

Kunskapscentrum för ITP vid Södersjukhuset

Göran Elinder

Stimulansbidrag för habilitering och rehabilitering från Socialstyrelsen möjliggjorde följande ITP-projekt. Projektet har sina rötter förankrade i Föräldragruppen för barn med ITP vid Förbundet Blödersjuka i Sverige (FBIS) och några Stockholmsläkare, särskilt intresserade av blodsjukdomar hos barn.

ITP (Idiopatisk Trombocytopen Purpura) är en ovanlig blodsjukdom, då alltför låga trombocyter (blodplättar) ger en ökad blödningsbenägenhet hos barnen. Oklarhet om sjukdomens uppkomstmekanism, liksom osäkerhet hur man bäst handlägger ITP-sjuka barn inom sjukvården är viktiga drivkrafter inom projektet. Projektansvarig och författare till denna artikel är Göran Elinder, verksam som universitetslektor och barnläkare vid Sachska barnsjukhuset/Södersjukhuset i Stockholm. Författaren har sedan många år arbetat med att förbättra vården för barn med blodsjukdomar, både nationellt och internationellt.

Vad är ITP?

Idiopatisk Trombocytopen Purpura, ITP, är en ovanlig blodsjukdom som påverkar blodets förmåga att koagulera, levra sig. Orsaken är att trombocytan, en blodkropp som behövs för att stoppa blödningarna, bryts ner alltför snabbt.

Hos friska personer förstörs gamla trombocyter i mjälten av en sorts vit blodkropp som kallas för makrofag. Vid ITP är denna process mycket snabb och resultatet blir att det finns för få trombocyter i blodet. Det gör att blödningar kan uppstå mycket lätt och inte slutar inom normal tid.

I de allra flesta fall är ITP ingen farlig sjukdom, men man måste vara uppmärksam och ta hänsyn till sjukdomen, särskilt när trombocytvärdet är lågt. Akut ITP är en ovanlig sjukdom och i Sverige får 60 - 70 barn sjukdomen varje år. Av dessa får ca 15% kronisk ITP, dvs 9-10 barn årligen.

De flesta barn som får ITP är barn mellan 2 och 9 år. Inom ett halvår är de allra flesta friska igen, men för några barn blir sjukdomen kronisk. Akut ITP är lika vanlig bland flickor som bland pojkar, men kronisk ITP är vanligare bland flickor.

Idag vet man inte säkert vad som orsakar ITP. Man vet att antikroppar fästs vid trombocytorna och att den antikropps-försedda trombocytan förstörs mycket snabbt i mjälten, men varför antikroppen fästs vid trombocytan i samband med ITP är fortfarande höljt i dun-
kel.

Målgrupp

Projektets målgrupp är de kroniskt sjuka ITP-barnen, som begränsas pga sin sjukdom vid val av t ex barnomsorg, sport- och fritidsaktiviteter. Cirka 9-10 barn insjuknar årligen i Sverige i kronisk ITP. Några av dessa läker ut spontant, men många har sjukdomen upp i

Ett övergripande mål för projektet har varit att tillförsäkra den ITP-sjuka en hög livskvalitet och funktionsförmåga och ett aktivt liv

vuxen ålder. De flesta av dessa barn har till och från problem med låga trombocyter, medan andra kan leva ett normalt liv utan speciella åtgärder.

Cirka 30 barn i Sverige har ett trombocytvärde som är mindre än 30 miljarder per liter och tidvis ett trombocytvärde under 10 miljarder per liter, vilket innebär betydande risk för allvarlig blödning. Normalt ligger trombocytvärdet mellan 150-450 miljarder per liter. Dessa barn måste ofta medicineras kroniskt, antingen med kortisonpiller eller med immunglobulin, som tillförs direkt i blodet. Sjukdomens ovanlighet gör att bara enstaka patienter vårdas vid varje barnklinik.

Ändamål och syfte

Ett övergripande mål för projektet har varit att tillförsäkra den ITP-sjuka en hög livskvalitet och funktionsförmåga och ett aktivt liv. Ett delmål har varit att utveckla ett nationellt vårdprogram, som följs upp av en individuell vårdplan för varje patient. Ett annat delmål har varit att utveckla samarbete mellan de kliniker som sköter barn med ITP, samt att finna fungerande samarbetsformer och kunskapsöverföring mellan dessa. Ett tredje delmål har varit att utveckla ny kunskap i form av basal och klinisk forskning samt att samarbeta med andra forskningscentra, nationellt och internationellt.

