



# **PIASTRINOPENIA AUTOIMMUNE (PTI)**

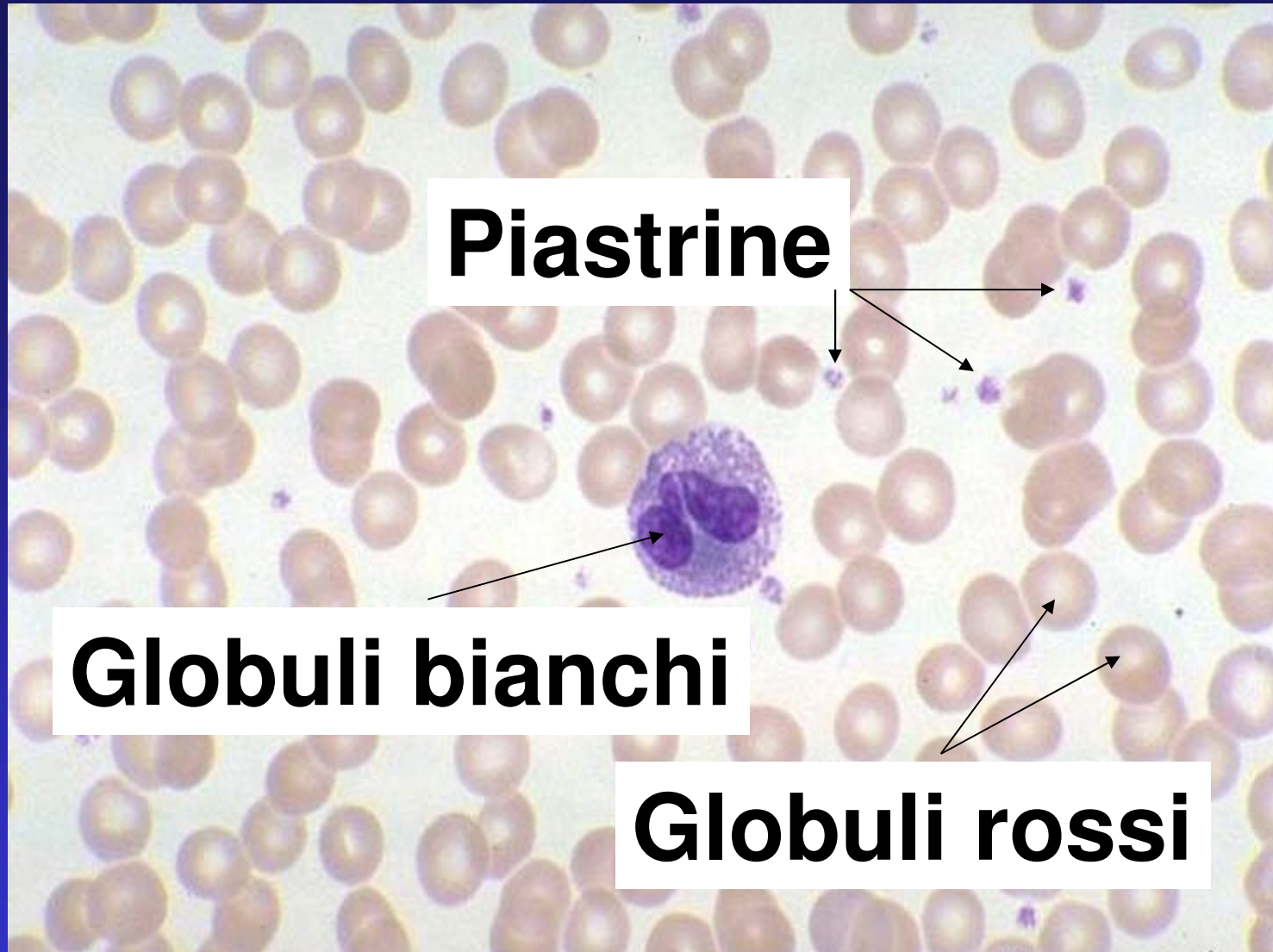
## **1° PATIENT'S DAY**

**MILANO, 31 MARZO 2012**

**Francesco Zaja – Clinica Ematologica, AOU Udine**

**Che cos'è la piastrinopenia