



## ИСТОРИЯ ТТП ГЕНЕРАЛЬНОГО ДИРЕКТОРА ФОНДА

Я часто страдаю от глазных мигреней, поэтому когда 2 сентября 2008 года я не смогла видеть сквозь черную точку по центру зрения, я не сильно обеспокоилась. Но последующие 10 дней изменили ход моей жизни: из казалось бы несокрушимой, только что вышедшей замуж 28-летней молодой женщины я превратилась в пациентку, столкнувшуюся с опасным для жизни аутоиммунным заболеванием крови, вызывающим образование тромбов по всему телу. Мне повезло, что непоправимый урон был нанесен лишь моим глазам.

Первые три недели пребывания в больнице и лечения были сбивающими с толку и наполненными огромным беспокойством. Я никогда раньше не слышала о ТТП, и кроме моего врача источниками информации для меня были лишь интернет (переполненный страшными историями) и сложные статьи в медицинских журналах.

Я перенесла рецидивы 13 ноября 2009 г., 17 июня 2010 г., последний рецидив был диагностирован 25 ноября 2011 г. Каждый раз мне приходилось переносить переливания плазмы, и я и мои родные ощущали на себе побочные действия вызывающего ужас Преднизона. Более того, я прошла два курса Ритуксимаба, препарата, разрешенного для лечения лимфомы (рака) и других распространенных аутоиммунных заболеваний в надежде понизить вероятность повторного рецидива путем «оглушения» части моей иммунной системы.

До второго рецидива я не была хорошо осведомлена и не принимала активного участия в клинических испытаниях, а это означало, что я была исключена из клинических испытаний Ритуксимаба. То есть я не только должна была дважды просить фармакологическую компанию о предоставлении страховки по исключительным обстоятельствам, но также мои результаты не помогут ускорить потенциальное наличие этого препарата для всех страдающих ТТП.

Я по-прежнему не представляю, откуда у меня появилось это очень редкое заболевание и больше не принимаю то, что ждет меня в будущем, за данность. Но я также надеюсь, что вместе мы сможем привлечь внимание общественности и собрать средства на исследования и лечение больных! Там, где есть место исследованиям, есть место и надежде на излечение.

Присоединяйтесь к обществу «Ответ ТТП» сегодня чтобы связаться с другими больными, получать информацию о заболевании и участвовать в проводимых фондом мероприятиях.

Всего доброго,

*Sydney Kodatsky*

Генеральный директор фонда «Ответ ТТП»  
Sydney@AnsweringTTP.org

## ПРОГНОЗ

Без должного лечения 95% умирают от этой болезни, однако если введется лечение, 80–90% больных идиопатического типа ТТП успешно входят в ремиссию. Из них примерно 30% испытывают рецидив, и раннее выявление вспышки заболевания имеет решающее значение для снижения риска смерти или необратимого повреждения жизненно важных органов.

## ПОДДЕРЖКА

Диагноз ТТП — страшный и сложный. Многие больные никогда ранее не слышали об этом заболевании и ничего не знают о его последствиях. Более того, пациентам все время говорят, что неизвестно:

- что вызывает эту болезнь,
- что может вызвать очередной приступ заболевания,
- почему у некоторых больных бывают рецидивы, а у некоторых — нет,
- каков прогноз в долгосрочном периоде,
- как упростить лечение,
- как лечить ТТП.



**Связь Пациентов** — это программа, созданная для того, чтобы помочь только что диагностированным пациентам связаться с более опытными больными для взаимной поддержки. Зарегистрируйтесь на сайте [www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org) или позвоните по тел. (416) 792-4656 | бесплатный звонок 1-888-506-5458.

## Общий ответ ТТП

Цель фонда «Ответ ТТП» — помочь найти ответы на эти вопросы путем установления связи для пациентов и их родных. Вместе мы сможем поддержать друг друга, повысить осведомленность и собрать средства на программы по поддержке, лечению и исследованиям. Присоединяйтесь к фонду «Ответ ТТП» сегодня. Зарегистрируйтесь на сайте [www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org) или заполните и пришлите по почте приложенную отрывную анкету. Каждый затронутый ТТП человек может принести обществу дальнейшие идеи.

