

# Idiopatická trombocytopenická purpura

**Idiopatická** (autoimunitní) **trombocytopenická purpura**, (ITP) je stav, u kterého dochází z neznámé příčiny za účasti imunitních mechanismů k urychlenému rozpadu trombocytů.<sup>[1]</sup> Jedná se o nejčastější získané krvácivé onemocnění v dětském věku.<sup>[2]</sup>

## Etiopatogeneze

V těle se tvoří autoprotilátky (B-lymfocyty za pomoci CD4+ T-lymfocytů) proti povrchovým antigenům destiček, nejč. proti glykoproteinu IIb-IIIa. Spouštěčem bývá často infekce (infekt horních cest dýchacích, vzácněji varicela, příušnice, zarděnky, EBV infekce, očkování živou vakcínou). Destičky s navázanými protilátkami jsou pohlceny makrofágy a ty poté zanikají především ve slezině. Autoprotilátky inhibují megakaryopoézu, která vyústí ve sníženou tvorbu destiček megakaryocyty kostní dřeně, hladina trombopoetinu je normální.<sup>[2]</sup>



Purpura – petechie

## Klinický obraz

### Akutní forma

Jde o onemocnění **dětského věku** s prudkým průběhem a často spontánní úpravou. Cirkulující imunokomplexy s afinitou k trombocytům jsou pak urychleně vychytávány buňkami MMS. Obvykle navazuje na banální virovou infekci. Jsou přítomné krvácivé projevy, **prudký nástup** (během hodin) – vzniká generalizovaná purpura, hematomy, krvácení ze sliznic, krvácení do orgánů (CNS). Akutní forma je naštěstí **vzácná**.

### Chronická forma

Typický je pokles trombocytů pod  $150 \times 10^9/L$  trvající déle než 6 měsíců;<sup>[2]</sup> Onemocnění **dospělého věku** (častěji ženy) s plíživým počátkem a chronickým průběhem, spontánní remise jsou vzácné. Princip: autoprotilátky proti antigenům trombocytů → urychleně vychytávány MMS (slezina: tvorba protilátek + vychytávání a odbourávání pozměněných trombocytů); Častější jsou **závažná orgánová krvácení** (do CNS často fatální).

## Diagnostika

Často je diagnostika klinická – nutno vyloučit trombocytopenie jiné etiologie (v dětství dřeňový útlum při akutní leukémii, v dospělosti MDS). Prokazujeme antitrombocytární protilátky. ITP může být projevem SLE / B-lymfoproliferace.

## Laboratorní vyšetření

- počet trombocytů různě snížený, u těžkých forem pod  $10 \times 10^9/l$ ;
- ostatní parametry KO i hemostatické testy v normě;
- v kostní dřeni zmnožení megakaryocytů.

## Terapie

- základem imunosuprese – **prednison** 0,5–1 mg/kg (po dosažení remise pokračujeme v udržovací dávce), příp. cyklofosamid, cyklosporin;
- **splenektomie** (u pac. se zvýšeným zánikem trombocytů ve slezině);
- monoklonální protilátka anti-CD20 **rituximab**;
- intravenózní imunoglobuliny ve vysokých dávkách (při hlubokém poklesu trombocytů + výraznějších krvácivých projevech s rizikem trvalých následků/ohrožení života);
- v období výraznějších krvácivých projevů současně nespecifická hemostyptika, v krajních případech převody krevních destiček (účinek krátkodobý).

## Odkazy

### Související články

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

## Reference

1. KLENER, P, et al. *Vnitřní lékařství*. 3. vydání. Praha : Galén, 2006. ISBN 80-7262-430-X.
2. LEBL, J, J JANDA a P POHUNEK, et al. *Klinická pediatrie*. 1. vydání. Galén, 2012. 698 s. s. 552-554. ISBN 978-80-7262-772-1.

## Použitá literatura

- KLENER, P, et al. *Vnitřní lékařství*. 3. vydání. Praha : Galén, 2006. ISBN 80-7262-430-X.



### Článek neobsahuje vše, co by měl.

Můžete se přidat k jeho autorům ([https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Idiopatick%C3%A1\\_trombocytopenick%C3%A1\\_purpura&action=history](https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Idiopatick%C3%A1_trombocytopenick%C3%A1_purpura&action=history)) a jej.

O vhodných změnách se lze poradit v diskusi.