

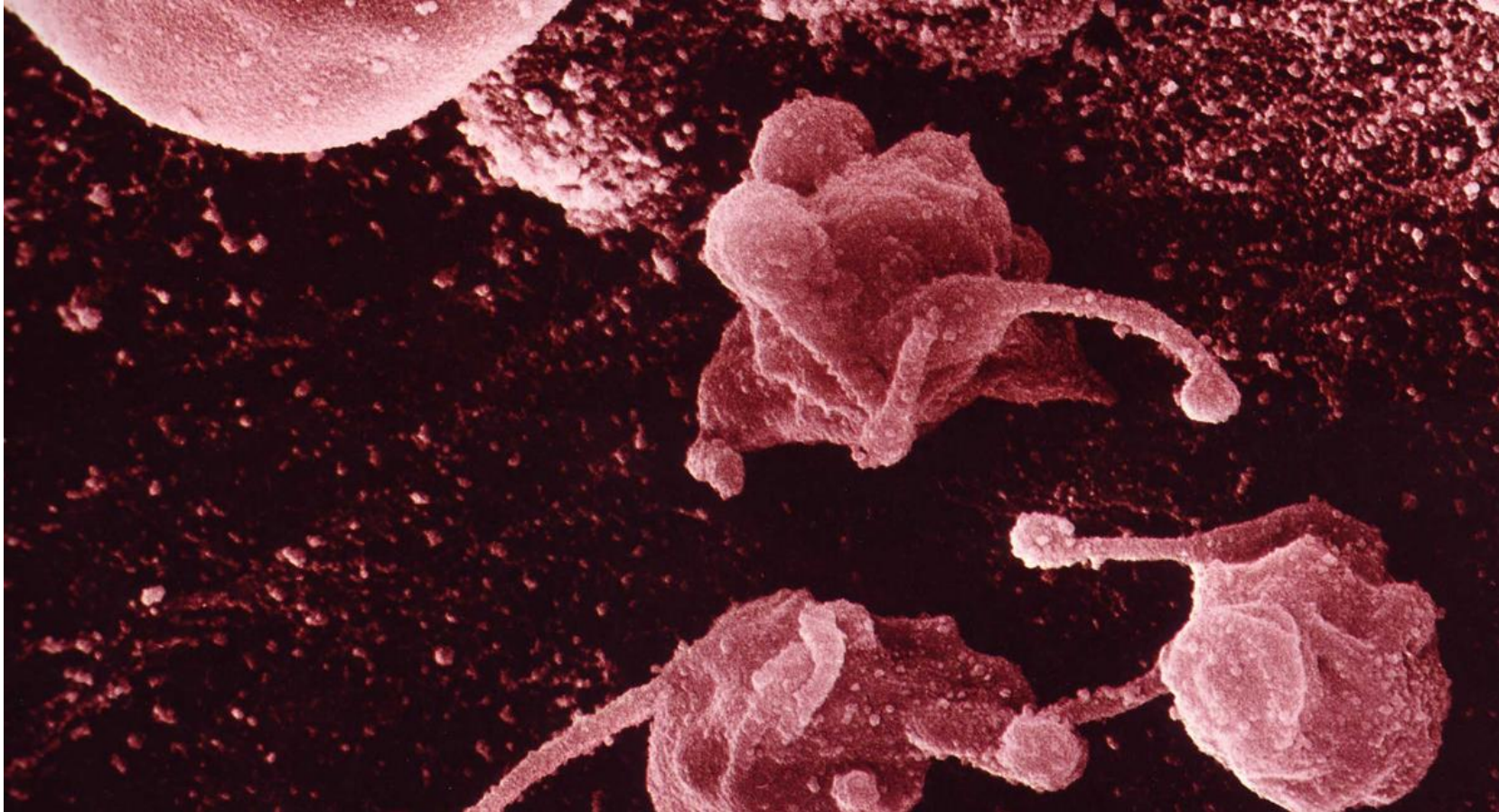
Trombocytopenier

handläggning och diskussion

Iris Treutiger



ITP Riktlinjer



Nydebuterad ITP

Provtagning

Nydebuterad ITP (<3 mån): I typiska fall räcker det med en begränsad utredning;