Metoder och arbetssätt

Våra metoder innebar att från början inventera problemen, därefter samla information

och bilda nätverk, för att senare utbilda de som sköter barnen, liksom deras omgivning. En viktig del av informationsarbetet är också att forska kring sjukdomens uppkomstmekanismer, behandlingseffekter, etc.

Vårt arbetssätt och genomförande startade med en inventeringsfas. En *styrgrupp*, med representanter för tre barnkliniker i Stockholm (Jacek Winiarski från Huddinge sjukhus, Jan-Inge Henter från Karolinska sjukhuset och Göran Elinder från Södersjukhuset) och tre representanter för Föräldraföreningen för barn med ITP inom Förbundet Blödarsjuka i Sverige (Ragnar Botnen, Kicki Epstein och Göran Åslund). Det första sammanträdet ägde rum i början av september 1995 och därefter har gruppen träffats tre gånger per termin fram till avslutningen i april 1998.

Styrgruppen för projektet inbjöd i startfasen 12 familjer med kronisk ITP för en heldags *inventeringsseminarium*. Familjerna och den sjukas medicinska/sociala och psykologiska problem inventerades, liksom barnets och föräldrarnas önskemål om vad Kunskapscentrum skulle kunna ge dem. Högst på önskelistan stod praktisk handledning vid akuta blödningstillstånd, gemensam behandling över hela landet, en likartad syn från försäkrings- och sociala myndigheter samt en medicinsk behandling som baseras på vetenskaplig grund.

Ett av Kunskapscentrums viktigaste uppgifter är därför att samla information om sjukdomen från litteratur och befintliga databaser, samt att söka ny kunskap genom klinisk och basal forskning.

En naturlig utgångspunkt för *nätverksbyggande* var Föräldraföreningen för barn med ITP inom FBIS. Inom denna finns ett gott kontaktnät mellan drabbade familjen inom hela riket. Ett *nationellt nätverk för läkare*, intres-

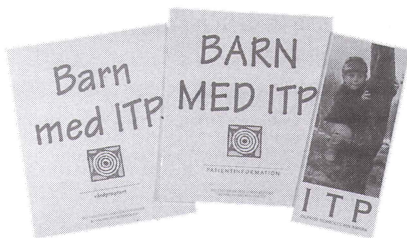
serade av hämatologiska sjukdomar, startades genom bildandet av VHP (Vårdplaneringsgruppen för Pediatrik Hämatologi), som infogades som en undergrupp till Sektionen för hämatologi och onkologi inom Svenska Barnläkareföreningen. Detta nätverk utvecklades genom projekt och dialog parallellt med Kunskapscentrum. Kontakt mellan *forskare inom Norden* etablerades via en nordisk förening för pediatrik hämatologi och onkologi. Ett nära samarbete har byggts upp med *University of Toronto*, där barnkliniken vid Hospital For Sick Children leder en forskargrupp, specialintresserad av ITP. Denna satsning har möjliggjorts genom Karolinska Institutets satsning på fem elituniversitet, varav *University of Toronto* är ett.



Kanadensiska och svenska deltagare i ITP forskningsseminariet på Tynningö i juni 1997.

Utbildning av föräldrar och patienter har skett under tre sommarläger. Ett ägde rum i Pinnarp 1996, ett i Sigtuna 1997 och ett i Mullsjö 1998. Under dessa möten har det funnits möjlighet för föräldrar att möta andra föräldrar med likartade problem för att diskutera gemensamma frågor. De har erbjudits möjlighet att samtala med psykolog kring svårigheterna att ha ett kroniskt sjuk barn i en familj. Det har givits allmän medicinsk in-

formation om bakgrund till ITP och dess behandling. Tre trycksaker har utarbetats. En broschyr som översiktligt behandlar ITP-sjukdomen och en mer omfattande trycksak som tar upp de flesta aspekter på sjukdomen i ett föräldraperspektiv. Vi har också gjort en hemsida med likartad information.



Broschyrmaterial utgivet av Kunskapscentrum för ITP.