autoimmune**





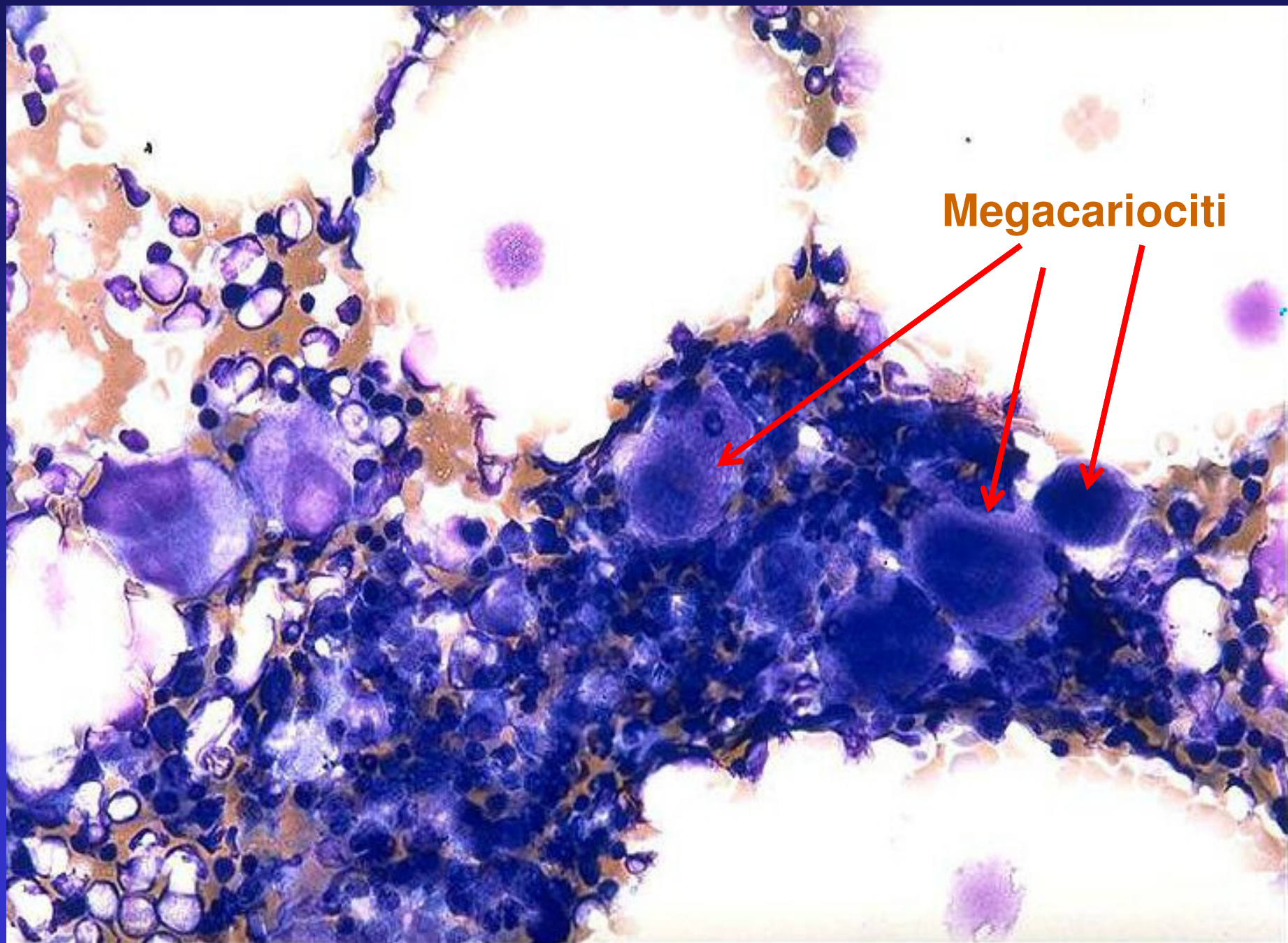
**Piastrine**

**Globuli bianchi**

**Globuli rossi**

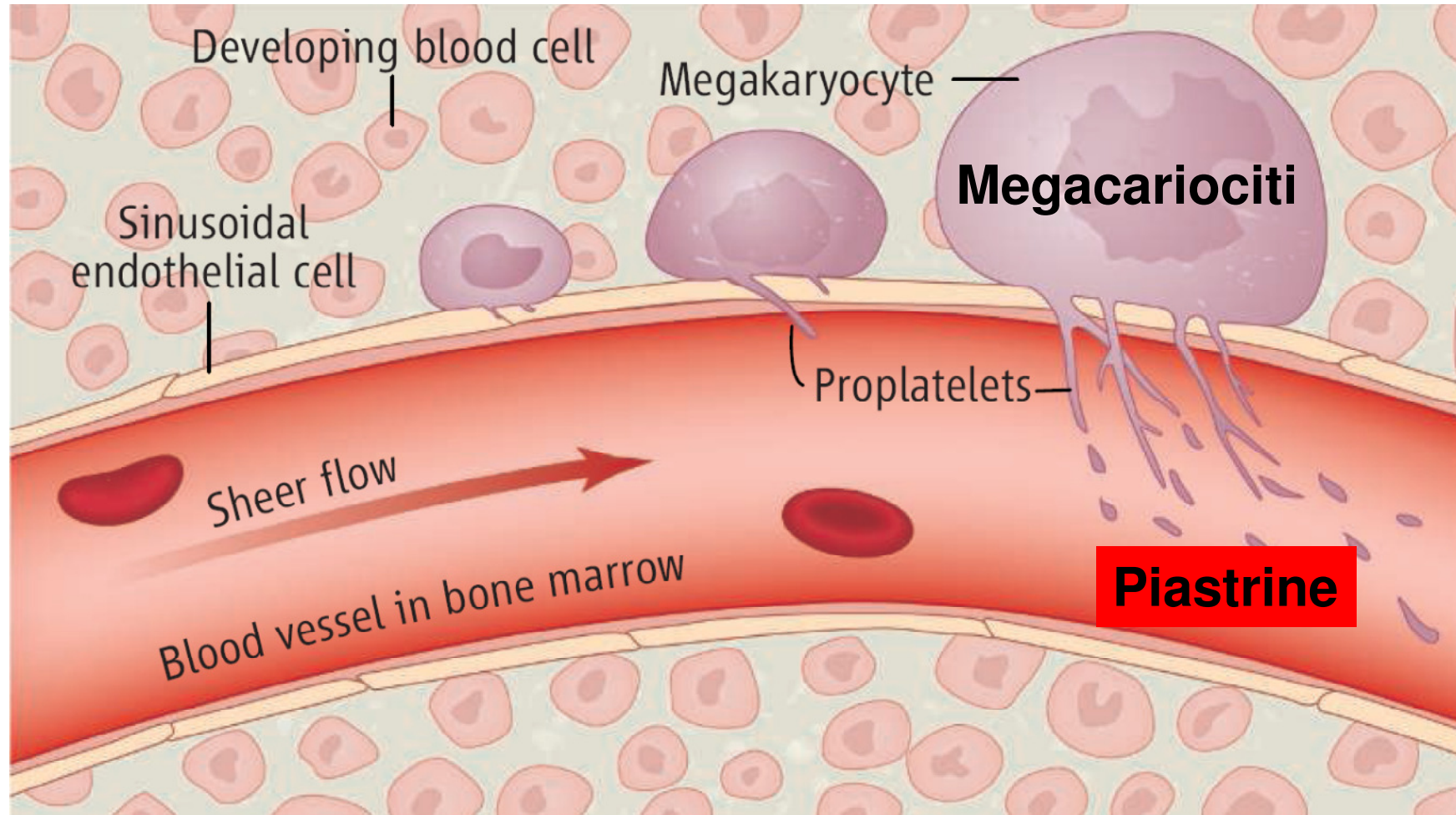
**N° normale piastrine  $150-400 \times 10^9/L$**

