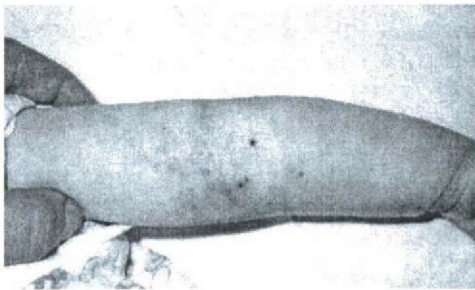


A humán immunglobulin kezeléssel szerzett tapasztalatok idiopathiás thrombocytopeniás purpurában

Dr. Bartyik Katalin, Dr. Gábor Krisztina Mita, Dr. Túri Sándor
SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi
Központ, Szeged



Bőrvérzés „dermatorrhagia”

petechia: foltocska –
gombostűfejnyi, kölesnyi kékes-
vörös, el *nem* nyomható

ekchymosis: lencsényi –
ujjbegynyi

sugillatio: kék foltok

Differenciál diagnosis

Thrombocyta szám

- alacsony

- ITP

- AA

- csontvelői érintettség

- normális

Vérzési idő
Alvadási idő
Rumpel-Leede

↓

kóros

↓

Prothrombin

APTI

Fibrinogén

↓

kóros

↓

faktorszint meghatározás
(VIII, IX, XI stb.)

Thr. aggregatio

↓

kóros

↓

von Willebrand
egyéb thr. functio
zavar

A „purpurás” betegségek egyik formája

Thrombocytopenia

Jellemzői:

- Thrombocyta szám < 100 000/m³
- Rövidült thrombocyta élettartam
- Thrombocyta ellenes AT
- Megnövekedett vagy csökkent
- megakaryocita szám

Okai

I. Megnövekedett thr. pusztulás

A) Immun

1. Idiopathias (ITP)

2. Másodlagos

a) gyógyszer pl. arzén, kinin stb.

b) autoimmun hemolyticus anaemia (Evans sy.)

c) SLE

B) Nonimmun

1. Fokozott felhasználás

DIC

Microangiopathias hemolyticus anaemia

Vascularis (pl.óriás hemangioma)

2. Fokozott thr. pusztulás

a) Gyógyszerek

b) Bal kamra kiáramlási akadály

c) Infektio

II. Thr. eloszlási zavarral járó betegségek

- Hypersplenias (pl. Gaucher kór)

III. Csökkent thr. termelődés

- Thrombopoetin csökkenés
- Nem megfelelő thrombopoiesis
- Megaloblastos anaemia
- Erythroleukemia
- Familiáris thrombocytopenia
- Csontvelői depresszió
- Megakaryocita specifikus: chr. idiopath. amegakaryocytas

Veleszületett – Fanconi anaemia

Szerzett – idiopathias aplasticus anaemia

– másodlagos aplasticus anaemia (gyógyszerek, chemikáliák)

Csontvelő infiltratio

- benignus pl. osteopetrosis
- malignus
- De novo-leukemia, myelofibrosis
- Másodlagos neuroblastoma, lymphoma stb.

Klinikai jellemzők

- Kor: leggyakoribb 2–8 év
- Nem: fiú = lány
- Előidéző tényezők: 2–3 héten belüli infectio, ált. vírus
- nonspecifikus felsőlégúti hurut az esetek 50–80%-ában
- ~ 20%-ban specifikus infectio pl. rubeola, morbilli, varicella, mononucleosis, mumps

Tünetek

- Vérzés petechia, purpura, ecchymosis, haematoma
- Vérzés helye: alsó végtag, váll, bordák, felső végtag, nyálkahártya, gingiva, gastrointestinalis régió, orr, vese, menorrhagia
- Egyébb (ritkább) vérzések: agy (1% alatt), retina, közép-izület, fül, mély izom

Laboratóriumi leletek

- Alacsony thr. szám
- Thr ellenes AT
- Megrövidült élettartam
- Vértkép normális
- Csontvelő: általában megnövekedett megakaryocyták szám, gyakran éretlenek
- Alvadási vizsgálat
- Vérzési idő megnyúlt
- Prothrombin-
- APTI-
- Teljes alvadási idő: normális

Diagnózis

- Anamnesis
- Fizikális vizsgálat
- Vértkép
- Thr. szám
- Csontvelő vizsgálat (nem kötelező)

ITP kezelés indikációja

- Kritikus thrombocyta szám: < 20G/l
- Súlyos vérzés
- Rossz általános állapot
- Sürgősség (pl. tervezett műtét)

