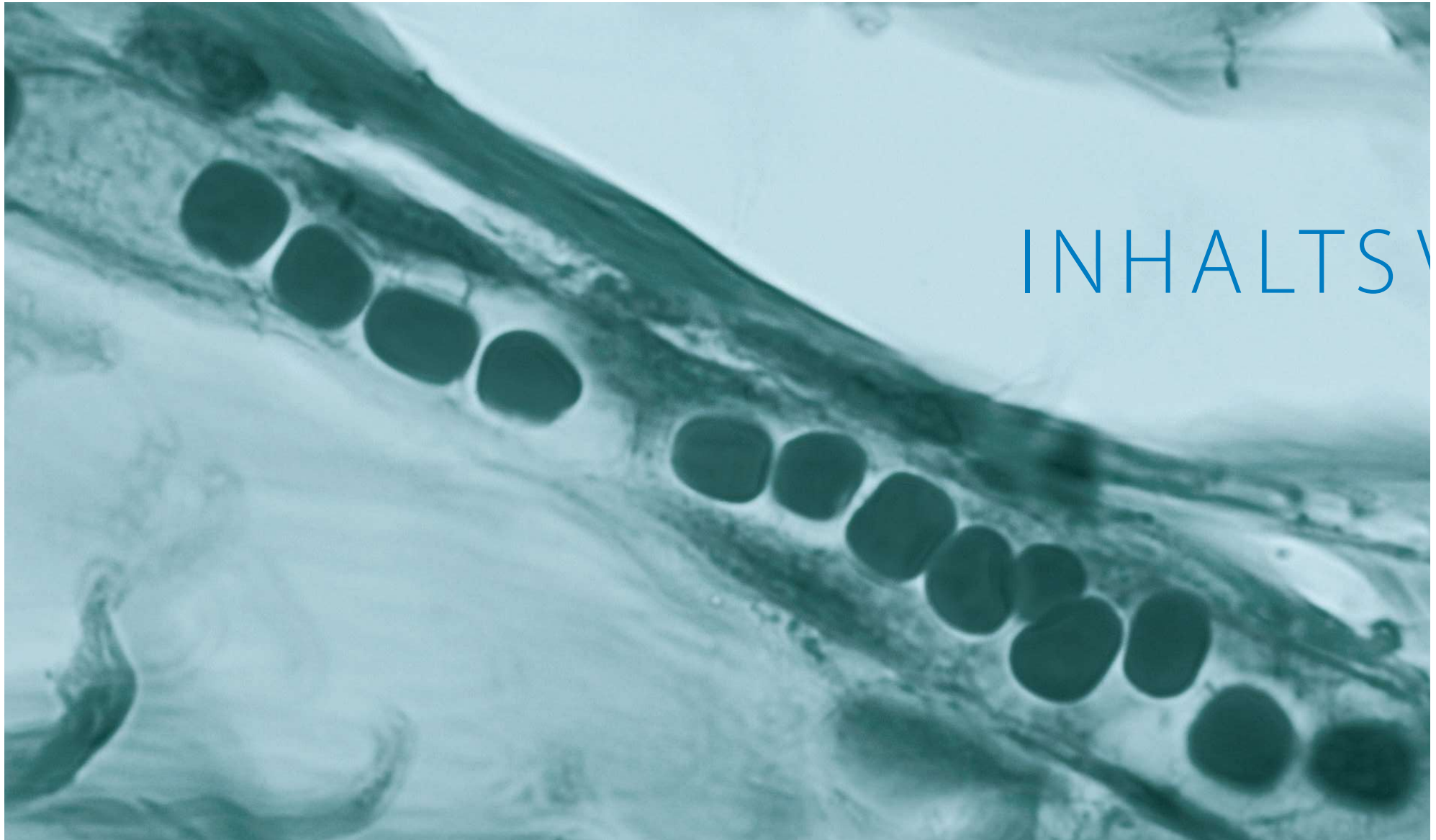




MIT ITP LEBEN.

*Alles, was Sie über die
Immunthrombozytopenie
wissen müssen.*

AMGEN®





VERZEICHNIS

01 Was ist eine Autoimmunerkrankung?
Seite 3

02 Was ist eine Immunthrombozytopenie (ITP)?
Seite 7

03 Wie entsteht eine ITP?
Seite 11

04 Welche Formen der ITP gibt es und wie häufig ist sie?
Seite 13

05 Wie äußert sich eine ITP?
Seite 15

06 Wie wird die ITP festgestellt?
Seite 17

07 Wie wird die ITP behandelt?
Seite 19

08 Wie kann ich dazu beitragen, die ITP optimal zu behandeln?
Seite 27

09 Wie kann die ITP mein Leben beeinflussen?
Seite 29

10 Was bedeuten die vielen Fachbegriffe?
Seite 31



01

WAS IST EINE AUTOIMMUNERKRANKUNG?

WENN DER KÖRPER SICH SELBST NICHT MEHR ERKENNT

DIE IMMUNTHROMBOZYTOPENIE (ITP) ...

gehört zu den Autoimmunerkrankungen. Unter diesem Begriff fasst man eine Gruppe verschiedener Krankheiten zusammen, die alle eine gemeinsame Ursache haben: Das eigene Immunsystem kann nicht mehr zwischen körpereigenen und körperfremden Bestandteilen unterscheiden. Diese Fähigkeit ist aber sehr wichtig, damit Krankheitserreger erkannt und bekämpft werden können. Im gesunden Zustand bildet das Immunsystem spezifische Antikörper, um gegen Krankheitserreger, wie Bakterien oder Viren, vorzugehen.

DIE GEBILDETEN ANTIKÖRPER ...

auch Immunglobuline genannt, lagern sich an den Erreger an. Andere Zellen des Immunsystems, die sogenannten Fresszellen, erkennen die durch die Antikörper markierten Krankheitserreger und zerstören diese.

BEI MENSCHEN, DIE AN EINER AUTOIMMUNERKRANKUNG LEIDEN ...

kann das Immunsystem nicht mehr zwischen körpereigenen Bestandteilen und Krankheitserregern unterscheiden. Deshalb können auch eigene Zellen oder Proteine für körperfremd gehalten werden.



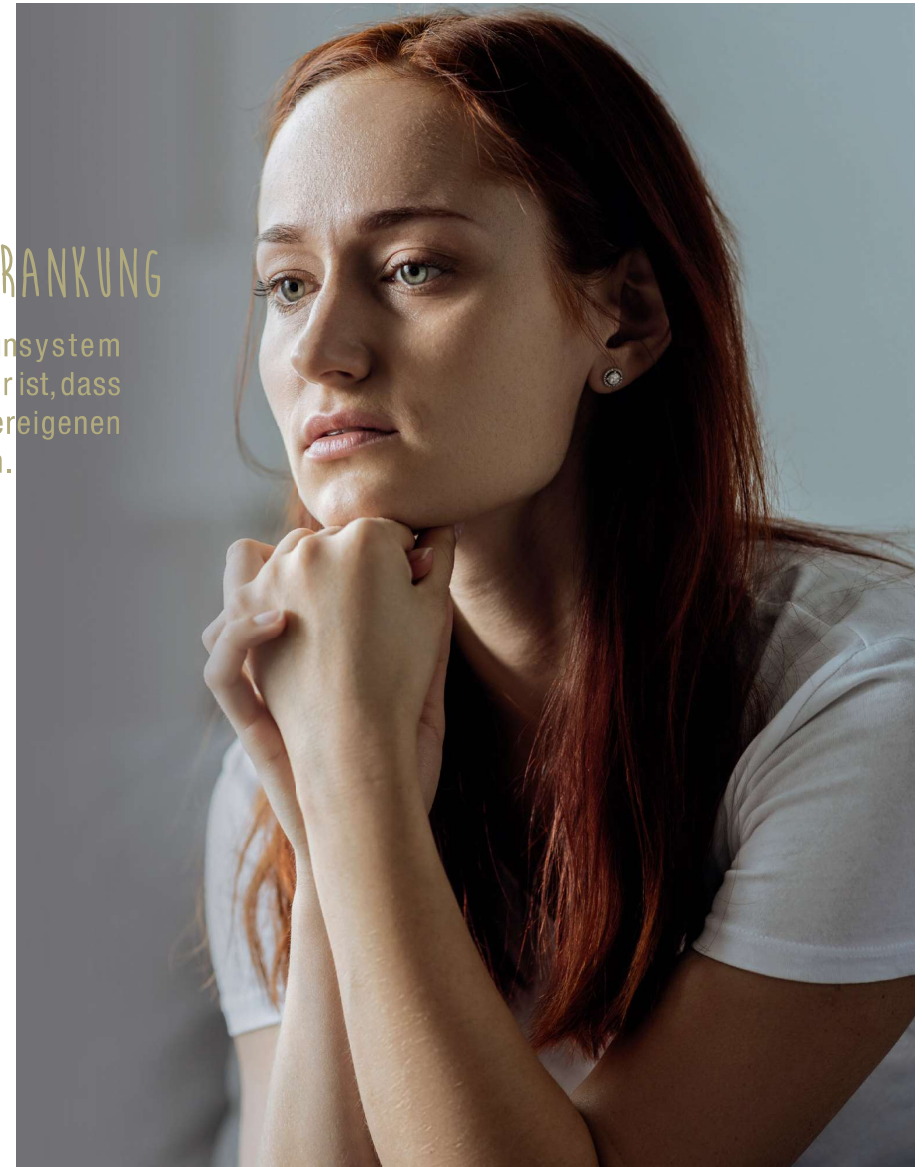
AUF EINEN BLICK: AUTOIMMUNERKRANKUNG

Bei Autoimmunerkrankungen greift das Immunsystem Bestandteile des eigenen Körpers an. Grund dafür ist, dass das Immunsystem nicht mehr zwischen körpereigenen und -fremden Bestandteilen unterscheiden kann.

Fälschlicherweise greift das Immunsystem deswegen den Körper selbst an und produziert spezifische Antikörper gegen diese Strukturen. Diese Antikörper nennt man auch Autoantikörper. Sie binden an die körpereigenen Strukturen und führen so dazu, dass diese von den Fresszellen abgebaut werden.