**Megacariociti**

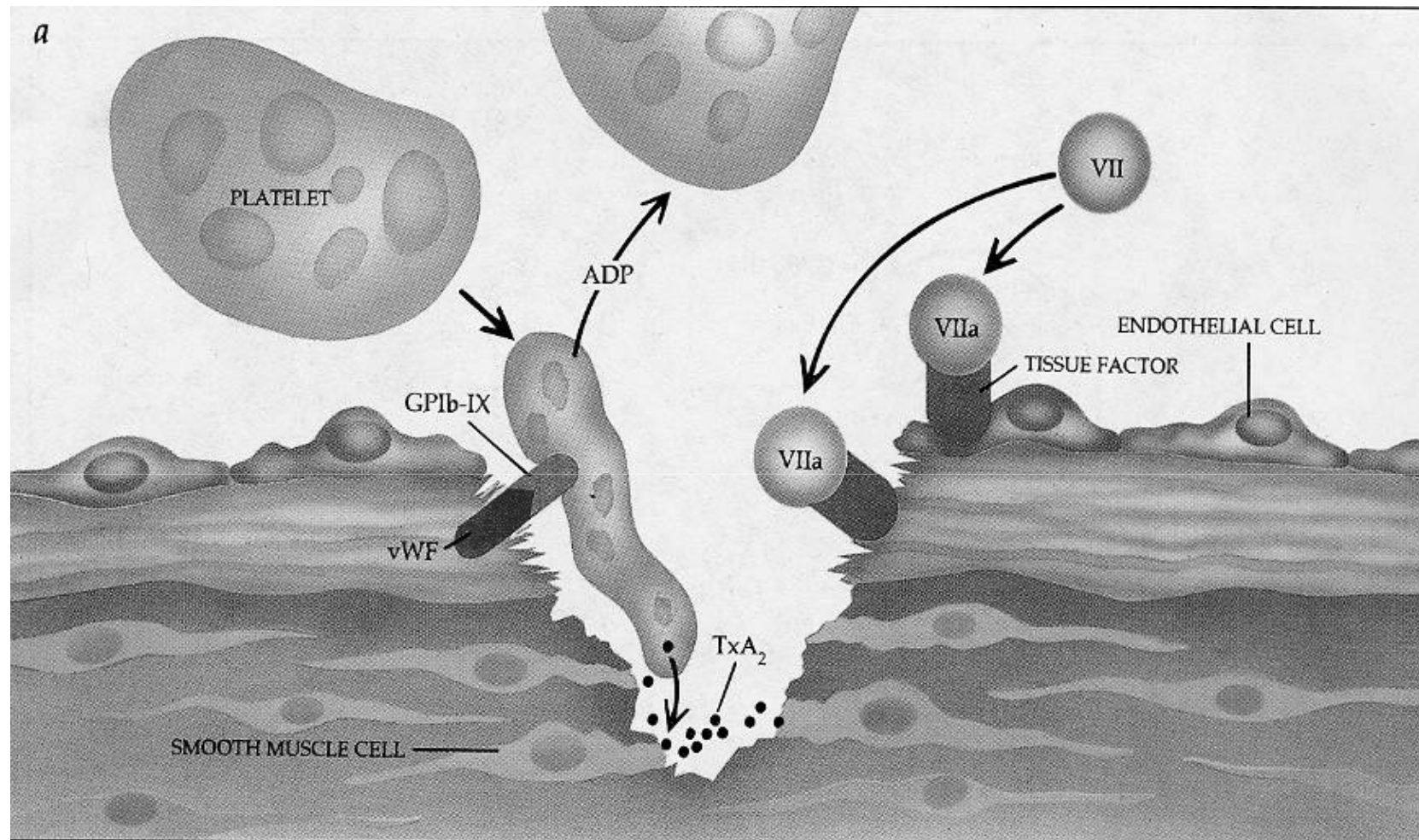




# Produzione e rilascio di piastrine nel midollo osseo



# Le piastrine partecipano all'emostasi primaria



**La riduzione della conta piastrinica può associarsi ad un aumentato di rischio emorragico**

# Rischio emorragico

- Conta piastrinica

- <i>&gt;50.000/mcl</i>	: assenza di emorragie
- <i>30-50.000/mcl</i>	: ecchimosi post trauma
- <i>10-20.000/mcl</i>	: emorragie spontanee prolungati sanguinamenti post ferita ipermenorrea
- <i>≤ 10.000/mcl</i>	: sanguinamento spontaneo rischio di sanguinamento SNC

