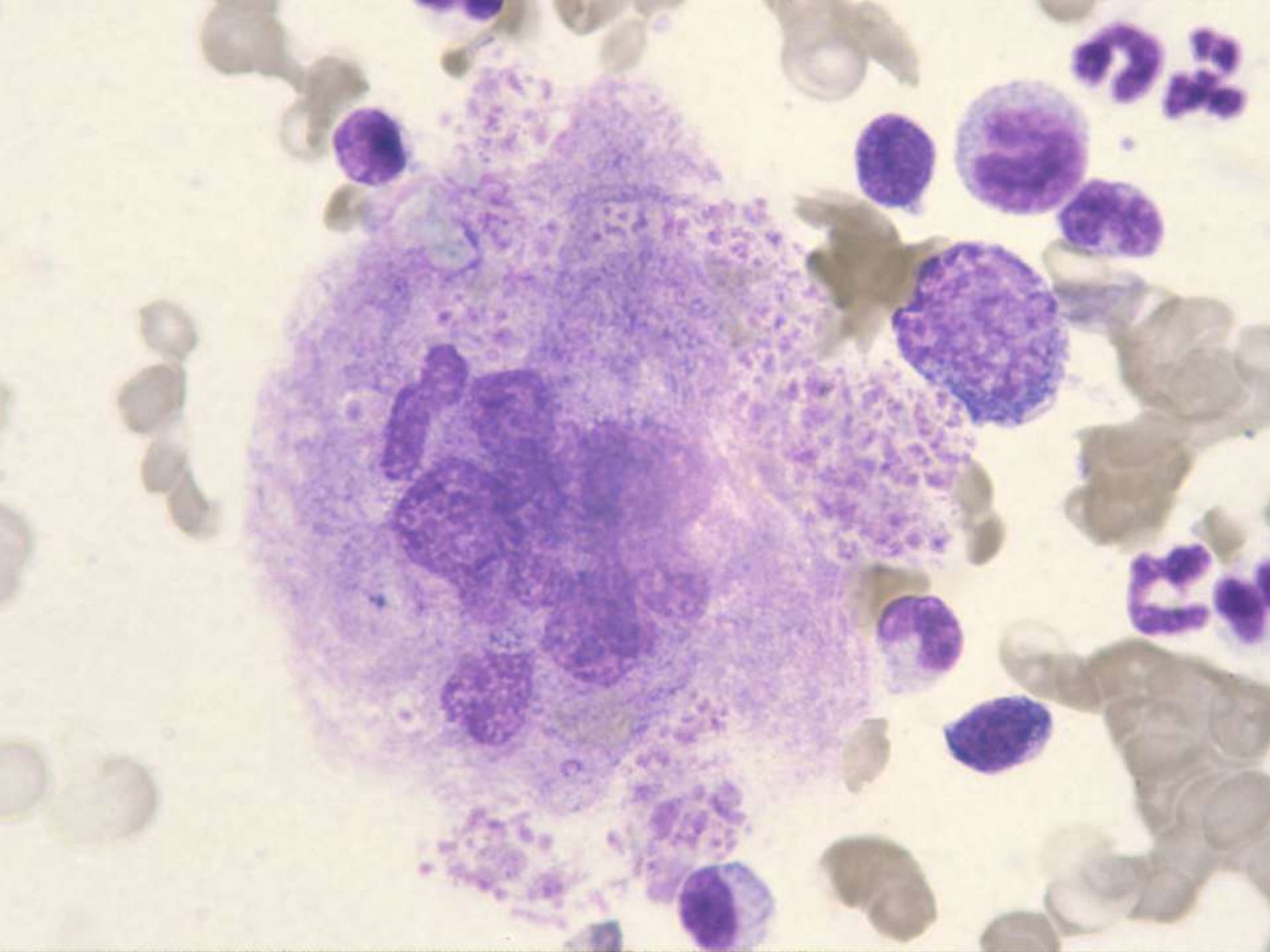


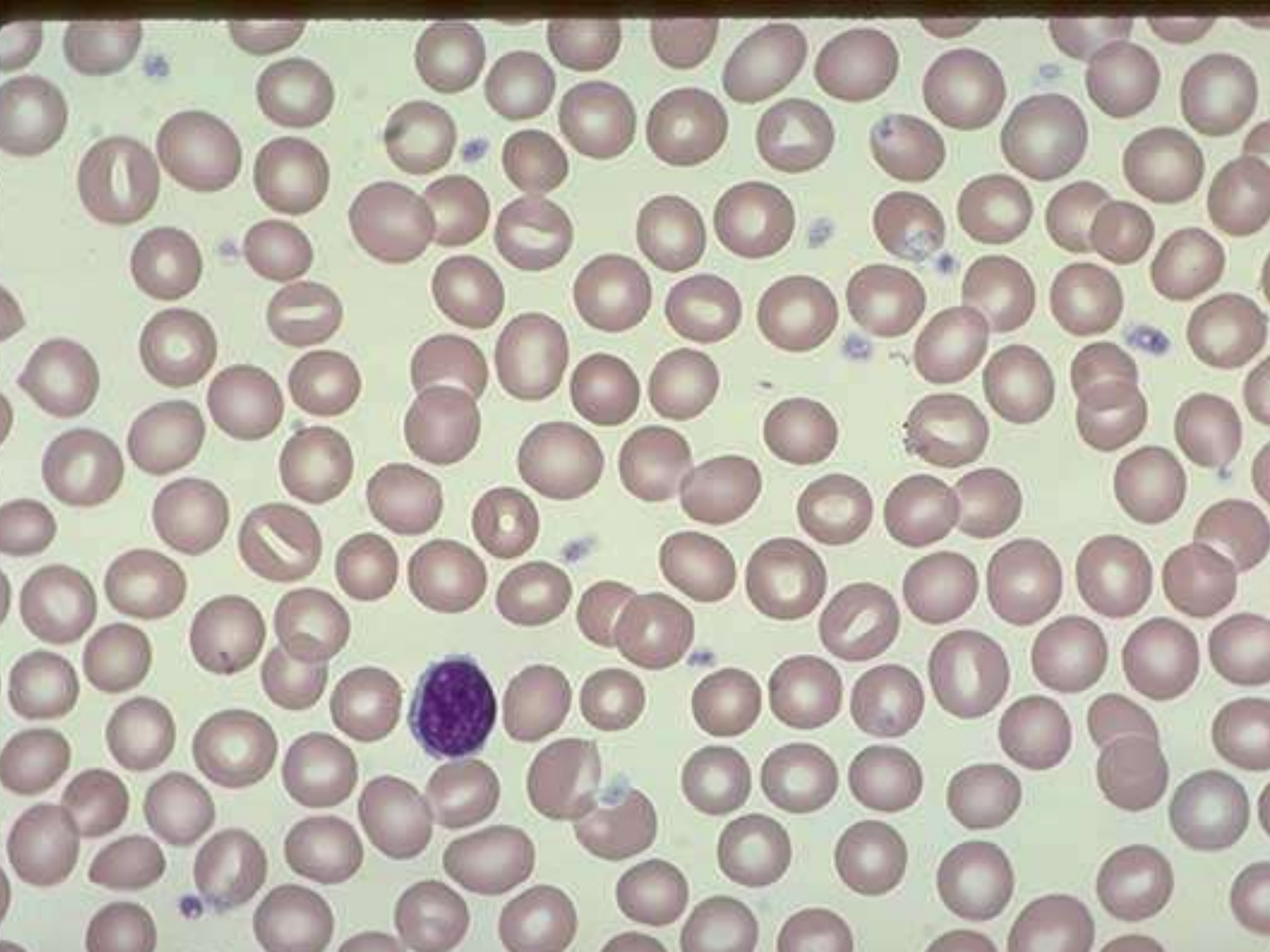


PIASTRINOPENIE NEONATALI

E.Cannata

“Percorsi Pediatrici del Valdinoto 2017”
Comiso, 11.02.2017





PIASTRINE NEONATALI

- **NUMERO:** 150 – 450 x 10⁹/l
- **VOLUME:** 7 – 9 fL
- **VITA:** 7-10 gg
- **ADESIONE:** NORMALE
- **AGGREGAZIONE:** PROBABILMENTE NORMALE

