

Answering TTP Foundation  
22 Prince George Dr.  
Toronto, ON  
Canada  
M9A 1Y1



## 常务董事与TTP的故事

我常患眼型偏头痛，所以在2008年9月2日的那一天，当我的视野中心出现一个黑洞挡住我的视线时，我并不是很担心。但在接下来的10天中，我的人生轨迹发生了改变。我从一个生机盎然的28岁新婚人士变成了一个要面对在我的整个体内产生血块的致命的自身免疫性血液疾病的患者。我很幸运，不可逆转的损害仅限于我的双眼。

我在医院接受治疗的前3个星期总是心神不宁，充满着严重的焦虑。我之前从来没有听说过TTP，除了医生的描述，我唯一的信息来源是互联网（充满着许多可怕的故事）和医学期刊上的复杂论文。

我的病在2009年11月13日和2010年6月17日复发过，而最近的一次复发确诊于2011年11月25日。每次我都要忍受血浆置换疗法，而我和我的支持者们都体会到了可怕的强的副作用。此外，我还接受了两轮利妥昔单抗（一种被批准用于淋巴瘤（癌症）及一些更常见的自身免疫性疾病的药物）的治疗，以期通过“打破”我的一些免疫系统来减少将来复发的可能性。

在我的第二次复发之前，我并不是很了解情况，也没有积极参与临床试验。这意味着我被排除在了利妥昔单抗的临床试验之外。这不仅意味着我不得不向药物公司两次申请同情性的照顾，而且我的治疗结果还不利于加快向所有的TTP患者推广这种药物。

我依然不明白我是怎么患上这个非常罕见的疾病的。对于未来我曾经充满信心，但现在却开始忧虑。但我还是充满希望，因为我们将团结在一起为医学研究和病人护理提高认识，并筹集资金！只要在进行研究，就有治愈的希望！

马上加入应对TTP社区，与其他患者取得联系，随时了解情况，并参与进来吧！

请多保重！

*Sydney Kodatsky*

应对TTP基金会执行董事

Sydney@AnsweringTTP.org

## 预后

如果不进行治疗，95%的病人会死于该疾病；但是，通过治疗，80-90%的特发性TTP患者会得到缓解。其中，约30%会复发，而及早发现疾病征兆对于最大限度地降低死亡率或减少对重要器官造成不可逆损害而言是至关重要的。

## 支持

TTP的诊断既可怕又复杂。许多患者之前从来没有听说过这个3字母缩写词，对其后果亦一无所知。此外，我们还一遍又一遍地告诉他们我们就是不知道：

- 为什么会发生
- 什么可能引起旧病复发
- 为什么有些患者会复发而有些不会
- 长期预后是什么样的
- 如何缓解治疗过程中的痛苦
- 如何治愈TTP



病人联系处是一个用于帮助新确诊的TTP患者与经验丰富的患者们取得联系以获得病友支持的机构。可在 [www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org) 注册或致电 (416) 7924656 | 免费电话 1-8885065458。

## 共同应对TTP

应对TTP基金会的目的是将患者和支持者们团结起来，以帮助找到这些问题的答案。我们可以在一起互相支持，提高认识，并筹集资金用于支持项目、治疗和研究。马上加入应对TTP社区吧。可在 [www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org) 注册或填写本邮件所附表格。每位TTP患者都能为社区带来更多真知灼见。

应对TTP社区致力于通过支持小组会议和其他活动将患者们联系起来。所有社区成员都将收到我们的电子季刊。我们的网站 [www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org) 还有额外的信息和链接，以帮助患者和支持者们应对这种复杂的疾病。

注：本文内容仅供参考之用，无意取代获得认可的专业医师的意见。特别感谢加拿大单采疗治组 (Canadian Apheresis Group) 对本文内容的审核，并感谢 Octapharma 加拿大公司捐赠了出版资金。

# 血栓性血小板减少性紫癜

## 向患者和支持者们提供的信息

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

网站: [www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org)  
e-mail: [Contact@AnsweringTTP.org](mailto:Contact@AnsweringTTP.org)  
电话: (416) 792-4656 | 免费电话: 1-888-506-5458  
慈善登记号: 84600 4802 RR0001

## 什么是TTP?

血栓性血小板减少性紫癜 (THROMBOTIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA) 是一种罕见的血液疾病，一种真正的临床急症。每年每100万人中有3-4人被诊断出 TTP。潜在的致命并发症可导致内部血液凝固，损坏关键器官如脑、心脏和肾脏。

TTP的病因至今不明。已知的是，血液变“粘稠”，并在整个身体的血管中形成凝块。这些凝块由血小板（血液中的一种成分）凝结而成。至关重要的血液流向人体的器官的过程受到限制，使器官由于缺乏从血液中的氧气和营养而遭受损害。