AUTOIMMUNERKRANKUNGEN ...

können weitreichende Folgen für den Körper haben. Da sich das Immunsystem gegen viele verschiedene körpereigene Bestandteile richten kann, gibt es sehr viele verschiedene Autoimmunkrankheiten, die sich alle unterschiedlich äußern.



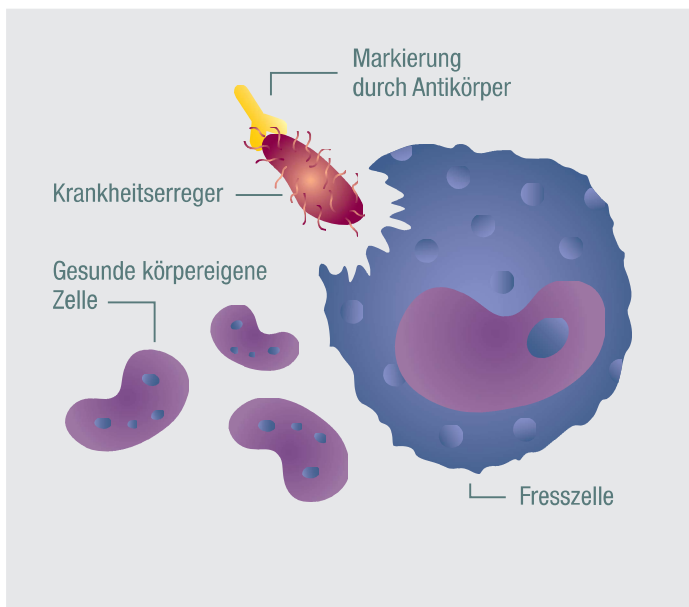
01

WAS IST EINE AUTOIMMUNERKRANKUNG?

ANTIKÖRPER AUF ABWEGEN

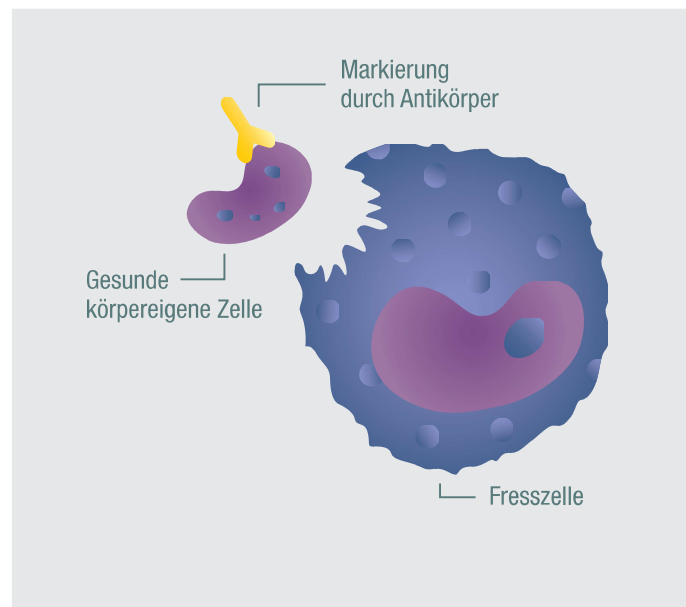
BEI EINEM GESUNDEN MENSCHEN ...

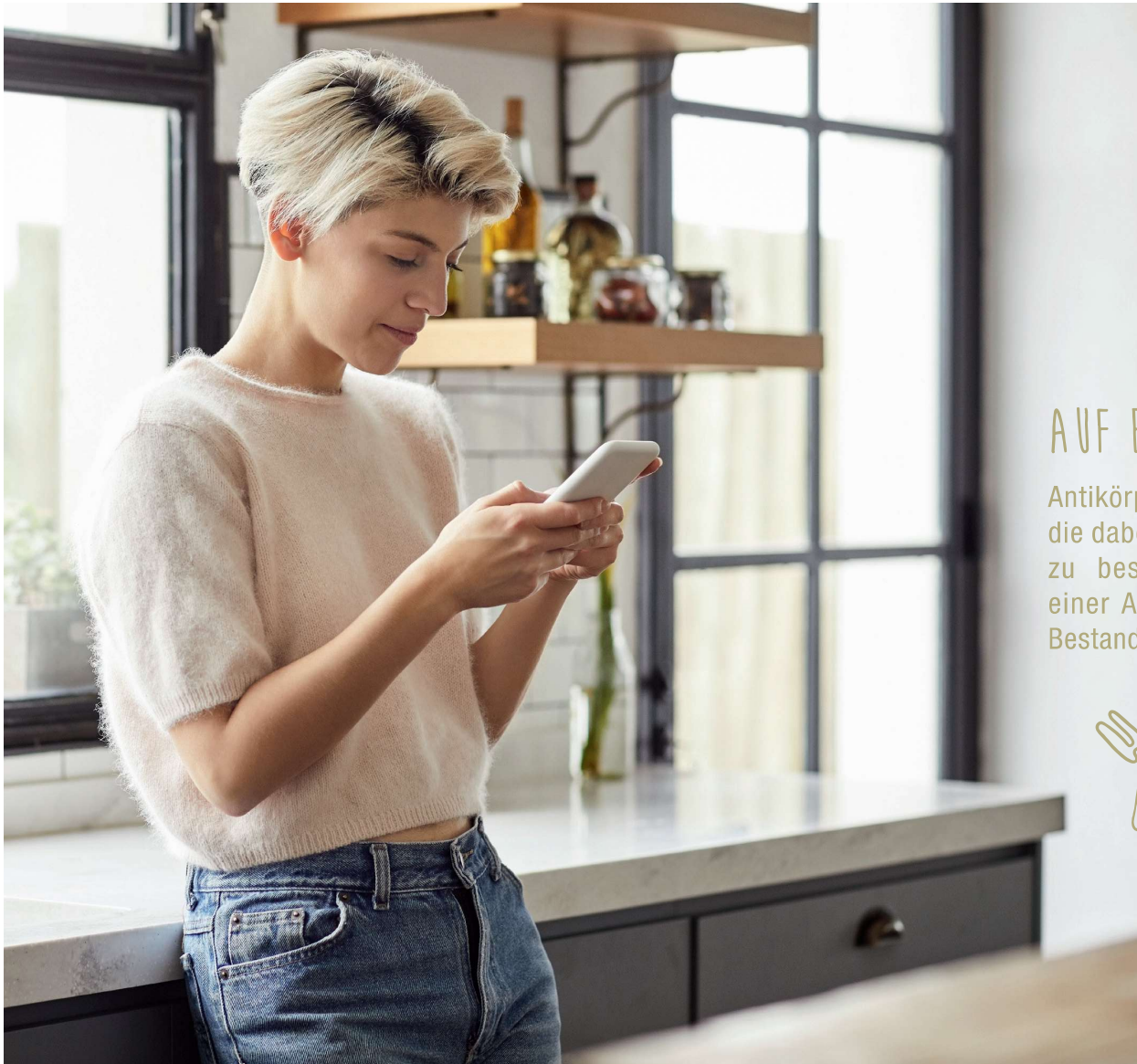
markieren Antikörper Krankheitserreger, um diese für die Fresszellen kenntlich zu machen – woraufhin diese die Krankheitserreger abbauen.



BEI EINER AUTOIMMUNERKRANKUNG ...

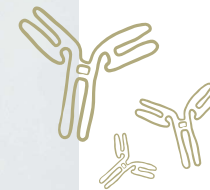
werden gesunde körpereigene Zellen von den Antikörpern markiert und somit anschließend von Fresszellen angegriffen.





AUF EINEN BLICK: ANTIKÖRPER

Antikörper sind Bestandteile des Immunsystems, die dabei helfen, den Körper vor Krankheitserregern zu beschützen. Antikörper, die sich im Zuge einer Autoimmunerkrankung gegen körpereigene Bestandteile richten, werden Autoantikörper genannt.





ANTIKÖRPER GEGEN BLUTPLÄTTCHEN

BEI DER ITP ...

bildet das Immunsystem Autoantikörper gegen bestimmte Zellen des Blutsystems, die Blutplättchen (auch Thrombozyten genannt). Das bedeutet, dass das Immunsystem die körpereigenen Thrombozyten für körperfremd hält und sie deswegen bekämpft. Infolgedessen werden viele Thrombozyten zerstört, was zu einem Thrombozytenmangel führt. Man spricht dann von einer Thrombozytopenie. Hinzu kommt, dass bei Menschen, die an einer ITP leiden, gleichzeitig auch die Neubildung der Thrombozyten verringert ist. Dadurch wird der Thrombozytenmangel noch weiter verstärkt.

AUF EINEN BLICK: ITP

Die ITP ist eine seltene Autoimmunerkrankung und wird auch Morbus Werlhof genannt. Der Name leitet sich von dem deutschen Arzt und Entdecker der Krankheit Paul Gottlieb Werlhof (1699–1767) ab. Die ITP äußert sich bei den Erkrankten durch eine verringerte Anzahl an Blutplättchen.

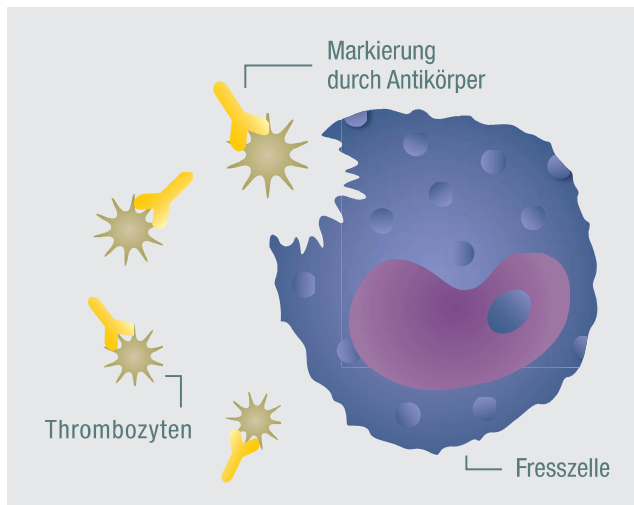


02

WAS IST EINE IMMUNTHROMBOZYTOPENIE (ITP)?

ANTIKÖRPER ...

markieren die Thrombozyten und leiten damit den beschleunigten Abbau der Thrombozyten ein.



