

Å ta de riktige valgene i ITP-behandling og oppfølging

Et verktøysett for felles beslutningstaking og medvirkning for pasienter



A joint initiative between the ITP Support Association and the UK ITP Forum

Behandling av Immun Trombocytopeni (ITP) og verktøy for felles beslutningstaking og medvirkning

Dette verktøystettet er for ITP-pasienter og personer som kjenner noen med ITP. Det skal hjelpe og bidra til å definere hva som er den beste praksisen innen ITP-behandling og hva som er den beste oppfølging for den enkelte pasient. I tillegg skal den gi en praktisk veiledning for å hjelpe pasienter, pårørende og helsepersonell med å oppnå dette. I Pasient- og brukerrettighetsloven § 3-1, beskrives pasientens eller brukerens rett til medvirkning. Pasient eller bruker har rett til å medvirke ved gjennomføring av helse- og omsorgstjenester. Pasient eller bruker har blant annet rett til å medvirke ved valg mellom tilgjengelige og forsvarlige tjenesteformer og undersøkelses- og behandlingsmetoder. Medvirkningens form skal tilpasses den enkeltes evne til å gi og motta informasjon. Barn som er i stand til å danne seg egne synspunkter, skal gis informasjon og høres. Det skal legges vekt på hva barnet mener, i samsvar med barnets alder og modenhet. Tjenestetilbudet skal så langt som mulig utformes i samarbeid med pasient eller bruker. Det skal legges stor vekt på hva pasienten eller brukeren mener ved utforming av tjenestetilbud etter helse- og omsorgstjenesteloven §3-2 første ledd nr. 6, 3-6 og 3-8.

Utarbeidelsen av dette verktøyet for felles beslutningstaking for ITP-behandling og oppfølging

Dette verktøystettet ble utviklet som et felles initiativ fra ITP Support Association og UK ITP Forum via en ekspertgruppe. Gruppen har bestått besto-av et bredt spekter av folk med erfaring med ITP, fra behandling og håndtering av sykdommen til rådgivning og støtte til pasienter. ITP Support Association har mottatt tilskuddsmidler til etablering av arbeidsgruppen og utviklingen av disse materialene fra: Amgen/Sobi/Novartis/Prinsipia/Grifols. ITP foreningen Norge har fått godkjenning til å tilpasse verktøyet til Norsk behandling og oppfølging av ITP Support Association. ITP foreningen Norge har oversatt dokumentet og tilpasset det til Norske forhold i samarbeid med hematologer og sykepleiere som er spesialisert på ITP, ved Eirik Brekka Tjønnfjord [forskningsleder og professor overlege på trombose og hemostase poliklinikk Sykehuset Østfold](#), Kalnes og avdeling for blodsykdommer Rikshospitalet samt Heidi Hassel Pettersen, studiesykepleier [forskning trombose og hemostase Hematologi, Sykehuset Østfold](#) Kalnes.

Endorsements

This toolkit is endorsed by: Royal College of Pathologists, British Society for Haematology, ITP Support Association, UK ITP Forum; and



Members of Genetic Alliance UK

Members of Rare Disease UK

Royal College of General Practitioners

The Royal College of Physicians has reviewed and endorses the clinical content of this document*

Referencing this Booklet

Newland A, Hill Q, Morgan M, Anderson R, Provan D, Lowe G, Cooper N, McDonald V, Grainger J, Pavord S, Taylor L, Davies R, Bolton-Maggs P. Making the right choices in ITP management and care: A shared decision making toolkit for patients. ITP Support Association and ITP Forum. 2021

Hard copies of the shared decision making toolkit are available to post to UK addresses.

Å ta de riktige valgene i ITP-behandling og oppfølging

Et verktøystett for felles beslutningstaking og medvirkning for pasienter



Innhold



A

6 Informasjon om ITP (Immun trombocytopeni)

- 6 Hva er immun trombocytopeni (ITP)?
- 8 Hvordan diagnostiseres ITP?
- 8 Hvem utvikler ITP?
- 8 Å leve med ITP

B

9 Forstå viktigheten av felles beslutningstaking mellom pasienter og klinikere

- 9 Hva er felles beslutningstaking?
- 9 Viktigheten av mekanismene i felles beslutningstaking i behandling og oppfølging av ITP
- 10 Viktigheten av pasientopplæring

C

11-13 Beste praksis innen samarbeidsbasert beslutningstaking:trinn-for-trinn-veiledning

- 14 Etter en ITP-diagnose - hva du kan forvente
- 14 Pasientforløpet etter en ITP-diagnose
- 14 Din profil som ITP pasient
- 15 Viktigheten av god livskvalitet
- 16 Anbefalinger for å hjelpe pasienter til å leve bedre med ITP

D

17 Mer informasjon om behandlingsalternativene for ITP

- 17 Introduksjon til ITP-behandlinger
- 18 Oppdaterte kliniske retningslinjer
- 18-19 Ta den riktige beslutningen om ITP behandling

E

20 Mer informasjon

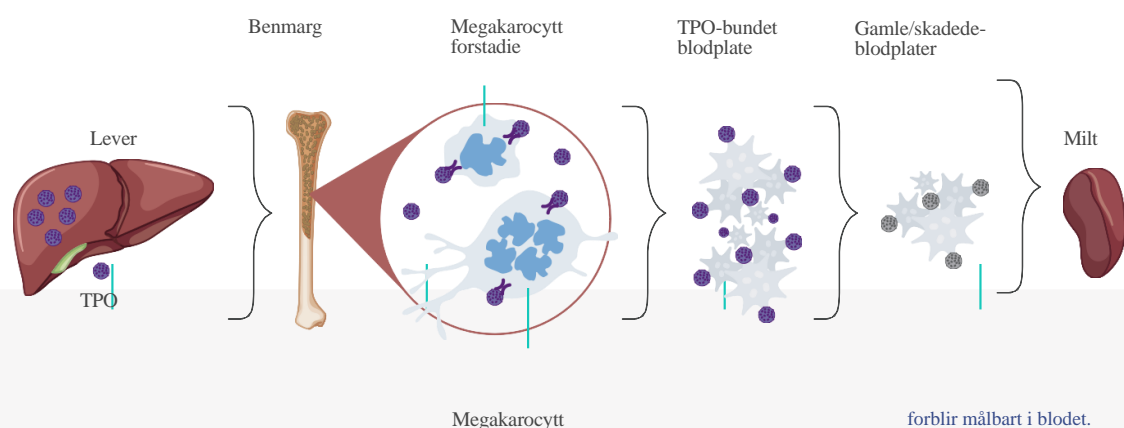
- 20 Referanser
- 21 Mer informasjon og ressurser

Informasjon om ITP (Immun trombocytopeni)

Hva er Immun trombocytopeni?

Immun trombocytopeni er en autoimmun sykdom som forårsaker mangel på **trombocytter (blodplater)** (**trombocytopeni**) og kan medføre en økt risiko for blødning og blåmerker.¹ Det er blant annet forårsaket av at blodplatene destrueres av autoantistoffer, som produseres av kroppens immunforsvar og ved en feil reagerer mot noen av kroppens egne bestanddeler. Autoantistoffene kan også redusere produksjonen av megakaryocytene i benmargen, som produserer blodplater. Denne økte destruksjonen og reduserte produksjonen virker sammen og reduserer antall blodplater i blodet. Årsaken til den unormale produksjonen av autoantistoffer er stort sett ukjent.