此外，由于血小板被用于形成大量不必要的血块，其密封损伤部位以防止过量流血的正常的功能会受到影响。因此，可能会发生致命的出血。

研究表明，在某些病例中，ADAMTS 13 酶是有缺陷的。这一发现可用于解释血液凝固；然而，虽然在遗传性TTP病例中发现了 ADAMTS 13 酶的缺陷，在后天性的成人TTP病例中却并不总是这样。因此，我们知道，对于TTP的这种解释还不充分。还需要进一步的研究！

## 类型

### 遗传性TTP

不到10%的TTP病例是由ADAMTS13 酶的遗传缺陷或异常导致的。

### 特发性或获得性TTP

45%的TTP病例是特发性的，意思是没有确定的原因。某些病例与由 ADAMTS 13 酶的抗体导致的这种酶的降低水平相关。

### 继发性TTP

45%的TTP病例是继发性的，它在被确诊时有诱发因素存在，包括：自身免疫性疾病、癌症、骨髓移植、妊娠、使用某些药物（奎宁、血小板聚集抑制剂、免疫抑制剂）、艾滋病毒感染、胰腺炎和肝炎。通常情况下，在继发性TTP病例中ADAMTS 13 酶的活性是正常的。

## 症状

- 疲劳
- 发烧
- 出血（鼻、牙龈）
- 腹泻
- 胸痛
- 肾功能衰竭（尿黄、黄疸）
- 神经系统症状（神志不清、头痛、视觉上的变化）
- 血小板减少症（青紫、紫癜、瘀斑）

### “早发现，多救命”

## 已知病因

- 怀孕
- 癌症
- 感染和活疫苗
- 潜在的自身免疫性疾病，如红斑狼疮
- 医疗程序、手术和血液与骨髓干细胞移植
- 药物，如奎宁、化疗、噻氯匹定、氯吡格雷、环孢素A、激素替代疗法和雌激素

## 诊断

与上述病因相关的病史，对症状进行体检，结合全血细胞计数 (CBC)、乳酸脱氢酶水平 (LDH) 和血液涂片用于确定对TTP的诊断。可以使用 ADAMTS 13 酶水平测试——不能排除，但是可以帮助确诊。重要的是，诊断和及时治疗不应等待 ADAMTS 13 的化验结果。

## 治疗

### 遗传性TTP

每月向患者输注预防性血浆，以补充和维持患者无法自己制造的正常 ADAMTS 13 酶的适当水平。

### 特发性与继发性TTP

在一些患者中，类固醇强的松已被用来减缓免疫系统，并因此减缓该自身免疫性疾病的发展。强的松的副作用可能很严重，可能包括但不限于：

- 食欲增加
- 消化不良
- 焦虑
- 面部潮红
- 出汗
- 情绪波动
- 视力变化
- 痤疮
- 满月脸
- 容易瘀伤
- 疲倦
- 不正常的毛发生长

在所有特发性或继发性TTP成人病例中，血浆置换是基本的治疗手段。血浆置换涉及自动机械的使用，它能在3至4个小时的治疗中清除患者的血浆，并以献血者的血浆替换。血浆置换既除掉了抗体，又补充了正常血浆蛋白。在治疗TTP的过程中要进行一系列的每日或隔日血浆置换。



### 血浆置换疗法

加拿大BCT科技有限公司(CaridianBCT, Inc)版权所有，2010年。未经许可，不得使用。

其他治疗手段，如利妥昔单抗和/或切除脾脏可在患者病情未能通过首选疗法得到缓解时使用。目前的TTP临床试验和杂志文章链接可以在我们的网站 [www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org) 上找到。

**Answering T.T.P.**  
Thrombotic Thrombocytopenic Purpura Foundation  
网站: [www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org)  
e-mail: [Contact@AnsweringTTP.org](mailto:Contact@AnsweringTTP.org)  
电话: (416) 792-4656 | 免费电话: 1-888-506-5458  
慈善登记号: 84600 4802 RR0001

## 加入应对TTP社区

### 团结起来应对TTP

请填写附表并邮寄或访问 [www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org) 进行电子注册。

姓名: \_\_\_\_\_

地址: \_\_\_\_\_

电话/  
手机: \_\_\_\_\_

e-mail: \_\_\_\_\_

\*应对TTP社区成员都需要提供一个电子邮箱地址来接收我们的季刊和有关我们的组织、即将召开的支持小组会议和募捐活动的最新消息。如果您无法上网，请确保您的电话号码的准确性，这样我们就可以给您打电话以安排其他通信方式。

我感兴趣的是:

- 参加当地支持小组会议
- 帮助组织支持小组会议
- 参加当地募捐
- 组织当地募捐
- 进行现金捐款
- 与TTP的分享我的经验
- 组织当地献血
- 病友互助(Peer Connect)的相关信息

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