Utbildning av *sjukvårdspersonal* har skett via läkarnätverket. En halv utbildningsdag i januari 1998 på Svenska Läkaresällskapet genomfördes i samband med det årliga BLF-mötet i Stockholm. Inom projektet utformades också ett nationellt vårdprogram i samråd med VPH. Utbildning har också skett genom komplettering av Socialstyrelsens databas för små och mindre kända handikappgrupper.

Kunskapscentrum har också aktivt bidragit genom forskningsverksamhet. Detta har skett dels genom egen forskning i behandlingsforskning med delvis ny medicinering. Ett annat forskningsområde har rört vanligheten för kronisk ITP inom Sverige och ett tredje har rört basal immunologi inom kronisk ITP. Vi deltar också i en nordisk inventering av kronisk ITP, där man också bedömer risker, i samarbete med NOPHO (se ovan). Ytterligare ett forskningsområde har

koncentrerats kring forskningssamarbete med University of Toronto inom ramen för Karolinska Institutets satsning på elituniversitet. I samband härmed har utvecklats ett doktorandutbyte och ett internationellt vetenskapligt seminarium, som genomfördes i juni 1997 i Stockholm. En sammanfattning av detta seminarium har publicerats som ett supplement till den vetenskapliga tidskriften Acta Paediatrica och utkom i augusti 1998.

Hur har projektet lyckats?

Kunskapscentrum för ITP vid Södersjukhuset har i stort kunnat tillgodose de visioner och önskemål som föräldrgruppen och vi själva hoppades på vid ansökningstillfället. I vissa avseenden har vi kommit längre. Kunskapscentrum har fått gott gehör för sin verksamhet, såväl i Stockholmsområdet som nationellt. Det vårdprogram som utarbetats har blivit väl mottaget såvitt vi har förstått, standard för diagnos och behandling av kronisk ITP och därmed blivit den av föräldrarna efterfrågade nationella likriktaren. Information kring ITP-sjukdomen till såväl föräldrar som sjukvårdspersonal har tagits fram, sammanfattats och tryckts samt distribuerats till berörda och ett synnerligen fruktbart samarbete med andra forskare har kunnat komma till stånd i Sverige, i Norden och internationellt.

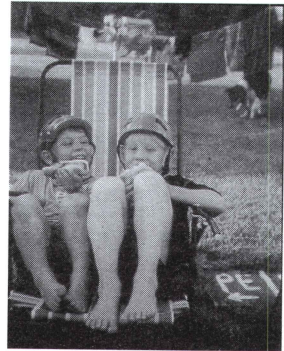
Spridning av kunskap

Vårdprogram har delats ut till nätverk för hematologiskt intresserade pediatriker. Varje patient som insjuknar i akut ITP får den utarbetade broschyren, i vilken man också kan anmäla sig på en speciell anmälningstalång för mer information. För de barn som utvecklar kronisk ITP kommer informationsbroschyr att kunna erbjudas. De uppnådda forskningsresultaten publiceras i gängse vetenskapliga tidskrifter.

Slutsats

Kunskapscentrum för ITP har på ett positivt sätt bidragit till att öka spridning av kunskap om sjukdomen ITP till såväl föräldrar som patienter med ITP, till läkare som vårdar barn med ITP och forskare inom ämnesområdet. Vårt mål att förbättra livskvalitet och funktionsförmåga för dessa barn får anses uppnådda. Kunskapslyft för såväl föräldrgruppen, patienter och sjukvårdande personal skall kunna ske med direkta föreläsningar, sommarläger, broschyrer och vårdprogram. Ett fruktbart forskningssamarbete har utvecklats under perioden.

Vårdprogram har kommit för att stanna. Revision av dessa är nödvändig, då ny kunskap ständigt tas fram. Ny kunskap förändrar också informationen på hemsidor och informationsblad. Etablerade samarbeten nationellt och internationellt kommer sannolikt att fördjupas med det utbyte som nu sker på forskarnivå.



*"Man blir hungrig av diskussioner och lek"
Två deltagare tar en matpaus på sommarlägret för ITP-sjuka barn i Pinnarp.*

DOKUMENTATION

Barn med ITP - patientinformation

ITP, Idiopatisk Trombocytopen Purpura

Barn med ITP - vårdprogram

Acta Paediatrica, supplement 424, vol.87, juni 1998