



Contents lists available at ScienceDirect

Acta Haematologica Polonica

journal homepage: [www.elsevier.com/locate/achaem](http://www.elsevier.com/locate/achaem)

## Artykuł oryginalny/Original research article

## Pierwotna małopłytkowość immunologiczna u dzieci w świetle współczesnych definicji

### Primary immune thrombocytopenia in children according to contemporary definitions



Monika Richert-Przygońska<sup>1,\*</sup>, Natalia Bartoszewicz<sup>1</sup>, Fabian Przygoński<sup>2</sup>, Mariusz Wysocki<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu, Kierownik: prof. dr hab. n. med. Mariusz Wysocki, Bydgoszcz, Polska

<sup>2</sup>Katedra i Zakład Radiologii i Diagnostyki Obrazowej Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu, p.o. Kierownika: dr hab. n. med. Zbigniew Serafin, Bydgoszcz, Polska

## INFORMACJE O ARTYKULE

## Historia artykułu:

Otrzymano: 26.07.2013

Zaakceptowano: 10.12.2013

Dostępne online: 19.12.2013

## Słowa kluczowe:

- pierwotna małopłytkowość immunologiczna
- dzieci
- definicje

## Keywords:

- Primary immune thrombocytopenia
- Children
- Definitions

## A B S T R A C T

**Background:** Primary immune thrombocytopenia (ITP) is one of the most common hematologic disorders in pediatric population. In 2009 the new unified terminology regarding: definition, clinical classification of the disease and response to treatment was proposed. **The main study objective** was the comparative analysis of clinical aspects of primary ITP in children regarding the contemporary definitions and historical criteria. **Methods:** Data were collected through medical chart review of subjects identified from hospitalization records (Pediatrics, Hematology and Oncology Department) from the period of 2002–2011. **Results:** Data of 209 subjects were analyzed. According to recent definitions 206/209 patients (98.6%) could be defined. Using the historical criteria 86.12% were classified as acute and 13.88% as chronic ITP. Newly diagnosed primary immune thrombocytopenia was confirmed in 166/206 cases, persistent ITP in 20/206, and chronic ITP in 20/206 of subjects. Depending on applied criteria we noticed significant differences in acute ITP patient number. Regardless of adjusted definitions, the response rates were higher among treated patients ( $p < 0.0001$ ). Historical criteria allowed to recognize lower response rate in patients treated with intravenous immunoglobulins ( $p = 0.009$ ) or steroids ( $p = 0.033$ ). **Conclusions:** Contemporary definitions allow for more adequate categorization on most of the patients with primary immune thrombocytopenia considering the specific clinical aspects and different natural history of primary ITP in children.

© 2013 Polskie Towarzystwo Hematologów i Transfuzjologów, Instytut Hematologii i Transfuzjologii. Published by Elsevier Urban & Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

\* Adres do korespondencji: Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii CM im. L. Rydygiera, ul. M. Skłodowskiej-Curie 9, 85-094 Bydgoszcz, Polska. Tel.: +48 52 585 48 60.

Adres email: [monika\\_richert@yahoo.com](mailto:monika_richert@yahoo.com) (M. Richert-Przygońska).

## Wstęp

Pierwotna małopłytkowość immunologiczna (*immune thrombocytopenia*; ITP) jest jednym z częstszych schorzeń hematologicznych wieku dziecięcego. Charakteryzuje się izolowanym obniżeniem liczby płytek krwi przy braku innych czynników mogących mieć związek z trombocytopenią. U większości dzieci, odmiennie niż u pacjentów dorosłych, przebieg pierwotnej małopłytkowości immunologicznej jest łagodny i krótkotrwały. Samoistne remisje stwierdza się u około 80% pacjentów pomiędzy 2. a 8. tygodniem trwania choroby [1]. Tylko w około 20% przypadków pierwotna ITP u dzieci jest procesem trwającym dłużej niż 12 miesięcy. Wydaje się, że niektóre wykładniki kliniczne, jak i demograficzne mogą mieć związek z rozwojem przewlekłej postaci schorzenia [2].

Pomimo poznania złożonych mechanizmów etiopatogenetycznych i różnic epidemiologicznych ITP do niedawna brakowało możliwości porównywania wyników badań i publikacji wykorzystujących wyłącznie historyczne mianownictwo. W celu ujednoczenia nomenklatury, używanej w odniesieniu do populacji chorych z pierwotną małopłytkowością immunologiczną, w 2009 roku opublikowano konsensus opracowany przez Międzynarodową Grupę Ekspertów (*International Working Group*; IWG), który określa aktualne wytyczne w aspekcie: definicji schorzenia, kryteriów klinicznych jego podziału i odpowiedzi na zastosowane leczenie. W 2010 roku sformułowano natomiast nowe rekomendacje dotyczące leczenia pierwotnej małopłytkowości immunologicznej, z odrębnym uwzględnieniem grupy pacjentów dorosłych, chorych ciężarnych i pacjentów populacji pediatrycznej [3–5].

