

Nydiagnosticeret ITP- pixie udgave

Idiopatisk trombocytopenisk purpura (ITP) er karakteriseret ved trombocytopeni (trombocytaltal $<100 \times 10^9/l$) pga. immunmedieret trombocytdestruktion uden tilgrundliggende sygdom.

Incidensen er 4-5 per 100.000 børn under 15 år, svarende til ca. 50 ny tilfælde om året i Danmark. Trombocytaltallet normaliseres inden en måned hos ca. 50%, inden tre måneder hos ca. 65% og inden seks måneder hos ca. 75%.

Prævalensen af kronisk ITP, konventionelt defineret som varighed mere end seks måneder, er 4-5 per 100.000 børn, svarende til ca. 25 % af alle ITP tilfælde.

Tabel 1. Prognostisk score til prædiktation af spontan remission inden tre måneder.

Abrupt symptomdebut (blødning mindre end 14 dage)	5
Alder <10 år	3
Forudgående infektion eller vaccination	2
Trombocytaltal <5 mia/L	2
Våd slimhindeblødning	1
Dreng	1

Sandsynlighed for varighed <3 måneder: høj score (10-14) 79%, mellem score (5-9) 62%, lav score (0-4) 23%. Ref: *Wendtland Edslev et al, Br J Haematol 2007;138:513-16.*

SYMPTOMER:

Typisk opstår purpura pludseligt efter en forudgående viral infektion, og trombocytaltallet er meget lavt ($<20 \times 10^9/L$). Barnet er upåvirket. De fleste er i aldersgruppen 2-6 år.

Enkelte tilfælde opstår efter vaccination; efter MFR udvikler 1 af 24.000 ITP inden 6 uger.

Blødningssymptomerne kan også udvikles snigende, i praksis defineret som blødningsmanifestationer i mere end 14 dage inden indlæggelse.

Tabel 2. Klinisk gradering af blødning ved ITP

(*Let modificeret efter Buchanan & Adix, J Pediatr 2002;141:683-38.*)

Grad 0	Ingen blødning
Grad 1	Ubetydelig – få petekkier (<100), få (<5) og små (<3 cm) suggilationer
Grad 2	Mild – mange petekkier eller >5 suggilationer >3 cm
Grad 3	Moderat – kortvarig eller intermitterende slimhindeblødning som ikke kræver omgående intervention
Grad 4	Svær – vedvarende slimhindeblødning som kræver omgående intervention eller mistanke om indre blødning
Grad 5	Livstruende – intrakraniell blødning eller fulminant slimhindeblødning

UNDERSØGELSER:

I *typiske tilfælde* er begrænset udredning tilstrækkelig:

- Hæmatologisk status inklusive MCV og retikulocytal. Der bør ikke være andre abnormiteter end trombocytopeni, men hvis der har været kraftig slimhindeblødning kan der være anæmi.
- Evt. blodtype og DAT (direkte antiglobulin test, "Coombs")
- Perifert blodudstryk vurderes af erfaren patolog m.h.p. trombocyt morfologi og -størrelse samt det hvide blodbillede.
- Virus-serologi (VZV, EBV, Parvovirus B19, CMV, andre) kan være relevant for at bekræfte udløsende infektion.

Evt. kan supplerende analyser udføres for at dokumentere, at trombocytterne er store og umodne:

- Trombocyt middelvolumen (MPV) kan udskrives fra Coulter-apparater.
- Immature platelet fraction (IPF).

I *atypiske tilfælde* knoglemarvsundersøgelse er indiceret, se detaljeret anbefaling i ITP instruksen.

BEHANDLING:

Tabel 3. Behandlingsmuligheder afhængigt af blødningsgrad.

Let	grad 0-2 (3)	Information og observation, "watchful waiting". Barnets aktiviteter begrænses mindst muligt. Aktiviteter som er forbundet med traumerisiko bør undgås så længe trombocytallet er $<50 \times 10^9/l$. Undgå: salicylat, NSAID, fiskeolie. Trombocytkontrol højst 1/uge ambulant.
Moderat	grad 3-4	Kan overvejes: I.V. immunoglobulin/ steroider/anti-D.
Svær	grad 4-5	Omgående: i.v. immunoglobulin +/- i.v. steroid, eventuelt trombocyt koncentrat, (akut splenektomi?)

Tabel 4. Oversigt over behandlingsmuligheder ved nydiagnosticeret ITP (evidens niveau)

Prednisolon 4 mg/kg/d 4-7 dage	Blanchette 1993, J Pediatr 123:989 (Ib)
Metylprednisolon 30 mg/kg i.v. 3 dage	Rosthøj 1996, Acta Pædiatr 85:910 (Ib)
Dexametason 20 mg/kvm/d per os 4 dage	Kühne 1997, J Pediatr 130:17 (IIb)
Prednisolon 1-2 mg/kg/d 2-3 uger	Buchanan 1984, Am J Ped Hem Onc 6:355 (Ib)
IV immunoglobulin 0,4 g/kg/d 5 dage	Imbach 1981, Lancet i:1226 (III)
IV immunoglobulin 1 g/kg/d 2 dage	Blanchette 1993, J Pediatr 123:989 (Ib)
IV immunoglobulin 0,8-1 g/kg/d 1 dag	Blanchette 1994, Lancet 344:703 (Ib)
Anti-D 25 µg/kg i.v.	Blanchette 1994, Lancet 344 :703 (Ib)
Anti-D 50 µg/kg i.v.	Tarantino 1999, J Pediatr 134:21 (IV)
Anti D 75 µg/kg i.v.	Tarantino 2006, J Pediatr 148:489 (Ib)
Anti-D 50 µg/kg s.c	Meyer 2006, Ped Blood Cancer 47:721 (III)