PIASTRINOPENIE NEONATALI

- **DEFINIZIONE:** $< 150 \times 10^9/l$
- **FREQUENZA:**
 - nati a termine: $< 1\%$
 - neonati basso peso in UTIN: 18-35 %

GRAVITA'

- LIEVE ($100 - 149 \times 10^9/l$)
- MODERATA ($50 - 99 \times 10^9/l$)
- GRAVE ($< 50 \times 10^9/l$)

FREQUENZA

50%
30%
20%

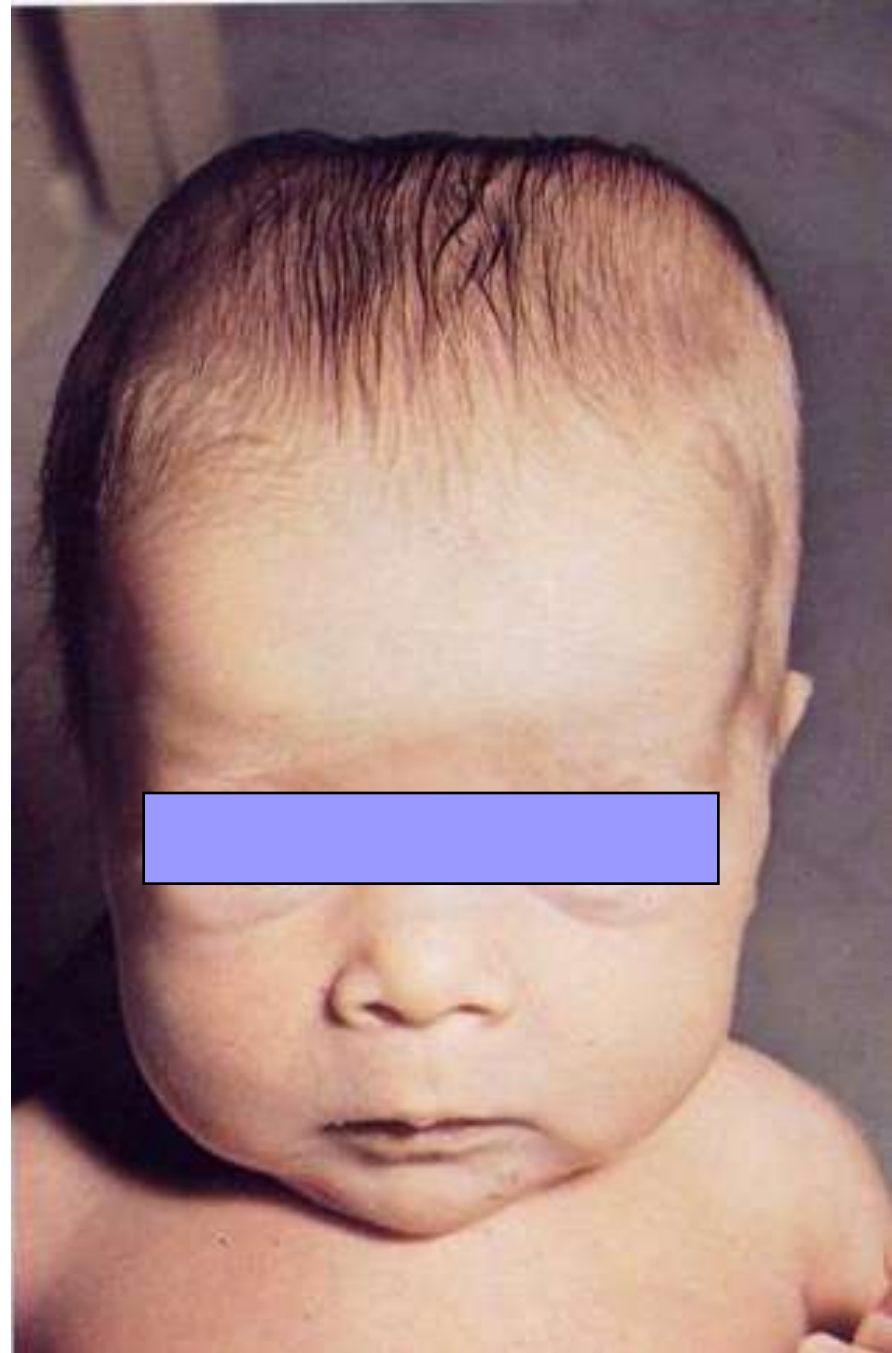
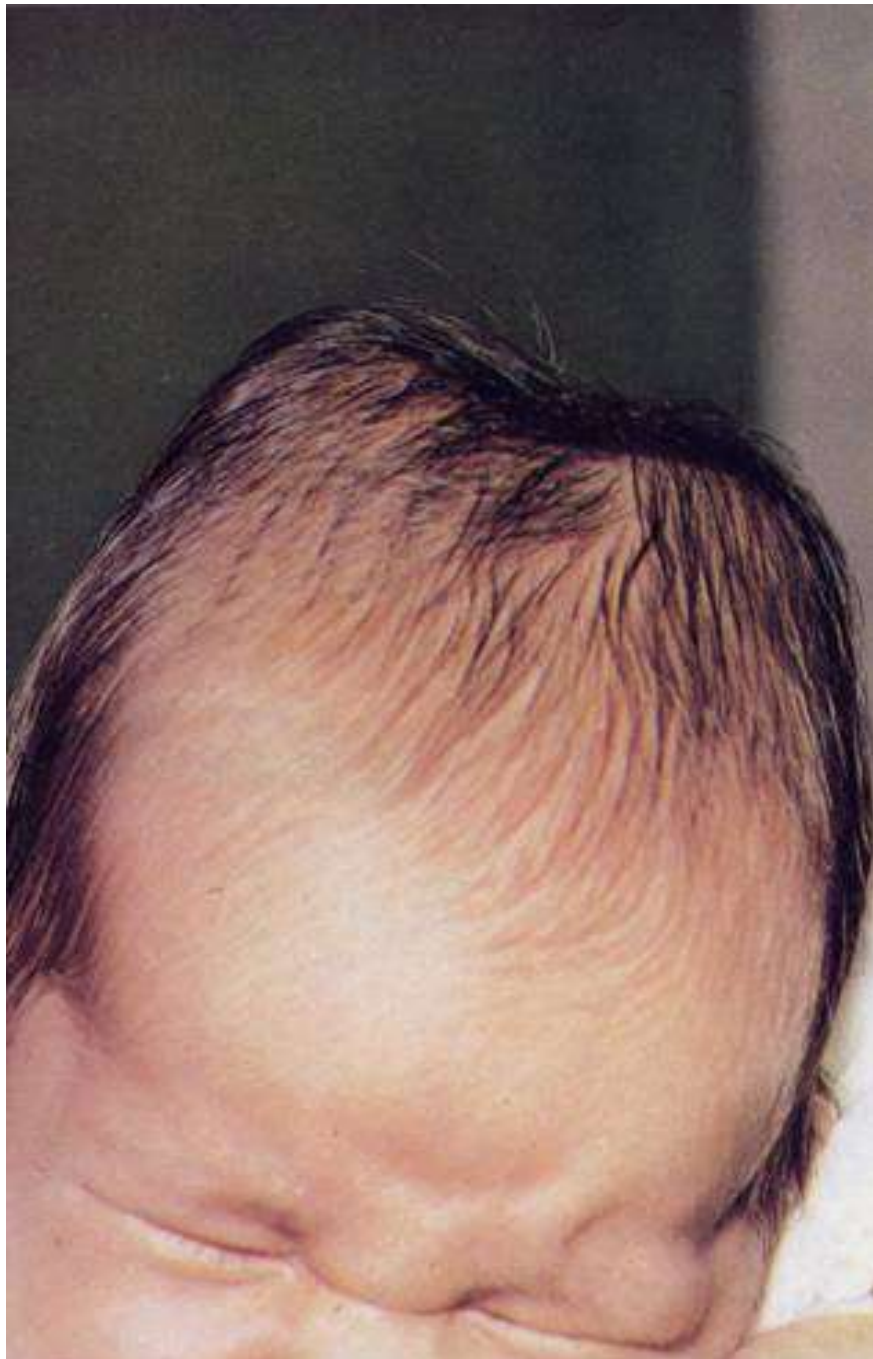
- **TERAPIA** - EZIOLOGICA SPECIFICA
 - TRASFUSIONE PIASTRINICA

