

Porpora trombocitopenica autoimmune...

*Un nemico comune, insieme possiamo sconfiggerlo*



**Michael Lemma**

**PORPORA TROMBOCITOPENICA  
AUTOIMMUNE...**

*Un nemico comune, insieme possiamo sconfiggerlo*

BOOK  
**SPRINT**  
EDIZIONI

[www.booksprintedizioni.it](http://www.booksprintedizioni.it)

Copyright © 2015  
**Michael Lemma**  
Tutti i diritti riservati

## Premessa

«Ehi tu piccolino, perché porti i guanti se siamo in estate?»

«Signore io ho una brutta malattia...»

«Oh mi dispiace, posso vedere le manine?»

Hai le piastrine basse vero?»

«Già, è quello che dicono anche i dottori, io non posso correre, né giocare né fare tutto ciò che fanno i bambini normali, e poi prendo molte medicine che mi fanno gonfiare la faccia, e ho queste brutte macchioline di sangue, i dottori mi hanno detto che si chiamano petecchie e ho anche molti...»

«Lividi vero piccolino? Hai anche molti lividi.»

«Sì come fai a saperlo signore?»

«Beh guarda...»

«Oh anche tu li hai, hai le mie stesse macchioline e i miei stessi lividi.»

«A me piace considerare le macchioline che i tuoi dottori chiamano petecchie come se fossero delle piccole stelle, così sembra essere un cielo stellato e i lividi li considero come dei tatuaggi gratis, così è molto meglio non credi, in fondo non tutti possono dire di avere dei tatuaggi gratis e un piccolo cielo stellato sul corpo.»

«YEE HO UN CIELO STELLATO E DEI TATUAGGI GRATIS, ma sono triste ho la faccia gonfia, e mi stanco facilmente per colpa delle medicine e devo fare molte analisi e...»

«Fanno male vero piccolino, però non essere triste, ti racconto una storia...

*“C’era una volta un guerriero, era un guerriero di cristallo, sembrava forte, ma in alcuni periodi era così debole che anche il soffio del vento poteva distruggerlo, lui aveva un nemico subdolo e invisibile che era pronto ad attaccarlo ogni volta ne avesse l’occasione e lui non poteva fare nulla per difendersi, si sentiva sconfitto, lui credeva che il suo nemico invisibile l’avesse sconfitto, tutti dicevano di capirlo, gli dicevano che presto sarebbe passato tutto, ma nessuno riusciva a vedere il suo nemico invisibile, a volte il suo nemico lo rendeva orribile, ne deformava il suo aspetto e il suo carattere, a tal punto da farsi odiare, ma la colpa non era sua, in fondo nessuno capiva, nessuno si accorgeva del suo nemico, un giorno si vide allo specchio e pianse, pianse moltissimo, le gocce di cristallo colavano sul suo viso e lui decise di lasciarle lì, senza asciugarle, con il tempo le gocce fecero scomparire le deformità anche se ci volle tempo, molto tempo, ma il guerriero si vide sotto un nuovo aspetto, diverso, più forte più sicuro, lui era cresciuto era divenuto il guerriero di diamante e sapeva che nulla avrebbe potuto distruggerlo, sapeva che era più forte di tutti, e in fondo era grato al suo nemico perché l’aveva reso invincibile...”»*

«Sarò invincibile anche io signore?»

«Già lo sei piccolino, lo siamo tutti noi, dobbiamo solo decidere di non arrenderci mai, perché chi si ferma è perduto.»

Con questo libro ti addentrerai in un mondo a te ignoto se sei anche tu agli inizi.

Potrai conoscere nei dettagli tutte le informazioni necessarie per affrontare al meglio la patologia.



Qui scoprirai cosa sono le piastrine a cosa servono.

E come affrontare al meglio la patologia anche dal punto di vista psicologico.

Troverai in oltre varie storie di pazienti affetti dalla porpora *trombocitopenica idiopatica*.

Potrai prendere atto delle varie terapie e i loro esiti, troverai informazioni riguardo ai farmaci utilizzati per mantenere le piastrine ad un livello sicuro.

