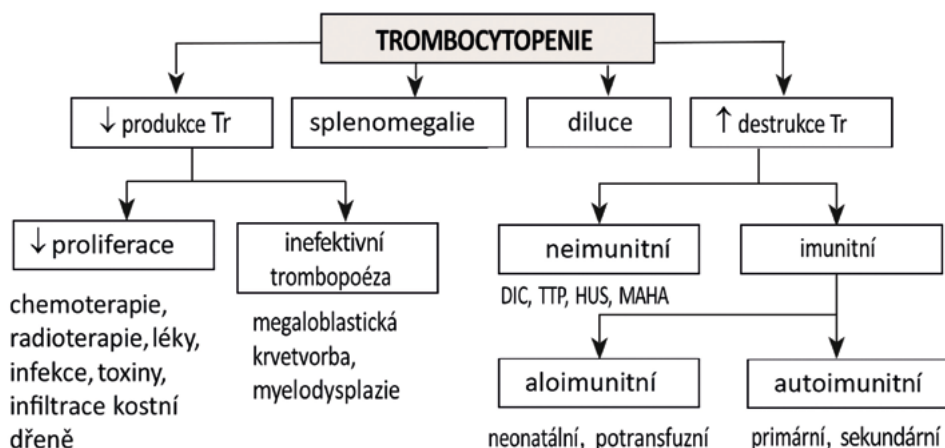


**Obr. 1.** Rozdělení trombocytopenií dle etiologie a dif. dg. příklady

DIC – diseminovaná intravaskulární koagulace, TTP – trombotická trombocytopenická purpura, HUS – hemolyticko-uremický syndrom, MAHA – mikroangiopatická hemolytická anemie

## Trombocytopenie získané

### Imunitní trombocytopenie (ITP)

**Charakteristika:** k přechodné nebo trvalé trombocytopenii ( $Tr < 100 \times 10^9/l$ ) dochází v důsledku zvýšené destrukce trombocytů v monocytomakrofágovém systému, častá je souběžná alterace trombopoézy v kostní dřeni. Pro dětský věk je charakteristická akutní forma rozvíjející se typicky po předchozí infekci s navozením spontánní remise v 80 %. Pro ITP dospělých je typický chronický průběh s horší odpovědí na léčbu.

**Klasifikace:** forma primární (idiopatická), nebo sekundární. Nově diagnostikovaná, perzistentní ( $< 3$  měsíce od dg.), chronická ( $> 12$  měsíců), refrakterní onemocnění.

**Klinický obraz:** nemusí být vyjádřen, kožně-slizniční krvácivé projevy různé tíže, snadné krvácení po vnějších podnětech, další projevy u sekundární etiologie.

**Laboratorní nález:** izolovaná trombocytopenie, vyšší nebo neměřitelný střední objem Tr (MPV) manuální diferenciál v normě, anemizace pouze v případech významných ztrát, dg. může podpořit nález antitrombocytárních protilátek (MAIPA), provedení širokého panelu testů v posouzení ev. sekundární etiologie (infekční či systémové onemocnění, malignita), známky autoimunitní hemolytické anémie u Evansova syndromu (AIHA + ITP).

**Terapie:** v 1. linii kortikosteroidy (v případě kontraindikace vysokodávkované imunoglobuliny), ve 2. linii agonisté trombopoetického receptoru (rimplastim, eltrombopag, avatrombopag) nebo rituximab, v dalších liniích léčby jiná imunosupresiva (např. Azathioprin, Cyklosporin, Cyklofosfamid, Dapson, Mykofenolát-mofetil, Vinca alkaloidy) nebo splenektomie (4, 5).

### Trombotická trombocytopenická purpura (TTP)

**Charakteristika:** vzácné, život ohrožující onemocnění patřící mezi trombotické mikroangiopatie charakterizované „pentádou“ příznaků: mikroangiopatická hemolytická anémie, trombocytopenie, teploty, neurologické příznaky, porucha renálních funkcí. Všechny příznaky nemusí být vyjádřeny. Příčinou onemocnění je deficit enzymu metaloproteázy

ADAMTS 13, která za fyziologických okolností štěpí vysokomolekulární formy vWF. Deficit je většinou získaný (imunitně podmíněný), vrozené formy jsou vzácné.

**Klasifikace:** akutní, chronická, intermitentně relabující, familiární; podle etiologie primární, nebo sekundární (včetně polékových).

**Klinický obraz:** může být velmi pestrý i dramatický, odpovídající výše uvedené pentádě. Neurologické postižení může zahrnovat kvantitativní i kvalitativní poruchy vědomí, trombocytopenie je často těžká, destičkové krvácivé projevy, projevy anemického syndromu, ikterus.

**Laboratorní nález:** neimunitní hemolytická mikroangiopatická anémie z intravaskulárního rozpadu erytrocytů (snížení Hb, retikulyocytóza, typický nález schistocytů, zvýšení LDH, elevace nepřímého Bili a volného Hb plazmy, snížení haptoglobinu), negativní přímý antiglobulinový test, trombocytopenie, známky renálního selhávání – snížená glomerulární filtrace provázená zvýšením urey, kreatininu, proteinurie). Výrazně snížená aktivita metaloproteázy ADAMTS13 ( $< 10\%$ ). U imunitních forem nález autoprotilátek proti ADAMTS13, u familiárních forem identifikace mutace v příslušném genu. Koagulační nález většinou v mezích normy.

**Terapie:** základem je provedení výměnné plazmaferézy (1–1,5násobek objemu), kortikoidy, rituximab, ev. v úvodu kombinace plazmaferézy s caplacizumabem (inhibice agregace Tr a intravaskulární trombotizace) (6).

### Heparinem indukovaná trombocytopenie

**Charakteristika:** vzácný, život ohrožující syndrom charakterizovaný trombocytopenií a možnými trombotickými komplikacemi vzniklý v důsledku podávání heparinu. Dříve označována jako HIT II. typu. Trombocytopenie se vyskytuje nejčastěji mezi 7–15. dnem od zahájení léčby heparinem. Trombotické komplikace se vyskytují asi u 20 % případů v arteriálním i žilním systému (hluboká žilní trombóza, plicní embolie, infarkt myokardu, cévní mozková příhoda, končetinové ischemie).

**Klinický obraz:** může jít pouze o laboratorní nález, projevy žilní či arteriální trombotické komplikace vč. kritické končetinové ischemie, destičkové krvácivé projevy.

**Laboratorní nález:** trombocytopenie různé tíže (pokles na 50 % původních hodnot před léčbou heparinem), pozitivní speciální funkční