- **fullständigt blodstatus**, ska inte visa annat än trombocytopeni, men kraftig slemhinneblödning kan ge anemi
- **IPF (immature platelet fraction)**, för bedömning av om det rör sig om minskad trombocytproduktion eller ökad destruktion
- **Immunglobuliner**, för att hitta tecken till eventuell immunbrist

Nydebuterad ITP

Benmärgsundersökning

- Vid **typisk** anamnes och **typiska fynd** i status och lab är benmärgsundersökning inte nödvändig.
- Vid **avvikelser** i blodstatus eller status (t.ex. skelettsmärta, förstorad mjälte, förstorade lymfkörtlar) bör man överväga **benmärgsundersökning**.

Kronisk ITP

(>12mån duration)

Utredning

Utred efter behov, t.ex:

- ANA vid misstanke om SLE
- Benmärgsundersökning med cytogenetik vid misstanke om t.ex MDS, re-evaluering av diagnos
- u-ljud buk vid misstanke om hypersplenism (mjältstorlek, mjältvenstas, påverkan på portaflöde?)

Behandling nydebuterad ITP

Första linjens behandling:

- kort steroidkur (t.ex 2-4 mg prednisolon/kg/d i 4-7 d)
- I andra hand: IvIg (snabbare effekt men kräver inläggning, iv infart, ger bla huvudvärk som biverkan, dyrare) 0.8-1g/kg, vb kontroll IgG, IgA,IgM innan
- Trombocyttransfusion kan behöva ges vid allvarlig, livshotande blödning, men endast då
- Tranexamsyra vb