BEI GESUNDEN MENSCHEN ...

ist eine Konzentration von 150.000 bis 350.000 Thrombozyten pro μl (μl = Mikroliter, das ist ein Tausendstel Milliliter) Blut die Regel.¹ Zum Vergleich: Ein Regentropfen besteht ungefähr aus einem Milliliter Wasser. Das bedeutet, dass ein Mikroliter dem Tausendstel eines Regentropfens entspricht.

EINE THROMBOZYTOPENIE ...

kann bei vielen verschiedenen Krankheiten auftreten. Auch bei der ITP leiden die Patienten unter einer Thrombozytopenie. Diese entsteht, weil das eigene Immunsystem die Thrombozyten angreift. Man spricht von einer Thrombozytopenie – also einem Mangel an Blutplättchen – wenn weniger als 150.000 Thrombozyten pro μl Blut vorliegen.



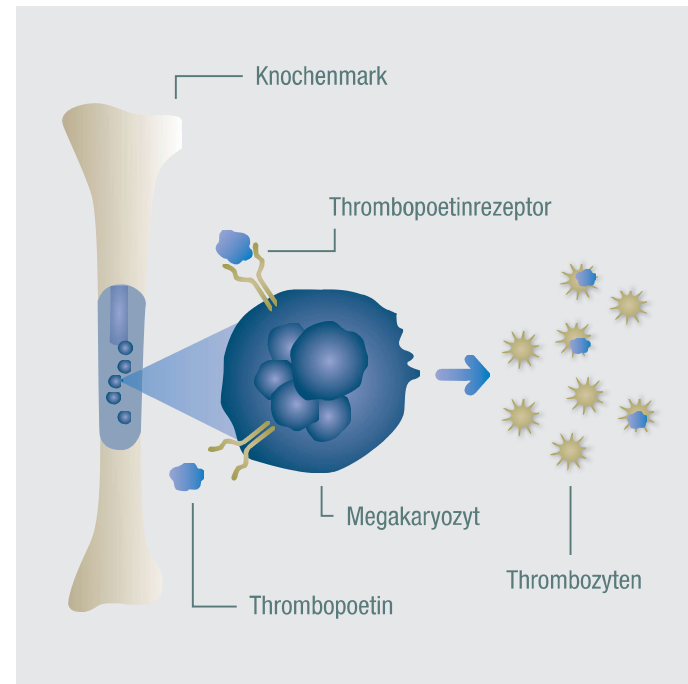
HERKUNFT UND BEDEUTUNG DER THROMBOZYTEN

THROMBOZYTEN SIND SPEZIELLE ZELLEN ...

des Blutsystems. Sie werden wie alle anderen Zellen des Blutsystems aus Stammzellen im Knochenmark gebildet. Stammzellen sind Zellen, die sich in viele verschiedene Zelltypen entwickeln können. Im Knochenmark befinden sich die Blutstammzellen, welche in mehreren Entwicklungsschritten zu den verschiedenen Zellen des Blutsystems heranreifen.

AUCH DIE VORLÄUFERZELLEN ...

der Thrombozyten, sogenannte Megakaryozyten, befinden sich im Knochenmark und reifen dort zu den Thrombozyten heran. Diese Entwicklung wird von einem bestimmten Hormon namens Thrombopoetin (kurz TPO) gesteuert. Hormone wie TPO funktionieren wie Boten- oder Signalstoffe im Körper: TPO regt die Bildung von Thrombozyten aus den Megakaryozyten an. Dies geschieht immer dann, wenn zu wenige Thrombozyten im Blut sind.





WAS IST EINE IMMUNTHROMBOZYTOPENIE (ITP)?

02

THROMBOZYTEN SPIELEN EINE WICHTIGE ROLLE ...

bei der Blutgerinnung. Sie werden aktiviert, wenn es zu Schäden an den Blutgefäßen kommt. Bei Aktivierung sammeln sie sich an der verletzten Stelle an, um diese zu verschließen. Diese Pfropfen sind äußerlich als Schorf erkennbar.

AUF EINEN BLICK: THROMBOZYTEN

Thrombozyten sind Zellen des Blutsystems und sind ein sehr wichtiger Bestandteil für die Blutgerinnung.

03

WIE ENTSTEHT EINE ITP?

GEFÄHRDETE THROMBOZYTEN

DIE LEBENSDAUER DER THROMBOZYTEN ...

ist bei ITP-Patienten deutlich verkürzt. Denn das Immunsystem sieht die Thrombozyten fälschlicherweise als körperfremd an. Bis jetzt konnte noch nicht belegt werden, warum das Immunsystem die körpereigenen Thrombozyten angreift. Es ist aber mittlerweile einiges über die Art und Weise bekannt, wie dies geschieht.

ANTIKÖRPER LAGERN SICH ...

an die Thrombozyten an. Dadurch werden sie für die Zerstörung markiert. Die markierten Thrombozyten werden hauptsächlich in der Milz beschleunigt abgebaut. Dies führt dazu, dass die Thrombozyten teilweise, bereits wenige Stunden nachdem sie aus dem Knochenmark in die Blutbahn eingetreten sind, wieder abgebaut werden.² Im Gegensatz dazu besitzen Thrombozyten bei gesunden Menschen eine Lebensdauer von 8 bis 12 Tagen, bevor sie in Milz, Leber und Lunge abgebaut werden.





AUF EINEN BLICK: ENTSTEHUNG ITP

Das Immunsystem bildet Antikörper gegen die eigenen Thrombozyten, so dass deren Abbau beschleunigt ist, während sich gleichzeitig deren Neubildung verringert.



DAS IMMUNSYSTEM ...

kann auch die Neubildung von Thrombozyten beeinflussen, da sich die gleichen Antikörper auch gegen die Megakaryozyten richten können. Dadurch entsteht ein Megakaryozytenmangel. Da Thrombozyten aus den Megakaryozyten gebildet werden, ist deswegen auch die Neubildung der Thrombozyten verringert.^{3,4} Darüber hinaus wurde gezeigt, dass auch der TPO-Spiegel bei ITP-Patienten im Blut zu niedrig ist.

BEI GESUNDEN MENSCHEN ...

ist der TPO-Spiegel immer dann niedrig, wenn genug Thrombozyten vorhanden sind. Sind aber zu wenig Thrombozyten im Blut, so steigt der TPO-Spiegel und regt damit die Bildung neuer Thrombozyten an. Bei ITP-Patienten ist der TPO-Spiegel aber trotz Thrombozytenmangel nicht hoch genug (relativer TPO-Mangel), so dass nicht genug Thrombozyten gebildet werden.⁵⁻⁷



ITP IST NICHT GLEICH ITP

BEI DER ITP UNTERSCHIEDET MAN ...

zwischen der primären und der sekundären ITP. Bei der häufigeren (ca. 80 %) primären ITP ist der Auslöser der Erkrankung nicht bekannt. Die sekundäre ITP wird durch bestimmte Medikamente oder aber auch andere Grunderkrankungen, wie andere Autoimmunerkrankungen, Infektionen durch bestimmte Viren oder Krebserkrankungen, ausgelöst.⁸

AUF EINEN BLICK: KRANKHEITSTADIEN DER ITP

- 01 Neu diagnostizierte ITP:** die ersten drei Monate nach Diagnosestellung
- 02 Persistierende ITP:** drei bis zwölf Monate ab Diagnosestellung
- 03 Chronische ITP:** länger als zwölf Monate nach Diagnosestellung

BEI ERWACHSENEN MENSCHEN ...

verläuft die ITP häufig (bei ca. 60 %) chronisch.⁸ Das bedeutet, dass die Erkrankung über viele Jahre oder sogar ein Leben lang andauern kann. Die chronische ITP ist dadurch gekennzeichnet, dass meist keine oder nur wenige Blutungssymptome bestehen. Dabei können sich im Verlauf der chronischen ITP Phasen mit stärkerem und geringerem Thrombozytenmangel abwechseln, d. h. die Thrombozytenwerte schwanken.⁸

Bei Kindern hingegen hält die ITP oft nur kurz an und klingt nach wenigen Wochen ohne eine medikamentöse Behandlung wieder ab.

