

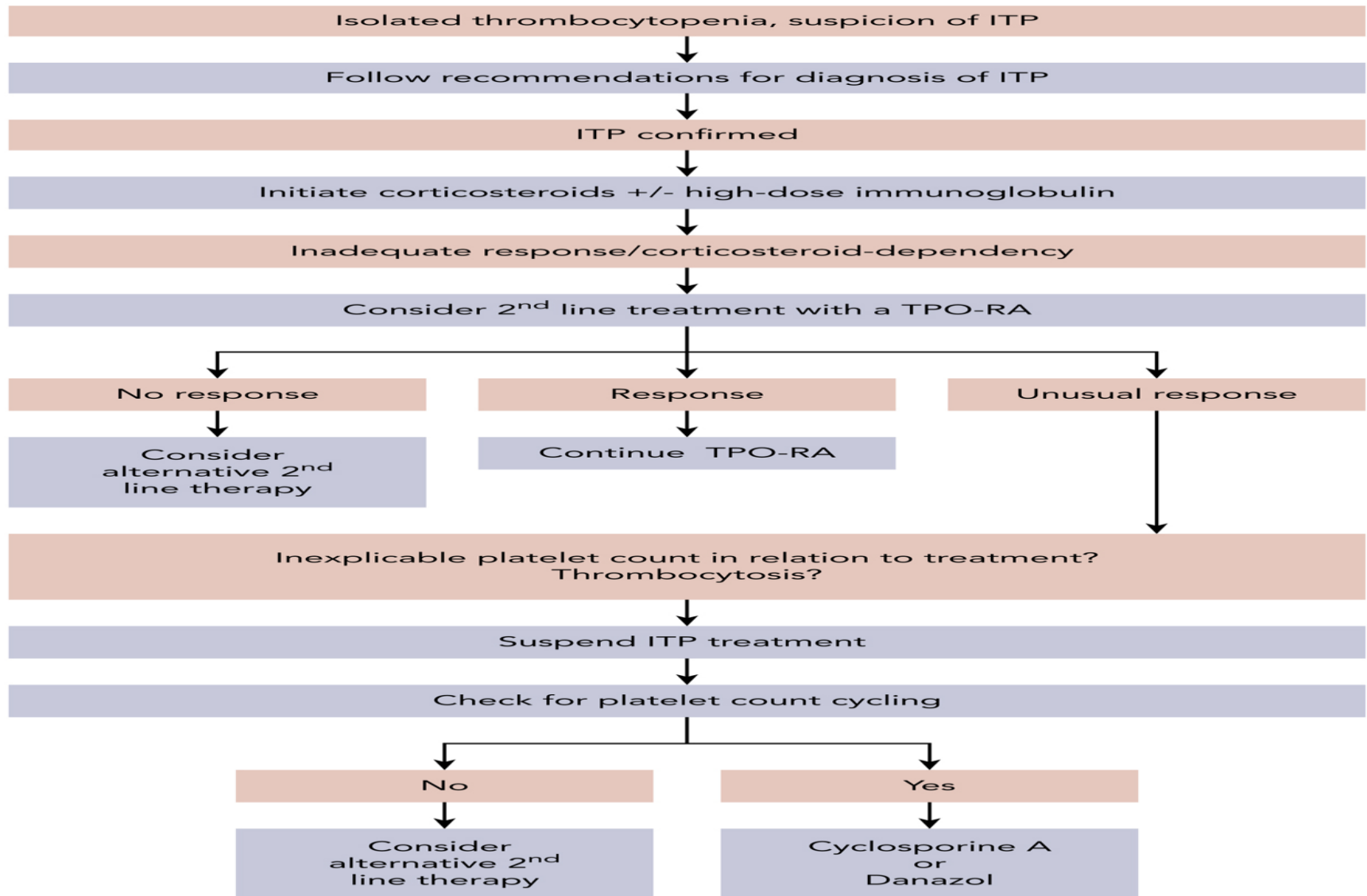
ترومبوسیتوپنی دوره ای CTP:
مروری بر سیر بالینی و نتایج ۵۱ بیمار