Задачей фонда является связь пациентов через собрания группы поддержки и другие мероприятия. Все члены общества получают от нас электронную рассылку новостей раз в квартал. На сайте содержится дополнительная информация и ссылки в помощь больным этой сложной болезнью и их родным.

**Примечание:** Содержащиеся здесь данные предназначены лишь в целях информации и не должны заменять собой консультацию от официального специалиста здравоохранения. Особая благодарность Канадскому обществу афереза за просмотр данного материала, и компании *Oscarpharma Canada Inc.* за предоставление средств на публикацию.

# Тромбоцитопеническая Тромбогемолитическая Пурпура

## ИНФОРМАЦИЯ

## ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ

## И ИХ РОДНЫХ

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

[www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org)  
[Contact@AnsweringTTP.org](mailto:Contact@AnsweringTTP.org)  
(416) 792-4656 | Бесплатный звонок  
по тел. 1-888-506-5458

Регистрация благотворительной организации  
№ 84600 4802 RR0001

## ❁ Что такое ТПП?

Тромбоцитопеническая Тромбогемолитическая Пурпура — редкое заболевание крови, которое по праву нужно считать неотложным состоянием. ТПП диагностируется у 3–4 людей из миллиона в год. Потенциальные смертельные осложнения могут возникнуть в результате внутреннего свертывания крови с повреждением жизненно важных органов, таких как мозг, сердце, почки.

Причины ТПП по-прежнему определены. Известно, что кровь становится «липкой» и образует тромбы в сосудах по всему телу. Эти тромбы состоят из тромбоцитов, одного из элементов крови. Необходимый для жизни приток крови к органам тела ограничивается, что ставит органы под угрозу повреждения в результате нехватки кислорода и питательных веществ, содержащихся в крови.

Кроме того, тромбоциты, будучи занятыми в формировании множества ненужных тромбов, не могут в полной мере выполнять свою первоочередную функцию — герметизацию места травмы. Таким образом может случиться кровотечение, угрожающее жизни.

Исследования показали, что в некоторых случаях имеет место нехватка фермента ADAMTS 13. Эти открытия могут объяснить образования тромбов, однако в то время как нехватка фермента ADAMTS 13 обнаружена в унаследованных случаях заболевания, это не всегда так в случаях приобретенного ТПП у взрослых. Итак, мы знаем, что что-то еще должно входить в рецепт лекарства от ТПП. Необходима масса исследований!

## ❁ ТИПОЛОГИЯ

### Унаследованный ТПП

Менее 10% случаев заболевания ТПП возникают в результате наследственной нехватки или патологии фермента ADAMTS 13.

### Первичный или приобретенный ТПП

45% случаев заболевания являются первичными, то есть без отсутствия выявленной причины. В некоторых случаях просматривается связь со сниженным содержанием фермента ADAMTS 13 в результате антител к ферменту.

### Вторичный ТПП

45% случаев заболевания являются вторичными, которые диагностируются при наличии предрасполагающего фактора, такого как: аутоиммунные заболевания, рак, пересадка костного мозга, беременность, употребление некоторых лекарственных препаратов (хинин, ингибиторы агрегации тромбоцитов, иммунодепрессанты); инфекция ВИЧ, панкреатит и гепатит. Обычно фермент ADAMTS 13 в порядке в случаях вторичного типа.

## ❁ СИМПТОМЫ

- усталость,
- жар,
- кровотечение (из носа и десен),
- диарея,
- боль в груди,
- почечная недостаточность (темная моча, желтуха),
- неврологические симптомы (помрачение сознания, головные боли, изменения зрения),
- тромбоцитопения (образование синяков, геморрагическая сыпь, петехиальное излияние).

