

**Značilnosti in zdravljenje bolnikov s  
primarno imunsko trombocitopenijo  
v obdobju 2010 -2015 v  
UKC Maribor**

**Marjana Glaser, Mojca Dreisinger  
Oddelek za hematologijo  
UKC Maribor**



# Primarna imunska trombocitopenija - ITP

- Pridobljena avtoimunska bolezen, ki je posledica ↓ življenjske dobe trombocitov (T)
  - ↑ fagocitoze v RES
  - ↓ nastajanja T v kostnem mozgu
- incidenca EU 1,4 – 4 /100 000 prebivalcev
- **Značilnost ITP:**
  - izolirana trombocitopenija ( $T < 100 \times 10^9/L$ )
  - odsotnost morebitnega vzroka za trombocitopenijo

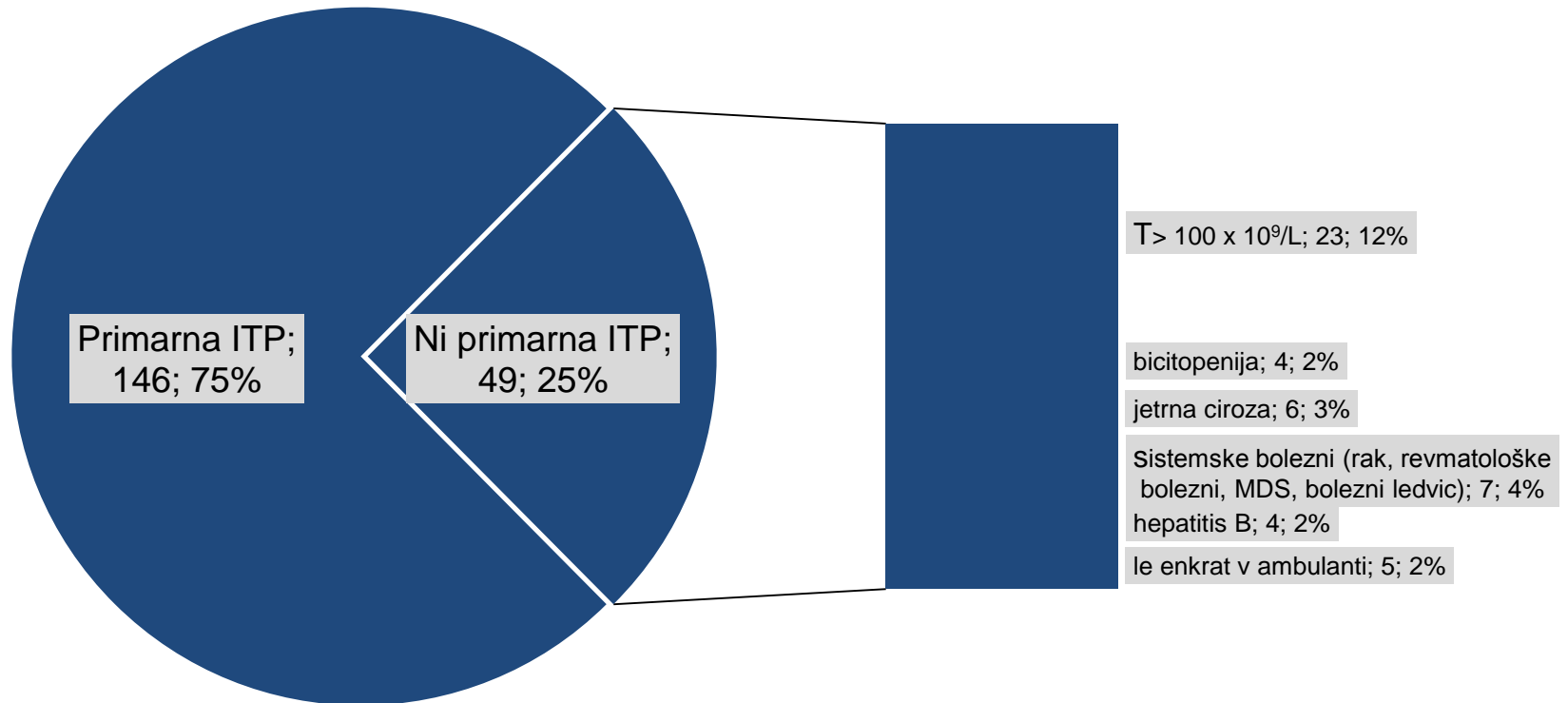
# Klinična slika ITP je raznolika

Pojav krvavitev ni v sorazmerju s številom trombocitov!



