

## نقص الصفيحات الأساسي ITP

### أولاً: التعريف + التقييم:

التعريف: PLT أقل من  $100 \times 10^9/L$  عادة أقل من  $20 \times 10^9/L$

❖ هو مرض محدد لذاته يترافق مع قصر في عمر الصفيحات مع زيادة الأرومات العرطلة

❖ إنذاره جيد

❖ أنواعه: . → ٣ ← ١٢ ←

حاد      المستمر      مزمن

### الأعراض والعلامات:

❖ ظهور مفاجئ للكدمات والفرطريات والنمشات

❖ النزوف المخاطية الخطيرة مشاهدة عادة (وهنا لا بد من البحث عن أسباب أخرى للنزف)

❖ قصة انتان سابق

❖ غياب:

- الضخامات الحشوية (الكبدية والطحالية)

- اعتلال العقد اللمفاوية.

- دليل على وجود سبب بدئي أو مرض مزمن.

### الاستقصاءات المخبرية:

❖ تعداد + صيغة + اختبارات التخثر.

❖ زمرة دموية

❖ إذا كانت *PLT* منخفضة + صداع مع أو دون علامات عصبية يطلب *CT* دماغ إسعافي

❖ خزعة نقي العظم غير ضرورية إلا إذا وجد:

١. نقص عدلات أو فقر دم شديد.

٢. ضخامة حشوية (كبدية أو طحالية).

٣. اعتلال عقد لمفية.

٤. ألم بطني أو ظهري أو في الأطراف.

٥. شحوب

٦. *CMV* أو *EBV* (أضداد *IgM*)

٧. عوامل خطورة: الايدز - التهاب الكبد B أو C

٨. Limp.

المعالجة الفورية:نعالج بغض النظر عن عدد الصفائح إلا إذا كان هناك نزف خطير مهدد للحياة.

❖ عند وجود نزف خطير مهدد للحياة مثل (رعاف لا يمكن السيطرة عليه أو نزف هضمي أو نزف دماغي)

عندها: ١. نعطي صفائح ( ونتائجها قصيرة بسبب تخرها السريع)

٢. + ميتيل بريدنيزلون ٣٠ ملغ/كغ اليوم (كحد أقصى ٣ ل ٣ أيام

عند الحاجة نعطي الغلوبولين المناعي ٠.٨ - ١ غ/كغ مرة باليوم ولثلاثة أيام

❖ إذا كان النزف معتدلاًمثل نزف الاغشية المخاطية نعطي بريدنيزلون ٢ ملغ/كغ يومياً ل ١٤ يوم ثم يوقف تدريجياً خلال أسبوع.

أو ٤ ملغ/كغ ل ٤ أيام

أو غلوبولين مناعي ٠.٨ غ/كغ وريدي جرعة وحيدة.

❖ في النزوف الصغيرة قد يفيد الترانيكساميك أسيد.

❖ من المهم تجنب NSAIDS مثل الإيبوبروفين.

❖ لا بد من طمأنة الأهل.

❖ استشارة أخصائي أمراض الدم عند الأطفال عند قلع الاسنان.

❖ يناقش نقل الصفائح في حالة العمليات الجراحية وما قبل قلع الاسنان.

#### المتابعة:

❖ ٧٥ - ٨٠% شفاء خلال ٦ أشهر.

❖ نتائج جيدة بغض النظر عن العلاج.

❖ تجنب الرياضة العنيفة (القاسية).

❖ يمكن للأهل الحصول على معلومات إضافية حول ITP من مواقع طبية خاصة.

#### المراقبة والتدبير:

١. تعداد وصيغة شهرياً حتى التشخيص الواضح أو يحدث الشفاء.

٢. إعادة التقييم عند حدوث نزف أو زيادة الكدمات.

#### التخريج:

❖ عندما تصبح  $PLT < 100$  ألف والمريض غير عرضي توقف المتابعة.

