**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