- Età
- Stile di vita
- Terapie concomitanti (aspirina, anticoagulanti)
- Altre patologie dell'emostasi
- Situazioni particolari (gravidanza)

# Piastrinopenia= riduzione della conta piastrinica nel sangue

## Quali sono le cause ?

1. Mancano i precursori delle piastrine (difetto nel midollo osseo)
2. Ridotta produzione di piastrine (malattie del midollo osseo o stati carenziali)
3. Alterato sequestro (pazienti con milza ingrandita) o diluizione (gravidanza)
4. **Aumentata distruzione di piastrine (forme immuni, + altre forme)**

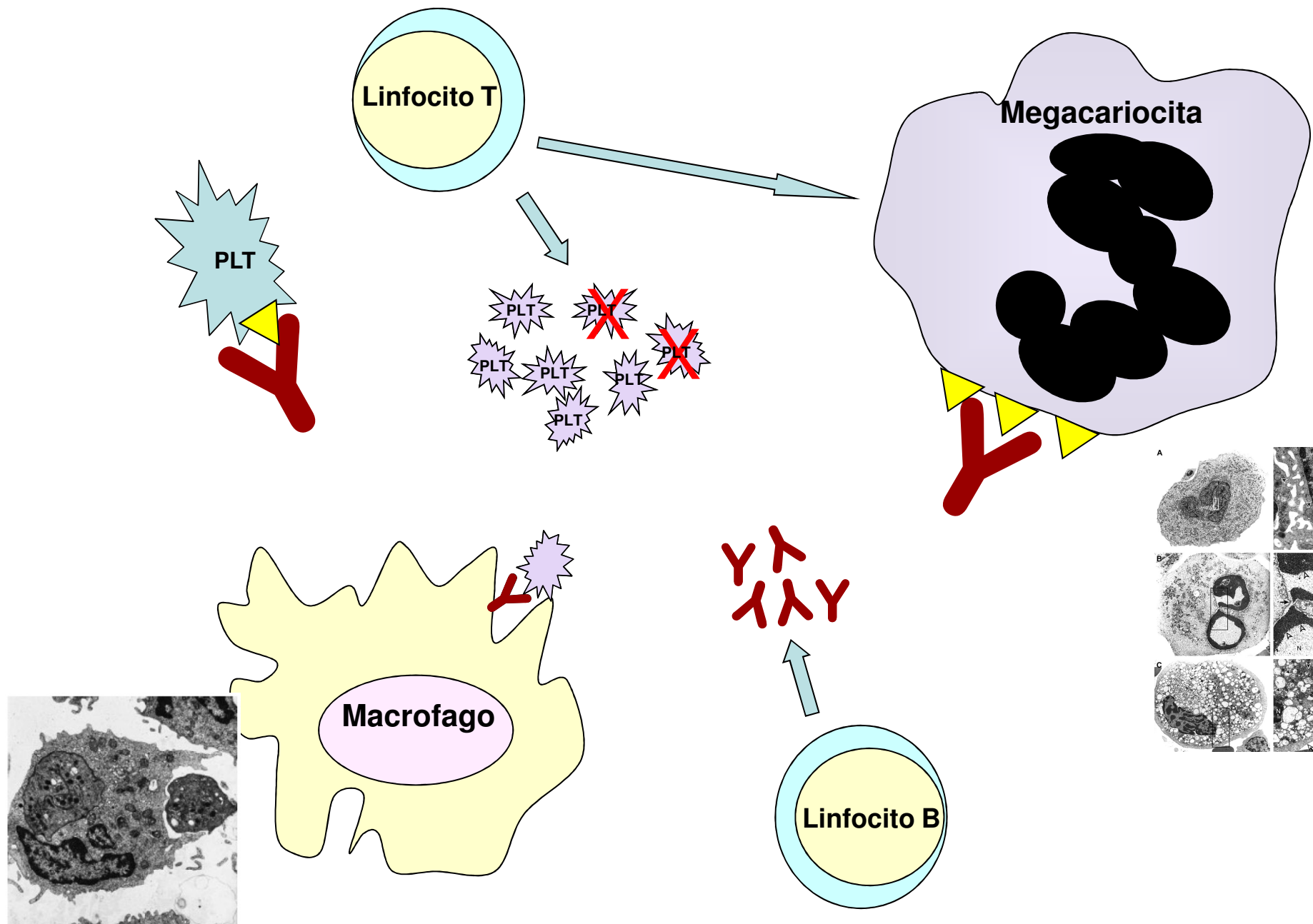
# Morbo di Werlhof



## **P**ias**T**rinopenia **I**mmune (**P****T****I**)

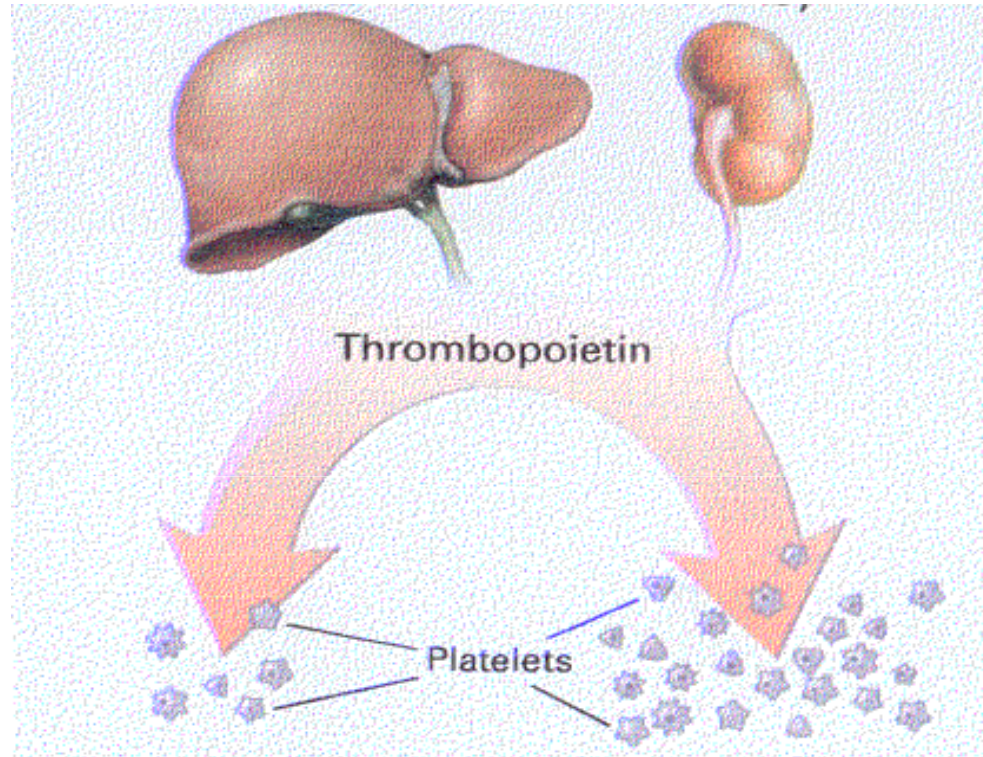
Aumentata distruzione ed inadeguata produzione delle piastrine a causa di una abnorme attivazione del sistema immunitario





**Razionale per l'impiego di agenti immunosoppressori/splenectomia**

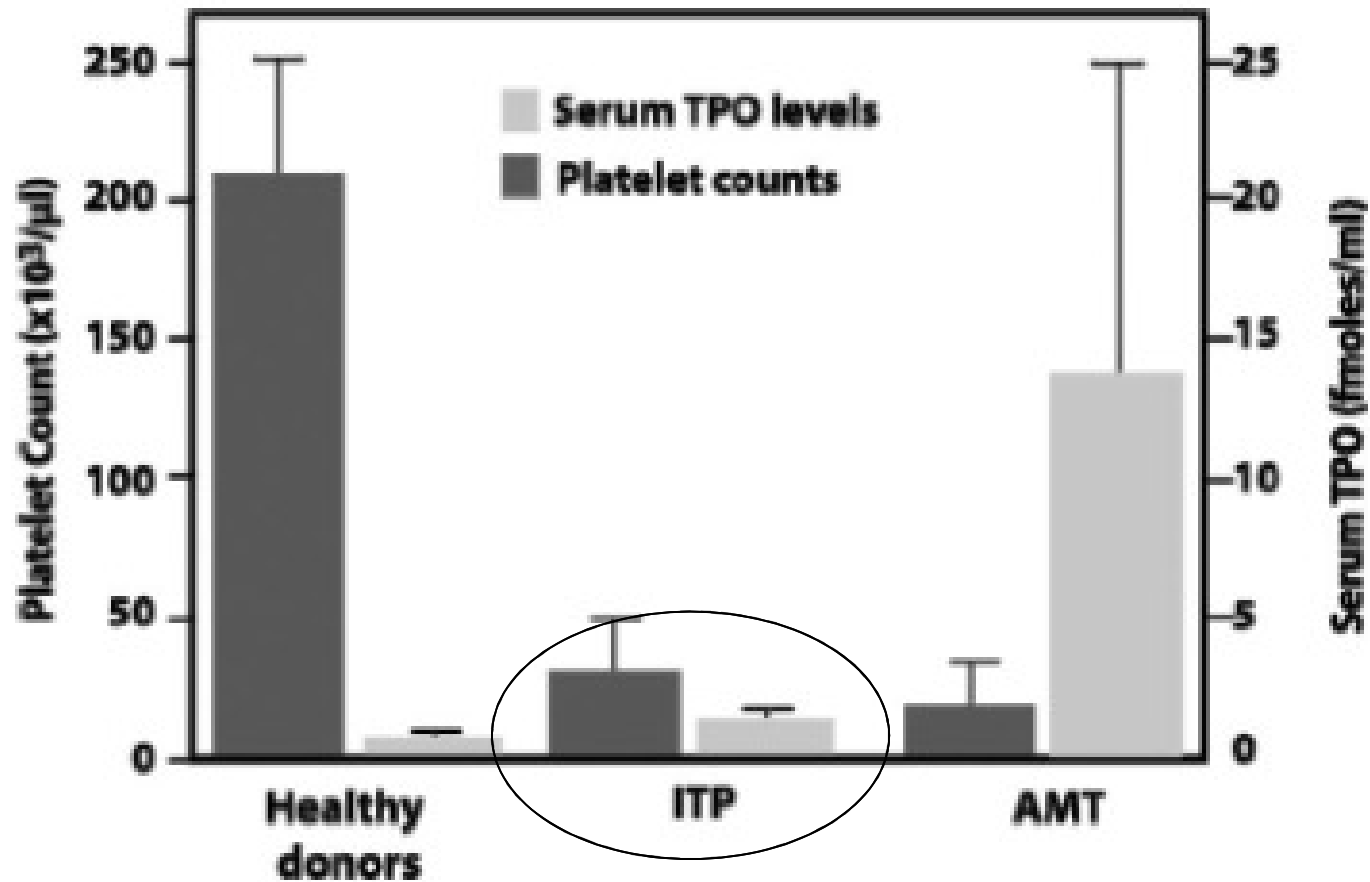
# Trombopoietina (TPO)



