

ITP-imunní trombocytopenická purpura

J. Soukupová Maaloufová, ÚHKT

Pacientka, 37 let

- Cca půl roku pozoruje snadnou tvorbu hematomů, hlavně na DK-nevěnovala pozornost, neb aktivně sportuje a přičítala hematomy tomuto
- Následovaly 2 cykly výrazně silné menstruace, objevila se únava a proto navštívila PL
- PL provedl základní odběry: KO a koagulace a na podkladě těchto doporučil urychleně hematologické vyšetření

Vyšetření na hematologii-

- **OA:** nikdy vážněji nestonala
- **RA:** neví o výskytu poruch krvácení
- **AA:** cefalosporíny
- **FA:** žádná trvalá medikace, žádná nová medikace, žádné drogy, nebrala v posledních týdnech větší množství NSA
- **Epidemiol anamnesa:** obtížím nepředcházel infekť, nebyla v posledním půl roce v žádné exotické destinaci
- **Fyzikální vyšetření:** petechie difusně na HK id DK, kde výraznější. Hematomy a sufuse staršího data povšechně.

Základní laboratorní vyšetření

- KO+diferenciál (patologické hodnoty): ery 2,65; HGB 105, MCV 78, MCHC 0,280, plt 3.
- Kontrola hodnot plt metodou Trombexact: 4. Potvrzeno i mikroskopicky, kdy trombocyty bez patologických inklusí atp.
- Koagulace v normě
- Biochemie bez patologie až na těžkou sideropenii: vysvětluje anémii-souvisí se silným menstruačním krvácením při trombopenii

Těžká trombopenie, mikrocytární hypochromní anémie

Definice ITP

- Izolovaná trombopenie opakovaně < 100 tisíc trombocytů
- Diagnóza per exclusionem: vyloučím ostatní možnosti než stanovím dg. ITP proto:

Je důležitá podrobná anamnesa, včetně osobní (**jiné autoimunity**), rodinné (**familiální trombopenie**), lékové (včetně drog), **infekční**/epidemiologické.

Podrobně se dotazovat na druh krvácení (slizniční, petechie, sufuse, hematomy...) a jeho závažnost.

Ujistit se, že výsledek laboratoře sedí-v případě, že jsou popsány shluky plt v nátěru nutno opakovat odběry do citrátu, prokainu nebo metodou Trombexact:

pseudotrombopenie je častým důvodem zbytečného odeslání pacientů na hematologii

Další vyšetření: k
vyloučení
sekundární
trombopenie

- Autoimunity: nejčastěji provází trombopenie SLE
- Viry: herpetické viry, EBV, CMV, HCV, HBV, HIV
- HCG-trombopenie v graviditě
- V případě jiné patologie v KO (leukocytóza/penie, makrocytární anémie) přešetřit kostní dřeň: vyloučit **MDS** nebo **lymfoproliferaci**
- Protilátky proti erytrocytům, leukocytům, HLA
protilátky: přítomnost těchto protilátek může znamenat buď Evansův syndrom nebo může podporovat přítomnost systémového onemocnění
- U pacientů nad 45-50 let: **onkoskríning**

Terapie-současná filosofie

- Léčba je indikována: při hluboké trombopenii bez ohledu na krvácení (plt <20 tisíc) nebo při jakékoli trombopenii s přítomností hemoragické diatesy či u pacientů v riziku krvácení (ASA, antikoagualce, rizikové povolání či koníčky)
- Pokud jsou hodnoty plt bezpečné >30-50 tisíc a pacient nekrvácí, není nutná terapie
- Cíl jakékoli léčby nejsou normální hodnoty plt, ale **bezpečné hodnoty** plt!!!
- Terapie ITP v 1. a 2. linii zahrnuje imunosupresi (mnoho nežádoucích účinků)!!

Terapie-možnosti Léčím jen indikované

- 1. linie: kortikosteroidy (standardně 1mg/kg/den Prednisonu či ekvivalentu). Pokud nedojde k setrvalému efektu na hodnoty PLT do měsíce vysadit. Po dosažení efektu snižovat postupně a snažit se vysadit zcela do 6 měsíců. K dosažení rychlejšího efektu lze kombinovat s IVIG (3-5 denní schémata). CAVE **finance**
- 2. linie (po selhání léčby, časného relapsu po 1. linii): další imunosupresiva (IS) (cyklosporín, azathioprin, cyklofosfamid, rituximab...) CAVE **nežádoucí účinky**
- Splenektomie: 60% účinnost, riziko komplikací. Doporučuje se u mladých nullipar po roce trvání ITP
- 3. linie a po selhání splenektomie: TPO mimetika. Positiva-nejedná se o IS; Negativa: **finanční náročnost**

Terapie naší
pacientky aneb jak se
občas pacienti
nechovají dle
učebnic...

- S ohledem na těžkou trombopenii a krvácení podán ihned puls IVIG+ nasazen Prednison (PDN)-dosaženo plt 70-100 tisíc, detrakce až vysazení kortikoidů
- Relaps těžké trombopenie 3 měsíce od ukončení PDN: splenektomie po přípravě IVIG: relaps měsíc po splenektomii
- Rituximab 375 mg/m² iv 4 dávky po týdnu: bez efektu. Velmi špatná tolerance IVIG (aseptická meningoencefalitida)
- Nasazeno TPO mimetikum (rompliplostin): extrémní kolísání hodnot plt (od 4 s krvácením do dutiny břišní při ruptuře ovariální cysty) až po 1000

... pokračuje...

- Neplánovaná gravidita.... Hodnoty plt zcela v normě v průběhu celého těhotenství, což je spíš výjimka: v graviditě standardně plt u ITP klesají
 - Relaps po šestinedělí: zpět romliplostin, tentokrát menší oscilace plt
 - Po roce stabilních hodnot při stabilní dávce romliplostinu náhle vzestup plt na 680, krutá hemikranie, nauzea: potvrzena trombosa splavů... Antikoagulace LMWH a poté warfarin, plt kolísají a je nutné je držet nad 80 tisíc s ohledem na warfarin. Ještě 3 měsíce před námi...
- Důležitá informace: ITP mají „lepivé“ destičky (vyplavují mladé plt do oběhu a ty více agregují) a proto ITP pacient může vyvinout trombosu či embolii**

Take home message

- Vždy zkontrolujte laboratorní nález jinou metodou- v EDTA se některé plt shlukují a výsledky jsou falešně nízké
- Vždy vylučte, že trombopenie je primárně imunitní. Pokud se jedná o sekundární trombopenii, často jí vyřešíte když zaléčíte vyvolávající onemocnění
- U ITP léčíte pacienta a nikoli počty plt