**1.1.2006 – 31.12. 2015**

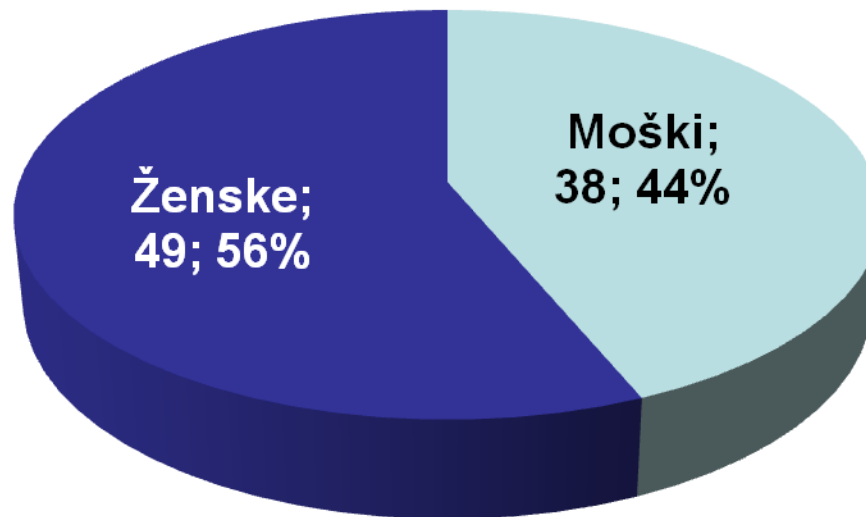
**195 bolnikov s prvič postavljeno diagnozo ITP**



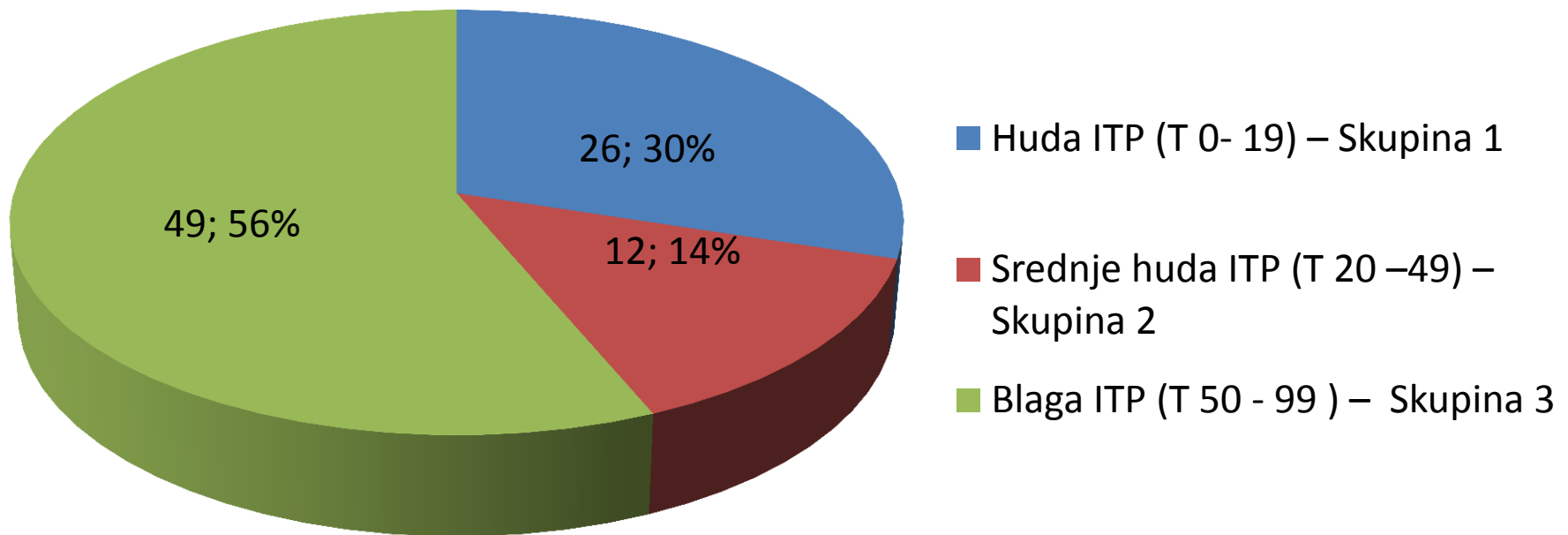
**Retrospektivna raziskava bolnikov, ki so se od 1.1.2006 do 31.12.2015 obravnavali na Oddelku za hematologijo zaradi trombocitopenije**

# Bolniki z ITP v obdobju 1. 1. 2010 – 31. 12. 2015

- raziskavo smo skrčili na obdobje 1.1.2010 – 31.12.2015 zaradi uvedbe novih zdravil
- 87 bolnikov -prvič postavljena diagnoza primarne imunske trombocitopenije
- povprečna starost bolnikov 51,4 let (19 – 90 let)



# Razdelitev bolnikov glede na število T



# Značilnost krvavitev bolnikov z ITP

- 51/87 (58,6%) bolnikov brez krvavitev
- **Skupina 1:** 24/26 (**92,3%**, 27,6%) bolnikov
  - spontane krvavitve
  - nobeden ni krvavel v možgane, brez življenje ogrožujočih krvavitev
- **Skupina 2 :** 4/12 (**33,3%**, 4,6%) bolniki
- **Skupina 3 :** 8/59 (**13,6%**, 9,2%) bolnikov
  - **bolniki niso imeli spontanih krvavitev**