دکتر مهدی شهریاری
استاد دانشگاه علوم پزشکی
شیراز

۱۴۰۴/۱۰/۱۲

تهران: بیمارستان امام خمینی (ره)

Management of cyclic thrombocytopenia



Paul A. Kyrle, Sabine Eichinger, How I manage cyclic thrombocytopenia, Blood, 2021,

مقدمه:

CTP

یک بیماری نادر با نوسانات دوره‌ای شمارش پلاکت است که اغلب با ITP اشتباه تشخیص داده می‌شود. این مطالعه سیستماتیک ۵۱ مورد را مرور کرده و ویژگی‌های بالینی، تاریخچه طبیعی و پاسخ به درمان را بررسی می‌کند.

۵۱ مورد ایدیوپاتیک CTP

میانگین سن تشخیص: ۳۵ سال

شیوع بیشتر در زنان (۳۳:۱۸)

تعریف

ترومبوسیتوپنی سیکلیک (CTP) یک اختلال نادر با نوسانات دوره‌ای شمارش پلاکت است که منجر به اپیزودهای ترومبوسیتوپنی متناوب با شمارش نرمال و حتی گاهی ترومبوسیتوز می‌شود.

چالش تشخیصی

به دلیل شباهت بالینی، اغلب به اشتباه به عنوان پورپورای ترومبوسیتوپنیک ایدیوپاتیک ITP تشخیص داده می‌شود. تاریخچه طبیعی و درمان بهینه آن به خوبی تعریف نشده است.

اپیدمیولوژی

شیوع بیشتر در زنان (نسبت زن به مرد: ۳۳ به ۱۸)
میانگین سن در زمان تشخیص: ۳۵ سال (دامنه: ۱ تا ۷۰ سال)
۲۷٪ بیماران اپیزود خونریزی جدی را تجربه کردند

ویژگی های بالینی

۲۷٪ بیماران خونریزی جدی در مقطعی از بیماری

۱۵٪ بدون علامت

میانگین تأخیر تشخیص CTP پس از تشخیص اولیه ITP ۲۴ ماه

▶ میانگین نادر پلاکت: $10 \times 10^9 / L$ دامنه: (۱-۹۰)

▶ میانگین پیک پلاکت: $330 \times 10^9 / L$

▶ در بعضی از دختران و بانوان در دوره عادت ماهانه ترومبوسیتوز رخ داد که احتمال نقش هورمون ها به ویژه پروژسترون را مطرح می کند و بررسی بیشتری لازم است.

پاسخ به درمان:

توجه: درمان‌های استاندارد ITP در CTP بی‌اثر هستند:

کورتیکواستروئیدها (۲۶ بیمار): پاسخ صفر.

IVIg (۱۱ بیمار): پاسخ صفر.

وینکریستین (۵ بیمار): پاسخ صفر.

اسپلنکتومی (۱۹ بیمار): پاسخ تنها ۱۰٪.

درمان‌های مؤثر

دانازول (۵ بیمار): پاسخ ۶۰٪.

سیکلوسپورین (۵ بیمار): پاسخ ۶۰٪.

آزاتیوپرین (۴ بیمار): پاسخ ۲۵٪.

توجه: ۲۰٪ بیماران اصلاً نیاز به درمان نداشتند و تنها تحت نظر قرار گرفتند.

| Treatment | Number | C response | P response | % response |
|--------------|--------|------------|------------|------------|
| Steroid | 26 | 0 | 0 | 0% |
| Splenectomy | 19 | 1 | 1 | 10% |
| IVIg | 11 | 0 | 0 | 0% |
| Cyclosporine | 5 | 1 | 2 | 60% |
| Danazol | 5 | 3 | 0 | 60% |
| Azathioprine | 4 | 1 | 0 | 25% |
| Vincristine | 5 | 0 | 0 | 0% |

Table1: Summary of treatment modalities , and their response rate in these 51 patients.