

Skazy krwotoczne płytkowe

Skazy krwotoczne płytkowe

- Zaburzenia liczby płytek krwi
 - Małopłytkowość
 - Nadpłytkowość
- Zaburzenia czynności płytek krwi (trombocytopatie)
- **Wrodzone i nabyte**
- Różnicowanie – małopłytkowość rzekoma

Małopłytkowość rzekoma - pseudotrombocytopenia

- Artefakt laboratoryjny wynikający z aglutynacji płytek pod wpływem EDTA
- 0,2% populacji
- Pobranie krwi do próbki z heparyną lub na cytrynian wykazuje prawidłową liczbę płytek krwi

PRZYCZYNY MAŁOPŁYTKOWOŚCI

1/ małopłytkowości „centralne”

- zmniejszenie liczby megakariocytów w szpiku lub niedostateczne wytwarzanie płytek krwi z innego powodu
- **wrodzone**
- **nabyte:**

2/ małopłytkowości „obwodowe”

- spowodowane nadmiernym usuwaniem płytek krwi z krążenia

- Immunologiczne:

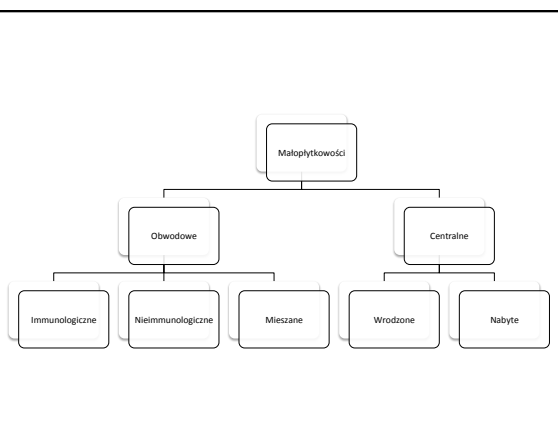
- wskutek obecności przeciwciał przeciwplatek

- Nieimmunologiczne:

- wskutek działania czynników nieimmunologicznych

3/ Nieprawidłowy rozdział płytek krwi

4/ Rozcieńczenie płytek krwi



Małopłytkowości „centralne” nabyte:

- niedokrwistość aplastyczna,
- nacieczenie szpiku,
- zwłóknienie szpiku,
- po radioterapii,
- alkoholizm,
- polekowe,
- zakażenia wirusowe - WZW, HIV,
- niedobory witaminy B12 i kwasu foliowego,
- nocna napadowa hemoglobinuria

SKAZY KRWOTOCZNE MAŁOPŁYTKOWE

- **„obwodowe” immunologiczne:**
poprzeczeniowa,
polekowe w tym małopłytkowość poheparynowa HIT,
w przebiegu chorób autoimmunologicznych, zakażeń
w przebiegu chłoniaków, w ciąży, po przeszczepie
- **„obwodowe” nieimmunologiczne:**
 - zakrzepowa plamica małopłytkowa (TTP)
 - zespół hemolityczno-mocznicowy (HUS)
 - rozlane krzepnięcie wewnątrznaczyniowe - DIC
 - niektóre choroby serca i naczyń

ZABURZENIA CZYNNOŚCI PŁYTEK - Trombocytopatie

- Wrodzone zaburzenia receptorów na błonie płytkowej
 - zespół Bernarda i Souliera -GP Ib/IX/V, wiązanie VWF
 - trombostenia Glanzmanna GP IIb/IIIa
 - płytkowy typ choroby von Willebranda
- Defekty fosfolipidów błony płytkowej
- Defekty struktury lub cytoszkieletu białek płytkowych
- Zaburzenia ziarnistości płytkowych choroby puli magazynowej
- Nabyte zaburzenia czynności płytek

Pierwotna małopłytkowość immunologiczna

• ITP - primary idiopathic thrombocytopenia

dawniej IMMUNOLOGICZNA PLAMICA MAŁOPŁYTKOWA

Pierwotna małopłytkowość immunologiczna

Definicja:

