



HISTÓRIA DA PTT DO DIRETOR EXECUTIVO

Sofro regularmente de enxaquecas oftálmicas, por isso, não fiquei demasiado preocupado quando, a 2 de setembro de 2008, não consegui ver através de um buraco negro bem no centro da minha visão. Mas, nos 10 dias seguintes, o rumo da minha vida mudou. Passei de um recém-casado de 28 anos, indestrutível, para um doente confrontado com uma doença sanguínea, autoimune, potencialmente fatal, que cria coágulos sanguíneos espalhados pelo meu corpo. Tive sorte que os danos irreversíveis ficaram limitados aos meus olhos.

As minhas 3 primeiras semanas de permanência no hospital para tratamento, foram confusas e preenchidas de uma enorme ansiedade. Nunca antes tinha ouvido falar da PTT (Púrpura Trombocitopénica Trombótica) e para além da descrição do médico, as minhas únicas fontes de informação eram a internet (repleta de muitas histórias assustadoras) e estudos complexos das revistas médicas.

Tive recaídas a 13 de novembro de 2009, a 17 de junho de 2010 e a última recaída foi diagnosticada a 25 de novembro de 2011. Todas as vezes, suportei os tratamentos de plasmaférese e, tanto eu como os que cuidaram de mim, sentimos os efeitos secundários da temível prednisona. Além disso, concluí dois ciclos de Rituximab, um medicamento aprovado para o linfoma (cancro) e outras doenças autoimunes convencionais, na esperança de reduzir as hipóteses de futuras recaídas, aniquilando parte do meu sistema imunitário.

Antes da minha segunda recaída, eu não estava bem informado e pró-ativo sobre a participação num ensaio clínico e isso significou ser excluído dos ensaios clínicos de Rituximab. Isso não só significa que tive de me candidatar por duas vezes ao apoio compassivo por parte da companhia farmacêutica, como os meus resultados não irão ajudar a agilizar a provável disponibilidade deste medicamento a todos os doentes com PTT.

Continuo perplexo como contraí esta doença muito rara e estou preocupado com o futuro que costumava dar como garantido. Mas também tenho esperança, porque juntos vamos adquirir conhecimento e angariar dinheiro para a investigação e cuidados ao doente! Onde existe investigação, há esperança de cura!

Junte-se hoje à Answering TTP Community (Comunidade de Resposta à PTT) para interagir com outros doentes, ficar informado e participar.

Cuide de si,

Sydney Kodatsky

Diretor Executivo da Answering TTP Foundation

(Fundação de Resposta à PTT)
Sydney@AnsweringTTP.org

PROGNÓSTICO

Sem tratamento, 95% dos doentes morre da doença, no entanto, com tratamento 80 a 90% dos doentes com PTT idiopática alcança a remissão. Destes, cerca de 30% terá recaída(s) e a deteção precoce desse reaparecimento da doença é fundamental para minimizar o risco de morte ou de danos irreversíveis em órgãos vitais.

APOIO

Um diagnóstico de PTT é assustador e complexo. Muitos doentes nunca antes ouviram falar deste acrónimo de 3 letras, nem fazem qualquer ideia das suas ramificações. Além disso, é dito repetidamente aos doentes aquilo nós não sabemos:

- por que razão acontece
- o que pode desencadear uma recaída da remissão
- por que razão alguns doentes têm recaídas e outros não
- qual é o prognóstico a longo prazo
- como suavizar o tratamento
- como curar a PTT

Patient Connect (Aproximar Doentes) é uma iniciativa criada para aproximar doentes recentemente diagnosticados com PTT, com doentes mais experientes para proporcionar apoio entre pares. Registe-se em www.AnsweringTTP.org ou ligue-nos (416) 792 4656 | chamada gratuita 1-888 506 5458.



Resposta à PTT em conjunto

O objetivo da Answering TTP Foundation é ajudar a encontrar respostas a estas questões, aproximando os doentes e os seus prestadores de cuidados. Juntos, podemos apoiarmo-nos mutuamente, adquirir conhecimentos e angariar fundos para programas de apoio, tratamentos e investigação. Junte-se hoje à comunidade Answering TTP. Registe-se em www.AnsweringTTP.org ou preencha o formulário destacável em anexo. Cada pessoa atingida pela PTT traz à comunidade uma visão mais aprofundada.