Produksjon av blodplater



Trombopoietin (TPO) produseres av leveren og er hormonet som kontrollerer og stimulerer utviklingen av megakaryocytter og blodplateproduksjonen.

TPO-hormonet binder seg via TPO-reseptoren for å stimulere overgangen fra megakaryocytter til blodplater

Normalt er ikke TPO-nivåene målbare, ettersom TPO brukes opp i produksjonen av blodplater. Ved ITP stimuleres ikke megakaryocytene tilstrekkelig til å frigjøre blodplater og TPO-nivået

Hva er blodplater?

Blodplater er en del av blodets celler og bidrar i blodkoagulas-

jonsmekanismen - de setter i gang blodkoagulasjonsprosessen ved å "tette" eventuelle hull i blodårevæggen som kan oppstå ved en skade eller til og med minimale traumer. Blodplater produseres i benmargen og frigjøres i blodet, og et normalt antall blodplater ligger mellom $150-400 \times 10^9/L$ blod. Alle med et blodplatetall under 100 regnes som trombocytopenisk (mangel på blodplater). Blødning oppstår sjelden med blodplatetall over 30, men mange pasienter med ITP vil ha et ensifret antall blodplater, særlig i starten av diagnosen.¹

Hva er årsaken til ITP?

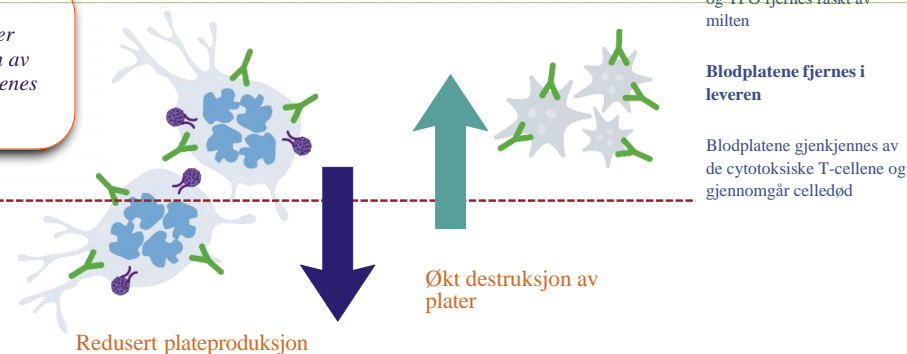
ITP oppstår når immunsystemet oppfatter blodplatene som fremmedlegemer og ødelegger dem. Det kan skje etter en virusinfeksjon, eller i svært sjeldne tilfeller etter en vaksinasjon eller medisiner, men for de fleste er årsaken ukjent og hos voksne kan ITP skyldes en svekkelse av immunforsvaret som oppstår med alderen.¹ Hos barn oppstår ITP oftest etter en virusinfeksjon. Selv om det er sjeldent, kan det oppstå etter mange av de vanligste virusinfeksjonene hos barn, og hos de

fleste er ITP da den forbigående.

Autoimmune reaksjoner påvirker produksjonen av blodplater og blodplatenes omsetning.

Normal produksjon og omsetning av blodplater

Økt megakaryocyttdysfunksjon og redusert TPO-stimulering fører til færre blodplater



Andre årsaker til ITP

Et lavt antall blodplater kan også skyldes andre forhold, så det vil derfor være nødvendig med en **ulikefekte blodprøver og ext undersøkelsertester** for å **utelukke sjekke om det finnes** andre mulige årsaker, f.eks. annen blodsykdom, revmatoid- eller leversykdom og virusinfeksjoner. **Lave blodplater** Det kan også skyldes en medikamenteffekt/-bivirkning. Slike sekundære årsaker kan forekomme opptil 30 % av alle tilfeller, men dette varierer fra land til land. Det er dog viktig å huske at ITP er en utelukkelsesdiagnose og andre årsaker som nevnt over må utelukkes før man kan stille diagnosen.

Symptomer på ITP

Trombocytene (blodplatene) sirkulerer i blodet i 8-10 dager før de fjernes av milt under normale omstendigheter.

Men hva som er den underliggende årsaken er ikke kjent, men

utløsende faktor kan være infeksjon, graviditet eller annen påvirkning av immunsystemet.² Nydiagnostisert ITP kan debutere akutt med blødningsymptomer, eller ofte blir ofte diagnostisert tilfeldig av en blodprøve.

Da kan tilstanden ha vært til stede over en lang periode uten å bli diagnostisert, slik at nye pasienter ikke lenger betegnes som "akutt". Hvis blodplatetallet fortsatt er lavt etter 3 måneder,

kalles det persisterende ITP. Hvis blodplatetallet ikke har gått tilbake til normalt etter 12 måneder, kalles det kronisk ITP.

150-200 nye tilfeller hos voksne hvert år



Forekomsten av ITP

Opptil en tredjedel av voksne pasienter med ITP kan være helt symptomfrie og ITP oppdages kun ved en rutinemessig blodprøve. Hos de som har blødninger, er det vanlig å finne petekier (utslett med blodflekker som ikke forsvinner ved trykk), blåmerker, neseblødning, blødning fra tannkjøttet, svarte blemmer i munnen og kraftig menstruasjon. Veldig sjeldent kan det forekomme blødninger i øynene, i urinen, fra magen eller mage-tarmkanalen eller i hjernen.¹ Det har i økende grad blitt anerkjent at utmattelse (fatigue) kan være svært fremtredende og

Kommentert [HHP1]: Vanskelig setning

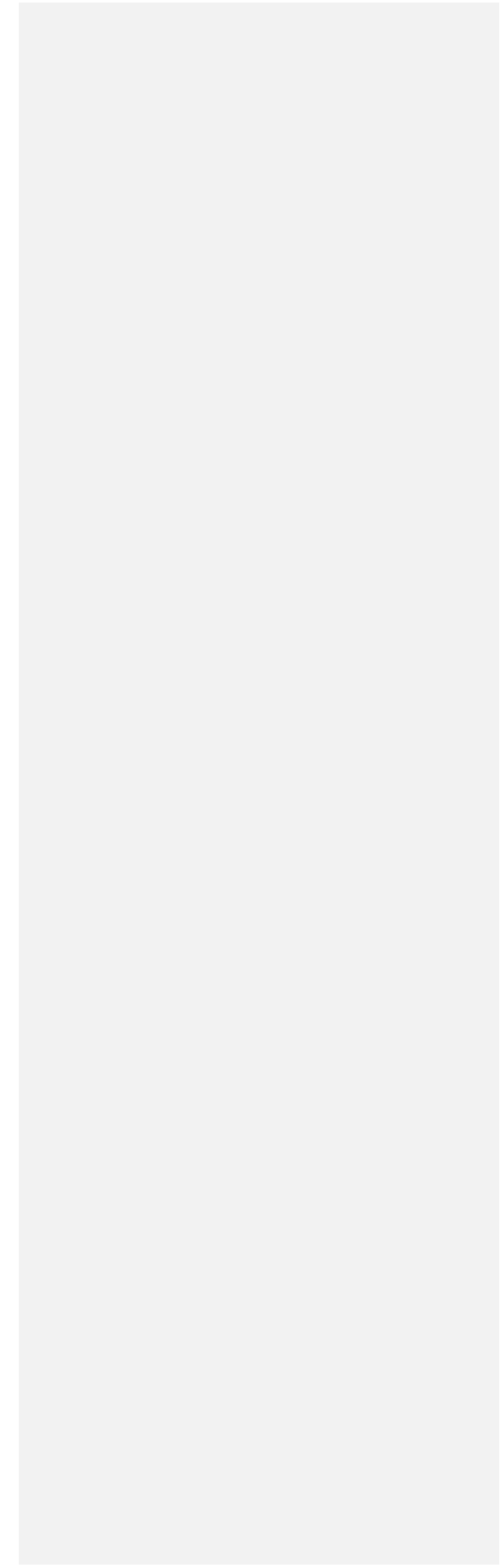
Kommentert [ML2R1]: Wilma ,Vi tar bort hele setningen

formaterte: Skriftfarge: Egendefinert farge(70;70;70)

invalidiserende når blodplattetallet er lavt eller svinger mye ved ITP. Dette ~~er et~~ er dog svært individuelt, og noen merker ikke noe. Det er dog viktig å tenke på andre årsaker og bl.a. optimalisere jernstatus og annet.

