



Oddział Krakowski PTHiT
Katedra i Klinika Hematologii Collegium Medicum UJ
„Fundacja Centrum Leczenia Szpiczaka”

SPOTKANIE SZKOLENIOWE

MAŁOPŁYTKOWOŚĆ IMMUNOLOGICZNA

PUŁAPKI DIAGNOSTYCZNE

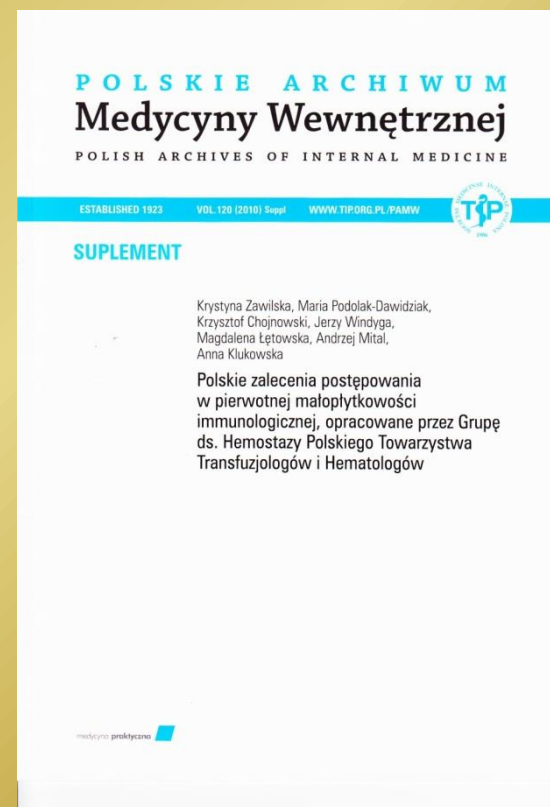
Joanna Zdziarska

15.05.2017

Provan D, Stasi R, Newland C, et al. *International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia*. *Blood*. 2010; 115: 168-186.

Neunert C, Lim W, Crowther M, et al. *The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia*. *Blood*. 2011 Apr 21;117(16):4190-207. Epub 2011 Feb 16

Zawilska K, Podolak-Dawidziak M, Chojnowski K, Windyga J, Łętowska M, Mital A, Klukowska A. *Polskie zalecenia postępowania w pierwotnej małopłytkowości immunologicznej, opracowane przez Grupę ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Transfuzjologów i Hematologów*. *PAMW*. 120 (2010). Suppl



NOMENKLATURA

- **Choroba Werlhofa** (pierwszy opis w 1735 r.: 10-letnia dziewczynka, *morbus haemorrhagicus maculosus*)
- *Małopłytkowość samoistna*
- *Idiopatyczna plamica małopłytkowa*
- *Idiopathic/immune thrombocytopenic purpura*
- Provan 2010: zmiana na **primary immune thrombocytopenia**
 - pierwotna w odróżnieniu od wtórnej
 - rezygnacje ze słowa „purpura”
 - immunologiczna zamiast idiopatycznej

PIERWOTNA MAŁOPŁYTKOWOŚĆ IMMUNOLOGICZNA

DEFINICJA

PIERWOTNA MAŁOPŁYTKOWOŚĆ IMMUNOLOGICZNA (ITP)

nabyta choroba immunologiczna, przebiegająca ze zmniejszeniem liczby płytek we krwi obwodowej do wartości $< 100\ 000/\mu\text{l}$, przy braku znanych czynników wywołujących małopłytkowość i/lub zaburzeń przebiegających z małopłytkowością.

WCZEŚNIEJ: schorzenie spowodowane przez wytwarzane bez uchwytnej przyczyny autoprzeciwciała przeciwplatek, skracające czas życia płytek krwi.

PATOGENEZA ITP

PRZECIWCIAŁA: wytwarzane głównie w śledzionie, po kilku tygodniach też w szpiku

1. **wiążą się z błoną płytek** → szybsze usuwanie przez makrofagi (receptory dla fragmentów Fc Ig), skrócenie czasu życia płytek
2. **upośledzają funkcję megakariocytów** → niszczenie komórek i nieefektywna trombopoeza

Małopłytkowość mieszana
obwodowo-centralna

DIAGNOSTYKA

Podstawą rozpoznania ITP jest **izolowana małopłytkowość** ($< 100\ 000/\mu\text{l}$).