Kezelés

- Várákozás
- Steroid
- Prednisolon (1mg/kg/nap)
- Methylprednisolon (1 g/nap IV 3×)
- IVIG (1g/kg/nap 1–2× vagy 0,4 g/kg/5nap)
- magas vérzési kockázat, sürgős sebészi beavatkozás
- Thr susp. csak súlyos életet veszélyeztető esetben, pl. agyvérzés
- Splenectomy
- Immunsuppressio (ciclosporin, Imuran stb.)
- Plasmapheresis
- Anti-D (75 ugkg)
- Anti-CD20 (MabThera)
- IF alpha2b
- Lép artéria embolizáció (USA 2005.máj., Journal of Pediatric Surgery)
- Recomb. VIIa faktor

Steroid

Az elmúlt 10 évben steroiddal kezelt ITP

- Esetszám: 55
- Életkor: 0,8 hó–16év
- Fiú: 29
- Lány: 26
- Dózis: 0,5–3,5 mg/tskg

Kezdeti thr. szám

2,5–10 G/l	10–20G/l	20–50G/l	>50 G/l
16 eset	18 eset	17 eset	4 eset

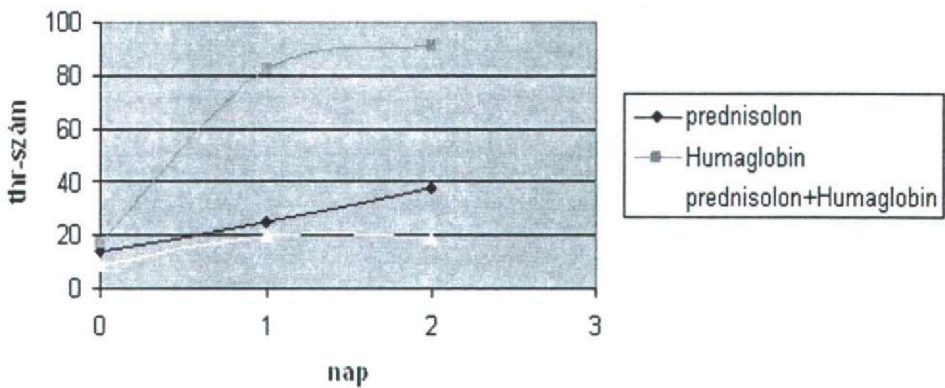
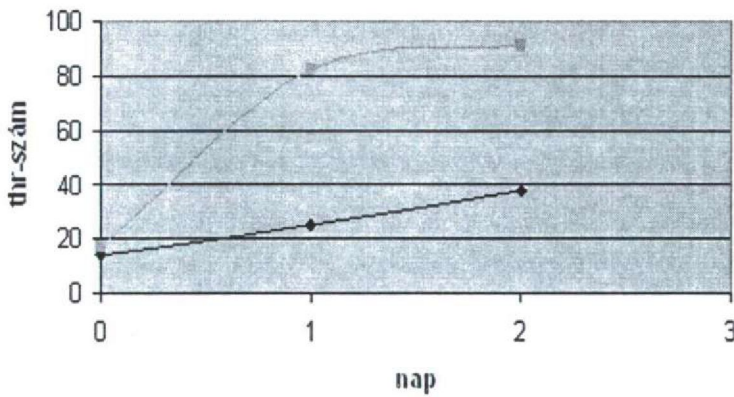
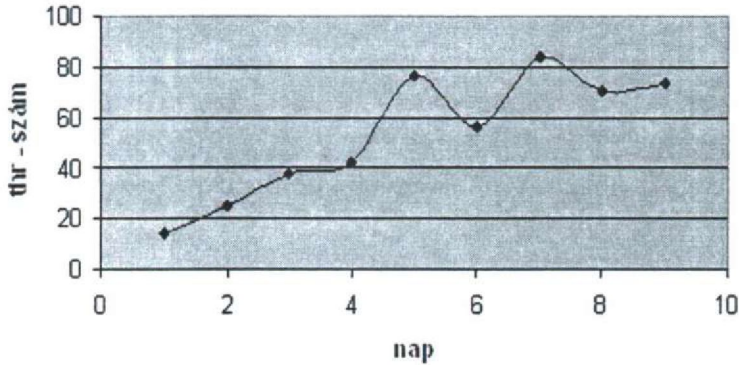
IVIG kezelés

- Esetszám: 28
- Fiú: 3
- Lány: 25
- Dózis: 0,5–1 g/kg

Kezdeti thr. szám:

2,5–10 G/l	10–20 G/l	20–50 G/l	>50 G/l
10 eset	8 eset	4 eset	6 eset

Thrombocita szám emelkedése



Chronicus ITP kialakulása

- Irodalmi adat: 25–30%
- Steroid kezelt: 10
- IVIG kezelt: 2
- Steroid + IVIG: 2
- Splenectomia: 1

Következtetések

- Steroid kezelés lassabb hatású
- Több a chr. ITP
- IVIG sokkal gyorsabban ér el magasabb thrombocyta értéket
- Mellékhatást nem észleltünk
- Csecsemő és kisdedek súlyos vérzéseiben az IVIG az első választandó kezelés
- A steroid resistens esetekben az IVIG is lassabban hat