I Norge er forekomst av ITP 1,6 /100 000 hos voksne og 5-6/100 000 barn. Forekomsten øker med alderen, og er mer fremtredende blant personer over 65 år.

Det er vanligere hos kvinner, og forekommer like hyppig i ulike etniske grupper.



Hvordan diagnostiseres ITP?

ITP diagnostiseres vanligvis ved en blodprøve som viser at antall blodplater er lavt, ~~men at~~ blodet ellers er normalt, med et normalt antall røde og hvite blodceller. Som beskrevet i avsnittet "Andre årsaker til ITP" kan et lavt antall blodplater skyldes andre tilstander, ~~og~~ det vil derfor være nødvendig å ta ~~ulike~~ ~~rekke~~ prøver for å utelukke ~~om det finnes~~ andre mulige årsaker. Det kan også være nødvendig å ta ekstra blodprøver for å ~~utelukke~~ ~~etter~~ sjeldne koagulasjons- eller immun sykdommer som kan ligne på ITP.¹ En benmargsbiopsi er vanligvis ikke nødvendig for å stille diagnosen, men kan bli tatt på et senere tidspunkt hvis ITP er vedvarende, atypisk eller ikke responderer på vanlig behandling.

Og det er ofte anbefalt hvis andre blodceller er unormale eller hos eldre pasienter, da risikoen for annen sykdom stiger med alderen.

Hvem utvikler ITP?

ITP er normalt ikke en arvelig tilstand, og den kan oppstå hos hvem som helst når som helst i livet.²

Men immun sykdommer som skjoldbruskkjertelsykdommer, systemisk lupus erythematosus og revmatoid artritt kan ha familiære forbindelser. Autoimmune sykdommer er ofte assosiert med hverandre og risikoen for flere autoimmune tilstander samtidig er økende.

ITP hos voksne er sannsynligvis en langvarig tilstand, men er kun alvorlig hos en liten prosentandel av pasientene, og kan forverres ved påvirkning av immunsystemet som ved annen sykdom eller infeksjon. Det er mer vanlig hos middelaldrende kvinner enn menn, men dette endrer seg med alderen, og tilstanden er mer fremtredende hos menn over 60 år enn hos kvinner.

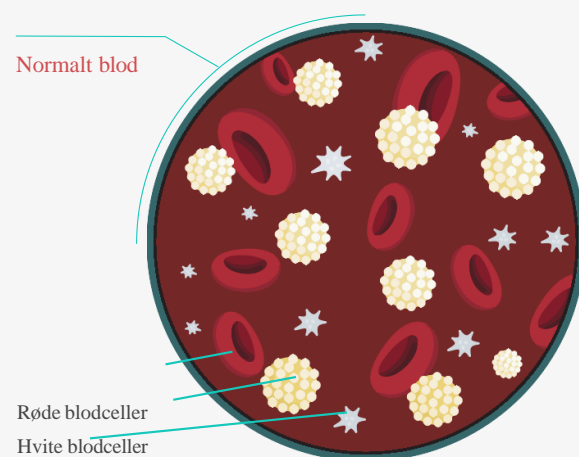
Tilstanden kan oppdages hos yngre kvinner ved rutinemessige blodprøver under svangerskapet, men blodplatetallet synker ofte under svangerskapet, og denne naturlige reduksjonen må skilles fra ekte ITP.

ITP hos ungdom har likhetstrekk med hva vi ser hos barn, men 20 % utvikler kronisk sykdom. Behandlingen følger det samme mønsteret som hos voksne, men det er viktig å være oppmerksom på problemer knyttet til humørsvingninger, skolegang, sosialisering og langvarig behandling som kan komplisere behandlingen i denne gruppen. Denne veiledningen er ment som et hjelpemiddel for voksne med ITP.

Å leve med ITP

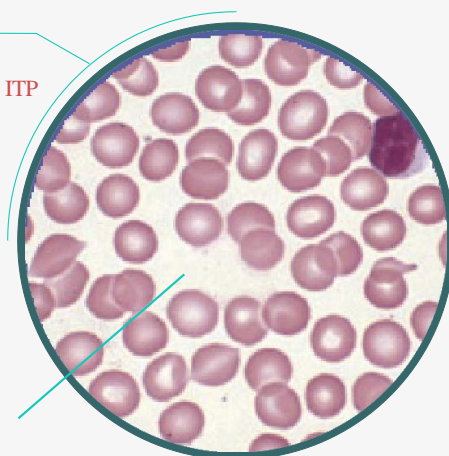
De fleste med ITP lever et fullverdig liv. Selv om ITP kan være plagsom for noen, håndteres det på en god måte for de fleste, noen ganger med behandling, men oftest uten behandling. Personer med ITP velger å håndtere sykdommen på ulike måter, og det er vanlig at pasienter blir svært godt informert om tilstanden sin, og følges opp regelmessig.

Enkelte har nær normale trombocyttnivåer, andre svinger mer, og noen har gjentatte anfall med fall i trombocytter. Å være en aktiv deltaker i beslutninger om behandling og



Blodplater

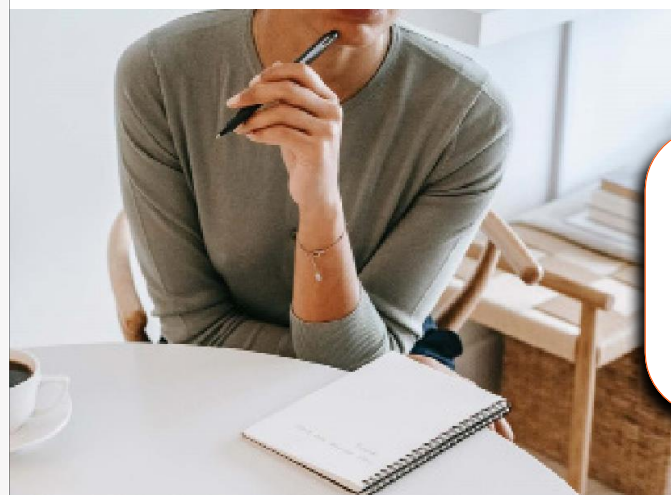
Pasient med ITP



Lavt antall blodplater

B

Forstå viktigheten av felles beslutningstaking mellom pasienter og klinikere



Selv om denne typen felles beslutningstaking anbefales, kan pasienten overlate hele avgjørelsen til behandleren hvis man ikke føler seg i stand til å delta proaktivt i beslutninger. Det er imidlertid likevel viktig at pasienten er klar over de ulike alternativene og hvorfor en bestemt behandling er valgt. Dersom man deltar i beslutningen er compliance (etterlevelse) oftest bedre og forståelsen av hvorfor man gjør som man gjør, bedre

Hva er felles beslutningstaking?

