

# TROMBOCITOPENIILE

# Trombocitopenia

- definită prin scăderea numărului de trombocite sub 100.000/mm<sup>3</sup>
- frecvența în practică este 6/100000 locuitori/an, din care :
  - 50% de natură imunologică,
  - 20% determinate de medicamente
  - 10% cauză infecțioasă
  - <1% trombocitopenii congenitale ereditare

# PURPURA TROMBOCITOPENICĂ AUTOIMUNĂ (PTAI)

- **Definiție**

=stare patologică secundară unei hiperdistrucții trombocitare periferice

-realizată prin mecanism imunologic

-ce depășește capacitatea de trombocitopoieză compensatorie normală

-ea se traduce:

\**pe plan clinic* prin sindrom purpuric

\**pe plan hematologic* prin trombocitopenie cu megacariocitoză.

# Epidemiologie

- Majorității trombocitopeniilor idiopatice (90%) li se recunoaște azi numai natura autoimună;
  - 80% dintre ele apar la vârsta copilăriei,
  - la adult incidența majoră revine vârstei de 20-40 ani, cu interesare predilectă a sexului feminin.

# Etio patogenie

- Mecanismul patogenic responsabil de hiperdistrucția trombocitară este cel de autoagresiune.
- Există un fond genetic predispus pentru PTAI aceasta asociindu-se adesea cu alte afecțiuni cu mecanism înrudit:
  - boala Sharp,
  - boala Graves,
  - LES,
  - anemie hemolitică autoimună, etc.

# Tablou clinic

- Debutul poate fi:
  - acut,
  - zgomotos, alteori însă,
  - instalarea semnelor de boală este insidioasă.

## Sindromul hemoragic predomină perioada de stare:

- **purpură cutanată**

= caracterizată prin hemoragii intracutaneate de tip peteșial și/sau echimotic

- cu sediu generalizat

- cu apariție spontană sau

- declanșare prin traumatisme minime

- caracter persistent și recidivant;

- peteșiile sunt punctiforme, roșii purpurii și

- se distribuie pe toată suprafața cutanată pe mucoasa subconjunctivală și bucală,

- echimozele predomină la nivelul zonelor de proeminență osoasă

- **hemoragii la nivelul mucoaselor;**

=exprimate sub formă de

- epistaxis,
- -gingivoragie,
- -hemoragie uterină,
- -bule hemoragice endobucale
- -ele caracterizează purpura umedă (“wet purpura”)

- **hemoragii la secțiuni sau leziuni vasculare** (intervenții chirurgicale și stomatologice, traumatisme)

-debut imediat

-evoluție prelungită

- **hemoragiile viscerale**

-apar mai rar (25-30%)

-au un sediu digestiv, urinar, retinian sau cerebromeningean (sub 1%)

-caracterizează forma clinică, cunoscută sub denumirea de purpură hemoragică;

- **hematoamele profunde intratisulare și intracavitare**

-sunt extrem de rare;

- **splenomegalia** =prezentă în 10% din cazuri, dar este minoră;

- **adenomegalia** =este excepțională; ele mai degrabă sugerează o hemopatie malignă decât o PTI.



# Semnele clinice de gravitate

- asocierea în debut sau pe parcursul evoluției a unei purpure difuze ce interesează:
  - abdomenul,
  - bulele hmoragice bucale,
  - hematuria
  - hemoragia retiniană.

# Explorări

**Tabloul biologic** evidențiază în mod constant o trombocitopenie  $<100000/\text{mmc}$

- *Hemograma* este normală, ocazional (sub 20% din cazuri) fiind prezente: leucocitoza neutrofilă, eozinofilia și anemia.
- *Leucocitoza cu neutrofilie* însoțește formele cu hemoragie importantă;

-*eozinofilia* apare mai ales în PTI a copilului.

- *Medulograma* =evidențiază o megacariopoieză exagerată, cu deviere la stânga a megacariogramei.
- *Trombelastograma* =evidențiază o scădere a aplitudinii maxime, paralelism al brațelor trombelastogramei ca urmare a iretractibilității cheagului, ușoară alungire a constantei "r" (constanta de tromboplastină) și mai netă a constantei "k" (constanta de trombină).

# Diagnostic

- **Diagnosticul pozitiv** = se bazează pe:
  - *criteriul clinic*, de purpură peteșială cutanată și mucoasă
  - *criteriul hematologic periferic*, de trombocitopenie izolată, cu indice de megacariocite crescut și normalitate a seriei granulocitare și eritrocitare
  - *criteriul hematologic medular* const[ din megacariocite în cantitate normală sau în exces, cu deviația la stânga a megacariogramei
  - *criteriul imunologic* = const[ din evidențierea prezenței anticorpilor (IgG, IgM, C<sub>3</sub>') antitrombocitari sau a complexelor imune fixate pe plachete.
- **Diagnosticul diferențial** = etapa obligatorie a confirmării diagnosticului pozitiv, impunându-se efectuarea lui cu toate cauzele de trombocitopenie megacariocitară.

# Tratament

- *Obiectivul:*

- prevenirea

- combaterea manifestărilor hemoragice severe

# Măsurile terapeutice principale

- corticosteroizii,
- splenectomia,
- imunoglobulinele,
- imunosupresivele
- androgenii

=se introduc în tratament într-o anumite secvențialitate,  
impusă de evoluția bolii

# Corticoterapia

- Reprezintă:
  - medicația de elecție
  - creșterea rezistenței capilare
  - deprimarea reactivității imune patologice
- Se poate realiza cu:
  - prednison/ prednisolon în doză de atac de 1-2mg/kg
  - cu reducere progresivă după remisiune
  - puls-terapia cu metil-prednisolon în doză inițială de 30mg/kg, 3 zile, cu scăderea ulterioară a posologiei.

- *Tratamentul cu doză mare de imunoglobuline polivalente* administrate i.v. 0,4g/kg/zi pe o perioadă de 4-5 zile, sau 1-2g/kg, pe o perioadă de 2 zile
  - este o alternativă terapeutică pentru forma de boală cu risc hemoragic sever
  - are eficiență imediată în 80% din cazuri, dar, tranzitorie, iar costurile tratamentului sunt excesive.
- *Terapia imunosupresoare*
  - se indică pentru formele clinice cronice de PTAI
- *Splenectomia*
  - recomandată pentru formele corticorezistente sau corticointolerante.

- *Androgenoterapia* cu danazol, vitamina C în megadoze, clochicina și alfa-interferonul  
=eficiente în unele cazuri refractare  
= la ora actuală –sunt măsuri terapeutice experimentale
- *Terapia imunomodulantă* cu anticorpi monoclonali anti-receptor Fc  
=este o alternativă de perspectivă apropiată
- *Tratamentul cu masă trombocitară*  
=este o măsură substitutivă pentru formele grave



# Evoluție.Complicații. Prognostic

- Evoluția PTAI =imprevizibilă
  - rata de remisiune =70-80%
  - șansa de control al formelor clinice =40-50%
  - letalitatea =1-2%
- Prognosticul pe termen lung
  - =poate fi deteriorat prin:
    - consecințele hemoragiilor viscerale:
      - \*paraplagie,
      - \*hemiplegii,
      - \*epilepsie.