

A microscopic image of platelets, showing several small, disc-shaped cells with granules, set against a dark background with a bright, glowing center.

IDIOPATICKÁ TROMBOCYTOPENICKÁ PURPURA

HEMATO-ONKOLOGICKÁ KLINIKA FN OLOMOUC

HLUŠÍ A., KRČOVÁ V., SLAVÍK L., PAPAJÍK T., INDRÁK K.

Historie:



1735 P.G. Werlhof

Morbus Maculosus Hemorrhagicus

1916 Schloffer, PRAHA

Splenektomie

1951 Harrington

Humorální protidestičkový faktor

Popsán efekt kortikoidů

1975 Dixon

Platelet-associated IgG

1982 Van Leeuwen

První evidence autoprotilátek

Problémy při klinickém managementu ITP

1. Dg. postavena na vylučovacím přístupu
2. Guidelines vycházející z neoficiálních důkazů, zkušeností s malými skupinami pacientů, malého množství kontrolovaných studií
3. Doporučení většinou založena na názorech expertů, resp. expertních skupin

ITP dospělých

BCSH definice

„autoimunitní choroba charakterizovaná persistentní trombocytopenií ($Tr < 150 \times 10^9/l$) v důsledku vazby autoprotilátek na destičkové antigeny způsobujících jejich destrukci v retikuloendotelovém systému a zčásti ve slezině“



DIAGNOSTIKA

ZALOŽENA NA VYLOUČENÍ SEK. PŘÍČINY

1. Anamnéza
2. Fyzikální vyšetření
3. Laboratorní vyšetření
 - ...počet Trombocytů
 - ...krevní nátěr

DIAGNOSTIKA - fakultativní vyšetření

4. Vyšetření kostní dřeně

....>60 let, selhání léčby 1. linie, před SE

5. Antitrombocytární protilátky

... PAIg, MAIPA – nejsou diagnostické

6. Vyšetření přežívání Tr

7. Hladina trombopoetinu

... ???

8. Retikulované trombocyty

9. Infekce *Helicobacter pylori*

TERAPIE

- Individuální**
- klinický status
 - životní styl, zaměstnání
 - tolerance případné léčby
 - preference nemocného

RIZIKO HEMORRHAGIE X INFEKČNÍ KOMPLIKACE

U nemocných s $Tr > 30 \times 10^9/l$ je dlouhodobá mortalita stejná jako v ostatní populaci
(Portielje et al, 2001)

Kdy zahajovat terapii?

$Tr < 30 \times 10^9/l$ ($20 - 50 \times 10^9/l$), bez symptomů

TERAPIE - 1. linie

A) URGENTNÍ TERAPIE + HOSPITALIZACE

Tr < 5-10x10⁹/l nebo významné krvácení

IVIg 1.0 g/kg 2 dny

Methylprednisolone 1.0 g/kg iv 1-3 dny

Anti-D 75 ug/kg iv (alternativa k IVIG, ev. kombinace)
(trombonáplav, antifibrinolytika, rFVIIa)

B) AMBULANTNÍ TERAPIE

___ Prednison 1.0 mg/kg p.o. 3-4 týdny, poté ↓
(Anti-D, IVIG, Dexamethason, HD-MP)

TERAPIE - 2. linie (persistentní ITP)

- recidiva trombopenie po vysazení kortikoidů u většiny pacientů
- cílem zvýšení a udržení Tr nad $20 - 30 \times 10^9/l$ a minimalizace NÚ kortikoterapie
- odložení indikace splenektomie za 6 - 12 m od stanovení dg.

CHRONICKÁ REFRAKTERNÍ ITP

- selhání léčby 1. a 2. linie nebo vyžadující neúměrně vysoké dávky kortikoidů k udržení bezpečné hladiny Tr
- 11 - 35 % pacientů
- neuspokojivá odpověď na další léčbu
- významná morbidita (onemocnění i terapie)
mortalita 10-16%
- vyloučení akcesorní sleziny (CT, MR, izotopy)
- další léčba individualizovaná