

Vårdplaneringsgruppen för pediatrik hematologi

Vårdprogram vid

Neonatal Trombocytopeni

Utarbetet 2006 och reviderat maj 2013

av Jacek Winiarski och Göran Elinder

Innehåll

Definition, symptom, orsaker	3
<i>Handläggning vid immunmedierad trombocytopeni under graviditet</i>	3
Handläggning av trombocytopeni <i>hos nyfödd</i>	4
Litteratur	5

Vårdplaneringsgruppen för Pediatrik Hematologi (VPH) är en arbetsgrupp inom Barnläkarföreningens (BLF) delsektion/intresseförening för hematologi och onkologi. Vår målsättning är att förbättra vården av barn och ungdomar med hematologiska sjukdomar. Att utveckla vårdprogram är ett led i detta arbete. Övriga vårdprogram samt information om utbildningsdagar mm finns på BLF:s hemsida: <http://www.blf.net/onko/page4/index.html> som enklast hittas genom att söka efter "VPH" eller "VPH-gruppen" på Google eller annan sökmotor.

Neonatal trombocytopeni

Definition: Trombocytartikelkoncentration (TPK) < 100 x 10⁹/L.

Symptom: Petekier, hematom, blödningar exempelvis i hud, mukosa och CNS. Intrakraniell blödning kan uppkomma före, under eller efter förlossning. Petekier och/eller slemhinneblödningar talar för allvarlig blödningsbenägenhet.

Orsaker:

- 1. Nedsatt produktion:** Kongenital infektion, acidosis, hypoxi, läkemedel, alkohol, grav tillväxthämning, malignitet, trombocytopeni med radiusasplasi (TAR-syndrom), fanconianemi, metabola sjukdomar och benmärgssvikt.
- 2. Ökade förluster:** Blödningar, utbytestransfusion med transfusion av trombocytfattigt erytrocytkoncentrat.
- 3. Ökad destruktions:** Sepsis, kongenital infektion, trombos, hypersplenism, kavernöst hemangiom, DIC och immunologiska mekanismer. A) *Autoimmun:* Exempelvis idiopatisk trombocytopen purpura (ITP) eller systemisk lupus erythematosus (SLE) hos mor. B) *Alloimmun:* Exempelvis HPA-1a (PI^{A1}) negativ mor. Alloimmunisering kan inträffa även vid första graviditeten. C) Vid svårare hemolytisk sjukdom associerad med blodgruppsinkompatibilitet.

Handläggning vid immunmedierad trombocytopeni *under graviditet:*

1. Kvinnor som har HPA antikroppar (kända p.g.a. alloimmunisering vid föregående graviditet) handläggs av specialist på regionsnivå och behandlas med iv gammaglobulin, 0.5-1 g/kg varannan vecka från v 18 -v 24 till slutet av graviditeten. Vilken dos som ges eller när behandlingen initieras beror på anamnesen, t.ex. graden av påverkan eller förekomst av ICH hos tidigare barn. Kontakta gärna professor Magnus Westgren, kvinnokliniken, Karolinska universitetssjukhuset, Huddinge som har erfarenhet av handläggning och aktuella studieprotokoll.
2. Mor med känd ITP rekommenderas vanligen vaginal förlossning i fullgången tid, mindre risk för fosterproblem än vid alloimmunisering. Moderns ITP handläggs enligt vanliga hematologiska principer. Behandling på maternell indikation med högdos immunglobulin, steroider och undantagsvis splenektomi kan komma i fråga.
3. Trombocytopeni eller ITP upptäckt under graviditet hos symptomfri moder åtgärdas inte. Obetydlig risk för fostret.

Handläggning av trombocytopeni hos nyfödd:

1. Vid trombocytopeni hos nyfödd plus andra tecken på sjukdom; Uteslut orsaker av icke immunmedierad natur: Sepsis, DIC, trombos, metabol sjukdom, kongenital virusinfektion, Vid kvarstående trombocytopeni, ta TORCH prover.