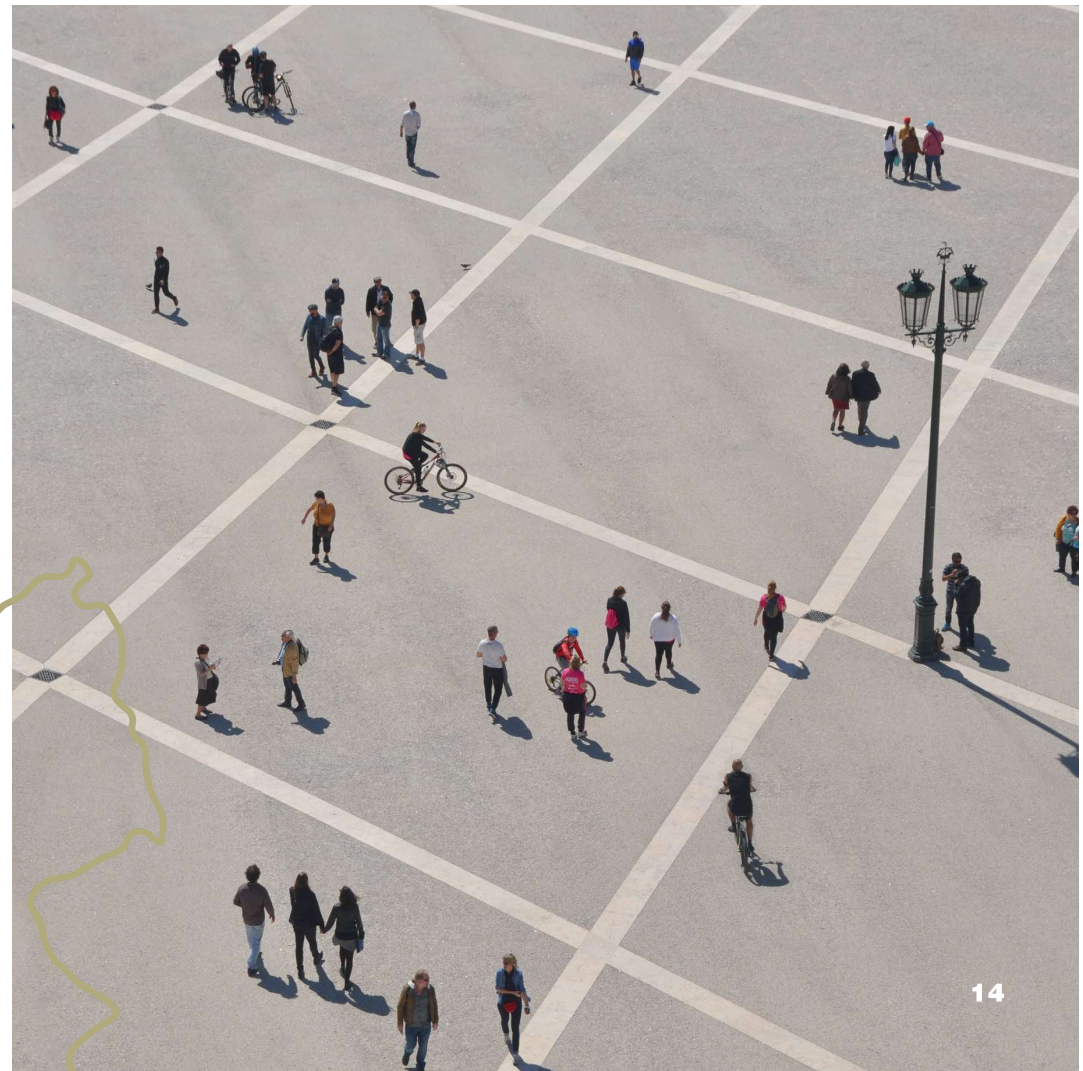


04

WELCHE FORMEN DER ITP GIBT ES UND WIE HÄUFIG IST SIE?

IN DEUTSCHLAND ERKRANKEN IM SCHNITT ...

ungefähr 2.400 Erwachsene und Kinder pro Jahr an einer ITP.⁸ Das Erkrankungsrisiko ist bei Frauen mittleren Alters höher als bei Männern, während über 60 Jahren häufiger Männer erkranken.⁸ Außerdem nimmt auch das Risiko für schwerwiegende Blutungen mit dem Alter zu. Dieses Risiko ist vor allem nach dem 60. Lebensjahr erhöht.⁸ Bei Kindern und Jugendlichen hingegen kommen schwere Blutungen nur sehr selten vor.⁸





05

WIE ÄUSSERT SICH EINE ITP?

VON BLAUEN FLECKEN, ZAHNFLEISCHBLUTEN U. A.



JE NACH SCHWEREGRAD DER ERKRANKUNG ...

können verschiedene Symptome entstehen. Zudem können die verschiedenen Symptome auch unterschiedlich stark auftreten. Generell besteht bei ITP-Patienten aufgrund des Thrombozytenmangels eine erhöhte Anfälligkeit für Blutungen. Diese können sich auf verschiedene Arten äußern:⁸



Kleine Verletzungen, wie etwa Schnitt- oder Platzwunden, brauchen ungewöhnlich lange, bis sie aufhören zu bluten.



Es kann zur Bildung sogenannter Petechien kommen. Dies sind Blutungen in der Haut, die als braunrote Punkte oft an den Beinen oder an der Mundschleimhaut sichtbar werden.



Zudem können Blutungen auch vermehrt an Schleimhäuten auftreten – beispielsweise Nasenbluten und Blutungen im Mundraum, aber auch Schleimhautblutungen im Magen, der Vagina oder den Harnwegen. Bei Frauen mit einer chronischen ITP kann es deswegen auch zu einer stärkeren und länger andauernden Menstruation kommen.



Blaue Flecken (Hämatome) können sich schneller und stärker bilden – d.h. sie entstehen schon bei leichtem Anstoßen und werden unverhältnismäßig groß. Im schlimmsten Fall kann es im Rahmen der ITP auch zu inneren Blutungen in den Gelenken, den Organen oder im Gehirn kommen, die zum Teil lebensbedrohlich verlaufen können.



Es kann aber auch sein, dass trotz eines Thrombozytenmangels überhaupt keine Symptome vorhanden sind. Denn rund ein Drittel der Patienten mit chronischer ITP und einem Thrombozytenwert zwischen 10.000 und 30.000 pro μl Blut sind symptomfrei. Bei diesen Patienten wird die ITP meist zufällig festgestellt, wenn Blutuntersuchungen aus einem anderen Grund durchgeführt werden.



WENN ES NICHTS ANDERES IST, IST ES ITP

FÜR DIE ITP ...

gibt es keine direkte, zielgerichtete Untersuchung. Ein Thrombozytenmangel etwa tritt nicht nur im Rahmen einer ITP auf, sondern kann auch durch andere Erkrankungen oder aber durch bestimmte Medikamente ausgelöst werden. Daher kann eine ITP immer nur durch das Ausschließen anderer Ursachen festgestellt werden – man spricht hier von einer Ausschlussdiagnose. Deswegen ist es bei einem Verdacht auf eine ITP wichtig, verschiedene Untersuchungen durchzuführen, um andere mögliche Ursachen für den Thrombozytenmangel auszuschließen.⁸ Denken Sie deshalb im Gespräch mit Ihrem Arzt auch daran, von allen Medikamenten – auch den nicht rezeptpflichtigen – zu berichten.





06

WIE WIRD DIE ITP FESTGESTELLT?

AUF EINEN BLICK: DIAGNOSE DER ITP

Eine ITP kann nur durch eine sogenannte Ausschlussdiagnose erkannt werden, da es keine direkte, zielgerichtete Untersuchung gibt.



MIT EINER UNTERSUCHUNG DES BLUTES ...

kann die Anzahl der Thrombozyten festgestellt werden. Außerdem können dabei auch andere wichtige Untersuchungen durchgeführt werden. Dies ist vor allem für den Ausschluss anderer Erkrankungen wichtig.



EINE UNTERSUCHUNG DES KNOCHENMARKS ...

die sogenannte Knochenmarkpunktion – ist nur in speziellen Fällen nötig. So zum Beispiel, wenn neben der Anzahl der Thrombozyten auch andere Laborwerte verändert sind oder aber andere, für die ITP untypische Symptome vorhanden sind. Bei einer Knochenmarkpunktion wird unter einer örtlichen Betäubung eine Probe aus dem Knochenmark der Hüfte entnommen und untersucht.

SO WENIGE BLUTUNGEN WIE MÖGLICH

DAS WICHTIGSTE ZIEL BEI DER BEHANDLUNG DER ITP ...

ist es, die Blutungsereignisse zu minimieren. Bei Patienten, die nicht oder nur gering bluten, reicht häufig ein abwartendes und beobachtendes Verhalten („watch and wait“). Es kann jedoch auch notwendig sein, den Thrombozytenwert durch Medikamente anzuheben. Denn nur wenn genügend Thrombozyten vorhanden sind, kann die Blutgerinnung normal funktionieren und somit das Risiko für Blutungen im Körper reduziert werden. Blutergüsse und andere leichte Blutungen treten meist ab einem Thrombozytenwert von weniger als 50.000 Thrombozyten pro μl Blut auf. Schwerwiegendere Blutungen können ab einem Thrombozytenwert von weniger als 30.000 Thrombozyten pro μl Blut auftreten.⁸



AUF EINEN BLICK: THERAPIE DER ITP

Um den Thrombozytenwert zu stabilisieren, zielen die meisten Medikamente darauf ab, den beschleunigten Abbau der Thrombozyten in der Milz zu verringern und damit die Anzahl der Thrombozyten zu erhöhen.

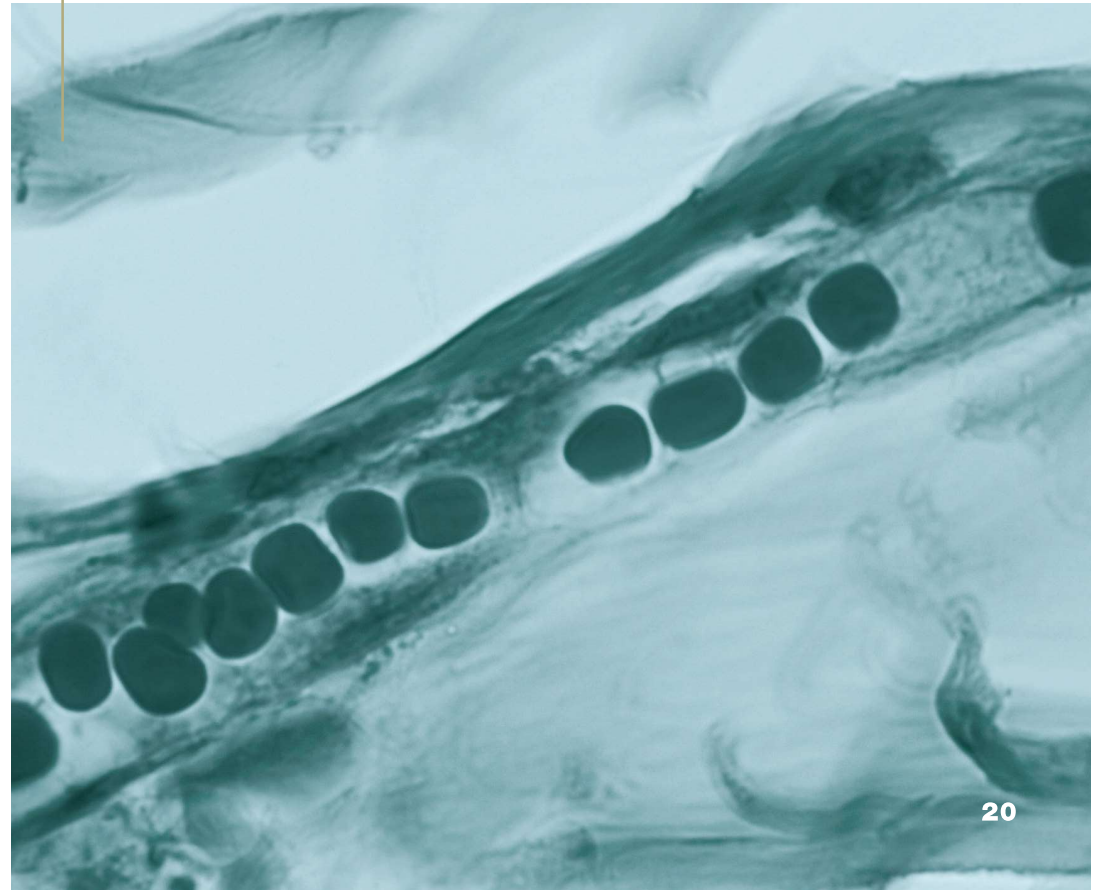


EIN WEITERES WICHTIGES ZIEL BEI DER BEHANDLUNG ...

der ITP ist es, eine Remission zu erreichen, die möglichst lange anhält. Mit Remission bezeichnet man fachsprachlich eine vorübergehende oder dauerhafte Abschwächung der Symptome bei chronischen Erkrankungen. Das bedeutet, dass, auch wenn die ITP meist eine chronische Erkrankung ist, es möglich sein kann, längere Phasen der Remission zu erreichen. Das heißt für Sie, dass Sie nach einer erfolgreichen Behandlung auch längere Therapiepausen einlegen können, ohne dass der Thrombozytenwert wieder fällt.