# Zdravljenje ITP

- ob pojavu krvavitev
- pričetek običajno pri števil.  $T < 30-50 \times 10^9/l$
- vzdrževanje **hemostatskega, ne nujno normalnega števila T**
- upoštevamo še
  - starost in življenjski slog bolnika
  - stranske učinki zdravljenja



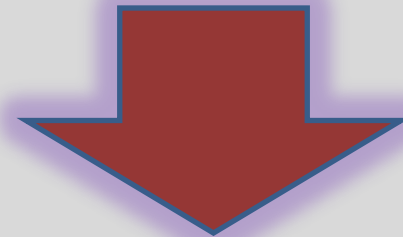
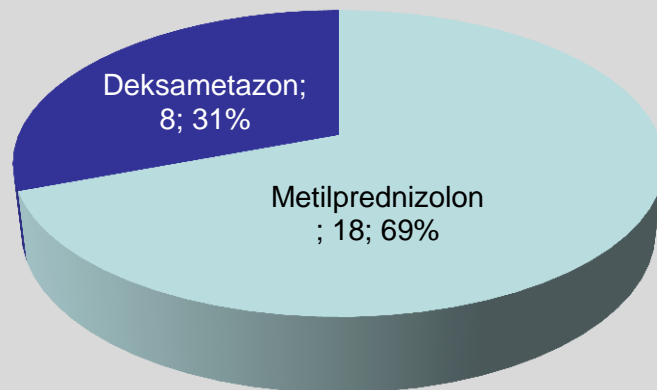
# Zdravljenje naših bolnikov z ITP

- Zdravljenje je potrebovalo **44 (49%) bolnikov**
- Vzroki za zdravljenje:
  - krvavitve (skupina 1)
  - nizko število T (skupina 1)
  - priprava na planiran operativni poseg (skupina 1,2,3)
- Ocena zdravljenja\*
  - delni odgovor -  $\uparrow T > 50 \times 10^9/L$
  - popolni odgovor -  $\uparrow T > 100 \times 10^9/L$

•Rodeghiero F, Stasi R, Gernsheimer T et al. Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura of adults and children: report of an international working group. Blood 2009; 113 (11): 2386 -93.

# Zdravljenje ITP

- **Skupina 1**
- glukokortikoidi,
- IVIG,
- 13 (49%) je prejelo trombocitno plazmo



- 16/26 (62%) -popoln odgovor
- 9/26 (35%) – delni odgovor
- 1 bolnik neodziven na terapijo

# Zdravljenje neodzivnih na prvo linijo

- (laparoskopska) splenektomija
- agonisti TPO receptorjev
  - eltrombopag
  - romiplostim
- indicirani kot druga linija zdravljenja za neodzivno ITP ali pa je splenektomija kontraindicirana
- rituximab

## Skupina 1 - relapsi

- 15/26 (57%) – v času raziskave ponovitev – relaps



- 2. linija zdravljenja
  - 8 (53,3%) – glukokortikoidi ± IVIG
  - 3 - splenektomija
  - 2 - romiplostim
  - 2 - eltrombopag
- 3. linija zdravljenja (2 - rituximab, 1- ciklosporin)

# Zdravljenje ITP

- **Skupina 2 in 3 (skupno 10 bolnikov)**
- zdravljeni glede na potrebe pred operacijo ali porodom
- Načini zdravljenja:
  - kortikosteroidi ali / in IVIG
  - romiplostim (3 bolniki) - popolni odgovor pred OP!
  - trombocitna plazma

# Splenektomija

- 2. linija zdravljenja pri rezistentnih ITP
- v UKC MB jo opravimo 6 mesecev po DG zaradi možnosti poznih remisij
- laparoskopska splenektomija (6 - letno obdobje)
  - 3/26 (11%) bolnikov skupine 1
  - 1/49 (2%) bolnik iz skupine 3
- uspešnost posega 3/4 (75%)

# Khellafov\* točkovnik krvavitve

- točkovnik upošteva:
  - leta starosti ( $\geq 65$  let)
  - kožne krvavitve
  - krvavitve iz sluznic
  - krvavitve iz GIT
  - krvavitev iz mehurja
  - ginekološka krvavitev
  - krvavitev v CŽS
- 0 - 35 točk
- točke 0-8 → ni pričakovati hude krvavitve, IVIG niso potrebi
- točke  $> 8$  → potrebni IVIG

- simptomatski bolniki (skupina 1)
- povp. 6,2 (0-25) točk
- **8 bolnikov je doseglo po lestvici  $\geq 8$**
- prejeli TP, steroide in IVIG

\* Khellaf M. Michel M, et al. Assessment of a therapeutic strategy for adults with severe autoimmune thrombocytopenic purpura based on a bleeding score rather than platelet count. Haematologica. 2005; 90: 829-832

# Zaključek

- izključitvena diagnoza (kriteriji!)
- 87 bolnikov v obdobju **1.1.2010 - 31.12.2015**
- brez življenjsko ogrožujočih krvavitev, brez krvavitev v CŽS
- Khellafov točkovnik pomoč pri odločitvi zdravljenja z IVIG
- najpogosteje uporabljamo glukokortikoide
- agonisti TPO zdravilo izbora rezistentne ITP, redkeje se odločamo za splenektomijo





MG