Felles beslutningstaking er når klinikere og pasienter

livsstil hjelper mange pasienter til å føle at de har kontroll, og bidrar til at behandlingen blir skreddersydd på riktig måte.³

Viktigheten av mekanismene i felles beslutningstaking i behandling og oppfølging av ITP

samarbeider og setter pasienten i sentrum for beslutninger om egen behandling.⁴ Felles beslutningstaking hjelper også folk til å utvikle kunnskapen, ferdighetene og selvtilliten de trenger for å kunne håndtere og ta informerte beslutninger om egen helse og helsehjelp. På den måten oppnår man bedre gjennomføring og forståelse.

Hvorfor felles beslutningstaking er viktig

For at behandlingen skal være gjennomførbar, må forholdet mellom klinikere og pasienter være et partnerskap i stedet for at det kun er helsepersonellet som bestemmer. Tillit er viktig for at pasientene skal gjennomføre behandlingen og de aller fleste ønsker å bidra og gjøre noe selv.

Når pasienter og helsepersonell tar beslutninger sammen;

- » Vil både behandleren og pasienten forstå hva som er viktig for den andre part.
- » Pasienten føler seg i stand til å ta informerte valg, og behandlings- og pleieplanen tar hensyn til deres perspektiv og ønsker, samt kan gjennomføres i en travel hverdag.
- » Helsepersonell kan skreddersy behandlingen til behovene til den enkelte slik at de kan fortsette en normal livstil og jobb/skole.

For ITP pasienter

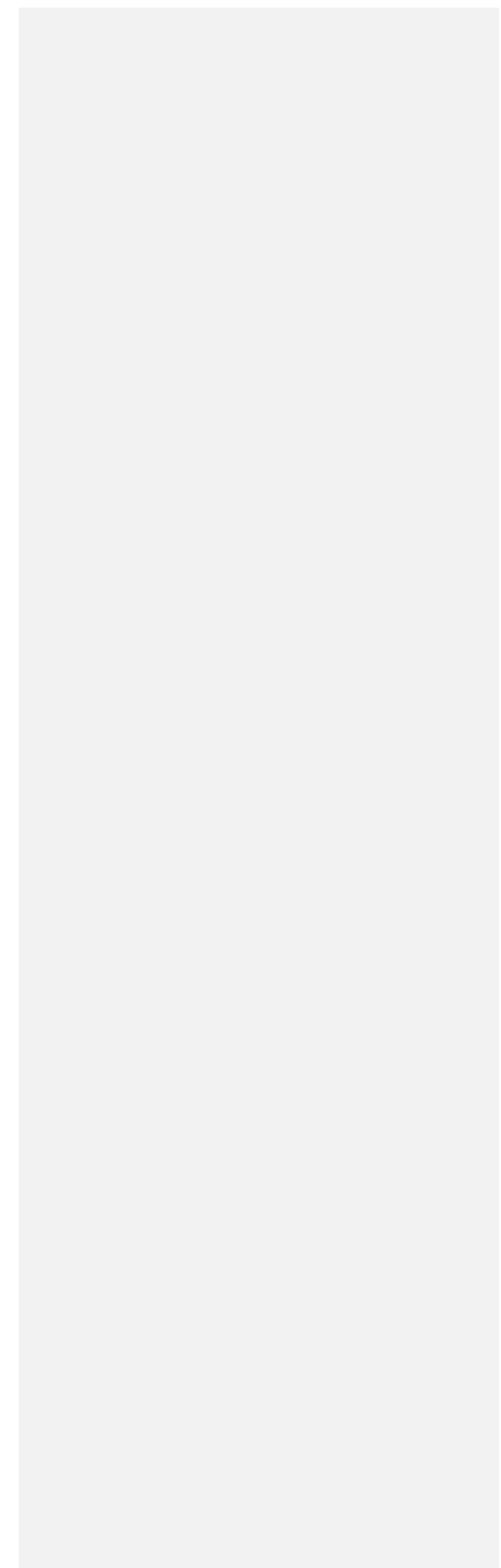
»

Behandlingen og støtten du mottar bør ta hensyn til dine behov og preferanser, basert på de fakta og data som finnes.

»

Du har rett til å være involvert i diskusjonene og beslutningene om behandling og pleie sammen med helsepersonell, og skal informeres om fordeler og ulemper av de ulike behandlingene.

- » Du skal føle at du har rett til å avklare problemer om din behandling og pleie med helsepersonell
- » Omstendighetene dine kan endre seg, så det er viktig at behandlingsplanen din kontinuerlig gjennomgås og at det tas en felles beslutning om den fremtidige tilnærmingen ut fra livssituasjonen i øvrig. Det er viktig at du ikke pådyttes noe du ikke ønsker.
- » For ungdom bør behandlingstilnærmingen tillate et normalt liv og aktivitet, inkludert skolegang, så langt det er mulig. Konsekvensene av å ha en kronisk tilstand og effekten av behandling, spesielt steroider, kan føre til humørsvingninger og bør utforskes og forstås.



En bedre tilnærming

Å velge riktig behandling for ITP og til riktig tidspunkt er ofte vanskelig for de som behandler ITP-pasienter. Mange pasienter har ikke behov for behandling, da et lavt antall blodplater ikke er en utløsende faktor, med mindre det er forbundet med blødning eller overhengende risiko for blødning. Mange behandlinger har bivirkninger som ikke er ønskelig og ofte er det en underliggende årsak som utløser fall i platen, som kanskje kunne hjelpes uten behandling. Dette kan f.eks være infeksjon eller stress.

Behandlingsbeslutninger bør baseres på en kombinasjon av blodplattetall, blødningsproblemer, andre medisinske tilstander, separat medikamentell behandling og aktivitetsnivå. Det som er hensiktsmessig for en eldre person vil ikke nødvendigvis være riktig for en yngre og mer aktiv person. Behandlingen bør også styres av pasientens holdning til mulige bivirkninger av medisiner, toleranse for blåmerker og holdning til risiko og fordeler ved å gi eller avstå fra behandling.

Tradisjonelt har evalueringen av pasientens behandling utelukkende blitt gjort av klinikere basert på blodplattetall og kliniske blødninger.⁵ Oppdaterte retningslinjer understreker imidlertid at pasientens perspektiv bør inkluderes i behandlingsforløpet - mot en helhetlig tilnærming til behandling og håndtering av ITP, der pasientens livskvalitet bør være det primære fokuset. Dette bør omfatte en forståelse av de mulige risikoene og fordelene ved tilgjengelige behandlinger.⁶ Delt beslutning handler ikke minst om felles forståelse av behandlingsindikasjon og ikke minst behandlingsmål.

Viktigheten av pasientopplæring

Pasientopplæringen kan omfatte informasjon om alle spørsmål knyttet til ITP, inkludert kjennetegn ved sykdommen, symptomer, behandlinger og hvordan pasientforløpet ser ut. ITP er ikke et plattetall, men en sykdom med flere symptomer og fasetter som ikke alltid kan måles med en blodprøve, men må vurderes ut fra symptomer og livskvalitet. Helsepersonell spiller en nøkkelrolle når det gjelder å opplyse pasienter og familier om ITP, hvordan sykdommen kan påvirke livsstil og relasjoner, behandlingsalternativer, inkludert fordeler, bivirkninger, dosering, administrasjonsmåter og varighet, og hvordan pasientene kan tilpasse livsstilen sin deretter.²

Du bør alltid føle at du har rett til å spørre helsepersonell om dette, og ytterligere pasientopplæringsmaterie er tilgjengelig på ITP-foreningen Norge / ITP Support Associations nettsted.