EMORRAGIA NEONATALE

- PETECCHIE-PORPORA
- DA CORDONE OMBELICALE
- DA PUNTURA O SEZIONE CH
- CEFALOEMATOMA
- STERNOCLEIDOMASTOIDEA
- DIGESTIVA
- POLMONARE
- RENALE
- SURRENALE
- EPATICA
- SPLENICA
- CEREBRALE (IVH)

PORPORA





LA GRAVITA' DELL' EMORRAGIA DA PIASTRINOPENIA NEONATALE E' IN FUNZIONE DI:

- GRAVITA' PIASTRINOPENIA
- DURATA PIASTRINOPENIA
- ETA' GESTAZIONALE
- ASSOCIAZIONE CON PIASTRINOPATIA
- ASSOCIAZIONE CON ALTRE TURBE DELL'EMOSTASI
- ASSOCIAZIONE CON ALTRE PATOLOGIE (ACIDOSI, SHOCK, SEPSI, TRAUMA, etc)



CONCENTRATO PIASTRINICO

- DA AFERESI o DA POOL PIASTRINICO
- GRUPPO AB0/Rh IDENTICO O COMPATIBILE
- LEUCODEPLETO
- IRRADIATO (se indicato)
- QUANTITA': **10 – 15 cc/Kg**

INDICAZIONE ALLA TRASFUSIONE DI CONCENTRATI PIASTRINICI NEL NEONATO

(Abrams SA, Adams JM et al, Baylor College of Medicine 2014)

Conta PLT (x 10 ⁹ /l)	Assenza emorragia	Emorragia in atto
< 20	trasfusione a tutti	trasfusione
20-49	<p><u>Non trasfusione</u> se clinicamente stabile</p> <p><u>Considerare la trasfusione se:</u></p> <ul style="list-style-type: none">- <1 Kg, <1 w- instabilità clinica- fattori di rischio (fratello con IVH)- emorragia minore in atto- coagulopatia concomitante- intervento CH. o EXT	trasfusione
50-100	non trasfusione	trasfusione

CLASSIFICAZIONE

- EPOCA DI INSORGENZA: (<**72 h**: insuff.placentare, asfissia, NAIT; >**72 h**: sepsi, NEC)
- ETA' GESTAZIONALE: **termine** (forme immunomediate) vs **pretermine** (asfissia, DIC, NEC)
- CONDIZIONI CLINICHE: neonato **sano** (forme immunomediate) vs **cl clinicamente compromesso** (sepsi, NEC, asfissia...)
- SEGNI e SINTOMI ASSOCIATI (forme sindromiche, es. TAR, cromosomopatie, Wiskott-Aldrich syndrome)

EZIOLOGIA

- **AUMENTATA DISTRUZIONE O CONSUMO:**
 - IMMUNOMEDIATA
 - DA CONSUMO PERIFERICO

- **DIMINUITA PRODUZIONE:**
 - PIASTRINOPENIE CONGENITE
 - MALATTIE INFILTRATIVE
 - PREECLAMPSIA

- **MECCANISMO COMBINATO**
 - ASFISSIA
 - INFEZIONI (batteriche, virali, fungine)



PIASTRINOPENIE DA DISTRUZIONE IMMUNOMEDIATA

- AUTOIMMUNE
- ALLOIMMUNE
- INDOTTA DA FARMACI (Ab farmaco-
dipendenti: digossina, farmaci antiepilettici...)

