωνιστές υποδοχέων θρομβοποιητίνης (TPO – RAs)
 - Romiplostim 1-10 µg/kg sc χορήγηση άπαξ εβδομαδιαίως[&]
 - Eltrombopag 25-75 mg OD po χορήγηση[&]

[‡]Με τη χορήγηση προφύλαξης όπως αναφέρεται για τη θεραπεία πρώτης γραμμής

[‡]Προηγείται εμβολιασμός έναντι πνευμονιοκόκκου, αιμόφιλου ινφλουέντζας Α και Β, μηνιγγιτιδόκοκκου, εφόσον υπάρχουν τα χρονικά περιθώρια. Σε διαφορετική περίπτωση χορηγείται αγωγή με πενικιλίνη μετεγχειρητικά. Χορηγούνται αντιβιοτικά (πενικιλίνη G 1.500.000 ½ x 2 ή σιπροφλοξασίνη 500 mg x 2 p.o.)

Κατά την κρίση του θεράποντος Αιματολόγου μπορούν να χορηγηθούν στατίνη και ασπιρίνη, ιδιαίτερα σε μεγαλύτερης ηλικίας ασθενείς, που ανταποκρίνονται πλήρως στη θεραπεία

[§]Χορήγηση αντι-ιικής αγωγής σε περιπτώσεις HBsAg (+), anti-HBc (+), anti-HBe (+) για πρόληψη αναζωπύρωσης λοίμωξης από HBV. Διάρκεια θεραπείας 6-12 μήνες. Ταυτόχρονα συνιστάται να γίνεται παρακολούθηση του ιικού φορτίου (HBV-DNA)

[&]Οι δοσολογίες τροποποιούνται ανάλογα με την ανταπόκριση

B. ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΕΣ ΕΠΙΛΟΓΕΣ ΣΤΗΝ ΕΜΜΕΝΟΥΣΑ ΙΤΡ**Σπληνεκτομή**

Προηγείται εμβολιασμός έναντι πνευμονιοκόκκου, αιμόφιλου ινφλουέντζας Α και Β, μηνιγγιτιδόκοκκου

Χορηγούνται αντιβιοτικά (πενικιλίνη G 1.500.000 ½ x 2 ή σιπροφλοξασίνη 500 mg x 2 p.o.).

Κατά την κρίση του θεράποντος Αιματολόγου μπορούν να χορηγηθούν στατίνη και ασπιρίνη, ιδιαίτερα σε μεγαλύτερης ηλικίας ασθενείς, που ανταποκρίνονται πλήρως στη θεραπεία

Σημειώνεται ότι η εισαγωγή νέων φαρμακευτικών παραγόντων μπορεί να οδηγήσει την επιλογή της σπληνεκτομής ως μεταγενέστερη γραμμή θεραπείας.

Ή**ΡΙΤΥΧΙΜΑΒ**

375 mg/m² εβδομαδιαίως, για 4 συνεχόμενες εβδομάδες

Χορήγηση αντι-ιικής αγωγής σε περιπτώσεις HBsAg (+), anti-HBc (+), anti-HBe (+) για πρόληψη αναζωπύρωσης λοίμωξης από HBV. Διάρκεια θεραπείας 6-12 μήνες. Ταυτόχρονα συνιστάται να γίνεται παρακολούθηση του ιικού φορτίου (HBV-DNA)

Ή**Αγωνιστές υποδοχέων θρομβοποιητίνης (TPO – RAs)**

- Romiplostim 1-10 µg/kg sc, χορήγηση άπαξ εβδομαδιαίως[&]
- Eltrombopag 25-75 mg p.o. χορήγηση άπαξ ημερησίως[&]

[&]Οι δοσολογίες τροποποιούνται ανάλογα με την ανταπόκριση

Γ. ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΕΣ ΕΠΙΛΟΓΕΣ ΣΤΗ ΧΡΟΝΙΑ ΙΤΡ