W rozmazie krwi obwodowej mogą pojawiać się płytki krwi duże i olbrzymie.

DIAGNOSTYKA – wykluczenie:

- małopłytkowości **rzekomej**
- zakażeń wirusowych (**HIV, HCV**)
- małopłytkowości **wrodzonej**
- małopłytkowości polekowej
- małopłytkowości w przebiegu infekcji (np. H. pylori, CMV, parvoB19, ospa)
- tocznia układowego trzewnego, APS
- nowotworów układu chłonnego i chorób szpiku kostnego
- chorób wątroby
- małopłytkowości poprzetoczeniowej, małopłytkowości ciężarnych
- zespołu Evansa
- CVID
- wrodzonej skazy krwotocznej (VWD typ 2B / rzekomej VWD, trombocytopatii)

DIAGNOSTYKA – wykluczenie:

- małopłytkowość Morfologia z rozmazem i RTC
 - zakażeń wirusowych Liczba płytek na cytrynian (MgSO₄ – Thromboexact!)
Liczba płytek metodą optyczną / płytki w rozmazie
 - małopłytkowość Wywiad osobniczy i rodzinny
 - wywiad krwotoczny
 - małopłytkowość
 - krwawienia / małopłytkowość w rodzinie
 - małopłytkowość
 - objawy sugerujące infekcje, neo, tocznia, APS, inne choroby z autoagresji
 - tocznia układowa
 - nowotworów
 - chorób wątroby
 - małopłytkowość
 - zespołu Evansa
 - CVID
 - wrodzonej śmiałości
 - trombocytopatii
- BADANIE FIZYKALNE
- USG brzucha
 - Grupa krwi
 - Podstawowe badania biochemiczne
 - Anty-HIV, anty-HCV
- ch
B19, ospa)

DIAGNOSTYKA – wykluczenie:

- małopłytkowości **rzekomej**
- zakażeń wirusowych (**HIV, HCV**)
- **małopłytkowości wrodzonej**
 - wywiad (od kiedy małopłytkowość, PLT w rodzinie)
 - rozmaz (wielkość płytek krwi, ciała Dohle)
 - krwawienia – zazwyczaj nie ma!
 - wady towarzyszące? (nerki, słuch)
- małopłytkowości polekowej
- małopłytkowości w przebiegu infekcji
- tocznia układowego trzewnego, AI
- nowotworów układu chłonnego i chorób szpiku kostnego
- chorób wątroby
- małopłytkowości poprzetoczeniowej, małopłytkowości ciężarnych
- zespołu Evansa
- CVID
- wrodzonej skazy krwotocznej (VWD typ 2B / rzekomej VWD, trombocytopatii)

RETROSPEKTYWNIE:

- ocena odpowiedzi na KKP!
- ocena odpowiedzi na GCS
- przetrwała małopłytkowość u dziecka

Mutacje genu MYH9 (22q12-13)

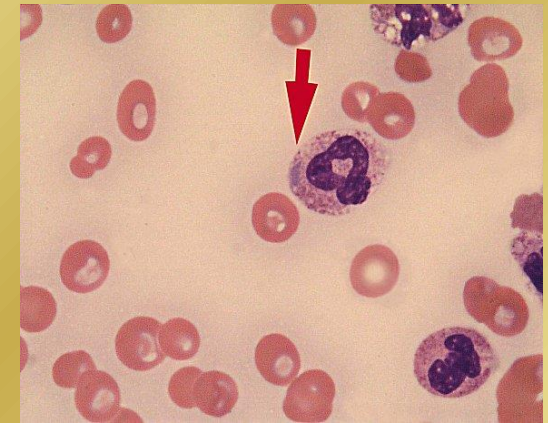
Syndrome	Macrothrombocytopenia	Neutrophilic inclusions	Sensorineural hearing loss	Nephritis	Cataracts
May-Hegglin anomaly	Present	Present	Absent	Absent	Absent
Sebastian platelet syndrome	Present	Present	Absent	Absent	Absent
Fechtner syndrome	Present	Present	Present	Present	Present
Epstein syndrome	Present	Absent	Present	Present	Absent
Nonsyndromic hearing loss	Absent	Absent	Present	Absent	Absent

- Ciałka Dohle w leukocytach krwi obwodowej!