- jest to choroba przebiegająca z obniżeniem liczby płytek krwi obwodowej do wartości poniżej 100G/L
- przy braku znanych czynników wywołujących małopłytkowość i/ lub zaburzeń przebiegających z małopłytkowością

•3,5/100 000/rok, wiek od 30-60 lat, częściej u kobiet

Patogeneza ITP

- Nadmierne niszczenie płytek
- Niszczenie płytek przez cytotoksyczne limfocyty T
- Upośledzenie wytwarzania płytek krwi w szpiku kostnym

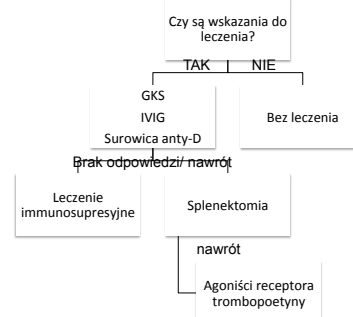
Diagnostyka

- **Morfologia krwi**
 - izolowana małopłytkowość <100 G/l,
 - zwiększona średnia objętość płytek (MPV)
- **Wykluczenie małopłytkowości rzekomej**
- **Badania w kierunku HIV i HCV**
- **Test w kierunku *Helicobacter pylori***
 - *Wykluczenie innych chorób i stanów klinicznych przebiegających z małopłytkowością*

Wskazania do badania szpiku kostnego

- u osób >60rż
- przed splenektomią
- nawrót
- przy współistniejących objawach ogólnych lub pojawieniu się nieprawidłowości w innych liniach komórkowych

Algorytm postępowania leczniczego w ITP



LECZENIE

- **Leczenie I rzutu - Glikokortykosteroidy**
Prednizon 1mg/kg 4-6 tyg. lub
Deksametazon p.o. 40mg/d przez 4dni -1-4cykli
- **Stany nagłe**
- Metylprednizolon 1g/d przez 3 dni+
Immunoglobuliny dożylnie 1g/kg/d przez 2 dni
- **Splenektomia –leczenie chirurgiczne**
- **Rytuksymab**
- **Leki immunosupresyjne**
azatiopryna, cyklosporyna, cyklofosfamid, mykofenolan mofetilu
- **Agoniści receptora trombopoetyny TPO-R**
(romiplostim, eltrombopag)

Małopłytkowość wywołana przez heparynę – Heparin induced thrombocytopenia (HIT)

- typ I** po 2-4 dniach – mechanizm nieimmunologiczny
 - typ II** po 4-10 dniach
- stosowania HNF (ryzyko HIT 0,3-3%) lub HDCz (<0,1%)
- wiąże się z 20-40-krotnym zwiększeniem ryzyka zakrzepicy żyłnej/tętniczej
- spadek liczby PLT >50% lub < 150G/l
- obecność przeciwciał przeciwko kompleksowi heparyna-PF4
- Leczenie:
- **natychmiast zaprzestać stosowania heparyny**
 - inhibitory Xa
(danaparoid, fondaparinux- Arixtra –wskazanie pozarejestacyjne)
 - bezpośrednie inhibitory trombiny
(argatrobanu, bivalirudyna)

Zakrzepowa plamica małopłytkowa

TTP, zespół Moschcowitza

- mikroangiopatia zakrzepowa z małopłytkowością
- charakteryzuje się powstawaniem wewnątrznaczyniowo agregatów płytkowych
- Patogeneza - niedobór/ obecność autoprzeciwciał przeciwko metaloproteinazie ADAMTS-13

Obraz kliniczny:

- Objawy skazy krwotocznej małopłytkowej
- Objawy hemolizy – niedokrwistość, żółtaczka, schistocyty
- Gorączka, ból brzucha i mięśni
- Powiększenie wątroby i śledziony
- Zaburzenia neurologiczne

Leczenie:

przetoczenie świeżo mrożonego osocza z plazmaferezą + metylprednizolon