

Le Malattie: Porpora Trombocitopenica Immune (PTI)

INTRODUZIONE

Che cos'è la PTI?

La **PTI, porpora trombocitopenica immune** (idiopatica), o "morbo di Werlhof", è una malattia autoimmune. Nelle malattie autoimmuni si instaura un meccanismo di autoaggressione verso uno o più organi od apparati.

Nella PTI il bersaglio sono le piastrine, esse vengono riconosciute come estranee dal sistema immune e distrutte nella milza e nel fegato.

Le piastrine sono elementi del nostro sangue relativamente piccoli e di forma irregolare. Sono necessarie all'integrità delle pareti dei vasi sanguigni e alla coagulazione del sangue.

Senza un adeguato numero di piastrine, i soggetti con PTI vanno incontro ad emorragie spontanee. Infatti spesso i pazienti con PTI presentano ecchimosi e chiazze puntiformi localizzate sulla cute e nelle mucose (petecchie). Emorragie spontanee possono verificarsi nel cavo orale o nel tratto gastro intestinale. E' possibile (ma rara) l'insorgenza di una spontanea emorragia cerebrale, soprattutto con piastrine molto basse.

La conta piastrinica nei soggetti normali varia da 150.000 a 400.000/mmc.

Pazienti con grado severo di PTI presentano un numero di piastrine < 10.000/mmc. Un valore di 20.000/mmc piastrine è considerato sufficiente ad evitare le emorragie cerebrali non traumatiche e gran parte delle emorragie spontanee.

La PTI negli adulti è circa tre volte più frequente nella donna che nell'uomo. La PTI nel bambino si verifica con la stessa frequenza nei maschi e nelle femmine. Si risolve spesso spontaneamente, ma può diventare cronica. La PTI dell'adolescente si presenta più o meno come quella dell'adulto.

^

COME VIENE DIAGNOSTICATA

La PTI viene diagnosticata quando le piastrine sono basse e sono state escluse altre malattie che possono essere causa di riduzione numerica delle piastrine.

Pazienti con PTI presentano spesso ecchimosi o ematomi sulle braccia o sulle gambe, petecchie, epistassi difficili da arrestare o gengivorragie durante la quotidiana igiene del cavo orale. Alcuni pazienti sono asintomatici ma l'abbassamento delle piastrine si evidenzia con un normale prelievo di sangue e l'esame emocromocitometrico.

Quando si sospetta una PTI si eseguono ulteriori accertamenti al fine di escludere altre patologie. Tra questi lo studio dell'autoimmunità e l'aspirato midollare per valutare se il midollo contiene i precursori delle piastrine in attività produttiva.

^

COME VIENE TRATTATA

Il trattamento della PTI deve essere gestito da un ematologo. Il trattamento varia a seconda del grado di PTI e dell'età del paziente.

Il trattamento comprende: corticosteroidi immunoglobuline e.v., immunoglobuline anti-D, farmaci immunosoppressori splenectomia. Sono in studio ulteriori trattamenti, come l'impiego dell'anticorpo anti CD20 nei casi resistenti.

^

QUALI SONO LE CAUSE

Non è nota la causa specifica della PTI. In alcuni casi la PTI si manifesta dopo infezioni virali o batteriche, dopo immunizzazioni (vaccinazioni) dopo esposizione a tossine, o in associazione con altre malattie quali Lupus o AIDS.

Circa il 5% di madri senza PTI presenteranno un abbassamento della conta piastrinica durante la gravidanza. Questa trombocitopenia gestazionale scompare al parto.

La PTI non è una malattia contagiosa o ereditaria.

^

CHE COSA SI PUÒ PREVEDERE

Le complicazioni della PTI sono legate alla quantità delle piastrine circolanti.

I rischi sono maggiori quanto le piastrine sono al di sotto delle 20.000/mmc. Al di sopra di questo livello i pazienti possono svolgere una vita normale evitando grossi traumi e programmando gli eventuali e necessari interventi chirurgici necessari. Nei bambini più piccoli sarà necessario un più attento controllo da parte dei genitori per evitare traumi cranici.

Nei primi tre mesi dell'esordio più del 60% dei bambini guarisce spontaneamente o dopo una terapia con corticosteroidi.

Solo in un 10-20% dei casi dopo sei mesi si ha una cronicizzazione, per cui si richiede l'intervento di asportazione della milza, intervento che eliminando la sede di distruzione delle piastrine ne allunga la sopravvivenza. Tale intervento permette la guarigione dell'80% dei pazienti cronici. Solo una piccola parte dei pazienti quindi non tende a guarire: in questo caso la prognosi si fa più severa.

Nella definizione di pazienti cronici vengono inclusi anche quelli con guarigioni transitorie e ripetute recidive.

Esiste una organizzazione internazionale (**Platelet Disorder Support Association**) raggiungibile sul sito www.pdsa.org - info@pdsa.org