Samarbeidet mellom pasienter og klinikere øker forståelsen av effekten og bivirkningene av behandlingen, og gir informasjon om en tilnærming som kan fungere best for en bestemt pasientgruppe⁷



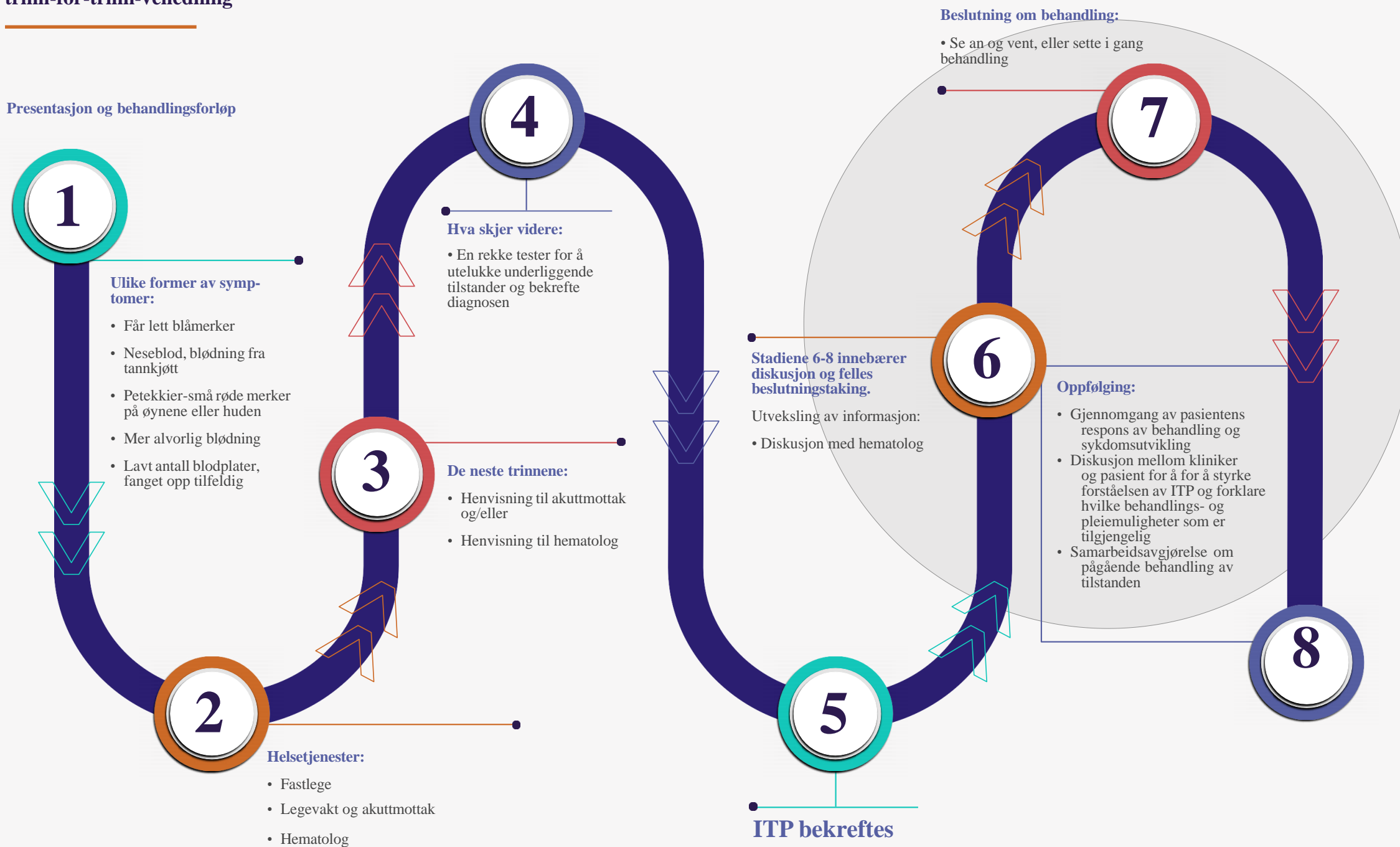
C

Beste praksis innen samarbeidsbasert beslutningstaking: trinn-for-trinn-veiledning



Beste praksis innen samarbeidsbasert beslutningstaking: trinn-for-trinn-veiledning

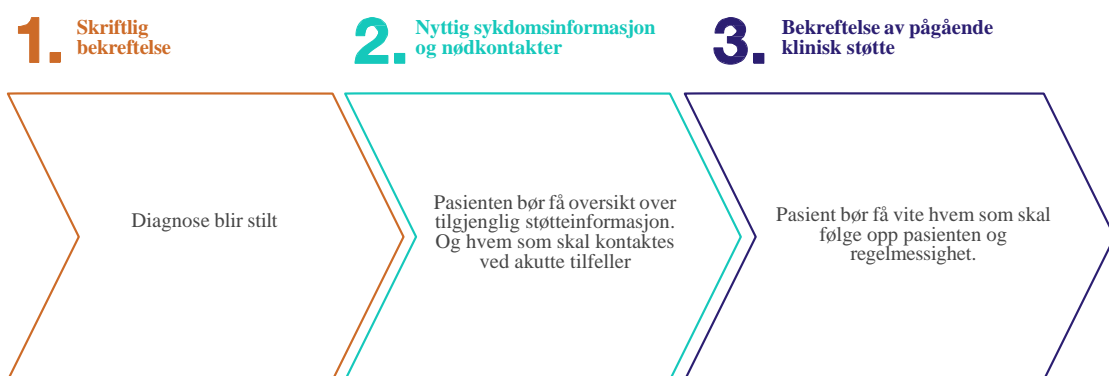
Presentasjon og behandlingsforløp



Etter en ITP-diagnose - hva du kan forvente

Når man har fått diagnosen ITP, oppstår det forståelig nok spørsmål om hvordan sykdommen er oppstått og hvordan den vil påvirke livsstilen deres.

Personer som får diagnosen ITP, føler ofte sjokk, frykt og kanskje sorg og fornektelse i begynnelsen. Det er vanlig å oppleve angst, depresjon og nedsatt selvtillit, men med riktig støtte og god informasjon kan alt dette overvinnes



Din profil som ITP pasient

Under hele behandlings- og støtteforløpet bør pasienter med ITP ha regelmessige konsultasjoner med spesialisert helsepersonell på sykehusbaserte hematologiske avdelinger. Pasientene skal ha en kontaktperson i nødstilfeller og for generell støtte og rådgivning. Det er imidlertid store variasjoner i pasientenes erfaringer og den behandling og støtte de får.