- Obecne płytki olbrzymie

(LICZBA PŁYTEK METODĄ OPTYCZNĄ!)

- Zwykle bez krwawień
- NERKI / SŁUCH / ZAĆMA



- Dziedziczenie AD
- Gen MYH9 koduje białko NMMHCIIA (*nonmuscle myosin heavy-chain IIA*) odpowiadające za kurczliwość cytoszkieletu w komórkach hematopoetycznych

INNE MAŁOPŁYTKOWOŚCI WRODZONE

(z wykluczeniem trombocytopatii/VWD)

- Płytki dowolnej wielkości
- Ocena różnymi metodami zgodna
- Bez ciałek Dohle

- Bez wad dodatkowych

- Bez wywiadu rodzinnego!

INNE MAŁOPŁYTKOWOŚCI WRODZONE

(z wykluczeniem trombocytopatii/VWD)

- Płytki dowolnej wielkości
- Ocena różnymi metodami zgodna
- Bez ciałek Dohle
- Bez wad dodatkowych
- Bez wywiadu rodzinnego!
- **Co pozostaje?**

- wywiad (od kiedy małopłytkowość)

RETROSPEKTYWNIE:

- ocena odpowiedzi na KKP! **(MUSI BYĆ)**
- ocena odpowiedzi na GCS
- przetrwała małopłytkowość u dziecka / nowy krewny z małopłytkowością

INNE MAŁOPŁYTKOWOŚCI WRODZONE

(z wykluczeniem trombocytopatii/VWD)

- Płytki dowolnej wielkości
- Ocena różnymi metodami zgodna
- Bez ciałek Dohle

- Bez wad dodatkowych
- Bez wywiadu rodzinnego!

• **Co pozostaje?**

- wywiad (od kiedy małopłytkowość)

RETROSPEKTYWNIE:

- ocena odpowiedzi na KKP! **(MUSI BYĆ)**
- ocena odpowiedzi na GCS
- przetrwała małopłytkowość u dziecka / nowy krewny z małopłytkowością

- **Niektóre małopłytkowości wrodzone: ryzyko AML i innych chorób szpiku!**
 - *Wrodzona małopłytkowość na tle mutacji Runx1*
 - *Congenital amegakaryocytic thrombocytopenia (CAMT)*

MAŁOPŁYTKOWOŚCI WRODZONE
STANOWIĄ OKOŁO 5% WSZYSTKICH
PRZYPADKÓW MAŁOPŁYTKOWOŚCI

Podstawowe sygnały alarmowe:

- odpowiedź na KKPł (oceniać do 12 h po!)
- małopłytkowość w rodzinie
- małopłytkowość w każdej morfologii (od dzieciństwa)

DIAGNOSTYKA – wykluczenie:

- małopłytkowości **rzekomej**
 - zakażeń wirusowych (**HIV**,
 - małopłytkowości **wrodzonej**
 - małopłytkowości polekowe
 - małopłytkowości w przebiegu
 - tocznia układowego trzewnego
 - nowotworów układu chłonnego
 - chorób wątroby
 - małopłytkowości poprzetoczeniowej
 - zespołu Evansa
 - CVID
 - wrodzonej skazy krwotocznej (VWD typ 2B / rzekomej VWD, trombocytopatii)
- wywiad krwotoczny (czy są objawy, od kiedy, krwawienia przy liczbie płytek > 30-50 000/mcl!)
 - wywiad rodzinny (małopłytkowość stała / okresowa, krwawienia)
 - wielkość płytek krwi
- RETROSPEKTYWNIE:
- ocena odpowiedzi na KKP! (nie musi być)
 - ocena odpowiedzi na GCS
 - przetrwała małopłytkowość u dziecka
-)

PODEJRZENIE WRODZONEJ SKAZY KRWOTOCZNEJ – DIAGNOSTYKA

typ 2B choroby von Willebranda / rzekoma choroba von Willebranda
lub trombocytopenia

- aktywność czynnika von Willebranda (kilka razy)
- test LD-RIPA

- pełna agregacja płytek krwi
- *(badanie ekspresji GP IIb/IIIa i GP Ib/IX/V na płytkach krwi)*