AUF EINEN BLICK: THERAPIEZIELE DER ITP

Das wichtigste Ziel der ITP-Behandlung ist es, Blutungsereignisse zu minimieren und den Thrombozytenwert zu stabilisieren. Darüber hinaus kann versucht werden, therapiefreie Zeiten zu erreichen.



BEHANDLUNGS- MÖGLICHKEITEN DER ITP

ES GIBT UNTERSCHIEDLICHE BEHANDLUNGSMÖGLICHKEITEN ...

die bei einer ITP in Frage kommen. Wann eine Behandlung erforderlich ist, wird hauptsächlich von der Blutungsneigung des Patienten abhängig gemacht. Die Entscheidung, ob eine Therapie begonnen werden sollte, wird Ihr Arzt gemeinsam mit Ihnen zusammen treffen. Allgemein gilt, dass jede Behandlung Vor- und Nachteile hat. Die unterschiedlichen Vor- und Nachteile der einzelnen Therapieformen sollten Sie gemeinsam mit Ihrem Arzt besprechen und abwägen. Denn wie jede Behandlung können auch die verschiedenen Behandlungsoptionen bei der ITP Nebenwirkungen haben.

MAN UNTERSCHIEDET ...

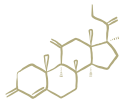
zwischen einer regulären Behandlung und einer Notfallbehandlung. Eine reguläre Behandlung dient dazu, langfristig einen stabilen Thrombozytenwert zu erreichen. Die Notfallbehandlung zielt darauf ab, in Blutungssituationen schnell und kurzfristig die Anzahl der Thrombozyten zu erhöhen.

AUF EINEN BLICK: THERAPIEMÖGLICHKEITEN

Man unterteilt die Behandlungsoptionen bei ITP in reguläre Behandlungen und Notfallbehandlungen.



REGULÄRE BEHANDLUNGSMÖGLICHKEITEN DER ITP



MEDIKAMENTE AUS DER GRUPPE DER GLUKOKORTIKOIDE ...

auch Steroide oder Kortison genannt, werden zunächst bei den meisten ITP-Patienten genutzt. Glukokortikoide sind körpereigene Hormone und werden in der Nebennierenrinde gebildet. Sie sind für zahlreiche Funktionen im Körper zuständig. Unter anderem spielen sie auch eine wichtige Rolle bei der Steuerung des Immunsystems, denn Glukokortikoide wirken entzündungshemmend. Das bedeutet, sie können einer starken Immunüberreaktion, wie sie beispielsweise während der ITP an den Thrombozyten stattfindet, entgegenwirken.

BEI DER ITP ...

hemmen die Glukokortikoide die Bildung der Antikörper, die sich gegen die Thrombozyten richten. Damit verhindern die Glukokortikoide den Abbau der Thrombozyten und der Thrombozytenwert steigt vorübergehend wieder an.

Eine Behandlung mit Glukokortikoiden (z.B. mit Predniso(lo)n oder Dexamethason) sollte aber aufgrund der möglichen schweren Nebenwirkungen, die bei einer längeren Behandlungsdauer auftreten können, nicht länger als 6 Wochen andauern.⁸ Auch wenn Glukokortikoide nach 2–4 Wochen gar nicht oder nur kurzzeitig wirken oder schlecht vertragen werden, sollte zügig auf eine andere Therapie („Zweitlinientherapie“ genannt) umgestellt werden. Wenn Glukokortikoide länger als ein halbes Jahr wirken, können diese auch bei einem Rückfall noch einmal probiert werden, sofern Sie diese zuvor gut vertragen haben.⁸

**WEITERE REGULÄRE
BEHANDLUNGSMÖGLICHKEITEN
DER ITP****EINE LÄNGERE BEHANDLUNG
MIT GLUKOKORTIKOIDEN ...**

kann zu typischen und belastenden
Nebenwirkungen führen wie:⁸

- Akne
- Stimmungsschwankungen
- Schlaflosigkeit
- Cushingoider Habitus (Mondgesicht)
- Osteoporose
- Blutdruckerhöhung
- Erhöhung der Blutzuckerwerte
- Gewichtszunahme
- Magenbeschwerden
- Dünne, atrophische Haut, Striae
- Muskelschwund
- Infektionen

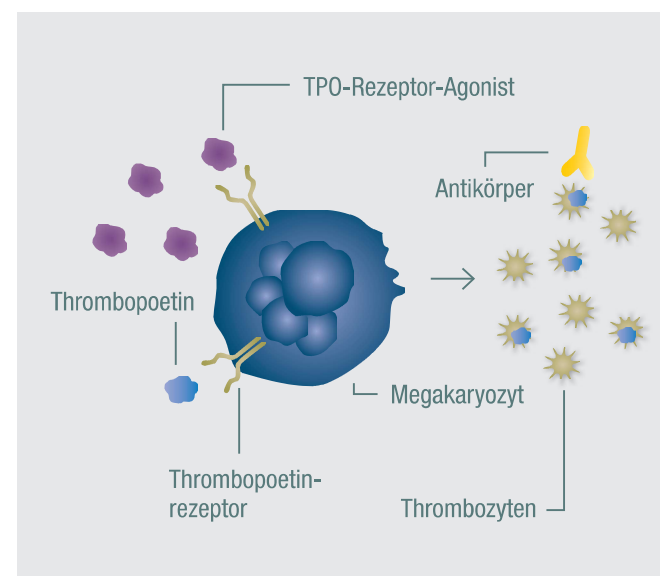




TPO-REZEPTOR-AGONISTEN (TRA, TPO-MIMETIKA) ...

stellen eine Medikamentenklasse dar, die die Bildung neuer Thrombozyten erhöht – bei der ITP werden die Thrombozyten ja nicht nur zu schnell abgebaut, sondern auch zu wenig neue Thrombozyten gebildet.¹⁰ Die TPO-Rezeptor-Agonisten (z.B. Romiplostim, Eltrombopag oder Avatrombopag) werden als Dauertherapie verabreicht und erhöhen die Bildung von Thrombozyten, indem sie die Funktion des Botenstoffs TPO nachahmen. Sie funktionieren ähnlich wie körpereigenes TPO: Auch TPO-Rezeptor-Agonisten setzen sich auf die TPO-Rezeptoren an der Oberfläche von Megakaryozyten und regen damit deren Bildung von Thrombozyten an. Dadurch wird der Thrombozytenspiegel wieder stabilisiert. Bei manchen ITP-Patienten konnte dabei sogar eine langanhaltende Remission festgestellt werden, so dass sie die Möglichkeit hatten, eine Behandlungspause einzulegen.

WIRKMECHANISMUS DER TPO-REZEPTOR-AGONISTEN





EINE OPERATIVE ENTFERNUNG DER MILZ (SPLENEKTOMIE) ...

kommt in Frage, wenn der Patient unter einer chronischen ITP mit schweren Blutungen leidet, die durch Medikamente nicht behandelbar ist. Meist ist die Splenektomie jedoch nur das Mittel letzter Wahl, wenn keine andere Behandlung hilft. Die Milz spielt eine wichtige Rolle für das Immunsystem und ist für den Abbau alter oder geschädigter Zellen des Blutsystems verantwortlich. Da in der Milz ein Großteil der mit Antikörpern markierten Thrombozyten abgebaut wird, kann eine Splenektomie dazu führen, dass der Thrombozytenwert stabilisiert wird. Ein Mensch kann zwar ohne Milz leben, leidet dann aber unter anderem an einem lebenslang erhöhten Risiko für Infektionen. Denn mit der Entfernung der Milz geht auch ein wichtiger Bestandteil des Immunsystems verloren.



MILZ-TYROSINKINASE-HEMMER ...

stellen eine Medikamentenklasse dar, die bei ITP-Patienten unter anderem den Abbau von mit Antikörpern markierten Thrombozyten in der Milz hemmt⁸, was dazu führen kann, dass die Thrombozytenwerte stabilisiert werden.

ALS WEITERE THERAPIEOPTIONEN ...

insbesondere wenn die zuvor beschriebenen Behandlungsmöglichkeiten nicht gewirkt haben, können – nach sorgfältiger Nutzen-/Risiko-Abwägung – folgende Medikamente eingesetzt werden (alphabetische Reihenfolge): Azathioprin, Ciclosporin, Cyclophosphamid, Danazol, Dapson, Hydroxychloroquin, Mycophenolat-Mofetil, Rituximab, Vincristin/Vinblastin. Die meisten dieser Substanzen sind jedoch nicht für die Behandlung der ITP zugelassen oder es gibt nur wenige Studiendaten dazu.⁸



REGELMÄSSIGE KONTROLLUNTERSUCHUNGEN ...

sind ratsam, wenn ITP-Patienten nur leichte oder gar keine Symptome aufweisen. In diesem Fall müssen sie nicht unbedingt eine medikamentöse Therapie beginnen. Hier sollte der Verlauf der ITP erst einmal überwacht und eine Behandlung erst dann begonnen werden, wenn der Thrombozytenwert so gering ist, dass ein akutes Blutungsrisiko besteht. Diese Vorgehensweise wird von den Ärzten auch „watch and wait“ (zu deutsch „beobachten und warten“) genannt. Für den Patienten bedeutet es dennoch, dass er zu regelmäßigen Kontrolluntersuchungen erscheinen muss. Denn auch eine leichte oder nicht-symptomatische ITP muss engmaschig kontrolliert werden, damit der Arzt frühzeitig Änderungen des Thrombozytenwerts erkennen kann.