A Answering TTP está empenhada em aproximar os doentes através de reuniões de grupos de apoio e outros eventos. Todos os membros da comunidade receberão o nosso boletim informativo eletrónico trimestral. O nosso website www.AnsweringTTP.org contém informações adicionais e ligações para ajudar os doentes e os seus prestadores de cuidados com esta doença complicada.

Nota: O conteúdo aqui divulgado destina-se apenas a fins informativos e não se destina a substituir a consulta de um profissional de saúde reconhecido. Agradecimentos especiais ao Canadian Apheresis Group pela revisão do conteúdo aqui divulgado e à Octapharma Canada Inc. pela contribuição de fundos editoriais.

Púrpura Trombocitopénica Trombótica

INFORMAÇÃO

AOS DOENTES E

PRESTADORES DE

CUIDADOS

 **Answering T.T.P.**
Thrombotic Thrombocytopenic Purpura Foundation

www.AnsweringTTP.org
Contact@AnsweringTTP.org
(416) 792- 4656 | Chamada gratuita. 1-888-506-5458
Inscrição solidária n.º 84600 4802 RR0001

❁ O QUE É A PTT?

A Púrpura Trombocitopénica Trombótica é uma doença sanguínea rara que é considerada uma emergência médica. A PTT é diagnosticada a uma taxa de 3 a 4 pessoas por milhão a cada ano. Potenciais complicações fatais podem resultar de coágulos sanguíneos, com danos em órgãos principais como o cérebro, coração e rins.

A causa da PTT continua a ser um mistério. O que se sabe, é que o sangue torna-se "pegajoso" e forma coágulos nos vasos sanguíneos espalhados pelo corpo. Estes coágulos são feitos de plaquetas, um dos elementos do sangue. O fluxo sanguíneo essencial aos órgãos do corpo é reduzido, colocando esses órgãos em risco de danos, devido à falta de oxigénio e nutrientes do sangue.

Além disso, uma vez que as plaquetas estão a ser usadas para formar inúmeros coágulos sanguíneos desnecessários, a sua disponibilidade para executarem a sua função normal, que é a de vedar locais de feridas, prevenindo o excesso de sangramento, fica comprometida. Assim, pode ocorrer uma hemorragia potencialmente fatal.

A investigação demonstrou que em alguns casos existe uma deficiência na enzima ADAMTS 13. Esta conclusão pode ser usada para explicar os coágulos sanguíneos, no entanto, enquanto a deficiência na enzima ADAMTS 13 revela-se em casos de PTT hereditária, isto nem sempre é verdadeiro em casos de PTT adquirida em adultos. Por isso, sabemos que há algo mais na fórmula da PTT. É necessária mais investigação!

❁ TIPOS

PTT hereditária

Menos de 10% dos casos de PTT, deve-se a uma deficiência herdada ou anomalia da enzima ADAMTS 13.

PTT idiopática ou adquirida

45% dos casos de PTT pertence à forma idiopática, isso significa que não existe uma causa definida. Alguns casos foram associados a uma diminuição do nível da enzima ADAMTS 13 como resultado de anticorpos para a enzima.

PTT secundária

45% dos casos de PTT pertence à forma secundária, que é diagnosticada quando um fator predisponente está presente, incluindo: doenças autoimunes, cancro, transplantes de medula óssea, gravidez, utilização de determinados medicamentos (quinina, inibidores de agregação de plaquetas e imunossuppressores), infeção por VIH, pancreatites e hepatites. Habitualmente, a atividade da ADAMTS 13 é normal na PTT secundária.