2. Vid misstanke om immunmedierad trombocytopeni hos i övrigt friskt barn ska blod tas i EDTA-rör; 2 mL från barnet, 8-10 mL från modern och 4 mL från fadern. Rören skickas till Immunlab. Karolinska Laboratoriet, Huddinge, för utredning av "Neonatal alloimmun trombocytopeni" Uppge barnets TPK samt eventuell känd sjukdom hos mor. Kontrollera TPK på mor. TPK hos mor är vanligen normal vid alloimmunisering.

3. Nyfödd till mor med känd ITP eller HPA-1a neg mor: Ta TPK genast post partum och därefter 1-2 ggr/dygn tills TPK stabiliserats. Informera blodcentralen i god tid för eventuell transfusion. **OBS!** Initialt kan TPK vara normal för att sedan falla inom ett par dygn.

5. Om ingen av dessa orsaker kan påvisas bör benmärgssvikt uteslutas.

Behandling:

1. TPK mellan $20-100 \times 10^9/L$: Individuell bedömning av behandlingsindikation baserat på anamnes och blödningsbenägenhet. Kontroll av TPK x 2 dagligen under de första dygna.

3. TPK $< 20 \times 10^9/L$ eller uttalad blödningsbenägenhet hos nyfödd med **känd eller misstänkt alloimmunisering:**

a) Beställ trombocyter: HPA-1a neg donators eller moderns tvättade och strålade trombocyter. Alternativt kan random-trombocyter ges (också diagnostiskt syfte-förstör snabbt vid immunmedierad trombocytopeni).

b) Iv immunglobulin 1 g/kg under 4–6 timmar enl FASS. Kan vid behov upprepas följande dag. Ger effekt inom 1-5 dygn. Säkerställ eventuell serologisk provtagning innan immunglobulin ges!

c) Eventuellt prednisolon 2 mg/kg/dygn i svåra fall med blödningstecken.

d) I refraktära fall: Utbytestransfusion.

e) Handskas försiktigt med barnet. Minimera blodprovstagning och undvik intramuskulära injektioner.

f) Informera om prenatal diagnostik inför eventuella efterföljande graviditeter.

4. TPK $< 20 \times 10^9/L$ eller uttalad blödningsbenägenhet hos barnet och **ITP hos mor:**

a) Iv immunglobulin enligt ovan.

b) Eventuellt prednisolon enligt ovan.

c) Vis svårare blödningar ges trombocyttransfusion med filtrerade random trombocyter och erytrocytkoncentrat.

d) e + f enligt ovan.

5. TPK $< 20 \times 10^9/L$ eller uttalad blödningsbenägenhet hos barnet utan känd orsak: Filtrerade random trombocyter. Var restriktiv med transfusion vid benmärgssvikt.

Trombocyttransfusion:

En trombocyt enhet innehåller c:a 1×10^9 trombocyter/mL. Filtrering medför förlust av 10-20 % av trombocyterna. Ge c:a 10-15 mL/kg under 1 timme. Eftersträva TPK över $60 \times 10^9/L$. Följ upp med TPK 1 timme efter transfusion för att bedöma halveringstiden.

Uppföljning:

Information till föräldrarna. Vid eventuellt kommande graviditeter skall modern gå på specialist MVC.

Litteratur

De två artiklarna nedan från Läkartidningen sammanfattar något av svensk erfarenhet av ITP och alloimmun trombocytopeni.

Tiblad E, Westgren M Fetal neonatal alloimmun trombocytopeni. En underdiagnostiserad komplikation. En gemensam behandlingsstrategi saknas. Läkartidningen. 2005 Jan 17-23;102(3):130-2.

Wegnelius G, Elinder G. Idiopatisk trombocytopeni under graviditeten. Läkartidningen. 2001 Aug 8;98(32-33):3403-9.

Utarbetat 2006 och uppdaterat maj 2013 av

Jacek Winiarski, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset, Huddinge och Göran Elinder, Sachsska Barnkliniken, Södersjukhuset, Stockholm
För Vårdplaneringsgruppen för Pediatrik Hematologi