PIASTRINOPENIE DA CONSUMO PERIFERICO

- COAGULAZIONE INTRAVASCOLARE DISSEMINATA (DIC)
- TROMBOSI
- IPERSPLENISMO (epatosplenomegalia in corso di anemia emolitica, infezioni virali congenite, trombosi vena porta)
- SINDROME DI KASABACH-MERRITT

PIASTRINOPENIE DA RIDOTTA PRODUZIONE

- PIASTRINOPENIE CONGENITE (TAR, p. amegacariocitica congenita, anomalie cromosomiche, an. Fanconi)
- PREECLAMPSIA
- MALATTIE INFILTRATIVE (leucemia neonatale, neuroblastoma)



ANTIGENI PIASTRINICI

- **NON SPECIFICI:** ABH, Lewis, T, HLA
- **SPECIFICI:** HPA (HUMAN PLATELET Ag)
1-2-3-4-5-6w-7w-8w-9w

PIASTRINOPENIA NEONATALE ALLOIMMUNE (NAIT)

- FREQUENZA: 1 : 1000 – 10.000 NEONATI
- ALLOANTICORPI MATERNI (IgG) ANTI Ag PIASTRINICI FETALI EREDITATI DAL PADRE
- INCOMPATIBILITA'
 - HPA -1a 75%
 - HPA -5b 20%
 - ALTRI 5%
- EARLY ONSET (**24-48 ORE DI VITA**)
- **MADRE ASINTOMATICA CON N° PLT NORMALI**
- PETECCHIE, ECCHIMOSI E SANGUINAMENTO (INTRACRANICA, GE , POLMONE, RETINA) in NEONATO SANO
- **EMORRAGIA INTRACRANICA: 10 – 20% DEI NEONATI AFFETTI** (intrauterina nel 70% dei casi!)
- RISCHIO MAGGIORE IN GRAVIDANZE SUCCESSIVE ALLA PRIMA
- DIAGNOSI: Ab materni anti-piastrine, tipizzazione antigenica materna e paterna
- RISOLUZIONE entro 4 SETTIMANE (quando i livelli di Ab materni si riducono)

TERAPIA PIASTRINOPENIA ALLOIMMUNE NEONATALE

- TRASFUSIONE DI **PIASTRINE RANDOM**:
TERAPIA IMMEDIATA SE EMORRAGIA IN ATTESA DI AVERE PIASTRINE Ag NEGATIVE
- TRASFUSIONE DI **PIASTRINE Ag SPECIFICO NEGATIVE** (*DELLA MADRE O DEL DONATORE DOPO RIMOZIONE PLASMA ED IRRADIAZIONE*)
- **IMMUNOGLOBULINE (IVIG) ev**: 400 mg/Kg/die per 3-4 giorni oppure 1 gr/Kg/die per 1 – 3 gg
- **STEROIDI** (Metilprednisolone 1 mg/Kg ogni 8 ore per 1-3 giorni):
EFFICACIA NON PROVATA (da considerare in caso di piastrinopenia grave nonostante trasfusione di PTL e IVIG)

GESTIONE DELLE GRAVIDANZE A RISCHIO

- SCREENING ALLARGATO: non pensabile per elevati costi
- TIPIZZAZIONE **Ag PIASTRINICI** DEL PADRE E DELLA MADRE E **TITOLO Allo-Ab MATERNI** *SE STORIA DELLA MADRE O DI UNA SORELLA SUGGESTIVA DI NAIT*
- IVIG ev e CORTISONICI MATERNI: riduce ma non elimina il rischio di IVH!
- APPROCCIO TERAPEUTICO DIPENDE DAL RISCHIO DI IVH (standard, alto, molto alto)
- MONITORAGGIO GRAVIDANZA CON ECOGRAFIE ogni 4-6 settimane
- TAGLIO CESAREO (considerare parto vaginale solo se PTL fetali $> 100 \times 10^9$ /l alla cordocentesi)