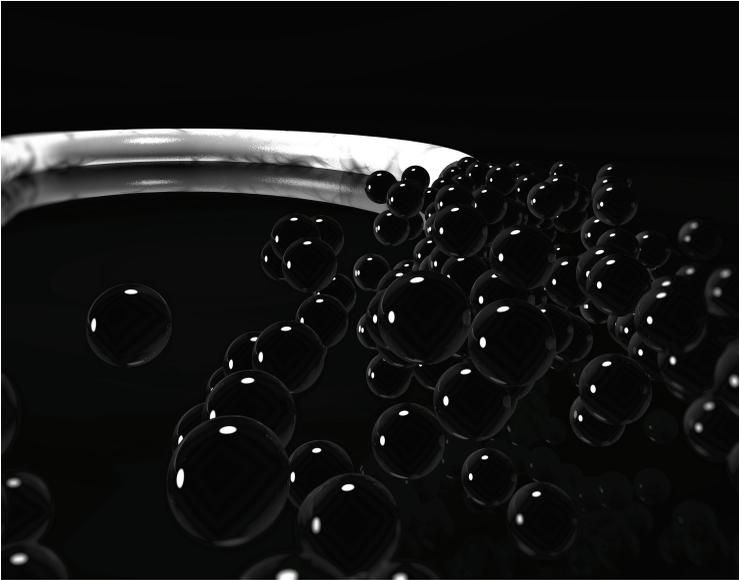
Troverai informazioni riguardo agli esami di laboratorio che vengono eseguiti ai pazienti di tutte le età.

Potrai trovare risposta a tutte le tue domande e dubbi.

Bene... iniziamo insieme il cammino...

Sai cosa sono le piastrine? scopriamolo insieme!

Partendo dalla base... cosa sono e a cosa servono le piastrine?



*Piastrine*

### ***Piastrine***

Le piastrine sono corpuscoli privi di nucleo del sangue circolante.

Derivano dalla frammentazione attraverso un meccanismo di gemmazione del citoplasma dei megacariociti, cellule del sangue prodotte, come le altre, a livello del midollo osseo.

I megacariociti si formano da cellule staminali, che subiscono una divisione ripetuta del nucleo cellulare (*cariochinesis*), non seguita dalla citodieresi (la frammentazione del citoplasma e della membrana cellulare). Di seguito, il citoplasma attorno al *megacarion*

inizia una gemmazione producendo le piastrine, che maturano nel circolo sanguineo. Le piastrine sono presenti nel sangue circolante in numero di 150000-400000 per  $\text{mm}^3$  di sangue ed hanno una vita media di 5-9 giorni: questo numero può tuttavia variare anche significativamente in condizioni fisiologiche particolari, come per esempio nell'esercizio fisico. Non essendo cellule, sono prive di nucleo, ma possiedono granuli, molti organuli citoplasmatici ed RNA. Si presentano di forma tondeggiante o ovale di circa  $2\text{-}4\mu\text{m}$ .

Al microscopio ottico presentano due zone distinte: una centrale granulare (*granomero*) e una zona periferica quasi ialina (*ialomero*). All'interno del citoplasma presentano in particolare actina sia in forma polimerica (*microfilamenti*), complessata con la profilina, che in forma globulare.

Morfologicamente nella **piastrina** sono rilevabili granuli, suddivisi in tre tipi:

- Granuli  $\alpha$ : poco opachi e molto numerosi e contenenti, fattore von Willebrand, fattore V, fibronectina, fattore quarto piastrinico, la trombospondina e fattori di crescita (ad esempio PDGF, TGF beta)
- Granuli densi o  $\delta$  (risultano maggiormente elettrondensi in microscopia elettronica): Istamina, Serotonina,  $\text{Ca}^{+2}$ , ADP e ATP.
- Granuli lisosomiali o  $\lambda$ : contengono idrolasi lisosomiali e perossisomi.