La TPO viene catturata dalle piastrine e dai megacariociti.

- Piastrine e megacariociti numerosi: bassi livelli di TPO circolante
- Poche piastrine e pochi megacariociti: alti livelli di TPO circolante

# Inadeguati livelli di trombopoietina (TPO) nelle piastrinopenie immuni



Razionale per l'impiego dei TPO mimetici (Nplate, Revolade)

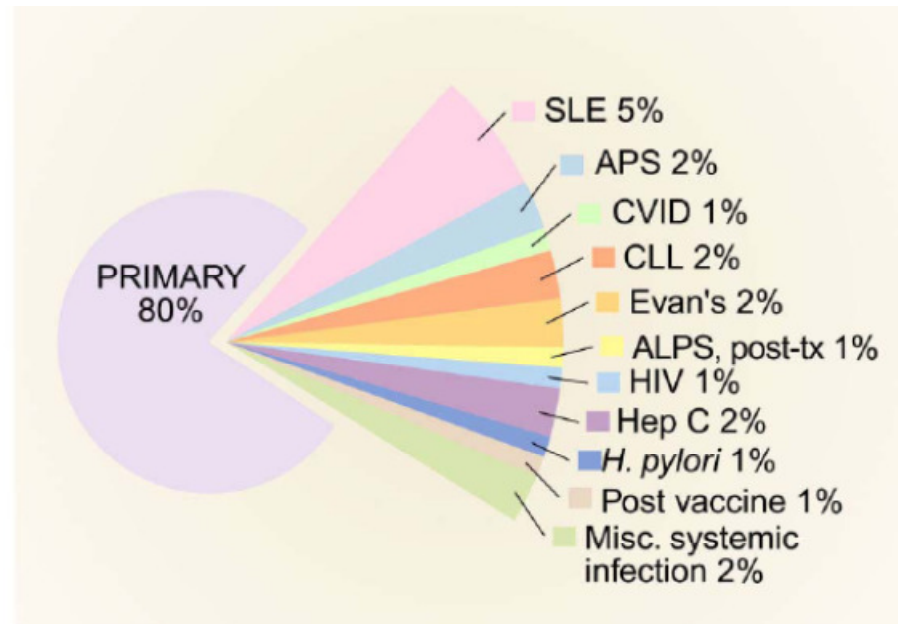
# Classificazione delle PTI (1)

## 1. Età di insorgenza

- Bambino (+ spesso forme di breve durata)
- Adulto (+ spesso forme che cronicizzano)