Behandling kronisk ITP

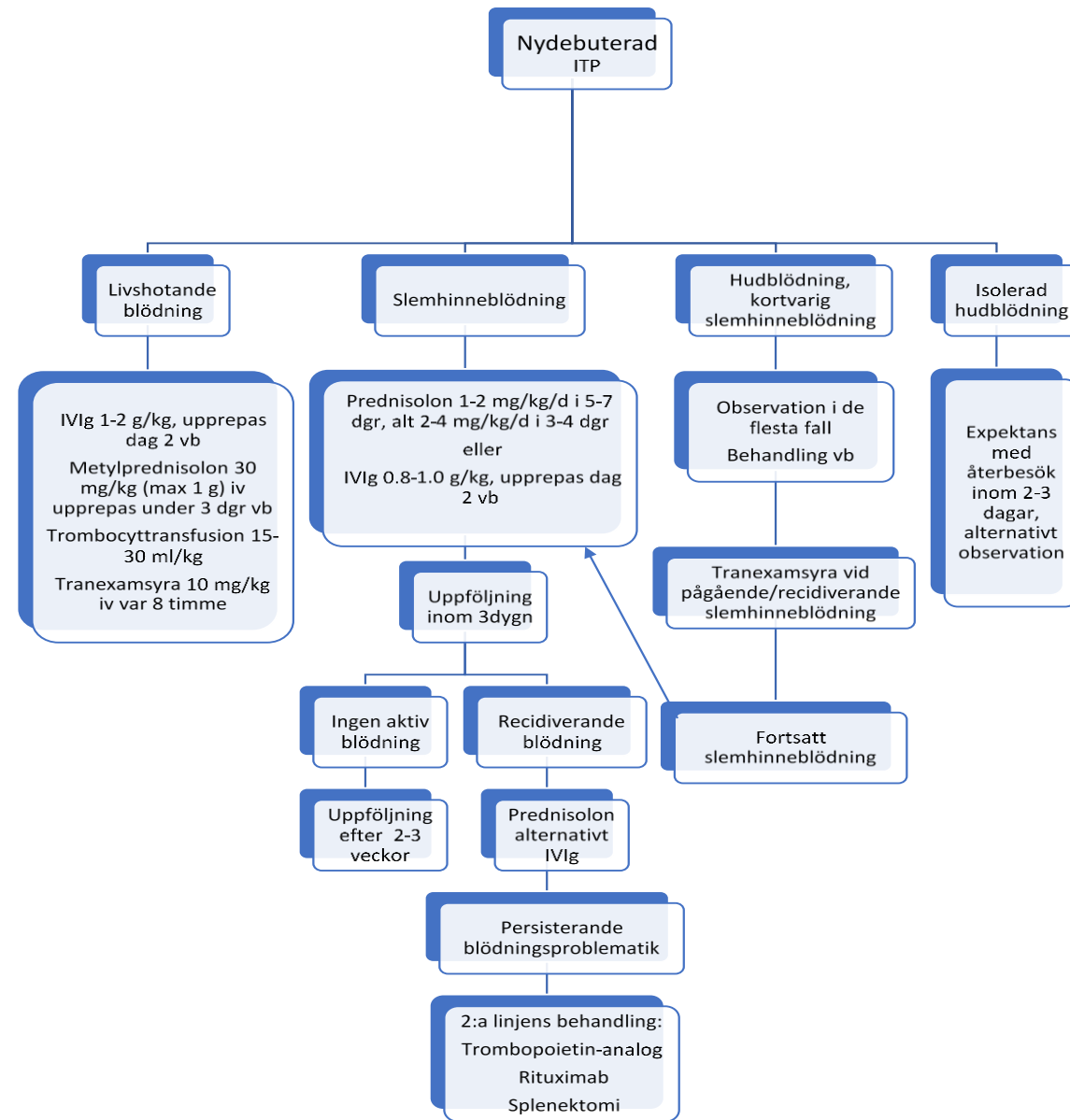
- **Första linjens behandling**

- Jfr nydebuterad ITP:
- Steroidkur som "rescue" behandling
- IvIg som rescue, eller upprepat för att upprätthålla TPK-nivå och minska symtom, påverkan på livskvalitet

- **Andra linjens behandling**

- Behandling i syfte att öka trombocytproduktionen: TPO-analoger
- Behandling i syfte att minska destruktion av trombocyter:
- MMF, Sirolimus, ev. i kombination med TPO-analoger
- Rituximab (obs risk för persisterande hypogammaglobulinemi)
- Splenektomi (avvakta så länge som möjligt, livslång risk för sepsis)

ITP Riktlinjer behandling



Kan det vara något annat?



Atypisk anamnes

- Debut före 6 månaders ålder (medfödda trombocytfunktionsdefekter, underliggande immunbrist/dysreglering/ärftlig trombocytopeni)
- Ärftlighet för blödningsbenägenhet (Von Willebrands sjukdom eller annan koagulopati)
- Ärftlighet för penier, autoimmunitet (SLE)
- Kronisk ofta måttlig trombocytopeni, dåligt behandlingssvar, indikerar möjlig ärftlig TP eller immundysreglering