Pasientforeninger, slik som ITP foreningen Norge, er en annen måte å gi pasientene råd og mestringsstrategier, noe som er viktig for pasientenes fysiske og psykiske helse, ikke

minst en følelse av at de ikke er alene. Foreningen jobber for å sikre lik behandling for personer med ITP og opplysning, støtte og fokus på livskvalitet for personer med ITP og deres pårørende



Helsepersonell du kommer i kontakt med

- » **Primærhelsetjenesten** – f.eks. fastlege, helsesykepleier eller farmasøyt gjennom de tjenestene som er i lokalsamfunnet, for eksempel fastlegekontor, helsestasjoner. Fagpersoner i primærhelsetjenesten er generalister, ikke spesialister på et bestemt sykdomsområde som ITP, men deres generelle kompetanse gjør dem til viktige støttepersoner.
- » **Klinisk sykepleierspesialist** – har spesialkompetanse, kunnskap og erfaring i å ta seg av pasienter med ITP. De er sentrale medlemmer av et tverrfaglig team som er involvert i behandlingen. Tilgangen til spesialsykepleiere er for tiden ikke utbredt, og det finnes bare et begrenset antall på sykehus.
- » **Teamet på hematologisk dagavdeling** – et spesialisert team som tilbyr omfattende tjenester for pasienter med en rekke forskjellige tilstander, inkludert ITP. De kan også være et kontaktpunkt i nødstilfeller og for generell støtte og rådgivning. Dette finnes kun på noen sykehus i Norge.

Det er viktig at man som pasient vet at man har rettigheter til å konferere med en hematolog på annet sykehus dersom man ønsker en «second opinion»

Viktigheten av god livskvalitet

Nyere studier

Nyere funn^{8,9} fremhever at pasienter ser på livskvalitet som den viktigste faktoren i behandling og håndtering av sykdommen. Det gjennomføres stadig nye studier for å få mer kunnskap om hvordan ITP påvirker pasientens dagligliv.¹⁰

Utmattelse

Effekten av ITP, spesielt kronisk ITP, kan ha stor innvirkning på pasientens livskvalitet. Det vanskeligste symptomet å behandle i ITP er alvorlig utmattelse, rapportert hos 39 % til 59 % av voksne pasienter med ITP¹¹. Dette symptomet kan også være underkjent av helsepersonell.¹² Selv om man behandler og får platene til å stige er det ikke sikkert at energien kommer tilbake, men det kan være verdt å prøve. Men man bør utelukke annen årsak som jernmangel etc.

Mental helse







ITP kan føre til nedsatt livskvalitet gjennom emosjonelle, funksjonelle, reproduktive og helsemessige områder, noe som igjen påvirker den psykiske helsen.¹³ Disse endringene kan være spesielt stor hos ungdommer, og krever forsiktig håndtering av både pasienten og familien. Angst og depresjon er mere vanlig enn man skulle tro og bør diskuteres med ITP-legen og settes på agendaen.

Problemstillingen til ITP-pasienters psykiske helse forsterker behovet for at ITP-diagnostisering og -behandling utvikles fra standard interaksjon mellom pasient og lege, til en helhetlig behandlingsprosess preget av hyppigere og åpne diskusjoner mellom pasient og helsepersonell.⁶ Ved å diskutere og skape forståelse kan dette bedres og gjøre tilstanden bedre.

Under slike samtaler kan sykepleiere og annet helsepersonell hjelpe pasienter og pårørende med de fysiologiske og psykologiske effektene av ITP, ved å gi støtte i form av aktiv lytting og spørre spørsmål, gi informasjon og ved å henvise til riktige ressurser. Man må føle seg sett og hørt og tatt alvorlig.

Diagrammet nedenfor gir anbefalinger for å hjelpe pasienter med å leve bedre med ITP.¹⁴

- » Bruk av medisiner som ikke er relatert til ITP
- » Seksuelle relasjoner/ seksualitet
- » Fysiske aktiviteter
- » Personlig hygiene
- » Reiser
- » Forsikring
- » Annet

Anbefalinger for å hjelpe pasienter til å leve bedre med ITP	
Emne	Anbefaling
 Bruk av medisiner som ikke er relatert til ITP	Unngå medisiner som kan påvirke antall blodplater (blodfortynnende midler, antiinflammatoriske betennelsesdempende midler, blodplateaggregasjonshemmere); overvåke pasienter som trenger antikoagulantia for å behandle andre medisinske tilstander. Bruk paracetamolholdige legemidler mot smerter og feber. Fortell klinikerer din om medisiner du bruker nå, og de du tidligere har fått forskrevet for ITP og andre tilstander
 Seksuelle forhold	Ingen restriksjoner, men forsiktighet bør utvises hvis blodplattetallet er lavt og/eller pasienten har aktiv blødning. Mange kan ha problemer med samleie grunnet medisin eller fatigue.
 Fysisk aktivitet	Unngå alle aktiviteter med høy risiko for skader (kamp- og kontaktsport), bruk hansker når du arbeider med kniv eller andre redskaper, og ved hagearbeid; Bruk verneklær (hjelm, kne-, albue- eller håndleddbeskyttere) gjelder kun ved blødningstendenser eller lave plate verdier.
 Personlig hygiene	Bruk myk tannbørste, unngå bruk av tantråd ved blødninger i munnen, foreta regelmessige tannhelsevurderinger; bruk en elektrisk barbermaskin; unngå forstoppelse, ikke bruk stikkpiller eller klyster. Det anbefales også at du forteller tannlegen din om alle medisiner du bruker nå og tidligere mot ITP og andre tilstander.
 Reise	Flyreiser: Gjennomfør anbefalte øvelser på flyet for å forebygge dyp venetrombose (blodpropp i beina), bruk støttestrømper, unngå alkohol og drikk rikelig med vann. Når du reiser ut av landet, anbefales det at du har et brev eller lignende med opplysninger om ITP-diagnosen din.
 Annet	Bær med deg et identifikasjons-/helsekort med informasjon om ITP. Det anbefales også at du informerer familie og venner om tilstanden din. Skriv ned hvilke medisiner du bruker, dosering og når du fikk dem foreskrevet. Dette kan lagres på de fleste telefoner under helseopplysninger.

D Mer informasjon om behandlingsoalternativene for ITP



Introduksjon til ITP-behandlinger

Opptil 40 % av pasientene med ITP trenger ingen behandling, og hos mange vil behandlingen være kortvarig og relativt mild. Kan dog være behov for å gjenta behandling.

Hos en liten andel av pasientene vil behandlingen være ineffektiv eller kreve intens langtidsbehandling. Det finnes [per i dag](#) ingen behandling som garantert kurerer ITP.⁸

Tradisjonelle behandlinger inkluderer steroider, immunsuppressive legemidler eller splenektomi.¹⁵ Høy dose av deksametason kan være et alternativ til Prednisolon.

I løpet av det siste tiåret har det skjedd innovasjoner og endringer i behandlingspraksis.¹⁶ Rituximab er ikke godkjent for ITP, men har likevel vært brukt siden tidlig på 2000-tallet, og virker ved å "dempe" immunsystemet. En ny klasse av medikamenter kjent som trombopoietinreseptoragonister er godkjent for behandling av ITP og inkluderer; Eltrombopag, Romiplostim og Avatrombopag, som alle stimulerer produksjonen av blodplater, og er aktuelt oftest brukte andre linjebehandling etter steroider. Fostamatinib har nylig blitt godkjent for ITP og virker ved å blokkere stien i cellen som fører til ødeleggelse av blodplater.

Alle disse legemidlene er generelt kjent under sine handelsnavn. Fordelen med de nyere medikamentene er at de ikke har den immunsuppressive virkningen som de tradisjonelle legemidlene hadde, og har derfor ikke bivirkningene til disse medikamentklassene. De er dog ikke bivirkningsfrie, men er generelt godt tolerert.

