



# پروتوکل تشخیصی و درمانی

# ITP

## Adult Idiopathic Thrombocytopenic Purpura

دکتر حسنعلی واحدیان اردکانی  
فوق تخصص هماتولوژی انکولوژی

# پروتوکل ITP

دکتر حسنعلی واحدیان

**تعریف:** ترومبوسیتوپنی ناشی از تخریب پلاکت توسط آنتی بادی ضدپلاکتی و رد سایر علل ترومبوسیتوپنی تشخیص ITP بر اساس شرح حال، معاینه فیزیکی، CBC و لام خون محیطی انجام میشود و در موارد تیپیک بررسی بیشتر توصیه نمیشود.  
کریترای تشخیصی ITP:

\* ترومبوسیتوپنی + PBS نرمال (به جز ترومبوسیتوپنی)

\* عدم وجود اختلال همراه یا مصرف دارو

آزمایشات:

1- PBS در تمام بیماران اندیکاسیون دارد (یافته‌ها Plt کاهش یافته با مورفولوژی

نرمال WBC و RBC)

2- بررسی مغز استخوان (BMB, BMA) (جهت R/O MDS)

اندیکاسیون‌ها:

\* سن بالای 50 سال

\* یافته‌های غیر طبیعی در لام خون محیطی

\* در بیمارانی که نیاز به اسپلنکتومی دارند

\* در بیماری که به درمان با پردنیزولون پاسخ نمیدهد (سه هفته درمان)

3- اندازه گیری آنتی بادی ضدپلاکتی توصیه نمیشود.

4- سرولوژی HIV و HBSAg و HCVAAb در تمام بیماران

5- پروفایل اتوایمیون (ANA, Anti Phospholipid Antibody) در صورتیکه در

شرح حال و معاینه شواهدی از بیماری اتوایمیون داشته باشیم.

6- Thyroid function test جهت بررسی هیپر یا هیپوتیروئیدی قبل از اسپلنکتومی

الکتیو انجام شود.

7- Coomb's test, LDH در صورت وجود آنمی جهت R/O Evans Syndrome

## درمان:

هدف درمان رسیدن **Plt** در محدوده نرمال نیست .

1-  $Plt > 30000$  و بدون علائم بالینی و خونریزی نیاز به درمان ندارد .

Plan ← Observation

2-  $Plt < 30000$  یا  $Plt 30000 - 50000$  با خونریزی مخاطی و یا ریسک فاکتوری

که منجر به خونریزی شود مثل فشار خون کنترل نشده Peptic ulcer disease ، یا شرایط شغلی خطرناک نیاز به درمان دارند.

یکبار روزانه

\* Tab prednisolon 1-2mg/kg/day PO → 3w → taper (4-6w)

Or Dexamethasone 40mg/day PO or IV 1 → 4day یا 1 → 8

ادامه درمان → prednisolon 15mg/day → taper

Or Dexamethasone 40mg/day IV or PO 1 → 4 q2w for 4 cycles

3- اندیکاسیونهای بستری بیماران ITP

\* علائم خونریزی شامل خونریزی گوارشی - خونریزی مغزی - هماچوری ماسیو - هماتوم

داخلی و یا نیاز به جراحی اورژانسی داشته باشد.

\*  $Plt < 10000$

\* وجود بولهای هموراژیک در مخاط ( wet purpura )

در موارد بستری

Amp Dexamethasone 40mg/day 1 → 4 یا 1 → 8

→ prednisolon 15mg/day taper 4 - 6w

4- درمان موارد ITP + Bleeding

Amp methylprednisolon 1gr/day divided dose 1 → 3

± IVIG 1gr/kg/day 1 → 2

Or winRho 50 - 75  $\mu$ g/kg 3 - 5 min ← در بیمارانی که RH مثبت و طحال دارند

± Vincristin 2mg stat

+ Plt transfusion

+ Aminocaproic acid 0.5 gr/h q2 - 4h ( به جز هماچوری )

در صورت مقاوم بودن به موارد فوق و ادامه خونریزی اسپلنکتومی اورژانس

Or

Amp Novo seven ( factor VIIa )

## اندیکاسیونهای اسپلنکتومی

- 1- عدم پاسخ به درمان با پردنیزولون به مدت 4 هفته (  $Plt < 30000$  )
- 2- بعد از سه ماه درمان پلاکت کمتر از 30000 باشد
- 3- جهت حفظ پلاکت (  $\geq 30000$  ) نیاز به تجویز طولانی مدت پردنیزولون باشد  
(  $>10mg/day >6m$  )