## ***Emostasi***

In seguito a lesione vasale, le piastrine sono in grado di ancorarsi al connettivo del subendotelio. Le piastrine aggregate rilasciano Trombospondina e ADP, che permettono l'aggregazione piastrinica, Acido Arachidonic, che trasformato in Trombassano A2 ha il compito di vasocostrittore e di aumentare la permeabilità del vaso e viene espresso anche il fattore piastrinico 3, responsabile del successivo ancoraggio della fibrina. Affinché venga a crearsi un trombo è necessario che la fibrina si attivi e polimerizzi in una struttura a rete che conferirà robustezza al trombo. La fibrina è presente nel sangue come precursore, ovvero il fibrinogeno, questo si attiva grazie ad una cascata di attivazioni. La presenza di Fibrinolasi (di origine sia tissutale sia piastrinica) porta ad attivare diversi fattori che culminano con la trasformazione della Protrombina in Trombina. La Trombina ha sia una funzione di attivatore piastrinico sia, in presenza di Calcio, di attivatore del Fibrinogeno in Fibrina. In seguito alla polimerizzazione della Fibrina si ha la creazione di un trombo piastrinico. Trascorse una o due ore avviene la contrazione della lesione grazie all'azione di actina e miosina, questo diminuisce la perdita di sangue. Quando la lesione è guarita l'endotelio rilascerà il fattore attivatore del Plasminogeno, che convertirà plasminogeno in plasmina. La plasmina insieme ai granuli lambda andrà a degradare il trombo.

Alcune malattie emorragiche sono causate da difetti piastrinici qualitativi (piastrinopatie) o quantitativi (piastrinopenie). Stati causanti una trombocitopenia (diminuzione di numero PIASTRINICO).

## **Scopriamo insieme cos'è la porpora trombocitopenica idiopatica...**

ESEMPIO DI SINTOMI DI PORPORA TROMBOCITOPENICA AUTOIMMUNE (PETECCHIE, ECCHIMOSI E EMATOMI COSTITUISCONO CIÒ CHE È CHIAMATA (PORPORA).

### ***Sinonimi***

- Malattia di Werlhof
- Morbo di Werlhof
- Porpora piastrinopenica idiopatica
- Porpora trombocitopenica autoimmune
- Porpora trombocitopenica immune
- PTA
- PTI
- Eponimi Paul Gottlieb Werlhof

La porpora trombocitopenica idiopatica (PTI) o morbo di Werlhof è una malattia autoimmunitaria acquisita, ad eziologia ignota, a patogenesi immune, caratterizzata da piastrinopenia dovuta a distruzione periferica delle piastrine e da un numero aumentato o normale di megacariociti midollari. È conosciuta an-

che come porpora trombocitopenica autoimmune (PTA).

Se ne conoscono due forme: una acuta (esordio improvviso e decorso rapido, con esito di guarigione) e una cronica (esordio insidioso, decorso ondulante, guarigione più rara).

### ***Patogenesi***

La piastrinopenia è legata all'attività di immunoglobuline che si comportano come auto-anticorpi; si fissano specificamente alla membrana piastrinica riconoscendo antigeni di membrana costituiti dalla GPIb, dalla GPIIb o dalla GPIIIa. I macrofagi poi possedendo i recettori per il frammento Fc delle immunoglobuline catturano, fagocitano e digeriscono le piastrine circolanti ricoperte dagli autoanticorpi aggregati alla membrana piastrinica. Ciò porta alla piastrinopenia per una loro aumentata distruzione. La produzione piastrinica midollare può essere aumentata (anche di 6-8 volte), normale oppure ridotta. In quest'ultimo caso si ipotizza un'autoaggressione diretta contro i megacariociti, legata inoltre alle azioni di autoanticorpi che si aggregano alla membrana piastrinica e i macrofagi non riconoscendo tale unione tra cellula piastrinica e anticorpo fagocita il tutto portando alla distruzione piastrinica.

Il morbo di Werlhof è la porpora trombocitopenica di gran lunga più frequente. La forma acuta è tipica dell'infanzia e dell'adolescenza, mentre la forma cronica è tipica dell'adulto, la forma acuta dai dati stati-