

# TRAJTIMI I PURPURES TROMBOCITOPENIKE ME IMUNOGLOBULINË INTRAVENOZE

ANILA GODO, ELENI ANASTASI, QENDRO KORA, PASKAL CULLUFI\*

## Sammury

### THE TRATMENT OF IDIOPATHIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA (i.i.p.) WITH INTRAVENOUS IMMUNOGLUBULINS

I.T.P. a well known and treated disease since many times ago, but there are stil controversial ideas about its pathogenesis and its proper tratment. The discussion is open even for the efficacy of i.v. immunoglobulins in this pathology; about its indications, complications, dosis and therapeutic schemes.

The aim of our study is to give our experience and recomandations about this problem for pediatric patients.

#### Methods and results

32 children, agen from 0-14 years, with I.T.P. (12 acute and chronic cases) were included in the study. All patients were treated with 5 days i.v.i.g. cycles. The dosis was 400 mg/kg/24h. the therapeutic response was studied subsequently after 24, 72, 120 hours, 2 weeks and then 106 months after tratment onset.

The remission was obtained in 81,2% of the cases – 11,5% responded after 73% after 120 hours, 26,9% after 72 hours and the other 73% after 120.

The follow up of remission and unsatisfied observations: only 15,3% of the cases have a long remission up top six months, the other 84,7% have recidives of initial values, 4-12 weeks after the treatment.

A mainaining tratment, with reapel cycles of 2-5 days months, was proved in 7 of the last group cases. The remission was obtained in 5 patients.

#### Conclusions:

The treatment with i.v.i.g., gives an increase of platelet count in a high percentage of patients with I.T.P., but often it is a transitoru reponse. Our results suggest the use of i.v.i.g. in all cases, where an immediate increase of platelet count is necessary for different reasons: (surgery, cerebral hemorrhage threatening). It is indicated as an alternative of splenectomy and in the refractory cases to other treatment methods, that have a very low platelet count.

Purpura trombocitopenike idiopatike ose autoimune (P.T.I. ose P.T.A.) është njëpatologji, për ndonjërin sindromë (1), që konsiston në rënien e numrit të trombociteve, shoqëruar me fenomene hemoragjike, me shkak një shkatërrim priferik të ekzagjeruar të trombociteve, duke qenë normal ose i rritur (efekt kompensator), prdhimi qendror (medular) I tyre (1,2,3,4.). Lidhur me faktin, nëse P.T.I. dhe P.T.A. janë e njëjta patologji (1,2,5,6,7,) apo dy entitete të dallueshme (8) që dukej se ish rënë dakord, sot është rindezur një debat që si rrjedhim shtrihet edhe për disa probleme fizpatogjenetike e për pasojë edhe kurative. Megjithatë, elementet kryesore të fizpatogjenezës që pranohen nga shumica e autorëve (1,2,3,4,9,10) janë: një autoantigjen i panjohur, i fiksuar në membranën trombocitare (në pjesën glukoproteinike) nxit formimin e autoantikorpëve, (kryesisht të klasës IgG, me pak IgM e IgA) e tërheq ato bashkë me fraksionin C3 të

komplementit. Trombocitet e veshur në këtë mënyrë bëhen “të ndjeshëm” e të shkatërrueshëm më lehtë nga sistemi retikulo-endotelial (S.R.E.). Duket se në këtë proces ndërhyjnë edhe limfocitet T (11, 12). Gjithashtu, prania e komplekseve autoimune qarkulluese mund të përshpejtojnë shkatërrimin e trombociteve. Më tej, ky antigjen i panjohur mund të kompromentojë në një farë shkalle edhe prodhimin medular të trombociteve, duke dëmtuar megakariocitopojezen ose duke induktuar një trombocitopojezë jo të efektshme. Mbeten megjithatë probleme të paqarta e të errëta. Zbulimet e thellimet në fushën e fizpatogjenezës do të ndihmojnë sigurisht në analizën e mekanizmit të veprimit të medikamenteve të ndryshëm e si rrjedhim në përcaktimin e strategjive terapeutike sa më të përshtatshme e të efektshme. Mekanizmi i veprimit të imunoglobulinave intravenoze (IvIg) duket se bazohet në një farë “gare” të imunoglobulinave të injektuara me imunoglobulinat

\* Dorëzuar në Redaksi më 24 Maj 1996, miratuar në 27 Qershor 1996.

Nga Klinika e Hematologji - Gastrohepatologjise e Pediatriisë e Qëndrës spitalore Universitare (A.G., E.A., Q.K., P.C.)

Adresa për letërkëmbim: A. Godo Klinika e Hematologji - Gastrohepatologjise e Pediatriisë e Qëndrës spitalore Universitare të Tiranës.