DIAGNOSTYKA – wykluczenie:

- małopłytkowości **rzekome**
 - zakażeń wirusowych (HIV)
 - małopłytkowości **wrodzonej**
 - małopłytkowości polekowej
 - małopłytkowości w przebiegu infekcji (np. H. pylori, CMV, parvoB19, ospa)
 - **tocznia układowego trzewnego, APS**
 - nowotworów układu chłonnego i chorób szpiku kostnego
 - chorób wątroby
 - małopłytkowości poprzetoczeniowej, małopłytkowości ciężarnych
 - zespołu Evansa
 - CVID
 - wrodzonej skazy krwotocznej (VWD typ 2B / rzekomej VWD, trombocytopatii)
- wywiad (kryteria tocznia, zakrzepica/poronienia)
 - w razie dodatniego wywiadu ANA / LA i ACL
 - *dodatnie ANA bez objawów: zwykle nieistotne (być może większe ryzyko postaci przewlekłej – tylko u dzieci)*
 - *dodatnie ACL bez objawów: do 30%, większe ryzyko zakrzepicy?*

DIAGNOSTYKA – wykluczenie:

- małopłytkowości **rzekomej**
- zakażeń wirusowych (**HIV, HCV**)
- małopłytkowości **wrodzonej**
- małopłytkowości polekowej
- małopłytkowości w przebiegu infekcji (np. **H. pylori**, CMV, parvoB19, ospa)
- tocznia układowego trzewnego, APS
- rutynowo w krajach o dużej częstości w populacji
- leczenie mało obciążające i szybkie
- Ag H. pylori w stolcu / test oddechowy / gastroskopia
- wrodzonej skazy krwotocznej (VWD typ 2B / rzekomej VWD, trombocytopatii)

ku kostnego

łytkowości ciężarnych

DIAGNOSTYKA – wykluczenie:

- małopłytkowości **rzekomej**
- zakażeń
 - w razie oporności na leczenie, niepokojących objawów, w grupach ryzyka
- małopłytkowości **wrodzonej**
- małopłytkowości polekowej
- małopłytkowości w przebiegu infekcji (np. H. pylori, **CMV, parvoB19**, ospa)
- tocznia układowego trzewnego, APS
- nowotworów układu chłonnego i chorób szpiku kostnego
- chorób wątroby
- małopłytkowości poprzetoczeniowej, małopłytkowości ciężarnych
- zespołu Evansa
- CVID
- wrodzonej skazy krwotocznej (VWD typ 2B / rzekomej VWD, trombocytopatii)

DIAGNOSTYKA – wykluczenie:

- małopłytkowości **rzekomej**
- zakażeń wirusowych (**HIV, HCV**)
- małopłytkowości **wrodzonej**
 - wywiad, badania biochemiczne, USG
- małopłytkowości **poprzerkowej**
- małopłytkowości w przebiegu infekcji (np. H. pylori, CMV, parvoB19, ospa)
- tocznia naczyniowego z **wywiadem** APS
- nowotworów układu chłonnego i chorób szpikowych
- **chorób wątroby** (morfologia, RTC, grupa krwi/BTA)
- **małopłytkowości poprzetoczeniowej, małopłytkowości ciężarnych:**
- **zespołu Evansa**
- **CVID**
- wrodzonej skazy krwotocznej (w razie podejrzenia (infekcje) lub w oporności na leczenie – poziomy IgG, trombocytopatii)

DIAGNOSTYKA – wykluczenie:

- małopłytkowości **rzekomej**
- zakażeń wirusowych (**HIV, HCV**)
- małopłytkowości **wrodzonej**
- małopłytkowości polekowej
- małopłytkowości w przebiegu infekcji (np. H. pylori, CMV, parvoB19, ospa)
- tocznia układowego trzewnego, APS
- **nowotworów układu chłonnego i chorób szpiku kostnego**
- chorób wątroby
- małopłytkowości poprzetoczeniowej, małopłytkowości ciężarnych
- zespołu Evansa
- CVID
- wrodzonej skazy krwotocznej (VWD typ 2B / rzekomej VWD, trombocytopatii)

BIOPSJA SZPIKU

- po 60 rż (*Provan i wsp.; Zawilska i wsp.*)
- po 65 rż (*Cooper N. BJH 2017*)
- nie jest niezbędna niezależnie od wieku (*sugestia, Neunert i wsp.*)
- **Provan i wsp.: ASPIRACJA I TREPANOBIOPSJA**

KIEDY?