**«РАННЕЕ ОБНАРУЖЕНИЕ СПАСАЕТ ЖИЗНЬ»**

## ❁ ИЗВЕСТНЫЕ ИНИЦИИРУЮЩИЕ ФАКТОРЫ

- беременность,
- рак,
- инфекции и живые вакцины,
- первопричинные аутоиммунные заболевания, такие как волчанка,
- медицинские процедуры, операции, трансплантации крови и стволовых клеток костного мозга,
- лекарственные препараты, такие как хинин, химиотерапия, тиклопидин, клопидогрель, циклоспорин А, гормонозаместительная терапия и эстрогены.

## ❁ ДИАГНОЗ

История болезни с указанием любого из перечисленных иницирующих факторов и медицинский осмотр на симптомы, в совокупности с развернутым анализом крови, уровня лактатдегидрогеназа и мазком крови используются для диагностирования ТПП. Может быть использован анализ уровня фермента ADAMTS 13, но не для исключения заболевания, а для подтверждения диагноза. Важно отметить, что диагностика и незамедлительное лечение не должно откладываться в ожидании результатов анализа фермента ADAMTS 13.

## ❁ ЛЕЧЕНИЕ

### Унаследованный ТПП

Пациентам проводят ежемесячные профилактические вливания плазмы для пополнения и поддержания нужного уровня функционирующего фермента ADAMTS 13, который не может вырабатываться у больных самостоятельно.

### Первичный и вторичный ТПП

Некоторым пациентам вводится стероид Преднизон для того, чтобы снизить активность иммунной системы, а вместе с ней и прогрессирование аутоиммунного заболевания. Побочные действия Преднизона могут быть весьма сложными и включают в себя помимо прочего:

- повышенный аппетит,
- несварение желудка,
- тревога,
- покраснения на лице,
- потливость,
- перепады настроения,
- изменения зрения,
- акне,
- лунообразное лицо,
- быстрое образование синяков,
- усталость,
- необычный рост волос.

Во всех случаях первичного и вторичного ТПП у взрослых плазмаферез является основным предпочтительным методом лечения. Плазмаферез включает использование автоматизированного оборудования, которое позволяет удалить плазму пациента и заменить ее плазмой донора в течение 3-4 часовой процедуры. Плазмаферез как удаляет антитела, так и восполняет нормальные белки плазмы. Для лечения ТПП используются курсы ежедневного или через день переливания плазмы.



Plasmapheresis Blood Treatment

Copyright, CaridianBCT, Inc. 2010. Used with Permission.

Также применяются другие средства, такие как Ритуксимаб и/или удаление селезенки, когда пациент не в состоянии войти в ремиссию после терапии первой линии. Вы можете найти ссылки на текущие клинические испытания ТПП и статьи в журналах на нашем сайте [www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org).



Thrombotic Thrombocytopenic Purpura Foundation

[www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org)

Contact@AnsweringTTP.org

(416) 792- 4656 | Бесплатный звонок по тел. 1-888-506-5458

Регистрация благотворительной организации № 84600 4802 RR0001

## ❁ Присоединяйтесь к обществу «Ответ ТПП»

### ОБЩИЙ ОТВЕТ ТПП

Заполните отрывную форму и пошлите по почте или посетите наш сайт [www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org) и подпишитесь электронно.

Имя:

Адрес:

Тел./ моб. тел.:

Адрес электронной почты:

\*Члены общества должны указать адрес электронной почты, чтобы получать ежеквартальную новостную рассылку и уведомления об организации, предстоящих встречах группы поддержки и благотворительных мероприятиях. Если у вас нет доступа в интернет, укажите номер телефона, чтобы мы могли связаться с вами и установить альтернативный способ общения.

Я заинтересован в:

- участия в местных встречах групп поддержки,
- помощи в организации встреч групп поддержки,
- участия в местных благотворительных акциях по сбору средств,
- организации сборов средств,
- внесении благотворительного пожертвования наличными,
- том, чтобы рассказать о своем опыте заболевания ТПП,
- организации местных пунктов приема крови,
- получении информации о программе «Связь Пациентов».



Thrombotic Thrombocytopenic Purpura Foundation