PIASTRINOPENIA NEONATALE AUTOIMMUNE

- CAUSATA DA Ab MATERNI DIRETTI CONTRO PTL SIA MATERNE CHE FETALI
- MALATTIE AUTOIMMUNI MATERNE (PTI, LUPUS ERITEMATOSO)
- DIAGNOSI SUGGERITA DALLA **ANAMNESI E DALLA PIASTRINOPENIA MATERNA** (che possono comunque non essere presenti!)
- PIASTRINOPENIA MODERATA-GRAVE (PETECCHIE, ECCHIMOSI E EMORRAGIE) IN NEONATO SANO
- **EMORRAGIA CEREBRALE RARA**
- NADIR TRA 2 E 5 GIORNI DI VITA
- RISCHIO MAGGIORE SE PTL MATERNE $< 50 \times 10^9/l$ DURANTE LA GRAVIDANZA
- DA SETTIMANE A MESI (FOLLOW-UP A LUNGO TERMINE)
- PIASTRINOPENIA PERSISTENTE OLTRE IL IV MESE IN NEONATI ALLATTATI AL SENO (IgA)

PIASTRINOPENIA AUTOIMMUNE TERAPIA NEONATALE

- DIPENDE DALLA GRAVITA' DELLA PIASTRINOPENIA E DALLA PRESENZA DI SANGUINAMENTO
- TRASFUSIONE MENO EFFICACE CHE IN ALTRE FORME (Ab contro PTL da tutti i donatori)
- **IMMUNOGLOBULINE (IVIG) ev:** 1 gr/Kg (ripetibile se necessario; occasionalmente necessaria ulteriore dose a 4-6 mesi)
- PREDNISONE (2mg/Kg/die) o Metilprednisolone (1mg/Kg 2 vv/die per 5 gg per os): EFFICACIA NON PROVATA

PIASTRINOPENIA AUTOIMMUNE

TERAPIA MATERNA

- PREVENIRE SANGUINAMENTO E NORMALIZZARE LA CONTA PIASTRINICA COME IN NON GRAVIDE (prednisone e IVIG)
- TRASFUSIONE PIASTRINICA SOLO IN CASO DI EMORRAGIE GRAVI
- PTL $>50 \times 10^9/l$ CONSIDERATO SICURO PER PARTO (cesareo o vaginale)

CAUSE DI PIASTRINOPENIA IN GRAVIDANZA

- PIASTRINOPENIA GESTAZIONALE (termine gravidanza, $PTL > 70 \times 10^9/l$, risoluzione spontanea dopo il parto, non associata a p.neonatale)
- PIASTRINOPENIA AUTOIMMUNE
- PREECLAMPSIA
- SINDROME UREMICO-EMOLITICA
- PORPORA TROMBOTICA TROMBOCITOPENICA
- TROMBOCITOPENIA EPARINA-INDOTTA

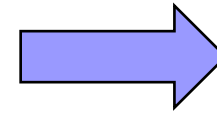
In un neonato apparentemente sano...

PTL 100-150 X 10⁹/l RISCONTRO OCCASIONALE E RISOLUZIONE SENZA INTERVENTI TERAPEUTICI

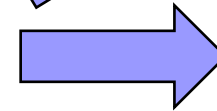
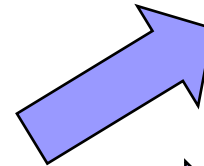
PTL 50-100 X 10⁹/l con storia di INSUFFICIENZA PLACENTARE