- w razie nieprawidłowości w innych liniach komórkowych
- w przypadku objawów ogólnych lub organomegalii
- przed splenektomią
- w nawrocie choroby po splenektomii
- przed zastosowaniem TPO-R (ocena włóknienia)

DIAGNOSTYKA

Inne badania diagnostyczne:

- TSH, a-TPO (nadczynność tarczycy u około 8-14% pacjentów z ITP)

- stężenie trombopoetyny
- czas krwawienia
- badanie czasu przeżycia płytek krwi
- liczba retikulopłytek
- ANA przy braku objawów tocznia
- ACL przy braku objawów APS



**Badania niezalecane
(o nieudowodnionej lub
niepewnej skuteczności)**

DIAGNOSTYKA

Inne badania diagnostyczne:

- TSH, a-TPO (nadczynność tarczycy u około 8-14% pacjentów z ITP)

- stężenie trombopoetyny
- czas krwawienia
- badanie czasu przeżycia płytek krwi
- liczba retikulopłytek
- ANA przy braku objawów tocznia
- ACL przy braku objawów APS
- badanie przeciwciał przeciwplatekarych

**Badania niezalecane
(o nieudowodnionej lub
niepewnej skuteczności)**

PRZECIWCIAŁA PRZECIWPŁYTKOWE

- nieswoiste dla ITP
- wynik ujemny w 30-40% przypadków ITP

WARTOŚĆ DIAGNOSTYCZNA
OZNACZENIA PRZECIWCIAŁ
PRZECIWPŁYTKOWYCH:

BRAK

PRAKTYKA PORADNIA HEMATOLOGICZNA

- najczęstsze przypadki zmiany rozpoznania z ITP na inną jednostkę chorobową:
 - małopłytkowość wrodzona
 - choroba von Willebranda
 - rzadziej trombocytopatia
 - *rzadko: choroba wątroby*
 - *bardzo rzadko: zespół Evansa*
 - *bardzo rzadko: wtórna ITP (APS, HCV)*

WTÓRNA ITP – nadal immunologiczna!

- zespół antyfosfolipidowy
- zespół Evansa
- CVID
- zakażenie HIV, HCV i inne infekcje
- toczeń układowy
- limfoproliferacje (np. CLL)
- polekowa
- po szczepieniu

→ LECZENIE CHOROBY PODSTAWOWEJ

→ inne prawdopodobieństwo uzyskania remisji

→ inne (większe) ryzyko zakrzepicy

→ czasem dodatkowe dane nt. odpowiedzi na różne linie leczenia

PRAKTYKA

PORADNIA HEMATOLOGICZNA

- najczęstsze „sygnały alarmowe” u pacjentów błędnie leczonych jak ITP:
 - odpowiedź na przetoczenie KKPł
 - małopłytkowość w rodzinie
 - krwawienia mimo liczby płytek $> 50\ 000/\text{mcl}$ lub przed rozpoznaniem ITP

PRAKTYKA

PORADNIA HEMATOLOGICZNA

- najczęstsze „sygnały alarmowe” u pacjentów błędnie leczonych jak ITP:
 - odpowiedź na przetoczenie KKPł
 - małopłytkowość w rodzinie
 - krwawienia mimo liczby płytek $> 50\ 000/\text{mcl}$ lub przed rozpoznaniem ITP
- najczęstsze przyczyny utrzymania rozpoznania ITP:
 - obecność przeciwciał przeciw płytkowych
 - rozpoznanie ITP postawione wcześniej przez innego lekarza / w innym ośrodku