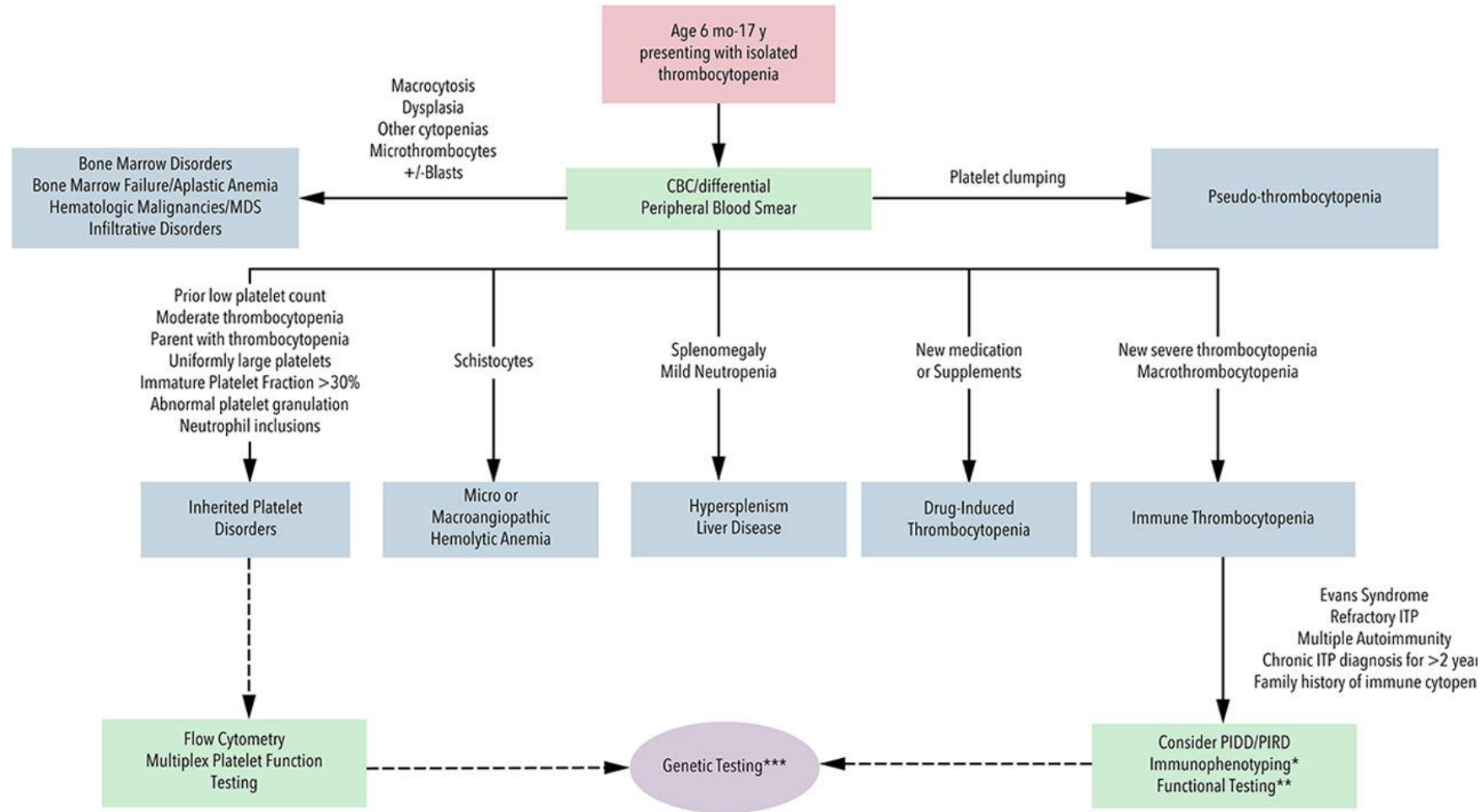
Atypiska fynd

- Blödningsbenägenhet vid måttligt sänkta TPK-nivåer
- Lymfadenopati, anemi, hepatosplenomegali (akut leukemi, SLE)
- Dysmorfa drag (t.ex Fanconi anemi, Thrombocytopenia with absent radius)

Utredning vid atypisk bild eller atypiskt förlopp, behandlingsresistent sjukdom

- Blodstatus, diff, retikulocyter, trombocytstorlek, utstryk, trombocytantikroppar
- Immunglobuliner
- Lymfocytprofil (T-, B-, NK-celler)
- ANA, ds DNA
- Virus; hepatit, CMV, HIV
- U-ljud buk; splenomegali? Lymfkörtlar?
- Benmärgsundersökning
- Genetisk utredning trombocytopeni

Algoritm diagnostisk evaluering



An update on
pediatric ITP:
differentiating
primary ITP, IPD,
and PID
Grace & Lambert,
Blood 2022;
140(6): 542-555

* Immunoglobulin (IgG, IgA, IgM, IgE) levels, T/B/NK subsets including double negative T cells (CD3+CD4-CD8-)

** Polysaccharide vaccine titers, Cytokines and Soluble markers (ex, sCD163 (marker of macrophage activation), sCD25 (elevated in CTLA-4 and LRBA deficiencies))

*** Genetic testing: Targeted, exome sequencing, genome sequencing

PID: primary immune deficiency disorders, PIRD: primary immune regulatory disorders