PTL 50-100 X 10⁹/l SENZA EZIOLOGIA NOTA

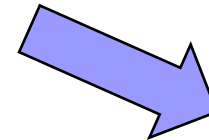
PTL <50 X 10⁹/l



NON ULTERIORI INDAGINI

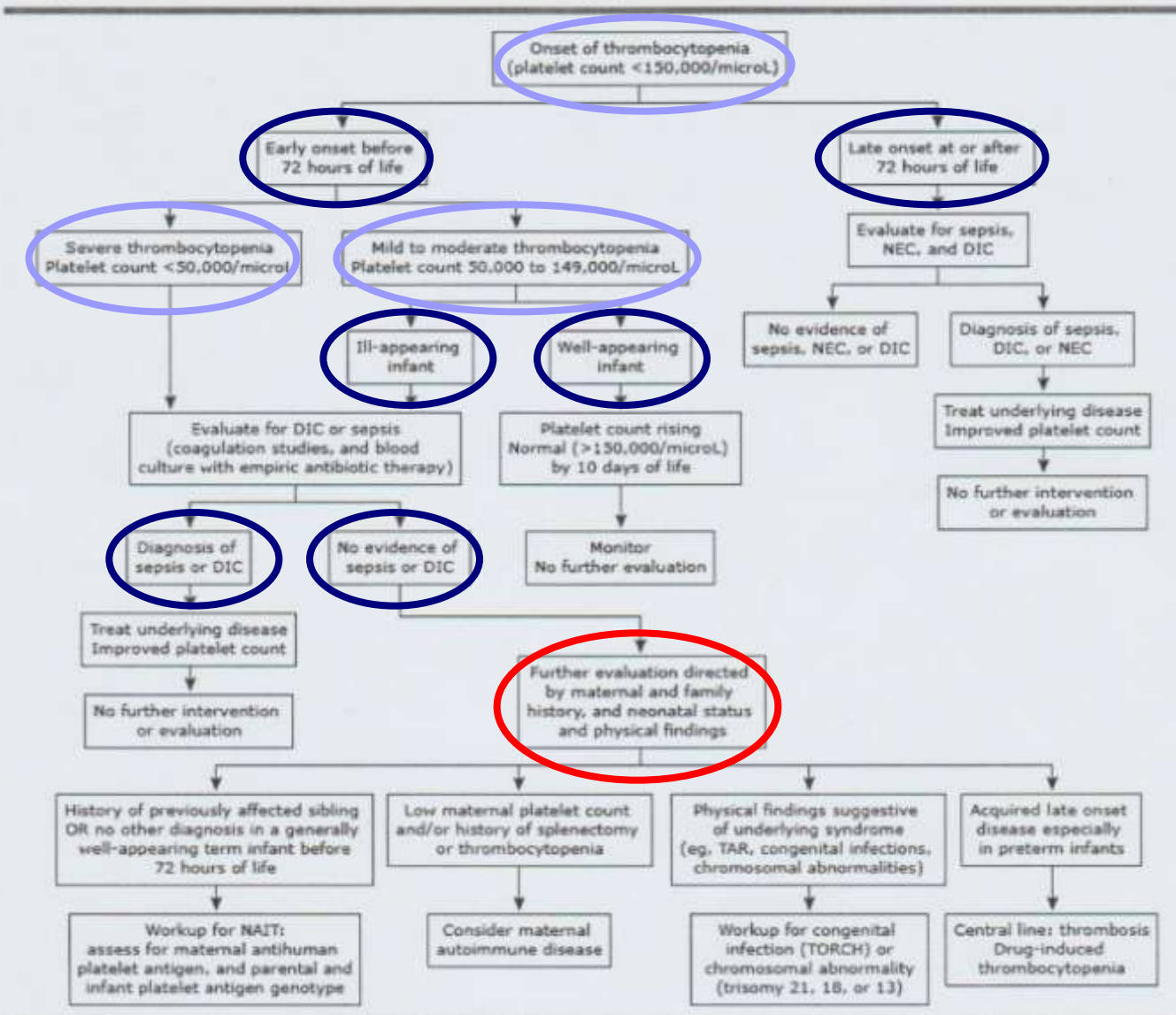


CONTROLLI SERIATI



ULTERIORI INDAGINI

Diagnostic evaluation of neonatal thrombocytopenia



NEC: necrotizing enterocolitis; DIC: disseminated intravascular coagulation; NAIT: neonatal alloimmune thrombocytopenia; TAR: thrombocytopenia-absent radius syndrome.

Take Home Messages

- CONFERMARE N° PTL IN PIU' PRELIEVI, soprattutto in neonato sano (considerare pseudopiastrinopenia)
- IMPORTANZA DELL'ANAMNESI GRAVIDICA E FAMILIARE
- **TRASFUSIONE PTL** PRIMA DI OGNI VALUTAZIONE DIAGNOSTICA **SE EMORRAGIA GRAVE**
- IN TUTTI GLI ALTRI CASI: **DETERMINARE L'EZIOLOGIA SPECIFICA E PRATICARE TERAPIA MIRATA**

...grazie per l'attenzione!