NOTFALLBEHANDLUNGEN

EINE GABE THERAPEUTISCH WIRKSAMER IMMUNGLOBULINE (ANTIKÖRPER) ...

über die Venen (intravenöse Gabe) bewirkt bei ITP-Patienten einen schnellen, vorübergehenden Anstieg der Thrombozyten, der 2–4 Wochen anhalten kann. Bisher ist jedoch nicht bekannt, warum eine Behandlung mit Immunglobulinen die Anzahl der Thrombozyten erhöhen kann.

EINE BLUTTRANSFUSION MIT THROMBOZYTENKONZENTRATEN ...

ist ebenfalls möglich. Thrombozyten können aus dem menschlichen Blut gewonnen, angereichert (Thrombozytenkonzentrat) und als Bluttransfusion direkt über die Venen in das Blut des Patienten gegeben werden. Diese Behandlung ist sehr effektiv, wenn ITP-Patienten unter lebensbedrohlichen Blutungen leiden, die schnell gerinnen müssen. Eine Bluttransfusion mit Thrombozytenkonzentraten sollte jedoch immer in Kombination mit Glukokortikoiden und Immunglobulinen gegeben werden und dient nur der kurzfristigen Notfalltherapie.

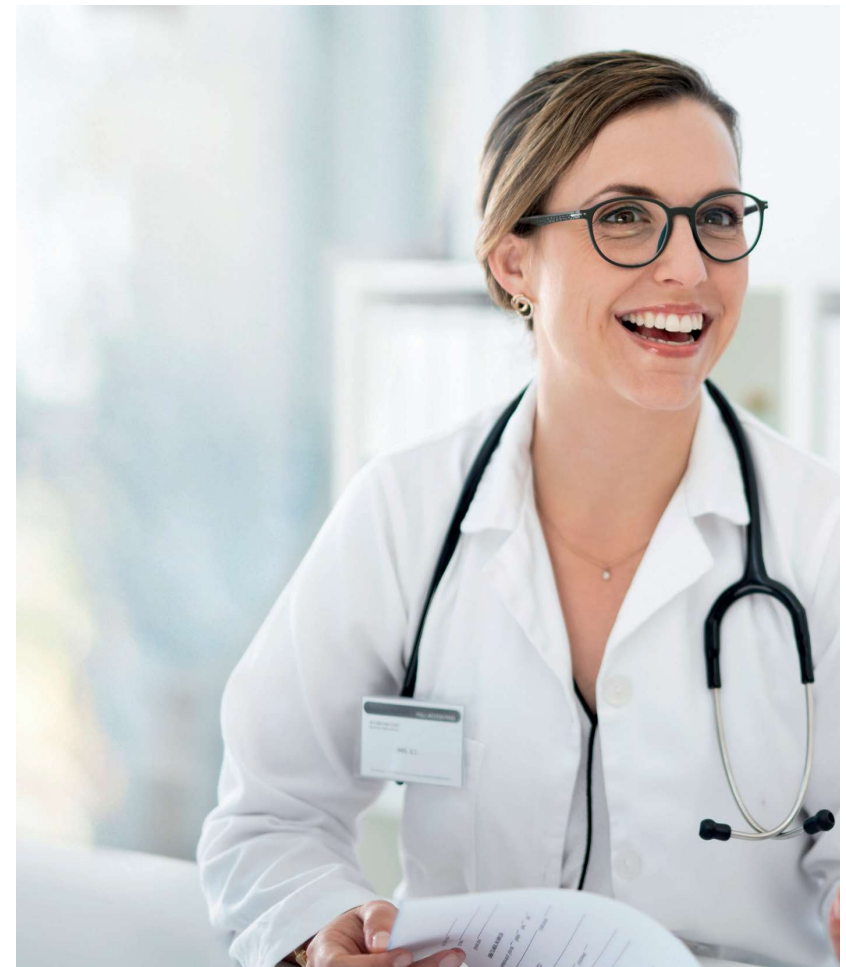


KOMMUNIKATION IST ALLES

SPRECHEN SIE OFFEN MIT IHREM ARZT ...

damit dieser Sie bestmöglich behandeln kann. Dazu muss er über Ihre Krankengeschichte und über alle Medikamente, die Sie eingenommen haben – auch die nicht rezeptpflichtigen Medikamente –, Bescheid wissen. Außerdem sollten Sie Ihren Arzt auch über Ihre körperlichen Aktivitäten, sei es im Beruf oder beim Sport, in Kenntnis setzen. Im Folgenden erhalten Sie einen Überblick über wichtige Erkrankungen, die Sie Ihrem Arzt mitteilen sollten:

- Erhöhter Blutdruck
- Virale Hepatitis
- Herzerkrankungen
- Blutgerinnsel
- Krebs
- Schmetterlingskrankheit (systemischer Lupus erythematoses, SLE)
- HIV-Infektion
- Andere Autoimmunerkrankungen





08

WIE KANN ICH DAZU BEITRAGEN, DIE ITP OPTIMAL ZU BEHANDELN?



STELLEN SIE FRAGEN ...

um eine für Sie optimale Kommunikation zu gewährleisten. Für eine erfolgreiche Behandlung ist es wichtig, dass Sie und Ihr Arzt offen miteinander sprechen und Sie alle Schritte rund um die Behandlung verstehen. Damit die Kommunikation gelingt, sollten Sie alle Fragen, die Sie haben, auch tatsächlich stellen – z. B.:

- Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es?
- Wann weiß ich, ob eine Behandlung auch wirkt?
- Wie oft muss ich meinen Thrombozytenwert überprüfen lassen?
- Wer misst meinen Thrombozytenwert?
- Kann das auch mein Hausarzt messen?
- Welche Nebenwirkungen können auftreten?
- Über welche Symptome oder Beschwerden sollte ich sofort berichten?

DOKUMENTIEREN SIE IHREN KRANKHEITSVERLAUF ...

damit in einer Notfallsituation schnell gehandelt werden kann. Dafür ist es ratsam, einen entsprechenden Patienten- oder Notfallpass mit sich zu führen. Darin können Sie auch eine Kontaktadresse für Notfälle und die Telefonnummer Ihres behandelnden Arztes eintragen.

MIT ITP LEBEN



BEIM SPORT ...

haben ITP-Patienten, deren Thrombozytenwert gut eingestellt ist, grundsätzlich keine Einschränkungen. Ganz im Gegenteil: Sport steigert die körperliche Leistungsfähigkeit und trägt stark zum Wohlbefinden bei. Außerdem stärkt Sport die Abwehrkräfte. Dies ist besonders für Patienten ohne Milz wichtig, da sie eine erhöhte Infektanfälligkeit aufweisen. Zudem kann man mit Sport bestimmten Nebenwirkungen, wie beispielsweise Gewichtszunahme bei einer Glukokortikoidbehandlung, gut entgegenwirken. Allerdings sollten Sie bei niedrigen Thrombozytenwerten auf bestimmte Sportarten mit einem hohen Verletzungsrisiko verzichten. Dies sind beispielsweise Kontaktsportarten, wie Kampfsport, Fußball oder Handball. Wechseln Sie stattdessen lieber auf risikoärmere Sportarten, wie Joggen, Schwimmen oder Tennis.



AUF REISEN ...

gibt es ebenfalls keine besonderen Einschränkungen. Sie können als ITP-Patient ganz normal verreisen und Urlaub machen. Allerdings sollten Sie sich im Vorfeld einige Gedanken dazu machen, wie die medizinische Versorgung vor Ort ist und ob Sie bestimmte Reiseimpfungen benötigen. Vergessen Sie auf keinen Fall, genug Medikamente mitzunehmen. Kümmern Sie sich also rechtzeitig um Ihre Rezepte. Zudem ist es ratsam, Notfallmedikamente und wichtige Dokumente, wie beispielsweise den Notfallpass, (im Ausland ggf. auf englisch) immer mit sich zu führen. Informieren Sie in jedem Fall auch Ihren Arzt über Ihre Reisepläne.



IM BERUFSLEBEN ...

muss sich grundsätzlich nichts ändern – je nachdem, welchen Beruf Sie ausüben. Wenn Sie aber Arbeiten ausführen, die ein Verletzungsrisiko mit sich bringen, sollten Sie diese gegebenenfalls vermeiden. Im Zweifelsfalle sollten Sie deshalb mit Ihrem Arbeitgeber über die ITP sprechen.



EINE SCHWANGERSCHAFT ...

ist bei ITP grundsätzlich möglich. Gefährliche Blutungsereignisse sind sehr selten. Denn wenn der Thrombozytenwert über 50.000 pro μl Blut bleibt, ist das Risiko für bedrohliche Situationen meist gering.⁹ Es ist also trotz der Erkrankung in der Regel kein Problem, ein gesundes Kind zur Welt zu bringen. Da es bei einer Schwangerschaft aber generell häufiger zu einem Abfall des Thrombozytenwerts kommen kann, sollten ITP-Patientinnen während einer Schwangerschaft stärker unter ärztlicher Kontrolle stehen. Das bedeutet, dass die Thrombozytenwerte während der gesamten Schwangerschaft regelmäßig kontrolliert werden sollten. Dazu sollte der betreuende Hämatologe in enger Abstimmung mit dem behandelnden Frauenarzt stehen, um Behandlungsfragen zu entscheiden. Dies sind beispielsweise Fragen zur Art der Entbindung oder zur medikamentösen Therapie der ITP.



09

WIE KANN DIE ITP MEIN LEBEN BEEINFLUSSEN?

WEITERE WICHTIGE PUNKTE



MANCHE NICHT REZEPTPFLICHTIGEN MEDIKAMENTE ...

wie Schmerzmittel oder auch Medikamente gegen Kopfschmerzen, Schnupfen oder Husten mit dem Inhaltsstoff Acetylsalicylsäure (ASS, unter dem Handelsnamen Aspirin® bekannt) oder nicht-steroidale Antiphlogistika (NSAR) können die Blutgerinnung verlangsamen und damit das Risiko von Blutungen erhöhen. Deswegen sollten Sie diese nicht ohne Rücksprache mit Ihrem Arzt einnehmen.



OPERATIVE EINGRIFFE ...

