

# ΝΗΠΙΟ ΘΗΛΥ 3 ΕΤΩΝ ΜΕ ΑΝΘΕΚΤΙΚΗ ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΑ ΚΑΙ ΣΟΒΑΡΗ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑ ΟΥΡΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ

Δημητρόγλου Μαργαρίτα, Χαρίτου Σοφία, Πλέσσα Θεοδώρα, Αμουτζά Γεωργία, Μαρίτση Δέσποινα, Κόσσυβα Λυδία  
ΒΠΚ Γ.Ν. Παίδων «Π. & Α. Κυριακού»

## Εισαγωγή

Η άνοση θρομβοπενία (ΑΘΠ) είναι διαταραχή που χαρακτηρίζεται από μεμονωμένα μειωμένο αριθμό αιμοπεταλίων λόγω περιφερικής καταστροφής αυτών και μειωμένης μυελικής παραγωγής[1]. Στο μεγαλύτερο ποσοστό (80%) είναι πρωτοπαθής ενώ λίγοι ασθενείς θα εμφανίσουν δευτεροπαθή ΑΘΠ στο πλαίσιο αυτοάνοσου νοσήματος[2]. Ειδικότερα, 2% των παιδιατρικών ασθενών με θρομβοπενία θα εμφανίσουν μελλοντικά ΣΕΛ[3]. Οι περισσότεροι παιδιατρικοί ασθενείς ανταποκρίνονται στις θεραπείες πρώτης γραμμής. Ωστόσο σε κάποιες περιπτώσεις απαιτείται η χορήγηση φαρμάκων δεύτερης γραμμής λόγω σοβαρών αιμορραγικών εκδηλώσεων[4]. Παρουσιάζεται περιστατικό με σοβαρή αιμορραγία και ανθεκτική θρομβοπενία.

## Μέθοδοι

Κορίτσι 3 ετών προσκομίζεται λόγω έκθυσης πετεχειών και εκχυμώσεων σε κάτω άκρα και συνοδού αιμορραγίας στοματικού βλεννογόνου. Προ εβδομάδος αναφέρεται εμπύρετη λοίμωξη ανώτερου αναπνευστικού. Από τον εργαστηριακό έλεγχο είχε ΑΜΠ=5000/μl και θετικά ANA (1:320, στικτός φθορισμός).

## Αποτελέσματα

Η ασθενής τέθηκε σε αγωγή με IVIG 0.8gr/kg χωρίς ανταπόκριση. Εν συνεχεία έλαβε ώσεις μεθυπρεδνιζολόνης (30mg/kg). Συνολικά έλαβε 3 δόσεις γ-σφαιρίνης και 3 ώσεις μεθυπρεδνιζολόνης, ενώ παρέμεινε σε θεραπεία συντήρησης με πρεδνιζολόνη για 1 μήνα. Λόγω παρουσίας αιματώματος στο τοίχωμα της ουροδόχου κύστεως και σοβαρής αιματοουρίας ετέθη σε αγωγή με τρανεξαμικό οξύ και έλαβε μετάγγιση με συμπυκνωμένα ερυθρά αιμοσφαίρια. Η πτωχή ανταπόκριση στα φάρμακα πρώτης γραμμής και η συνεχιζόμενη αιμορραγία από το ουροποιητικό οδήγησαν στην απόφαση χορήγησης 4 εβδομαδιαίων εγχύσεων Rituximab (375mg/m<sup>2</sup>/εβδ) σε συνδυασμό με χορήγηση eltrombopag (Revolade)(50mg/d). Τα αιμοπετάλια επανήλθαν εντός φυσιολογικών ορίων 40 ημέρες από την εισαγωγή και έκτοτε παραμένουν σε φυσιολογικά επίπεδα 3 μήνες μετά τη διάγνωση της θρομβοπενίας.

## Συμπέρασμα

Η ΑΘΠ έχει συνήθως καλή πρόγνωση. Σε παιδιά που δεν ανταποκρίνονται στις θεραπείες πρώτης γραμμής θα πρέπει να διενεργείται περεταίρω έλεγχος για δευτεροπαθή αίτια και να χορηγούνται εγκαίρως φάρμακα 2<sup>ης</sup> γραμμής, ειδικότερα σε σοβαρού βαθμού αιμορραγίες που αποτελούν δυσμενή προγνωστικό παράγοντα όπως είναι η αιμορραγία ουροποιητικού. Η παρουσία θετικών ANA και το θήλυ φύλο στην ασθενούς, επιβάλλουν τη μακροχρόνια παρακολούθησή της, καθώς αποτελούν παράγοντες κινδύνου για πιθανή εμφάνιση αυτοάνοσου νοσήματος μελλοντικά.