❁ SINTOMAS

- fadiga
- febre
- hemorragias (do nariz e gengivas)
- diarreia
- dores no peito
- falha renal (urina escura, icterícia)
- sintomas neurológicos (confusão, dores de cabeça, alterações visuais)
- trombocitopenia (hematomas, púrpura, petéquias)

‘O RASTREIO ATEMPADO SALVA VIDAS’

❁ DESENCADEADORES CONHECIDOS

- gravidez
- cancro
- infeções e vacinas vivas,
- doenças autoimunes subjacentes como o lúpus,
- procedimentos médicos, cirurgias e transplante de células estaminais do sangue e medula,
- medicamentos como a quinina, quimioterapia, ticlopidina, clopidogrel, ciclosporina A, terapêutica de substituição hormonal e estrogénios

❁ DIAGNÓSTICO

Um historial clínico indicador de qualquer um dos fatores desencadeantes mencionados e um exame físico dos sintomas, em combinação com um hemograma completo (CBC), nível de desidrogenase láctica (LDH) e esfregaço de sangue, são usados para determinar um diagnóstico de PTT. Pode ser realizado um teste do nível da enzima ADAMTS 13, não para excluir, mas para ajudar na confirmação do diagnóstico. É importante salientar que o diagnóstico e o tratamento imediato não devem aguardar os resultados de um teste à ADAMTS 13.

❁ TRATAMENTO

PTT hereditária

É administrado mensalmente plasma profilático aos doentes para repor e manter os níveis funcionais adequados da

ADAMTS 13, a enzima que os doentes não conseguem produzir.

PTT idiopática e secundária

Em alguns doentes, o esteroide prednisona tem sido usado para abrandar o sistema imunitário e assim a progressão desta doença autoimune. Os efeitos secundários da prednisona podem ser difíceis e podem incluir, entre outros:

- aumento de apetite
- indigestion
- ansiedade
- rubor facial
- sudção
- alterações de humor
- alterações visuais
- acne
- cara de lua cheia
- facilidade em fazer hematomas
- cansaço
- crescimento anormal do cabelo

Em todos os casos de PTT idiopática ou secundária em adultos, a plasmaférese é o tratamento básico de escolha. A plasmaférese envolve a utilização de maquinaria automatizada que permite retirar o plasma do doente e substituí-lo por plasma do dador, durante 3 a 4 horas de tratamento. A plasmaférese remove os anticorpos e repõe as proteínas normais do plasma. Para tratar a PTT, é utilizada uma série diária ou a cada dois dias de plasmaférese.



Tratamento do Sangue por Plasmaférese

Copyright, CaridianBCT, Inc. 2010. Utilizado sob autorização.

Outros medicamentos como o Rituximab, e/ou a remoção do baço, são utilizados quando os doentes não conseguem atingir a remissão através da terapêutica de primeira linha. Podem ser encontrados no nosso website www.AnsweringTTP.org ligações a ensaios e artigos clínicos atuais sobre a PTT.

❁ Adira à Comunidade ❁ Answering TTP

RESPOSTA À PTT EM CONJUNTO

Preencha o formulário destacável e envie-o ou consulte www.AnsweringTTP.org para se inscrever eletronicamente.

Nome: _____

Endereço: _____


Tel/Tim: _____

e-mail: _____

É necessário que os membros da comunidade Answering TTP forneçam um endereço de e-mail para receberem a nossa newsletter trimestral e atualizações relativas à nossa organização, futuras sessões de grupos de apoio e angariações de fundos. Se não possuir acesso à internet, certifique-se que o seu número de telefone está correto para que nós possamos telefonar-lhe para providenciar uma comunicação alternativa.

Estou interessado em:

- participar em sessões de grupos de apoio locais
- ajudar a organizar sessões de grupos de apoio
- participar em angariações de fundos locais
- organizar angariações de fundos locais
- fazer um donativo em dinheiro
- partilhar a minha experiência sobre a PTT
- organizar unidades de sangue locais
- informação sobre o Contacto de Pares

 **Answering T.T.P.**
Thrombotic Thrombocytopenic Purpura Foundation
www.AnsweringTTP.org
Contact@AnsweringTTP.org
(416) 792- 4656 | Chamada gratuita. 1-888-506-5458
Inscrição solidária n.º 84600 4802 RR0001

 **Answering T.T.P.**
Thrombotic Thrombocytopenic Purpura Foundation