## 2. Associazione o meno ad altre malattie o particolari situazioni

- Primitive
- Secondarie





# Classificazione delle PTI (2)

## 3. Durata della malattia

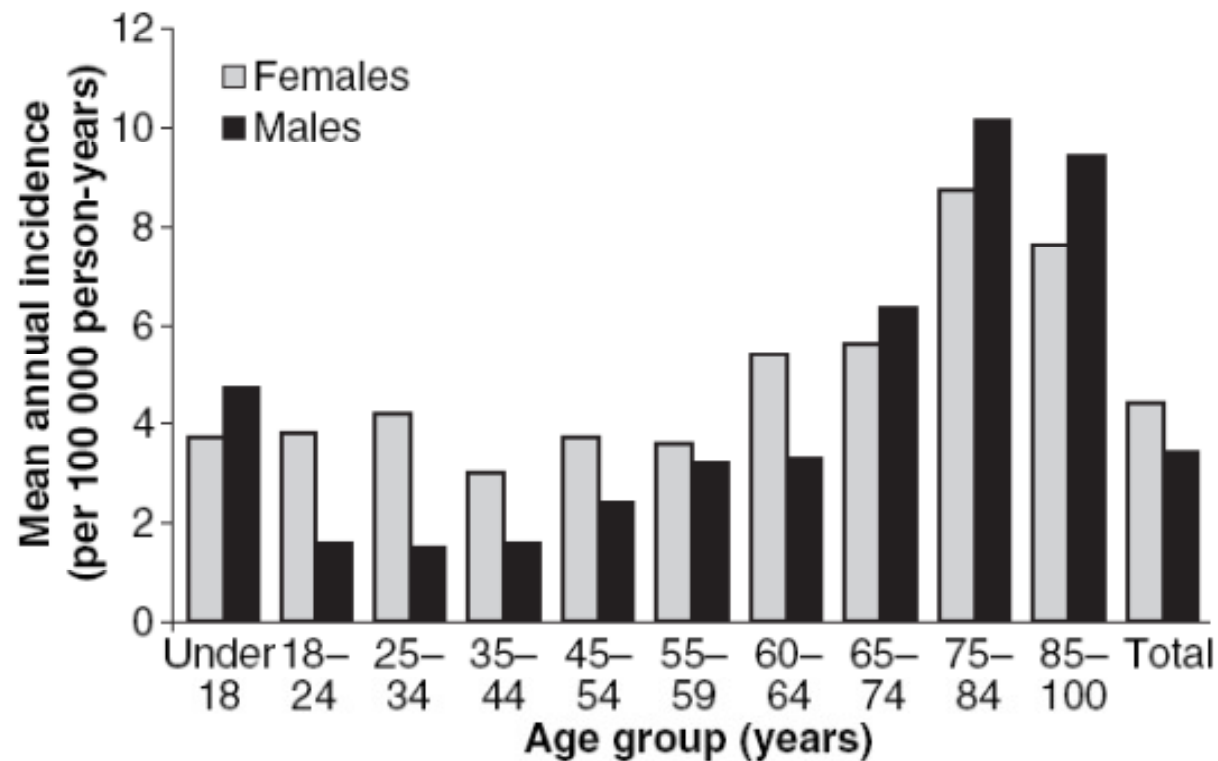
- Nuova diagnosi (fino a 3 mesi dalla diagnosi)
- Persistente (dal 4 al 12 mese dalla diagnosi)
- Cronica (oltre il 12 mese)

## 4. Gravità

- Sintomatiche vs. non sintomatiche
- *Severe* (quelle con importanti manifestazioni emorragiche)
- *Refrattarie* (quelle resistenti alla splenectomia)

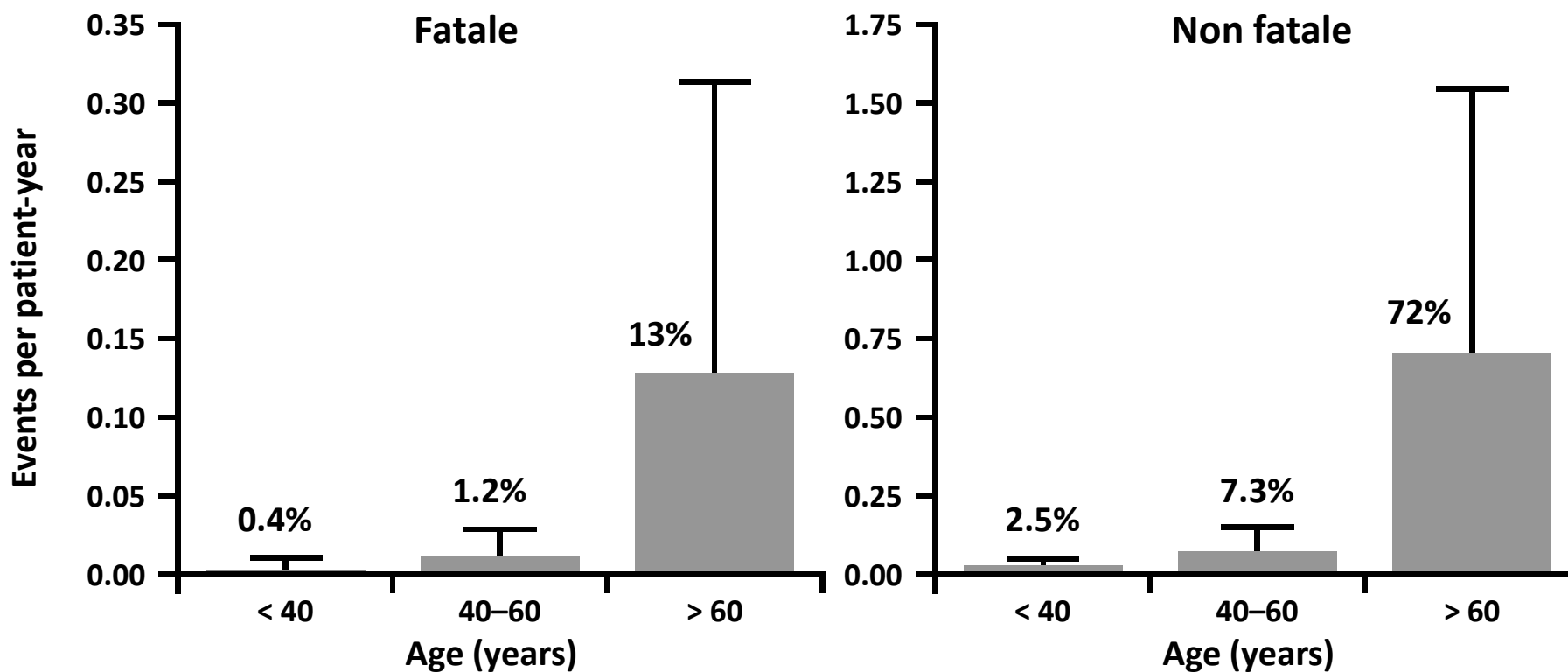
# Incidenza della PTI primitiva

**Circa 3 nuovi casi per 100 000 persone-anno**



# Rischio emorragico fatale e non fatale in funzione dell'età

NB: solo pazienti con persistente conta piastrinica molto bassa

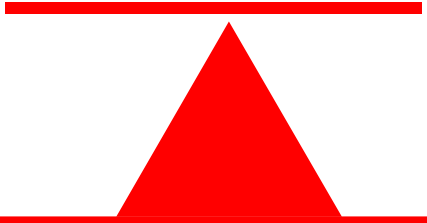


Cohen YC, et al. Arch Intern Med 2000; 160:1630-1638.

