

ITP: percorso diagnostico

Dott.ssa Loredana Gatti

UOS coagulopatie Centro Emofilia
e Trombosi A. Bianchi Bonomi

ITP percorso diagnostico

- La ITP definisce la presenza di piastrinopenia in un paziente privo di altre alterazioni ematochimiche e senza evidenza di malattie concomitanti al momento della presentazione.
- Non esiste un *gold- standard* diagnostico per l'ITP primaria.

Approccio diagnostico in pazienti con sospetta ITP

Test fondamentali

- Anamnesi personale e familiare del paziente
- Esame obiettivo
- Valutazione dello striscio periferico
- Esame dell'aspirato midollare e/o biopsia ossea(*in pazienti selezionati*)
- Ricerca dell'*Helicobacter pylori*
- Valutazione sierologica per infezione da HIV e HCV
- Elettroforesi con dosaggio delle immunoglobuline.
- Test di coombs diretto.

Approccio diagnostico in pazienti con sospetta ITP

Test di potenziale utilità

- Anticorpi antiplastrine
- Anticorpi antifosfolipidi (compresi lupus anticoagulante e anticardiolipina)
- Anticorpi antinucleo.
- Anticorpo antitiroide e funzione tiroidea.
- PCR virale per parvovirus e CMV.

Approccio diagnostico in pazienti con sospetta ITP

Test il cui beneficio è incerto o non provato:

TPO

Piastrine reticolate

Studio di sopravvivenza delle piastrine

Complemento sierico.

Anamnesi personale e familiare

- Esclusione della trombocitopenia familiare.
- Esclusione delle trombocitopenie secondarie a malattie sistemiche del sistema immunitario (LES) o del sistema linfoproliferativo o secondarie all'esposizione a farmaci e/o sostanze tossiche.
- Esclusione di vaccinazioni recenti o infezioni precedenti l'insorgenza della piastrinopenia (aumentato rischio di ITP è associato a vaccinazioni contro morbillo, orecchioni, rosolia).

Piastrinopenie ereditarie

- Sono un gruppo eterogeneo di disordini caratterizzate da piastrinopenia da lieve a moderata con piastrine di grandi dimensioni e variabile grado di disfunzione piastrinica.
- Le quattro forme più comuni sono dovute a mutazioni nella catena pesante di una miosina non muscolare MYH9.
- La macrotrombocitopenia mediterranea è presente in soggetti portatori eterozigoti BBS ed è caratterizzata da assenza di diatesi emorragica.

Esame obiettivo

- Nella ITP l'esame obiettivo è normale ad esclusione di eventuale diatesi emorragica presente (petecchie prevalenti agli arti inferiori, ecchimosi spontanee o sproporzionate ai traumi, epistassi, sanguinamento dalle gengive).
- Una modesta splenomegalia può essere presente in individui giovani, ma se la splenomegalia è discreta o massiva allora bisogna pensare ad una diagnosi differente dalla ITP.
- I sintomi sistemici sono solitamente assenti: febbre, epatomegalia, linfoadenopatie, perdita di peso suggeriscono una diagnosi diversa dall'ITP.

Esame obiettivo

- La ITP può esordire con petecchie



Esame dello striscio periferico

- Solitamente nella ITP l'esame dello striscio periferico è normale.
- La presenza di aggregati piastrinici fa porre il sospetto di una pseudopiastrinopenia.
- Una anemia eventualmente presente dovrebbe essere dovuta alla perdita ematica cronica e quindi essere dovuta a carenza marziale (anemia ipocromica microcitica).
- Il conteggio dei reticolociti consente di definire se la anemia presente è dovuta a perdita o a scarsa produzione midollare .
- Infine la presenza di schistociti fa porre il sospetto di TTP (porpora trombocitopenica trombotica)

Aspirato midollare e biopsia ossea

- Va sicuramente eseguito in pazienti che hanno più di 60 anni.(specie se presente una macrocitosi)
- In pazienti con sintomi sistemici importanti non correlati semplicemente ad un calo delle piastrine.
- In previsione di splenectomia.
- Consigliato da alcuni esperti in caso di piastrinopenie non responsive alle terapie standard.

Ricerca dell'*helicobacter pylori*

- Solo 1% delle piastrinopenie sono da infezione da HP.
- La ricerca viene prevalentemente eseguita con urea breath test oppure con la ricerca dell'antigene fecale.
- Eccetto in aree a alta prevalenza la letteratura non supporta la ricerca di routine di HP nei bambini.

HIV e HCV test

- La trombocitopenia associata a virus HIV o HCV è indistinguibile dalla ITP autoimmune e può precedere lo sviluppo di altri sintomi.
- La ricerca di routine di queste due infezioni, anche in assenza di fattori rischio è altamente raccomandata.

Dosaggio quantitativo delle immunoglobuline

- Livelli diminuiti di immunoglobuline definiscono la immunodeficienza comune variabile (CVID)
- Il dosaggio frazionato delle immunoglobuline consente di definire il deficit selettivo di IgA.

Anticorpi antiplastrine

- I test per identificare gli anticorpi diretti contro specifiche proteine piastriniche non vengono raccomandate dalle linee guida poiché le IgG associate alle piastrine (P a IgG) possono essere elevati sia nella piastrinopenie immuni sia in quelle non immuni.

Anticorpi antifosfolipidi

- Anticorpi antifosfolipidi possono essere riscontrati nel 40% di pazienti adulti affetti da ITP.
- La presenza di tali anticorpi non modifica le risposte terapeutiche.
- Pertanto in assenza di sintomi specifici da sindrome da anticorpi antifosfolipidi non se ne raccomanda la ricerca di routine.

Anticorpi antitiroidei e test di funzionalità tiroidea.

- Dal 8 al 14% di pazienti adulti con ITP seguiti longitudinalmente sviluppano ipertiroidismo.
- Lieve piastrinopenia può essere presente sia in pazienti ipotiroidei (possibile diminuita produzione piastrinica) che in pazienti ipertiroidi (ridotta sopravvivenza piastrinica). Spesso la piastrinopenia si risolve con il ripristino della condizione di eutiroidismo.

Bibliografia

- *International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia*, D. Provan et al., Blood, vol 115 (2), January 2010.
- *Effect of eradication of helicobacter pylori infection in patients with immune thrombocytopenic purpura. A systematic review.* Stasi R. et al. Blood, vol 113 (8), 2009

Bibliografia

- *Inherited platelet disorders: thrombocytopenias and thrombocytopathies.*
G.D'andrea, M.chetta, M.margaglione. Blood transfusion 2009
- *Inherited platelet disorders.* Robert Handin
American Society of hematology. 2005