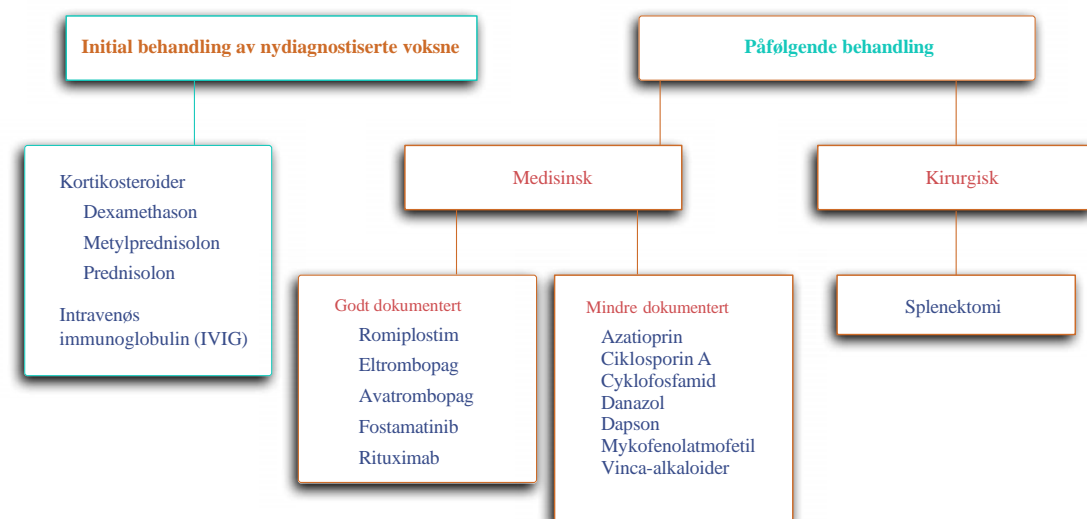
Splenektomi (fjerning av milten) er i dag langt mindre vanlig og anbefales kun etter sviktende effekt av medisinsk behandling og er avhengig av alder og sameksisterende medisinske problemer, og bør ikke utføres før man har hatt ITP i minimum 1 år.⁶

I tillegg kan pasientene få mulighet til å delta i kliniske studier og kontrollerte undersøkelser som utføres før en ny behandling blir godkjent. Det er viktig at pasientene kjenner til nye behandlingsformer under utvikling, og diskutere konsekvensene av den foreslåtte behandlingen med en kliniker før de melder seg på en klinisk studie. Den beste måten å finne den nyeste informasjonen om kliniske ITP-studier er å snakke med sin Hematolog, følge med på helsenorge.no eller clinicaltrials.gov.

Kommentert [HHP3]: Kanskje ikke så lurt å bruke preparat navn, da dette raskt endrer seg. Da vil brosjyren være avhengig av å bli oppdatert hyppigere.

Kommentert [ML4R3]: Vi lar det stå

Diagrammet nedenfor gir en oversikt over ulike praksiser for behandling av ITP.



Oppdaterte kliniske retningslinjer

Endringer i de oppdaterte internasjonale konsensus retningslinjer

Det er anerkjent at man i løpet av det siste tiåret har gått bort fra å fokusere utelukkende på å øke pasientens antall blodplater.¹⁶

Selv om det fortsatt er viktig, anses ITP nå som mye mer enn bare pasientens blodplattetall. Dette gjenspeiles i "Oppdatert internasjonal konsensusrapport om utredning og behandling av primær immun trombocytopeni"¹⁶, som gir anbefalinger om diagnostisering og behandling av ITP hos barn, voksne og under graviditet.

For eksempel kan steroider, selv om de fortsatt er nyttige, ha plagsomme bivirkninger, og konsensus anbefaler at man begrenser prednisolondosen til maksimalt 80 mg daglig og lengden på behandlingen (førstelinje) til maksimalt

6-8 uker hos voksne (kortere hvis de ikke responderer), og tidligere bruk av trombopoietin reseptoragonister eller

annen 2. linje behandling hos dem som trenger ytterligere behandling. «American Society of Hematology» har også oppdatert retningslinjene sine med svært like målsetninger som den internasjonale gruppen.

I oppdateringen fremheves viktigheten av å ta hensyn til livskvaliteten, for å sikre en persontilpasset tilnærming til hver enkelt pasient og felles beslutningstaking i forbindelse med behandling og pleie.

Likevel er antall blodplater fortsatt i fokus for helsepersonell, spesielt plattetall under 30, da det er assosiert med økt blødningsfare, mens utmattelse og aspekter knyttet til psykisk helse er en stor bekymring for pasientene.¹⁷

Målene for behandling

Det er viktig at behandlingen alltid tilpasses den enkelte, med flere faktorer som spiller inn i behandlingsbeslutningene.¹⁸

Pasienter som kan ta beslutninger om egen behandling i samarbeid med helsepersonell, er mer fornøyde med behandlingen¹⁹, og det er mer sannsynlig at de velger behandling basert på egne verdier og preferanser i stedet for å stole utelukkende på klinikerens råd.¹⁹ På den måten blir også etterlevelsen bedre og medisineringen gjennomføres som avtalt.

Ta den riktige beslutningen om ITP behandling

På neste side finner du en liste med spørsmål som kan

hjelpe deg med å tenke gjennom på hvordan du lever og hvilke behandlinger som passer best for deg. Spør ITP-

helsepersonellet ditt om det er noe ved din situasjon som gjør at en behandling er mer egnet for din livsstil.

Pasienter oppfordres til å lese og tenke gjennom behandlingsalternativer før de diskuterer med helsepersonellet. Å forstå virkningen av de ulike behandlingene vil hjelpe til med å vurdere hvilket alternativ som passer best for din personlige situasjon.

Diagrammet nedenfor viser de oppdaterte retningslinjenes **anbefalinger** for behandlingsmål.²¹

1. Behandlingsmålene bør individualiseres i forhold til pasienten og sykdomsfasen
2. Behandlingen skal forebygge alvorlige blødningsepisoder
3. Behandlingen bør opprettholde et målnivå av blodplater $>20-30 \times 10^9 / L$ for symptomatiske pasienter (risikoen for større blødninger øker under dette nivået)
4. Behandlingen bør være med minimal toksisitet
5. Behandlingen bør optimalisere den helserelaterte livskvaliteten (HRQoL)

Spørsmål å ta stilling til i begynnelsen av ITP-behandlingen

Nedenfor finner du en liste over spørsmål du bør tenke gjennom i forkant av en behandlingssamtale:

- 1) Skriv opp de aktivitetene du gjør nå, og som du ønsker å fortsette å gjøre gjennom hele ITP-behandlingen (disse kan inkludere sosialt samvær, hobbyer, fritid, ferier, arbeid og studier).
- 2) Skriv opp spørsmålene eller bekymringene du har om ITP og behandlingen
- 3) Er hyppigheten av behandlingen viktig for deg? Varig eller tidsbegrenset
- 4) Er det viktig for deg hvordan behandlingen gis? Intravenøst, subkutan eller tablett
- 5) Tenk over hvilke bivirkninger du synes er håndterbare.
- 6) I hvor stor grad tror du at de ulike behandlingalternativene

vil gjøre det mulig å fortsette med de aktivitetene som er viktige for deg?

- 7) Hvilken ITP-behandling tror du vil passe best inn i livet ditt på nåværende tidspunkt?