PRAKTYKA

PORADNIA HEMATOLOGICZNA

- najczęstsze „sygnały alarmowe” u pacjentów błędnie leczonych jak ITP:
 - odpowiedź na przetoczenie KKPł
 - małopłytkowość w rodzinie
 - krwawienia mimo liczby płytek $> 50\ 000/\text{mcl}$ lub przed rozpoznaniem ITP
- najczęstsze przyczyny utrzymania rozpoznania ITP:
 - obecność przeciwciał przeciw płytkowych
 - rozpoznanie ITP postawione wcześniej przez innego lekarza / w innym ośrodku
- niekorzystne skutki leczenia jak w ITP (przykłady):
 - wiele lat glikokortykoterapii, niepotrzebna splenektomia
 - inne leki immunosupresyjne, w tym RTX
 - krwotoki po operacjach / procedurach (WVD / trombocytopatia)
 - przeświadczenie pacjenta o ciężkiej, odpornej chorobie, ryzyku krwotoku
 - kwalifikacja do badania klinicznego TPO-R (korzystne 😊)

Dziękuję za uwagę

(PRZYPADKI?)

joannaz@patio.strefa.pl

PRZYPADEK 1

PACJENT P-J, 51 lat

- Liczba płytek **3 000 - 50 000/mcl** od 1996 r (wcześniej nie badano)
- Bez istotnych krwawień; jedynie siniaczenie okresowo, plamienia z dziąseł, okresowo niewielkie z nosa, nieco zwiększone krwawienia po ekstrakcjach zębów, silne krwawienie po urazie nosa (złamanie kości nosowej); KKCz nigdy
- Wykluczono małopłytkowość rzekomą
- Trepanobiopsja w/n
- **Obecne przeciwciała przeciw płytkowe**
- W rozmazie płytki duże i olbrzymie

PRZYPADEK 1

PACJENT P-J, 51 lat

- Bez reakcji (nigdy) na GCS, danazol, CSA, CTX, dapson
- Po romiplostymie płt 60-100 000/mcl
- Liczne przetoczenia KKPł (z powodu małopłytkowości < 10 000/mcl, bez cech skazy) – bez udokumentowanej odpowiedzi na przetoczenie
- **LATAMI LECZONY GCS (OBECNIE metyloprednizolon 8 mg/d):
cukrzyca, nadciśnienie, osteoporoza**
- Laryngologicznie: szумы uszne, upośledzenie słuchu
- Nefrologicznie: liczne stany zapalne nerek, niewielkie upośledzenie funkcji nerek w obserwacji
- W rodzinie małopłytkowość u syna, ojca i siostry ojca oraz u kuzynki

PRZYPADEK 1

PACJENT P-J, 51 lat

- W rozmazie krwi obwodowej płytki duże i olbrzymie, liczne ciała Dohlego w leukocytach
- Liczba płytek met. optyczną 45 000/mcl (impedancyjną: 15 000/mcl)
- Dgn: Małopłytkowość wrodzona na tle mutacji genu MYH9

PRZYPADEK 2

pacjentka L-K 50 lat

- W 4 r.ż. **PLT 73 000/mcl** po szkarlatynie
- W 18 r.ż /poziom płytek nieznan/ + skaza skórna
- W 30 r.ż. **32 000/mcl** + skaza skórna

- Leczenie (w/w trzy epizody): KKPł, GCS

- **Poza tym liczba płytek stale prawidłowa**
- Ekstrakcje zębów w dzieciństwie – obfite krwawienia, hospitalizacje (brak dokumentacji co do liczby płytek)

- Dodatkowo: okresowo krwawienia z nosa, dziąseł

- Mielogram z 7. r.ż.: prawidłowy

PRZYPADEK 2

L-K 50 lat

03.2008: PLT 16 000/mcl, po prednizonie wzrost > 150 000/mcl

Wyniki badań z 10.10.2008:

Plt 185 000/ul	MPV 9,9 fL
WBC 4750/ul	Hb 14,4 g/dl

Agregacja płytek prawidłowa pod wpływem arachidonianu sodu, ADP, epinefryny, kolagenu i ristocetyny (liczba płytek w PRP 276 000/mcl)

vWFRCo 82,2% test LD-RIPA ujemny

Antykoagulant toczni ujemny

Przeciwciała antykardiolipinowe IgG, IgM ujemne

PRZYPADEK 2

L-K 50 lat

04.2010: PLT 3 000/mcl, skaza skórno-śluzówkowa

Po 1 j KKPł PLT → 7 000/mcl

Prednizon, metyloprednizolon: PLT 47 000/mcl

Po 6 tyg. : PLT 117-204-188 000/mcl

05.2013: PLT 14 000/mcl, skaza skórna

2 j KKPł (PLT 4 000/mcl)

