**127. AUTOIMUNITNÍ TROMBOCYTOPENIE**

**autoimunitní trombocytopenická purpura (ITP)** – m. maculosus Werlhofi

trombocytopenické purpury, u kterých z neznámých příčin dochází za účasti imunitních mechanismů k

urychlenému rozpadu trombocytů

etiologie

 ve 20ti % - sekundární: infekce (HIV, HCV, H. pylori)

 systémová onemocnění

 nádorové choroby

 lymfoproliferace z B lymfocytů

 80%- primární- bez sdružené či vyvolávající nemoci

 patogeneze-tvorba autoprotilátek proti Ag povrchu krevních destiček s jejich urychleným odbouráním v moncytomakrofágovém systému

 poškození megakarocytů a útlum tvorby trombocytů- předpoklad účasti i buněčné imunity

rozlišuje se forma akutní a chronická – odlišují se klinickým obrazem i patogenetickým mechanismem

*akutní forma*

 onemocnění **dětského věku**

 prudký průběh, často spontánní úprava

 patří mezi choroby z **cirkulujících imunokomplexů s afinitou k trombocytům**

 trombocyty s imunokomplexy jsou pak urychleně vychytávány buňkami monocyto-makrofágového systému

 vlastní onemocnění obvykle navazuje na banální, většinou virovou infekci

 prudký rozvoj krvácivých projevů – často během několika hodin

 **generalizovaná purpura** s predilekcí na extenzorových plochách předloktí a holení a na trupu v místě otlaku, v pase

 na kůži mohou být i rozsáhlejší hematomy

 krvácení ze sliznic

 celkový stav zůstává nedotčený

 v objektivním nálezu není kromě krvácivých projevů jiný patologický nález

 někdy mírná splenomegalie – souvisí s proběhlou infekcí

 krvácení do orgánů (zvláště CNS) jsou vzácná

*chronická forma*

 onemocnění **dospělého věku** – ženy postiženy častěji – 2-3:1

 plíživý počátek, chronický průběh

 v patogenezi úloha **autoprotilátek proti antigenům trombocytů**

 trombocyty s navázanými protilátkami jsou urychleně vychytávány monocyto-makrofágovým systémem

 uplatnění sleziny v patogenezi: tvorba protilátek, zvýšené vychytávání a odbourávání pozměněných trombocytů

 začíná plíživě, krvácivé projevy se postupně stupňují

 spontánní remise jsou vzácné

 častější závažná **orgánová krvácení** (krvácení do CNS často fatální)

*diagnostika*

 často klinická

 nutno vyloučit trombocytopenie jiné etiologie

 v dětském věku vyloučení dřeňového útlumu (zvláště při akutních leukémiích)

 v dospělosti vyloučit MDS

 laboratorní nález odliší konzumpční koagulopatie

 dg potvrdí průkaz antitrombocytárních protilátek

 autoimunitní trombocytopenická purpura může být jedním z projevů SLE nebo může provázet B-lymfoproliferace

*laboratorní vyšetření*

 snížený počet trombocytů (u těžkých forem pod 10\*109/l)

 ostatní parametry krevního obrazu a hemostatické testy v normě

 v kostní dřeni zmnožení megakaryocytů, jinak normální nález

 průkaz antitrombocytárních protilátek obtížný – imunoglobuliny jsou na povrchu trombocytů přítomny fyziologicky → jednodušší sérologické testy dávají falešně pozitivní výsledky

 dg spolehlivé metody: průkaz protilátek vázajících se na panel izolovaných a imobilizovaných destičkových antigenů

 zkrácené přežívání destiček

 u těhotných žen mohou protilátky proniknout do oběhu plodu – po porodu u novorozenců mohou vyvolat obraz přechodné vrozené trombocytopenické purpury – příznaky odeznívají spontánně po několika týdnech

*terapie*

 **imunosuprese** –nejčastěji glukokortikoidy (prednison)

 prednison u akutní formy zkracuje nástup remisí a zvyšuje jejich frekvenci

 u chronické formy je prednison účinný jen asi v 50%

 v případě selhání léčby prednisonem → **splenektomie**

 splenektomie má větší naděje na úspěch u nemocných, u kterých trombocytokinetické vyšetření ukázalo převažující zánik trombocytů ve slezině

 pokud oba postupy zůstávají bez efektu → další imunosupresiva (cyklofosfamid, ciclosporin)

 obdobně působí také anti-CD20 **monoklonální protilátka** **rituximab**

 při hlubokém poklesu počtu trombocytů a výraznějších krvácivých projevech s rizikem trvalých následků nebo ohrožení života je indikováno podání **i.v. Ig**

 úprava trombocytopenie po i.v. Ig bývá jen krátkodobá (několikadenní)

 v období výraznějších krvácivých projevů se současně podávají nespecifická hemostyptika

 v krajních případech převody krevních destiček (pouze krátkodobý účinek)

 trombopoézu stimulující látky- povzbuzení produkce trombocytů, ROMIPLOSTIN, ELTROMBOPAG