❖ خطورة النكس ٢٠%

❖ ملاحظة: الأمهات اللواتي لديهن قصة *ITP* حتى لو كانت الصفائح *PLT* طبيعية قد يصاب وليدها بد *ITP* في عمر الوليد.

### *ITP* المزمن:

- ❖ تجنب *NSAIDS*
- ❖ تجنب الرياضة العنيفة
- ❖ نبحث عن أمراض المناعة الذاتية (أضداد *ANA* - أضداد الفوسفوليبيد - أضداد الكرادايوليد أضداد الذئبة) وعن العوز المناعي (الايديز-الغلوبولينات المناعية)
- ❖ المعالجة في حال:
  ١. نقص الصفائح الشديد  $> 10 \times 10^9 / l$  مع نزف أغشية مخاطية متكرر.
  ٢. الفتيات الأكبر سناً مع غزارة الطمث.
  ٣. الرضوض.
  ٤. علامات عصبية حادة.

### والمعالجة تتضمن:

١. إعطاء ميتلبريدينزلون ٢ ملغ/كغ/يوم لـ ١٤ يوم ثم يوقف خلال أسبوع تدريجياً
  ٢. أوديكساميتازون ٠.٦ ملغ/كغ/يوم (كحد أقصى ٤٠ ملغ) فموي لـ ٤ أيام إذا كان النزف مستمراً.
- ❖ إجراء خزعة عظم قبل البدء بالمعالجة
  - ❖ عند عدم الاستجابة استشارة أخصائي الدم عند الأطفال حول البدء بالريتوكسيماب أو منبهات مستقبلات ترومبوبيوتين.
  - ❖ يمكن استئصال الطحال عند المرضى المقاومين للعلاج أو الذين لديهم نزف مستمر.

## IMMUNE THROMBOCYTOPENIC PURPURA (ITP) • 1/2

---

### RECOGNITION AND ASSESSMENT

#### Definition

- Platelets  $<100 \times 10^9/L$ , usually  $<20 \times 10^9/L$
- Self-limiting disease with shortened platelet survival and increased megakaryocytes
- Good prognosis
- Acute 0–3 months
- Persistent 3–12 months
- Chronic  $>12$  months

#### Symptoms and signs

- Acute onset bruising, purpura and petechiae
- serious mucosal bleeding unusual, look for other causes
- Preceding infection
- Absence of:
  - hepatosplenomegaly
  - lymphadenopathy
  - evidence of serious cause/chronic underlying illness

#### Investigations

- FBC, blood film and clotting
- Blood group
- If headache and/or neurological signs, urgent CT scan of head
- Bone marrow aspiration unnecessary unless:
  - neutropenia or severe anaemia
  - hepatosplenomegaly
  - lymphadenopathy
  - pallor and lassitude
  - pain limb/abdomen/back
  - limp
- CMV and EBV IgM
- If risk factors: HIV, hepatitis B and C

### IMMEDIATE TREATMENT

- None regardless of platelet count, unless life-threatening owing to significant bleeding
- If significant bleeding (e.g. uncontrollable epistaxis, GI haemorrhage, intracranial bleed), give:
  - platelets (see Blood and platelet transfusions guideline). Result will be short lived
  - methylprednisolone 30 mg/kg/day by IV infusion maximum 1 g per dose for 3 days
  - immunoglobulin 0.8–1 g/kg (see local policy) can be repeated once within 3 days if required – red indication in the Demand Management Programme for Immunoglobulin
- If moderate bleeding e.g. prolonged mucosal bleeds, give prednisolone 2 mg/kg daily for 14 days then taper over 21 days OR
  - prednisolone 4 mg/kg for 4 days OR
  - immunoglobulin 0.8 g/kg IV single dose
- Consider tranexamic acid for small bleeds
- Avoid NSAIDs e.g. ibuprofen
- Reassure parents
- Discuss newly diagnosed ITP with paediatric haematologist/paediatric consultant with a haematology interest
- Discuss treatment with platelets with paediatric haematologist in event of:
  - essential operations
  - emergency dental extractions