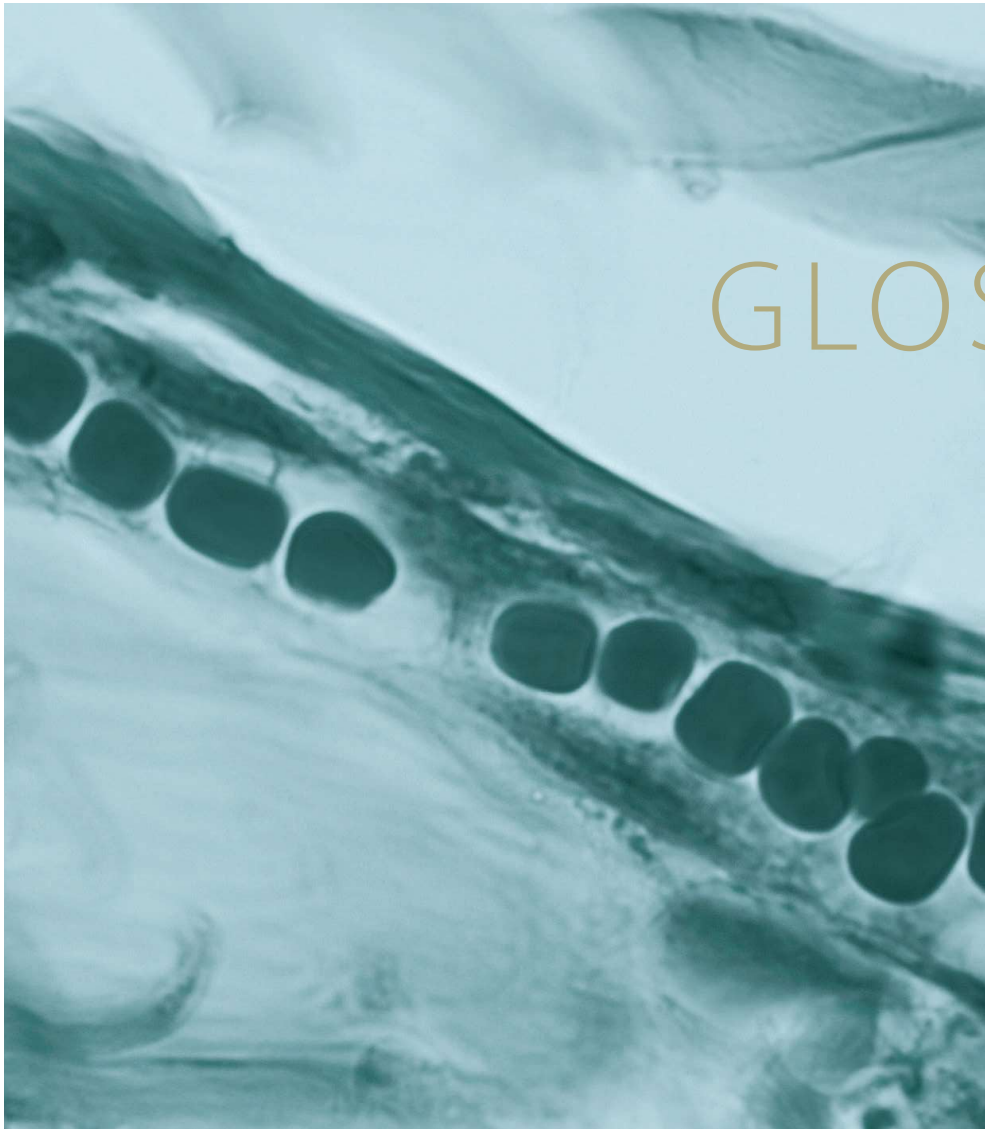
sind natürlich möglich, doch sollten Sie dabei auf einige Punkte achten. Alle operativen Eingriffe führen zwangsläufig zu Blutungen und sind deshalb nur in enger Absprache mit Ihrem Arzt durchzuführen. Auch „harmlose“ Eingriffe wie Zahnbehandlungen zählen zu operativen Eingriffen und bergen damit die Gefahr für Blutungen. Deswegen sollten Wurzelbehandlungen oder das Ziehen eines Zahnes erst ab einem gewissen Thrombozytenwert, der für den Patienten kein Risiko mehr darstellt, durchgeführt werden. Es kann also sein, dass eine solche Behandlung verschoben werden muss, bis der entsprechende Thrombozytenwert erreicht ist. Aus diesem Grund sollte der Zahnarzt in jedem Fall über die ITP informiert werden.





AUF EINEN BLICK: LEBEN MIT ITP

Durch die ITP muss nicht das komplette Leben geändert werden. Man muss vielmehr lernen, sich mit der Krankheit zu arrangieren.



Rote Blutkörperchen in Kapillaren der menschlichen Kopfhaut

GLOSSAR

ACETYLSALICYLSÄURE (ASS)

Dies ist ein schmerzstillender Wirkstoff, der freiverkäuflich ist und unter anderem dazu führt, dass die Blutgerinnung verlangsamt wird. Deswegen sollten ITP-Patienten diesen Wirkstoff nur in Absprache mit ihrem Arzt einnehmen. Acetylsalicylsäure ist auch unter dem Handelsnamen Aspirin® bekannt.

ANTIKÖRPER (IMMUNGLOBULIN)

Dies sind Proteine, die von Zellen des Immunsystems gebildet werden und Krankheitserreger oder andere schädliche Substanzen markieren, damit diese zerstört werden können.

AUTOANTIKÖRPER

So werden Antikörper bezeichnet, die sich gegen körpereigene Bestandteile richten. Autoantikörper treten in der Regel bei Autoimmunerkrankungen auf.



10

WAS BEDEUTEN DIE VIELEN FACHBEGRIFFE?

AUTOIMMUNKRANKHEIT

Dies sind Krankheiten, bei denen das körpereigene Immunsystem einen eigentlich gesunden Teil des Körpers angreift.

BLUTPLÄTTCHEN (THROMBOZYTEN)

Dies sind Zellen des Blutsystems, die für die Blutgerinnung wichtig sind. Blutplättchen werden aktiviert, wenn es zu Schäden in den Blutgefäßen kommt. Sie entwickeln sich im Knochenmark aus Megakaryozyten.

GLUKOKORTIKOIDE (KORTISON, STEROIDE)

Glukokortikoide sind eine bestimmte Art von Hormonen (Botenstoffen), die für die Regulation verschiedener Körperfunktionen zuständig sind. Sie haben starke entzündungshemmende Effekte und können Reaktionen des Immunsystems unterdrücken.

HÄMATOM

Ein Hämatom, auch Bluterguss genannt, ist eine Ansammlung von Blut in einem Körpergewebe oder einer Körperhöhle. Umgangssprachlich werden Hämatome auch als blaue Flecken bezeichnet.

HORMON

Hormone sind Signal- und Botenstoffe des Körpers, die für die Regulation verschiedenster Körperfunktionen zuständig sind.



IMMUNSYSTEM

Das Immunsystem ist das biologische Abwehrsystem des Körpers. Es dient der Abwehr von Krankheitserregern und anderer schädlicher Substanzen. Es besteht aus verschiedenen Organen, Zelltypen und Molekülen.

IMMUNTHROMBOZYTOPENIE (ITP)

Eine Autoimmunkrankheit, bei der das Immunsystem Thrombozyten angreift und zerstört. ITP steht auch für idiopathische Thrombozytopenie oder Immunthrombozytopenische Purpura. Sie ist außerdem auch unter der Bezeichnung Morbus Werlhof bekannt.

INTRAVENÖS

Intravenös bezeichnet die Verabreichung von Medikamenten über die Venen.

KNOCHENMARK

Dies ist das weiche Gewebe im Inneren bestimmter Knochen. Das Knochenmark ist der Ort, an dem die Zellen des Blutsystems gebildet werden.

KNOCHENMARKPUNKTION

Darunter versteht man ein Untersuchungsverfahren, bei dem Flüssigkeit und Zellen des Knochenmarks mit einer Nadel angesaugt werden, um sie anschließend auf ihre Bestandteile hin zu untersuchen.

KORTISON

Kortison gehört zu den Glukokortikoiden.

MEGAKARYOZYT

Aus diesen Zellen entwickeln sich die reifen Thrombozyten. Megakaryozyten befinden sich im Knochenmark.

MILZ

Die Milz ist ein menschliches Organ und Bestandteil des körpereigenen Immunsystems. Sie spielt eine große Rolle bei der Verarbeitung alter oder geschädigter Zellen des Blutsystems.



10

WAS BEDEUTEN DIE VIELEN FACHBEGRIFFE?

NEBENNIERENRINDE

Dieser Begriff bezeichnet den äußersten Bereich der Nebenniere. In der Nebennierenrinde werden viele verschiedene Botenstoffe, wie beispielsweise das Kortison, gebildet.