Deksametazon, metyloprednizolon: PLT 43-71-73 000/mcl

Od 2013 bez krwawień, małopłytkowości, operowana torbiel jajnika

PRZYPADEK 3

Pacjentka KP, 47 lat

MAŁOPŁYTKOWOŚĆ OD 2 LAT (WCZEŚNIEJ NIE BADANA)

Liczba płytek 34-60 000/mcl

Pozostałe parametry morfologii, leukogram – w normie (podczas substytucji Fe)

Wywiad: choroba wrzodowa żołądka i dwunastnicy, tachykardia

Leki: pantoprazol, bisoprolol

HIV, HCV ujemny

Pacjentka KP, 47 lat

WYWIAD KRWOTOCZNY:

- ✓ łatwe siniaczenie
 - ✓ obfite krwawienia z nosa w dzieciństwie, ustąpiły po zabiegu miejscowym
 - ✓ niewielkie krwawienia z dziąseł
 - ✓ obfite miesiączki od początku (7-8 dni), okresowo niedokrwistość
 - ✓ obfite krwawienia po ekstrakcjach zębów mlecznych
 - ✓ trudności z zatamowaniem krwawienia po nakłuciu gradówki na powiece oka
 - ✓ nie przechodziła operacji, porodów, przetoczeń KKCz
-
- ✓ **wywiad rodzinny:** u matki siniaczenie, krwotoczne miesiączki, przetoczenie KKCz po porodzie
 - ✓ W rodzinie bez małopłytkowości (matka? brak danych)

Pacjentka KP, 47 lat (01.2015-04.2015)

Hb 13,8 g/dl

WBC 6 540/mcl

ferrytyna 38 ug/l (n. 13-400)

RBC 4 610 000/mcl

PLT 39 000/mcl metodą optyczną (na cytrynian 21 000/ml)

RTC 5,3%%

MCV 89,2 fl

Pacjentka KP, 47 lat (01.2015-04.2015)

Hb 13,8 g/dl

RBC 4 610 000/mcl

MCV 89,2 fl

WBC 6 540/mcl

PLT 39 000/mcl metodą optyczną (na cytrynian 21 000/ml)

ferrytyna 38 ug/l (n. 13-400)

RTC 5,3%%

W rozmazie krwi obwodowej pał 4, seg 75, kw 1, limf 13, mono 7, **obecne duże i olbrzymie płytki krwi**

Pacjentka KP, 47 lat (01.2015-04.2015)

Hb 13,8 g/dl

RBC 4 610 000/mcl

MCV 89,2 fl

WBC 6 540/mcl

PLT 39 000/mcl metodą optyczną (na cytrynian 21 000/ml)

ferrytyna 38 ug/l (n. 13-400)

RTC 5,3%%

W rozmazie krwi obwodowej pał 4, seg 75, kw 1, limf 13, mono 7, **obecne duże i olbrzymie płytki krwi**

Małopłytkowość immunologiczna ??
Wrodzona makrotrombocytopenia?
VWD / trombocytopatia?

Pacjentka KP, 47 lat (01.2015-04.2015)

Hb 13,8 g/dl

RBC 4 610 000/mcl

MCV 89,2 fl

WBC 6 540/mcl

PLT 39 000/mcl metodą optyczną (na cytrynian 21 000/ml)

ferrytyna 38 ug/l (n. 13-400)

RTC 5,3%%

W rozmazie krwi obwodowej pał 4, seg 75, kw 1, limf 13, mono 7, **obecne duże i olbrzymie płytki krwi**

INR 1,0 (n. 0,85-1,15)

PT 11,7 s (n. 9,8-12,1 s)

APTT 30,9 s (n. 25-33,5 s)

fibr 2,4 g/l (n. 1,8-3,5)

FVIII 116,3%

FXII 72,2%

FXI 102,8%

FIX 80,3%

VWF:RCo 121%

VWF:Ac 148%

VWF:RCo 74,1%

VWF:Ac 105,2%

FVIII 102,8%

VWF:Ag 81,9%

Pacjentka KP, 47 lat (01.2015-04.2015)