### SUBSEQUENT MANAGEMENT

- 75–80% resolve in 6 months
- favourable outcome irrespective of treatment
- Avoid contact sports
- impossible to prevent fighting/rigorous knockabout games at home
- Parents can find additional information from ITP support association: [www.itpsupport.org.uk](http://www.itpsupport.org.uk)

## IMMUNE THROMBOCYTOPENIC PURPURA (ITP) • 2/2

---

### MONITORING TREATMENT

- FBC and film monthly until diagnosis clear or recovery
- Repeat sooner if bleeding or increased bruising

### DISCHARGE AND FOLLOW-UP

- Discharge from long-term follow-up when platelets  $>100 \times 10^9/L$  and asymptomatic
- Advise of risk of relapse (20%)
- Note that mothers with history of ITP (even if they have normal platelet counts) can give birth to thrombocytopenic babies

### CHRONIC IMMUNE THROMBOCYTOPENIC PURPURA

- Avoid NSAIDs
- Avoid contact sports
- Investigate for autoimmune disease (ANA antinuclear antibody; APLA antiphospholipid antibodies; ACA, anticardiolipin antibody; and LAC, lupus anticoagulant) and immune deficiency (HIV, IgG, IgA, IgM)
- Treat only:
  - profound thrombocytopenia ( $<10 \times 10^9/L$ ) with repeated mucosal bleeding
  - older girls with menorrhagia
  - trauma
  - acute neurological signs
- If treatment indicated, give prednisolone 2 mg/kg/day 14 days, then taper over 21 days OR dexamethasone 0.6 mg/kg/day (maximum 40 mg) orally for 4 days if ongoing bleeding
- must have bone marrow aspirate before treatment
- If unresponsive, discuss with paediatric haematologist about treatment with rituximab or thrombopoietin receptor agonists
- Splenectomy reserved for those with persistent/significant bleeding non-responsive or intolerant of other therapies

## المراجعة السريرية لمريض ITP

الاختصاصي المشرف: د. بلسم مهبوب

إعداد: الطبيب المقيم غياث علي

اسم المريض:	العمر:	الوزن:	الجنس
تاريخ القبول الأول:	قصة عائلية لـ ITP:	تاريخ التخرج:	

### نوع ITP

حاد ( ٣-٠ أشهر)	مستمر (٣-١٢ شهر)	مزمن ( أكثر من ١٢ شهر
-----------------	------------------	-----------------------

### التظاهرات والعلامات السريرية

نزوف جلدية  نزوف مخاطية  أعراض عصبية  أعراض جهازية  ضخامات صغوية  ضخامات حفاوية  مرض مستبطن  انتان سابق أو لقاح

الاستقصاءات	نعم	لا	السبب
FBC			
INR - PTT - PT			
لطاخة دم محيطية			
زمر الدم			
CT دماغ			
بزل نقي عظم			
CMV -EBV ( IGM )			
دراسة مصلية لـ HIV-HCV-HBV			
استقصاءات أخرى			

العلاج	نعم	لا	السبب
مراقبة			
A- نزف هام ( هضمي - دماغي - رعاف شديد			
A- ١ - نقل صفيحات			
A- ٢ - إعطاء متيل بريدنيزلون ٣٠ ملغ/كغ /يوم لـ ٣ أيام			
A- ٣ - إعطاء IVIG ١٠٠.٨ غ/كغ /يوم لـ ٣ أيام			

			B - نرف معتدل
			B- ١ - إعطاء بریدنیزلون ٢ ملغ/كغ /يوم ل ٢١ يوم
			B - ٢ - إعطاء بریدنیزلون ٤ ملغ/كغ/يوم ل ٤ أيام
			B- ٣ - إعطاء IVIG ٠.٨-١ غ/كغ /يوم ل ١ يوم واحد

مراقبة العلاج شهرياً:

			FBC
			لطاخة دم محيطية

مراقبة العلاج شهرياً:

			شفاء
			IPTمزمّن