NICHT-STEROIDALE ANTIPHLOGISTIKA (NSAR)

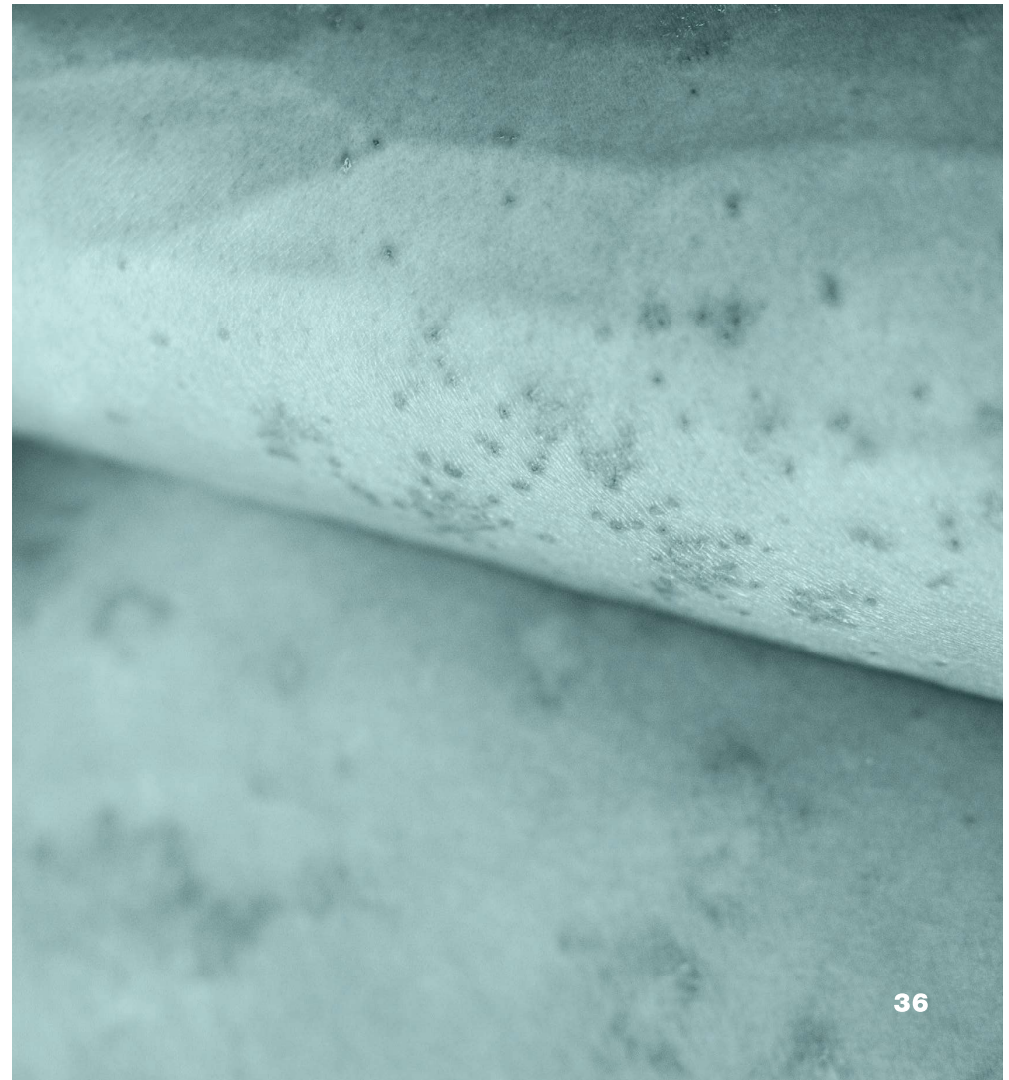
Dies ist eine Medikamentenklasse mit entzündungshemmender und schmerzstillender Wirkung. Da NSAR auch auf die Blutgerinnung Einfluss nehmen können, sollten sie bei ITP-Patienten nicht ohne ärztliche Absprache eingenommen werden.

OSTEOPOROSE

Diese Erkrankung betrifft das Skelettsystem und ist durch eine Abnahme der Knochendichte gekennzeichnet.

PETECHIEN

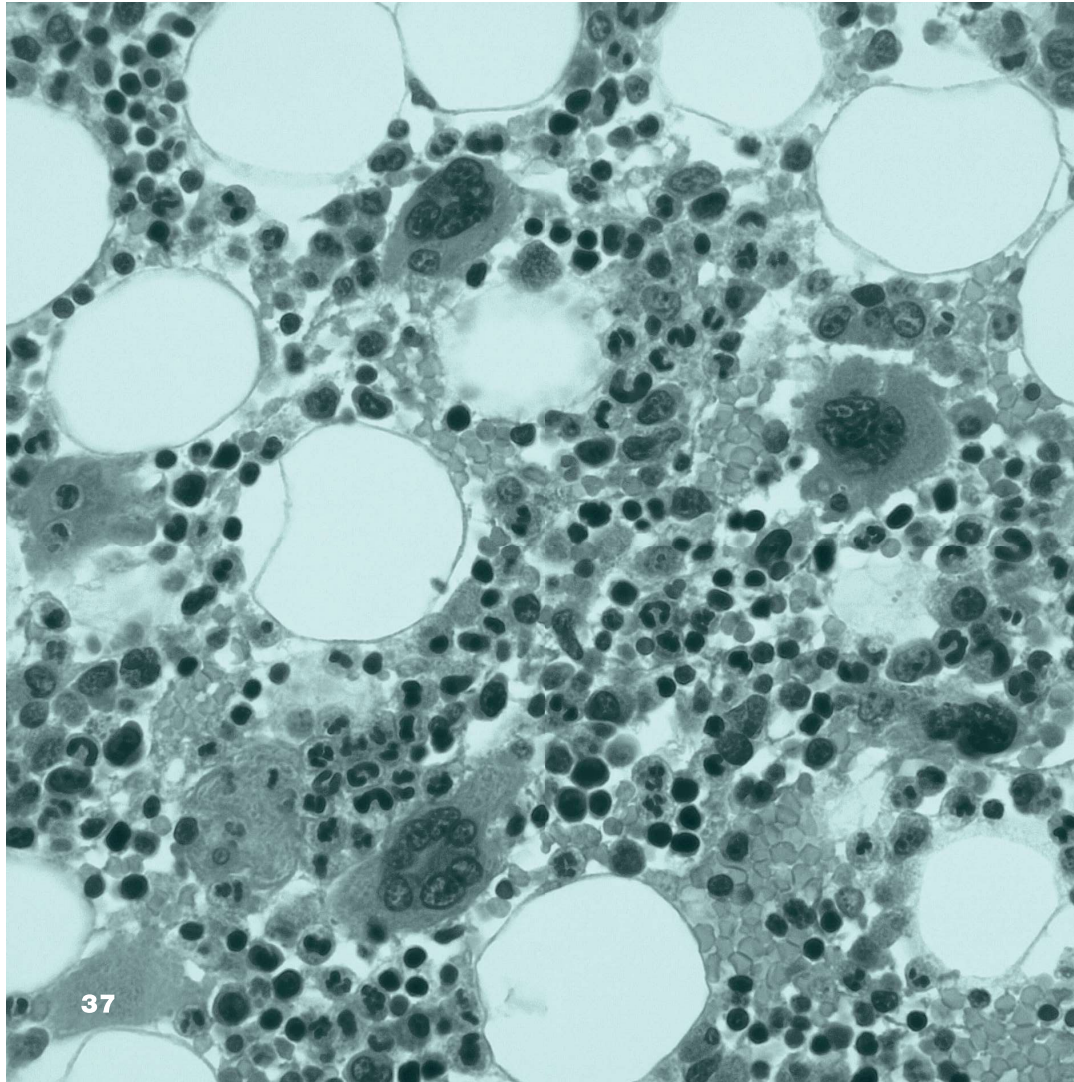
Dies sind Blutungen in die Haut oder Schleimhaut, die als braunrote Punkte sichtbar werden. Sie treten bei der ITP oft an den Beinen auf.



Petechien



Menschliches Knochenmark



PRIMÄRE ITP

Bei der primären ITP ist die Ursache unbekannt.

REMISSION

Remission bezeichnet das vorübergehende oder dauerhafte Nachlassen der Symptome einer Erkrankung. Während der Remission spürt der Patient seine Krankheit nicht mehr. Die Krankheit ist dadurch jedoch nicht geheilt.

SEKUNDÄRE ITP

Die sekundäre ITP entsteht aufgrund einer anderen Grunderkrankung oder aufgrund bestimmter Medikamente.

SPLENEKTOMIE

Unter einer Splenektomie versteht man die operative Entfernung der Milz.



10

WAS BEDEUTEN DIE VIELEN FACHBEGRIFFE?

STEROIDE

Steroide sind chemische Verbindungen, aus denen bestimmte Hormone, wie Glukokortikoide, bestehen.

THROMBOPOETIN (TPO)

Dieses Hormon (Botenstoff) ist für die Regulation der Thrombozyten verantwortlich. TPO wird an der Oberfläche von Thrombozyten gebunden. Abhängig von der Anzahl der Thrombozyten im Blut steigt TPO, um die Produktion von Thrombozyten zu fördern, oder sinkt, wenn genügend Thrombozyten vorhanden sind. Bei ITP-Patienten ist aber trotz eines Thrombozytenmangels nicht genug TPO im Blut vorhanden. Dies führt zu einer verringerten Neubildung von Thrombozyten.

THROMBOZYTOPENIE

Eine Thrombozytopenie bezeichnet einen Mangel an Thrombozyten. Man spricht von einer Thrombozytopenie, wenn weniger als 150.000 Thrombozyten pro μ l Blut vorliegen.

TPO-REZEPTOR-AGONISTEN

Dies sind Substanzen, welche die Wirkung von TPO nachahmen, indem sie auch an die TPO-Rezeptoren auf den Megakaryozyten binden können und so deren Reifung zu Thrombozyten anregen. Dadurch können sie die Neubildung der Thrombozyten verstärken.

TPO-REZEPTOREN

TPO-Rezeptoren sind bestimmte Bereiche auf der Oberfläche von Megakaryozyten und Thrombozyten. An diese Bereiche kann der Botenstoff TPO andocken.



- 1 Hahn JM et al. Checklisten der aktuellen Medizin: Checkliste Innere Medizin 2018, 8. vollständig überarbeitete, aktualisierte und erweiterte Auflage, Thieme Verlagsgruppe, Stuttgart.
- 2 Gernsheimer T. Blood Rev. 2002;16:7–8.
- 3 Cines CB et al. Annu. Rev. Med. 2005;56:425–442.
- 4 Houwerzijl EJ et al. Blood. 2004;103:500–506.
- 5 Peck-Radosavljevic M et al. Blood 2000;95:795–801.
- 6 Emmons RV et al. Blood 1996;87:4068–4071.
- 7 Nichol JL. Stem Cells 1998;16(suppl 2):165–175.
- 8 Matzdorff A. et al. Immunthrombozytopenie (ITP) Aktuell gültige Onkopedia-Leitlinie. <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/immunthrombozytopenie-ity/>
- 9 Provan D et al. Blood Adv 2019;3 (22):3780–3817.
- 10 Stasi R et al. Drugs 2008;68(7):901–912.

Hinweis: Bitte beachten Sie, dass es sich bei der Nennung der Patienten um fiktive Patienten handelt, die jedoch typischen Patientenbildern entsprechen.



Ein Service der AMGEN GmbH • Riesstrasse 24 • 80992 München
TEL +49 89 149096-0 • FAX +49 89 149096-2000 • www.amgen.de

70385 (-) DE-NPL-0620-00008