# **Piastrinopenia immune: il momento della decisione terapeutica**

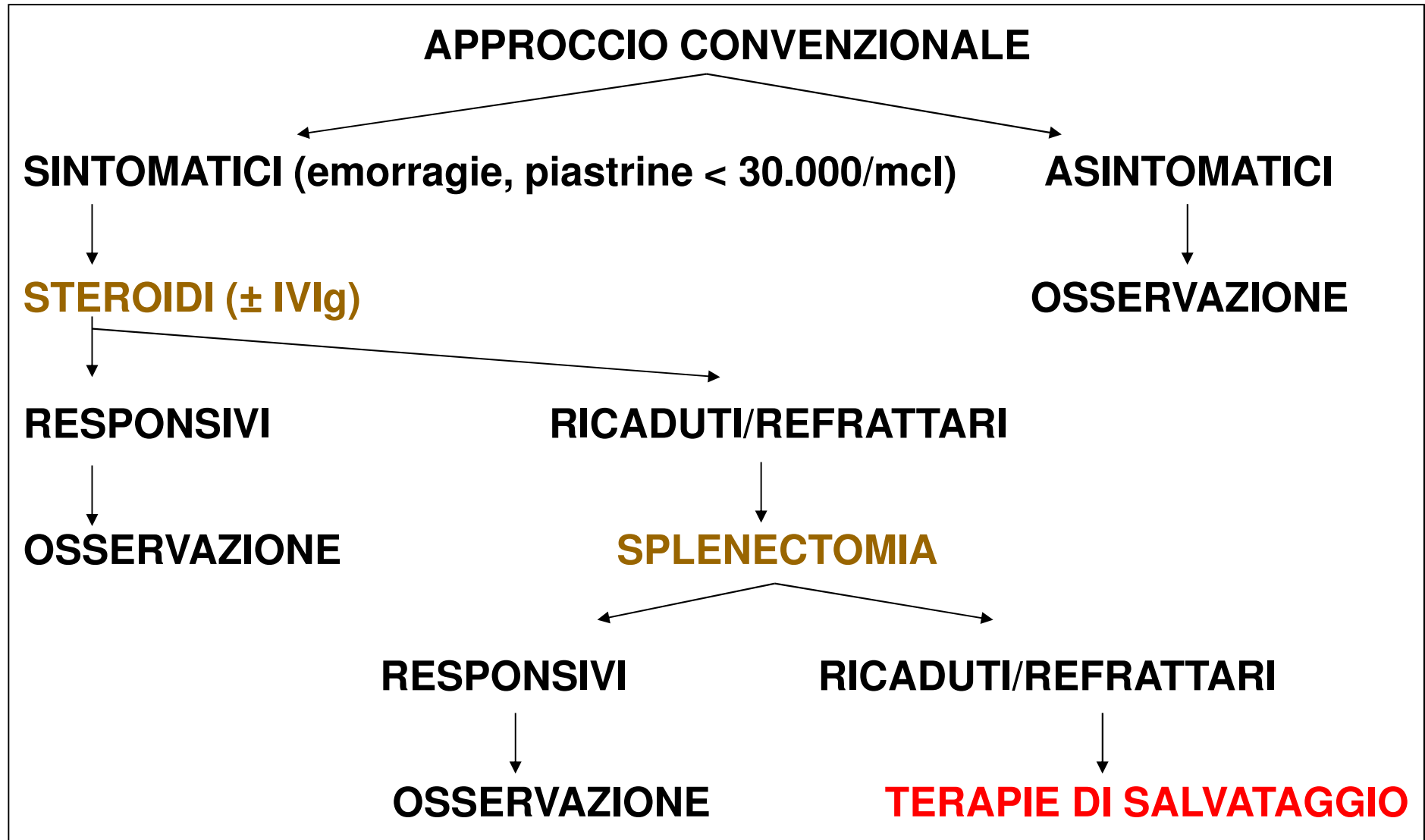
**Beneficio derivante  
dalla riduzione del  
rischio emorragico**

**Tossicità del  
trattamento proposto**

- 
- 1. Osservazione, adeguamento stile di vita**
  - 2. Terapie con intento curativo**
  - 3. Terapie con intento palliativo**



# PTI dell'adulto: algoritmo terapeutico



## **PTI dell'adulto:**

### **necessità di trattamento ed aspettative di risposta**

- 1. Pazienti asintomatici: 30%**
- 2. Pazienti responsivi stabilmente ai cortisonici: 20-30%**
- 3. Pazienti responsivi alla splenectomia: 60-70%**
- 4. Pazienti refrattari alla splenectomia: 30%**