Det er sannsynlig at klinikerer vil gjennomgå følgende før en behandling foreslås:

- » Blødningens omfang
- » Alder og livsstil
- » Andre medisinske tilstander og medisiner som tas
- » Grad av utmattelse
- » Toleranse for bivirkninger
- » Dine forventninger



Spørsmål du bør tenke på gjennom hele ITP-behandlingen

Nedenfor finner du en liste over spørsmål du kan ha nytte av å gjennom hele ITP-behandlingen:

- 1) Er jeg fortsatt i stand til å utføre de aktivitetene som er viktigst for meg?
- 2) Opplever jeg bivirkninger på grunn av behandlingen? Hvis ja, er de som forventet? Hvis ja, påvirker de den generelle livskvalitet/psykiske helsen? Er alvorlighetsgraden av bivirkningene håndterbare?
- 3) Er jeg fornøyd med at behandlingen virker?
- 4) Fungerer hyppigheten og måten behandlingen gis på, fortsatt for meg?

E

Mer informasjon

Referanser

1. Info for Patients. ITP Support Association. 2021
2. Immune Thrombocytopenia: Know About ITP. 2019
3. Person-centred care made simple: What everyone should know about person-centred care. The Health Foundation. 2016
4. Shared decision making. National Institute for Health and Care Excellence. 2021
5. Understanding the importance of using patient-reported outcome measures in patients with Immune Thrombocytopenia. Kirsch et al. 2013
6. Understanding the challenges faced by patients with ITP: Summary of a Policy Roundtable Discussion. ITP Support Association. 2020
7. The challenge of patient adherence. Therapeutics and Clinical Risk Management. 2005
8. ITP Support Association Patient Perception Survey 2020. ITP Support Association. 2020
9. Immune thrombocytopenia (ITP) World Impact Survey (I-WISH): Impact of ITP on health-related quality of life' Cooper et al 2020
10. The TRAPeZe (Thrombopoietin Receptor Agonist Patient experience) survey. Hematology. 2021.
11. The burden of disease and impact of ITP on patient quality of life and productivity: results from the ITP world impact survey (I-WISH). Cooper, Ghanima, Provan et al. 2019
12. Patients with ITP frequently experience fatigue, but it is under-recognised by physicians: results from the ITP world impact survey (I-WISH). Kruse, Watson et al. 2018
13. Rare Disease Database: Immune Thrombocytopenia. National Organisation for Rare Disorders. 2021
14. Immune Thrombocytopenia (ITP): A resource for healthcare professionals. The Haematology Nurses & Healthcare Professionals Group. 2019
15. Immune Thrombocytopenia (ITP). Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust. 2020
16. Updated international consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. Provan et al. 2019
17. Person-centred care made simple: What everyone should know about person-centred care. The Health Foundation. 2016
18. Helping people share decision making. The Health Foundation. 2012
19. Modifying unwarranted variations in health care: shared decision making using patient decision aids. Health Affairs 2004

ITP-foreningen Norge

Foreningen er en pasientforening for sykdommen Immunologisk Trombocytopeni. Foreningens formål er å skape en bevissthet rundt sykdommen hos helsepersonell, pasientgruppa og deres pårørende. Sikre lik behandling for personer med ITP. Støtte forskning både om behandling og forebygging, blant annet årsaker. Opplysning, støtte og fokus på livskvalitet for personer med ITP og deres pårørende.

For mer informasjon: www.itpnorge.no

Patient information available from the ITP Support Association and the UK ITP Forum

About the ITP Support Association

The ITP Support Association is a UK registered charity which aims to promote the general welfare of patients, and the families of patients with immune thrombocytopenia. Our patient information resources are freely available for ITP patients, their families and carers, as well as medical professionals and researchers, and provides advice and literature on how best to deal with the condition, helping people better understand ITP.

For more information visit: www.itpsupport.org.uk

About the UK ITP Forum

The UK ITP Forum is a working group of health care professionals with a special interest in the care of patients with ITP. The objectives and aims of the forum are:

- To improve care and outcomes for patients with ITP in the UK
- To provide a forum for the interaction of UK health-care professionals with an interest in ITP
- To develop a network of specialist centres able to provide high quality care and tertiary review
- To advance the education of health care professionals and the general public in all aspects of the disease.
- To promote best practice and raise awareness of developments in translational research
- To encourage collaborative research and trial recruitment into ITP studies

For more information, visit:

www.ukitpforum.org

Further information and patient resources

Below are other websites and information that patients might find helpful

[UK Adult ITP Registry](https://www.qmul.ac.uk/itpregistry/)
(<https://www.qmul.ac.uk/itpregistry/>)

[Current research projects/Clinical Trials](https://www.qmul.ac.uk/itpregistry/)
(<https://www.qmul.ac.uk/itpregistry/>)

[NICE guideline \(NG197\): Shared decision making in all healthcare settings](https://www.nice.org.uk/guidance/ng197)
(<https://www.nice.org.uk/guidance/ng197>)

[ITP and Pregnancy](https://itpsupport.org.uk/?s=pregnancy)
(<https://itpsupport.org.uk/?s=pregnancy>)

[ITP in Children](https://itpsupport.org.uk/itp-in-children/)
(<https://itpsupport.org.uk/itp-in-children/>)

[ITP in Teenagers and adolescents](https://itpsupport.org.uk/itp-in-teenagers/)
(<https://itpsupport.org.uk/itp-in-teenagers/>)

Acknowledgments

The ITP Support Association and the UK ITP Forum are grateful for the knowledge and input of the ITP Expert Working Group in developing this toolkit.

The expert ITP Working Group:

Professor Adrian Newland, *Chair, ITP Support Association*

Dr Quentin Hill, *Chair, UK ITP Forum, ITP Centre Director and Consultant Haematologist Leeds Teaching Hospitals*

Mervyn Morgan, *Chief Executive, ITP Support Association*

Rhonda Anderson, *Senior Patient Mentor, ITP Support Association*

Dr Drew Provan, *Medical Adviser ITP Support Association. UK ITP Forum Executive Committee Member*

Dr Gillian Lowe, *Consultant Haematologist, University Hospital Birmingham and Senior Clinical Lecturer, Institute of Cardiovascular Sciences, University of Birmingham*

Dr Nicky Cooper, *Faculty of Medicine, Department of Immunology and Inflammation, Imperial College, London*

Dr Vickie McDonald, *Director, Adult ITP Registry, ITP Lead at the Royal London Hospital*

Dr John Grainger, *Consultant Paediatric Haematologist, Manchester University NHS Foundation Trust*

Dr Sue Pavord, *Consultant Haematologist, Oxford University Hospitals*

Louise Taylor, *ITP Nurse, Royal London Hospital, Nursing Representative, UK ITP Forum*

Rosie Davies, *ITP Nurse, Royal Liverpool and Broadgreen University Hospital NHS Trust*

Dr. Paula Bolton-Maggs, *Former Medical Director, Serious Hazards of Transfusion and Honorary Senior Lecturer, Manchester University Hospitals NHS Foundation Trust*

GK Strategy assisted in the development and design of this toolkit.

Et verktøysett for felles beslutningstaking og medvirkning for pasienter

Navn:

Behandler/lege:

Sykehus/avdeling:

Andre kontaktpersoner/helsepersonell:

Kontaktperson i nødstilfeller:

Blodtype:

Høyde/vekt:

Allergier:

Adresse og kontaktdetaljer:

Annen nyttig informasjon:

Notater



www.itpsupport.org.uk www.ukitforum.org

A joint initiative between the ITP Support Association and the UK ITP Forum

