

Akutní autoimunitní trombocytopenická purpura

Idiopatická trombocytopenická purpura (ITP) je nejčastější příčina trombocytopenie v dětském věku.

Patogeneze

Příčiny

- autoprotilátky IgG nebo IgM (váží se na povrch trombocytů).

Trombocyty obalené navázanými protilátkami jsou pak vychytávány a likvidovány buňkami RES, převážně ve slezině.

Slezina jednak odstraňuje senzibilizované destičky z cirkulace, jednak je zdrojem tvorby protilátek. Tvorba protilátek se může objevit bez zjevné příčiny, může být však indukována běžným virovým onemocněním. Rychlá destrukce trombocytů v RES je vyvolána i interakcí cirkulujících imunokomplexů (antigen-virová protilátka) s trombocyty. Tyto imunokomplexy poškozují též cévní stěnu. Na takto poškozené cévní stěně se vychytávají destičky, což ještě více prohlubuje trombocytopenii.

Zánik trombocytů organismus kompenzuje jejich zvýšenou tvorbou v kostní dřeni, proto zde nalézáme zpravidla zvýšený počet megakaryocytů, mezi nimiž převládají mladší formy.

Klinický obraz

- Onemocnění postihuje nejčastěji děti ve věku 2–4 roky;
- obě pohlaví jsou postižena stejně často;
 - děti starší 10 let onemocní častěji chronickou formou;
 - děti < 1 rok rovněž častěji chronickou formou + často ve spojení s jiným autoimunitním onemocněním.

V anamnéze můžeme zjistit údaj o virovém onemocnění v odstupu 2–3 týdnů.

Nemoc začíná obvykle z plného zdraví výskytem:

- petechií,
- hematomů,
- slizničního krvácení (ke krvácení dochází spontánně nebo po minimálním traumatu).



Petechie až purpura

Na druhé straně petechie mohou chybět i u pacientů s trombocyty < 25 000/μl, nejspíše proto, že trombocyty jsou mladé a tím funkčně zdatnější. Můžeme se setkat i s hematurií a krvácením do GIT.

Splenomegalie a lymfadenomegalie je vzácná, rovněž teploty, nechutenství, bolesti končetin. Nález splenomegalie a lymfadenomegalie vyžaduje vyloučení jiných příčin trombocytopenie (m. Gaucher, leukemie, SLE).

Celkový stav dítěte přitom bývá velmi dobrý a bez alterace (cca u 1 % nemocných může dojít ke krvácení do CNS, které je také nejčastější příčinou jinak velmi nízké mortality).

Klinická stadia ITP

1. žádné krvácení, trombocyty > 20 000/μl;
2. petechie, hematomy, trombocyty < 20 000/μl;
3. zřetelné krvácení, trombocyty < 20 000/μl.

Laboratorní nálezy

- V krevním obraze nacházíme izolované snížení trombocytů, výjimkou není pokles pod 20 000/μl,
- někdy můžeme nalézt eozinofilii, někdy mírnou anémii nebo leukocytózu,
- trombocyty mají relativně velké rozměry (mladé destičky),
- provedeme-li vyšetření kostní dřene, nacházíme zvýšený počet megakaryocytů s převahou nezralých forem.

Při jakýchkoli pochybnostech ohledně diagnózy ITP je třeba provést aspiraci kostní dřene!

Terapie

Na otázku, zda léčit či neléčit děti s akutní ITP není dodnes mezi hematology jednotný názor.

Obecně se doporučuje léčit děti s hladinou trombocytů < 20 000/μl, kdy hrozí především intrakraniální krvácení, a děti s výraznými krvácivými projevy. Terapie nemá pravděpodobně výraznější vliv na trvání nemoci jako takové, může však urychlit vzestup trombocytů na „bezpečné“ hodnoty.

- Režimová opatření: omezení pohybové aktivity → klid na lůžku.
- kortikoidy: metylprednisolon 10–30 mg/kg/24 hod. i.v. během 30 minutové infuze po dobu 3 dnů, dále pokračujeme prednisonem 1–2 mg/kg/den po dobu 10–20 dnů.

Alternativně při lehčím průběhu lze vynechat v úvodu bolusy methylprednisolonu.

- HDIVIG: preparáty 7S (např. Endobulin®, Flebogamma®, Venimmun®) v dávce 800 mg/kg/den jednorázově i.v., alternativně v dávce 400 mg/kg/den i.v. po dobu 5 dnů (Šašínská et al.), ev.opakovat při nedostatečné odpovědi druhý den,
 - HDIVIG by měly být vyhrazeny pouze pro ústavní léčbu pacientů s extrémně nízkým počtem destiček nebo pro pacienty, kteří již krvácí do životně důležitých orgánů, zejména CNS,
 - u 80 % dětí dojde bezprostředně k vzestupu trombocytů nad 100 000.

Trombocytní koncentrát, plazmaferéza – jsou vyhrazeny pro pacienty s život ohrožujícím krvácením.

Průběh a prognóza

- Průběh typické ITP je většinou lehký a většina dětí se do 6 měsíců uzdraví i bez léčby,
- relapsy jsou vzácné, ale mohou nastat i několik let po iniciační epizodě, zejména v souvislosti s interkurentní infekcí,
- největší naději na rychlé uzdravení mají děti s náhlým začátkem a výraznou trombocytopenií,
- přetrvává-li trombocytopenie déle než 6 měsíců, jedná se již o chronickou formu ITP.

Odkazy

Související články

- Trombocytopenie novorozence
- Hematologická vyšetření
- Předtransfuzní vyšetření
- Vyšetření krevní srážlivosti
- Purpura
- ITP

Zdroj

- Havránek J: Akutní autoimunitní trombocytopenická purpura