

PRIMÁRNA IMÚNNA TROMBOCYTOPÉNIA

Jankovičová D., Prigancová T., Mistrík M., Bátorová A.

Klinika hematológie a transfuziológie LF UK UNB a SZU, Nemocnica sv. Cyrila a Metoda, Bratislava

Primárna imúnna trombocytopénia (ITP) je zriedkavé získané autoimunitné ochorenie charakterizované izolovaným znížením počtu trombocytov ($Tr < 100G/l$) bez dokázateľnej vyvolávajúcej príčiny alebo inej choroby. Pre ITP sú typické kožné a slizničné prejavy krvácania, klinický priebeh je variabilný - od takmer asymptomatického až po ťažkú hemoragickú diatézu, vrátane možnosti CNS krvácania. Incidencia v dospelom veku sa pohybuje medzi 1,6-3,3/100000 obyvateľov s prevahou žien v mladšom veku. Podľa trvania choroby sa ITP klasifikuje ako akútna, perzistujúca (s trvaním 3-12 mesiacov) a chronická.

Liečbou prvej línie u novodiagnostikovaných pacientov sú steroidy, v prípade krvácania alebo pri vysokom riziku krvácania aj intravenóznym imunoglobulín (IVIg) a anti-D globulín. Len malá časť pacientov dosiahne po liečbe steroidmi trvalú remisiu, lieky prvej línie sú však stále účinné ako záchranná liečba pri krvácaní alebo v príprave na chirurgický výkon. U pacientov s ITP trvajúcou viac ako 6 mesiacov sa v druhej línii liečby štandardne odporúča splenektómia, ktorá predstavuje kuratívny postup s klinickou remisiou trvajúcou viac ako 5-10 rokov až u 2/3 pacientov. Pri nemožnosti chirurgickej liečby u dospelých máme cieľ dosiahnuť zvýšenie počtu Tr na takú úroveň, ktorú u konkrétneho jedinca možno považovať za hemostatickú. Do tejto kategórie patria agonisti trombopoetínového receptora, ktorých úlohou je zvyšovať proliferáciu a diferenciaciu megakaryocytov a tým zvyšovať tvorbu Tr. Ďalšou skupinou liekov sú lieky s imunosupresívnym účinkom (cyklofosfamid, CsA, mykofenolát mofetil, anti-CD20 protilátky...). Manažment refraktérnej ITP, ktorá neodpovedá na žiadnu dostupnú liečbu je veľmi problematický a viedol k pokusom o ovplyvnenie choroby kombináciou liekov s rôznym mechanizmom účinku s potenciálne synergickým efektom. Nádej sa vkladá do nových liekov s imunomodulačným a trombotickým pôsobením, ktoré sú v súčasnosti v klinickom skúšaní.

Napriek dostupnosti celého radu liečebných modalít ostáva liečba refraktérnej ITP naďalej veľkou výzvou. Choroba si vyžaduje personalizovaný prístup, ktorý vychádza z dôkladného posúdenia a odôvodnenia liečby, založeného na objektívnom meraní efektu a klinicky významného úspechu.