## اقدامات قبل از اسپلنکتومی

- 1- دو هفته قبل از جراحی واکسن پنوموکوک واکسن H. آنفولانزا، واکسن مننگوکوک دریافت کند ( اگر دو هفته بعد از درمان پلاکت کمتر از 30000 باشد )
- 2-  $Plt < 30000$  جهت آماده سازی قبل از عمل  
Prednisolon 1 – 2 mg/kg/day + IVIG 1 gr/kg/day 1 → 2  
+ Plt transfusion if  $plt < 10000$  ( قبل از جراحی در اتاق عمل )

## تعریف Refractory ITP

هر سه مورد زیر وجود داشته باشد :

\* ITP بیمار بیش از سه ماه ادامه یابد

\* عدم پاسخ به اسپلنکتومی

\*  $Plt < 50000$

در موارد عدم افزایش پلاکت بعد از اسپلنکتومی ( دو هفته ) ← لام خون محیطی ← عدم وجود Pitting in RBC یا عدم وجود Ho well jolly body در RBC، اسکن هسته ای طحال جهت بررسی طحال فرعی ← وجود طحال فرعی ← جراحی مجدد .

درمان ITP مقاوم :

1-  $Plt > 30000$  و بدون خونریزی

Plan ← Observation

3-  $Plt < 30000$  در صورت Bleeding یا موارد اورژانس

+ IVIG

+ Amp methylprednisolon 1gr/day 1 → 3

+ Plt transfusion

3- در موارد غیر اورژانس  $Plt < 30000$

خط اول :

High dose glucocorticoid: Amp Dexamethason 40mg/day 1 → 4  
q28 day for 6 cycles

یا

Amp methylprednisolon 1gr/day 1 → 3  
prednisolon ادامه درمان با

خط دوم: ( یکی از موارد زیر )

1- Amp Rituximab 375mg/m<sup>2</sup>/qw for 4w

2- Amp Vincristine 1 – 2mg weekly for 3 – 6w

Or

Amp Vinblastin 0.1mg/kg (max 10mg ) weekly for 3 – 6w

3- Tab Azathio Prine 1 – 2mg/kg ( max 150mg) حداقل 4m

4- Tab Cyclophosphamid 1 – 2mg/kg ( max 150mg)

Or

Amp Cyclophosphamid 1 – 1.5gr/m<sup>2</sup> q4w for 2 – 3m

5- Tab Danazol 400 – 800mg/day for 6m

6- Tab Cyclosporin

عدم پاسخ به درمان با اقدامات فوق

Aminocaproicacid یا تجویز Supportive care یا Observation

### ITP در حاملگی

تمام موارد پلاکت کمتر از 100000 در حاملگی باید بررسی شود.

شامل: Serology SLE ، LFT ، PT ، PTT ، D – Dimer Fibrinogen ، PBS

Anti cardiolipin - Ab / lupus Anti coagulant

BMA ، BMB نیازی نمیباشد مگر شک بالینی آزمایشگاهی لنفوم یا لوکمی داشته باشیم.

Plt > 50000 ← حامله شدن منعی ندارد.

Plt > 50000 ← Vaginal delivery

Plt > 70000 ← سزارین ( C/S ) یا زایمان بدون درد

روش زایمان ربطی به ITP ندارد اندیکاسیون زنان زایمان تعیین کننده است .

Plt > 30000 در حین حاملگی ← Observation

اندیکاسیونهای درمان:

1- Plt < 20000 در تمام مراحل حاملگی

2- Plt < 30000 در سه ماهه سوم

3- وجود خونریزی

درمان:

Tab Prednisolon 1mg/kg/day

Plt < 30000 در حین زایمان → تجویز

اندیکاسیونهای تجویز **IVIG**:

1- عدم پاسخ به پردنیزولون

2- خونریزی تهدید کننده حیات + Plt < 10000

عدم پاسخ به **IVIG**:

Amp methylprednisolon 1gr/day 1 → 3 + IVIG

اندیکاسیونهای اسپلنکتومی ( که در سه ماهه دوم انجام میشود )

عدم پاسخ به کورتون ، IVIG و Plt < 10000

Plt پائین در نوزاد Plt < 20000 ← IVIG 1gr/kg

در صورت خونریزی تهدید کننده حیات IVIG + Plt Transfusion