Hb 13,8 g/dl

RBC 4 610 000/mcl

MCV 89,2 fl

WBC 6 540/mcl

PLT 39 000/mcl metodą optyczną (na cytrynian 21 000/ml)

ferrytyna 38 ug/l (n. 13-400)

RTC 5,3%%

W rozmazie krwi obwodowej pał 4, seg 75, kw 1, limf 13, mono 7, **obecne duże i olbrzymie płytki krwi**

INR 1,0 (n. 0,85-1,15)

PT 11,7 s (n. 9,8-12,1 s)

APTT 30,9 s (n. 25-33,5 s)

fibr 2,4 g/l (n. 1,8-3,5)

FVIII 116,3%

FXII 72,2%

FXI 102,8%

FIX 80,3%

VWF:RCo 121%

VWF:Ac 148%

VWF:RCo 74,1%

VWF:Ac 105,2%

FVIII 102,8%

VWF:Ag 81,9%

PFA-100 Col/Epi 249 s (n. 86-165 s), Col/ADP > 300 s (n: 71-118 s)

Pacjentka KP, 47 lat (01.2015-04.2015)

Hb 13,8 g/dl

RBC 4 610 000/mcl

MCV 89,2 fl

WBC 6 540/mcl

PLT 39 000/mcl metodą optyczną (na cytrynian 21 000/ml)

ferrytyna 38 ug/l (n. 13-400)

RTC 5,3%%

W rozmazie krwi obwodowej pał 4, seg 75, kw 1, limf 13, mono 7, **obecne duże i olbrzymie płytki krwi**

INR 1,0 (n. 0,85-1,15)

PT 11,7 s (n. 9,8-12,1 s)

APTT 30,9 s (n. 25-33,5 s)

fibr 2,4 g/l (n. 1,8-3,5)

FVIII 116,3%

FXII 72,2%

FXI 102,8%

FIX 80,3%

VWF:RCo 121%

VWF:Ac 148%

VWF:RCo 74,1%

VWF:Ac 105,2%

FVIII 102,8%

VWF:Ag 81,9%

PFA-100 Col/Epi 249 s (n. 86-165 s), Col/ADP > 300 s (n: 71-118 s)

Agregacja płytek osłabiona pod wpływem kwasu arachidonowego (65%) oraz ristocetyny (25%), prawidłowa pod wpływem ADP (75%), epinefryny (80%) i kolagenu (100%) [wynik wątpliwy - liczba płytek w PRP 26 000/mcl]

Pacjentka KP, 47 lat (01.2015-04.2015)

Hb 13,8 g/dl

WBC 6 540/mcl

ferrytyna 38 ug/l (n. 13-400)

W rozmazie krwi obwodowej pał
krwi

INR 1,0 (n. 0,85-1,15)

fibr 2,4 g/l (n. 1,8-3,5)

FXII 72,2%

VWF:RCo 121%

VWF:RCo 74,1%

FVIII 102,8%

PFA-100 Col/Epi 249 s (n. 86-165 s), Col/ADP > 30 s (n: 71-118 s)

RBC 4 610 000/mcl

PLT 29 000/mcl metoda optyczna (na cytrynian 21 000/ml)

**Podejrzenie zespołu
Bernarda-Souliera**

VWF:Ac 148%

VWF:Ac 105,2%

VWF:Ag 81,9%

MCV 89,2 fl

ne duże i olbrzymie płytki

APTT 30,9 s (n. 25-33,5 s)

FIX 80,3%

Agregacja płytek osłabiona pod wpływem kwasu arachidonowego (65%) oraz ristocetyny (25%), prawidłowa pod wpływem ADP (75%), epinefryny (80%) i kolagenu (100%) [wynik wątpliwy - liczba płytek w PRP 26 000/mcl]

Pacjentka KP, 47 lat

Badanie metodą cytometrii przepływowej ekspresji GP Ib/IX/V na płytkach

Na płytkach krwi pacjentki stwierdzono obniżenie ekspresji:

- glikoproteiny Ib/IX o ok. 83%
- glikoproteiny Ib o ok. 81%
- glikoproteiny IX o ok. 85%

w stosunku do osoby zdrowej. Nie stwierdzono zmian w ekspresji GPIIb i GP IIIa.

Dziękuję za uwagę

joannaz@patio.strefa.pl