1. Συνέχιση ή επανάληψη της θεραπευτικής επιλογής, όπως αναφέρεται στην ενότητα Β, για την αντιμετώπιση της εμμένουσας ΙΤΡ
2. Κυκλοσπορίνη 5-6 mg/kg/ημέρα, διαιρεμένο σε 2 δόσεις ημερησίως
3. 6-Μερκαπτοπουρίνη 50-75 mg/m² p.o. άπαξ ημερησίως ή διαιρεμένη σε δύο δόσεις
4. Αζαθειοπρίνη 1-2 mg/kg/ημέρα άπαξ ημερησίως
5. Κυκλοφωσφαμίδη 0.3-1 g/m² iv κάθε 2-4 εβδομάδες X 1-3 δόσεις. Εναλλακτικά χορηγείται 50-200mg p.o. άπαξ ημερησίως
6. Μυκοφαινόλη μοφετίλ (MMF) 250-1000 mg 2 φορές ημερησίως
7. Danazol 50-800mg/day διαιρεμένο σε 2-4 δόσεις ημερησίως
8. Δαψόνη 75-100 mg άπαξ ημερησίως
9. Αλκαλοειδή της vinca:
 - Vincristine 1-2 mg iv άπαξ εβδομαδιαίως x 3 εβδομάδες ή
 - Vinblastine 10 mg iv άπαξ εβδομαδιαίως x 3 εβδομάδες
10. Συνδυασμός των ανωτέρω φαρμακευτικών παραγόντων ή / και με φάρμακα που αναφέρονται στις ενότητες Α και Β, με διαφορετικούς μηχανισμούς δράσης
11. Ένταξη σε κλινική μελέτη

Δ. ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΕΣ ΕΠΙΛΟΓΕΣ ΣΤΗΝ ΑΝΘΕΚΤΙΚΗ ΙΤΡ

Σκοπός της θεραπείας είναι η διατήρηση αριθμού αιμοπεταλίων ικανού να προφυλάξει από την εκδήλωση μειζόνων αιμορραγικών εκδηλώσεων

Θεραπεία χορηγείται σε ασθενείς με αριθμό ΑΜΠ <20.000-30.000/μL ή/και αιμορραγικές εκδηλώσεις ή/και επηρεασμένη ποιότητα ζωής λόγω του νοσήματος και περιλαμβάνει:

1. Όλους τους παράγοντες που έχουν αναφερθεί στις ενότητες Α, Γ, Δ
2. Campath®
3. Συνδυασμένη Χημειοθεραπεία
4. Αυτόλογη Μεταμόσχευση Αρχέγονων Αιμοποιητικών Κυττάρων

&Προφύλαξη με :

- Αντιβιοτικά (σουλφαμεθοξαζόλη+τριμεθοπρίμη 800+160 mg 1x2/ημερησίως, δις εβδομαδιαίως, εναλλακτικά ατοβακουόνη 10cc x 1 ημερησίως p.o. σε αλλεργία ή έλλειψη G6PD)
- Αντιμυκητιακά (φλουκοναζόλη 200 mg x 1 p.o. ημερησίως)
- Αντι-ιικά φάρμακα (ακυκλοβίρη 200 mg x 3 p.o. ημερησίως ή βαλακυκλοβίρη 500 mg x 1, ημερησίως p.o.)

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Cooper N. State of the art - how I manage immune thrombocytopenia. Br J Haematol. 2017 Apr;177(1):39-54.
2. Neunert CE. Current management of immune thrombocytopenia. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2013;2013:276-82.
3. Cuker A, Neunert CE. How I treat refractory immune thrombocytopenia. Blood. 2016 Sep 22;128(12):1547-54.
4. Provan D, Stasi R, Newland AC, Blanchette VS, Bolton-Maggs P, Bussel JB, Chong BH, Cines DB, Gernsheimer TB, Godeau B, Grainger J, Greer I, Hunt BJ, Imbach PA, Lyons G, McMillan R, Rodeghiero F, Sanz MA, Tarantino M, Watson S, Young J, Kuter DJ. International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. Blood. 2010 Jan 14;115(2):168-86.
5. Neunert C, Lim W, Crowther M, Cohen A, Solberg L Jr, Crowther MA; American Society of Hematology. The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia. Blood. 2011 Apr 21;117(16):4190-207.
6. Rodeghiero F, Ruggeri M. ITP and international guidelines: what do we know, what do we need? Presse Med. 2014 Apr;43 (4 Pt 2):e61-7.
7. Lambert MP, Gernsheimer TB. Clinical updates in adult immune thrombocytopenia. Blood. 2017 May 25;129(21):2829-2835.
8. Neunert C, Lim W, Crowther M, Cohen A, Solberg L Jr, Crowther MA; American Society of Hematology. The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia. Blood. 2011 Apr 21;117(16):4190-207.