W związku z powyższym, celem niniejszej pracy stała się analiza aspektów klinicznych i patofizjologicznych u dzieci z rozpoznaniem pierwotnej małopłytkowości immunologicznej, ze szczególnym uwzględnieniem oceny przydatności klinicznej definicji obowiązujących współcześnie, które skonfrontowano z nomenklaturą historyczną.

## Material i metody

Analizę danych klinicznych i demograficznych przeprowadzono na podstawie dokumentacji pacjentów hospitalizowanych w Klinice Pediatrii, Hematologii i Onkologii CM UMK w Bydgoszczy w latach 2002–2011 z powodu pierwotnej małopłytkowości immunologicznej. Od daty uzyskania zgody Komisji Bioetycznej CM UMK na prowadzenie badania każdorazowo uzyskiwano pisemną świadomą zgodę na udział w badaniu prawnego opiekuna dziecka.

Zgodnie z Międzynarodową Klasyfikacją Chorób i Problemów Zdrowotnych ICD-10 opracowanie ograniczono do pacjentów, których rozpoznanie choroby zasadniczej miało alfanumeryczne oznaczenia: D69.3 – idiopatyczna plamica małopłytkowa, D69.6 – małopłytkowość nieokreślona oraz D69.9 – skaza krwotoczna nieokreślona. Analizie poddano wyłącznie dostępną i kompletną dokumentację pacjentów, w odniesieniu do przyjętych kryteriów rozpoznania pierwotnej ITP.

Dla potrzeb opracowania zaadaptowano definicje historyczne oraz współcześnie obowiązujące od 2009 roku, oparte na konsensusie grupy ekspertów IWG (Tab. I) [3]. Z uwagi na brak jednoznacznej definicji oporności na leczenie w rozumieniu kryteriów historycznych porównano współczesną

**Tabela I – Definicje pierwotnej ITP [3, 4]**  
**Table I – Primary ITP definitions [3, 4]**

	Kryteria historyczne	Definicje wg IWG 2009 r.
Rozpoznanie	PLT < 150 × 10 <sup>9</sup> /l	PLT < 100 × 10 <sup>9</sup> /l
Podział	aITP: do 6 miesięcy cITP: ≥6 miesięcy	ndITP: 0–3 miesięcy pITP: 3–12 miesięcy cITP: ≥12 miesięcy
Ciężkość	PLT < 10 × 10 <sup>9</sup> /l	aktywne krwawienie
Odpowiedź	wzrost PLT > 50 × 10 <sup>9</sup> /l lub o co najmniej 20 × 10 <sup>9</sup> /l	wzrost PLT > 100 × 10 <sup>9</sup> /l (CR) lub wzrost PLT > 30 × 10 <sup>9</sup> /l (R) <sup>**</sup> , gdy PLT < 30 × 10 <sup>9</sup> /l brak odpowiedzi (NR) <sup>***</sup>

PLT – liczba płytek krwi (*platelet count*); ITP – małopłytkowość immunologiczna (*immune thrombocytopenia*); aITP – ostra ITP (*acute ITP*); cITP – przewlekła ITP (*chronic ITP*); ndITP – nowo rozpoznana ITP (*newly diagnosed ITP*); pITP – przetrwała ITP (*persistant ITP*); CR – remisja całkowita (*complete remission*); R – remisja (*remission*); NR – brak odpowiedzi (*no response*)

\* – jednoczesny brak aktywnego krwawienia (*and absence of bleeding*)

\*\* – przynajmniej dwukrotny wzrost od wartości wyjściowej i jednoczesny brak krwawienia (*at least 2-fold increase the baseline count and absence of bleeding*)

\*\*\* – lub mniej niż dwukrotny wzrost w stosunku do wartości wyjściowej lub obecność krwawienia (*or less than 2-fold increase of baseline platelet count or bleeding*)

**Tabela II – Oporność na leczenie [3, 6]**  
**Table II – Therapy resistance [3, 6]**

Konsensu IWG 2009 r.	Modyfikacja Grace i wsp.
brak odpowiedzi lub jej utrata po splenektomii	ciężka pierwotna małopłytkowość immunologiczna i brak odpowiedzi na immunoglobuliny, glikokortykosteroidy i/lub splenektomię

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3328327>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3328327>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)