

Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura of adults and children: report from an international working group

Rodeghiero F, Stasi R, Gernsheimer T et al., Blood 113, 2009, 2386-2393

Úvod:

Vzhledem k potřebě sjednocení diagnostických a klinických kritérií u ITP proběhla v roce 2007 dvoudenní konference předních odborníků v oblasti ITP v rámci International Working Group (IWG). Konference se konala ve Vicenze v Itálii (the Vicenza Consensus Conference) v říjnu 2007. Toto shrnutí přináší doporučení této konference ohledně ITP.

Změna názvu onemocnění:

Imunní trombocytopenická purpura (ITP) - nově Immune thrombocytopenia.

Choroba je definována dočasným či trvalým snížením počtu krevních destiček a následným zvýšeným rizikem krvácení.

Změna klasifikace:

Primární ITP: autoimunitní onemocnění charakterizované izolovanou trombocytopenií (trombocyty pod $100 \times 10^9/l$) při nepřítomnosti jiných příčin či onemocnění, jež mohou trombocytopenii způsobovat.

Sekundární ITP: imunitně zprostředkované trombocytopenie, u nichž nacházíme jiné s ITP asociované onemocnění, např. SLE (sekundární ITP asociované se SLE), HIV (sekundární ITP asociované s HIV).

Nově diagnostikovaná ITP: trvání do 3 měsíců od stanovení diagnózy

Perzistentní ITP: trvání od 3 do 12 měsíců od stanovení diagnózy. Zahrnuje pacienty, jež nedosáhli spontánní remise či nedosáhli kompletní remise při léčbě.

Chronická ITP: trvá déle než 12 měsíců.

Těžká (severe) ITP: výskyt krvácivých projevů, jež vyžadují podání terapie, či nové krvácivé projevy, jež vyžadují přidání nové léčby či zvýšení dávky stávající terapie.

Chronická refrakterní ITP: ztráta léčebné odpovědi nebo nulová odpověď na první a druhou linii léčby (včetně splenektomie), nebo nutnost trvalé terapie pro krvácivé projevy či pro vysoké riziko krvácení dle zhodnocení rizika ošetřujícím lékařem.

Změna hodnocení odpovědi na terapii:

Hodnotí se podle dvou nebo více periferních krevních obrazů odebraných alespoň v sedmidenním odstupu při hodnocení CR a po sobě. V případě hodnocení bez odpovědi na léčbu či ztráta léčebné odpovědi postačuje hodnocení v odstupu jednoho dne.

Kompletní remise (CR): Trombocyty nad $100 \times 10^9/l$ a nepřítomnost krvácení

Léčebná odpověď (R): Trombocyty nad $30 \times 10^9/l$ a dvojnásobný vzestup počtu destiček oproti vstupní hodnotě a nepřítomnost krvácení

Bez odpovědi na léčbu (NR): Trombocyty pod $30 \times 10^9/l$, méně než dvojnásobný vzestup počtu destiček oproti vstupní hodnotě nebo přítomnost krvácení

Ztráta kompletní remise (CR) či léčebné odpovědi (R): trombocyty pod $100 \times 10^9/l$ nebo krvácení (pokud bylo dosaženo CR) či trombocyty pod $30 \times 10^9/l$, méně než dvojnásobný vzestup počtu destiček oproti vstupní hodnotě nebo přítomnost krvácení (pokud bylo dosaženo léčebné odpovědi)

Závislost na kortikoidech: Nutnost trvalého či opakovaného podání kortikoidů nejméně v trvání 2 měsíce léčby k udržení počtu trombocytů nad $30 \times 10^9/l$ a k zabránění krvácení