

Gäller för: Verksamhet Reumatologi

Giltig från: 2025-09-12

Innehållsansvar: Boja Jovancevic, (bojjo), Sektionschef

Giltig till: 2027-09-12

Granskad av: Boja Jovancevic, (bojjo), Sektionschef

Godkänd av: Katarina Almehed, (katal4), Verksamhetschef

Refraktär autoimmun trombocytopeni behandling

Förändringar sedan föregående version

Reviderad 2025-09-04

Sammanfattning

Rutinbeskrivning avseende behandling vid refraktär autoimmun trombocytopeni inom Reumatologi. Rutinen riktar sig till verksamhetens läkare, sjuksköterskor, undersköterskor.

Bakgrund och syfte

Idiopatisk (immun) trombocytopen purpura (ITP) är en autoimmun sjukdom som karaktäriseras av låga TPK- värden och ökad blödningsbenägenhet. Den bakomliggande trombocytdestruktionen anses vara medierad av trombocyt –autoantikroppar [3] Isolerad ITP sköts som regel av hematologspecialister.

ITP som är sekundär till SLE/MCTD behandlas på Reumatologen. Där hänsyn tas till övriga sjukdomsmanifestationer.

Förutsättningar

Behandling

Behandling av ITP inriktas mot att dämpa immunförsvaret och därmed minska destruktionen av trombocyter. Behandlingen inleds när patient har låg TPK värde. Ökad risk för blödning finns vid B-TPK värden <50. Svåra blödningar kan inträffa oftast när B-TPK < 20. Det är av vikt att individualisera behandling och rutiner för provtagning.

Avgränsningar

Rutinen gäller för patienter med bakomliggande trombocytdestruktion som är sekundär till SLE/MCTD och som behandlas på reumatologen.

Förberedelser

Vid behov.

Vad måste organiseras/förberedas inför det som ska genomföras?

Krav på provtagning, undersökningar inför det som ska genomföras

Utförande

Första linjens terapi [1,3, 4, 5]

Inledningsvis höga doser kortikosteroider (1 mg/kg/dag) i upp till 28 dagar följt av nedtrappning under ca tre till fyra månader. Om en acceptabel stegring av TPK erhålls kan Prednisolon dosen relativt raskt minskas ned till en dos om ca 20 mg/dag, för att därefter minskas med långsammare takt.

Om ej effekt inom 5-10 dagar överväg att ge IVIG.

I svårare fall görs tillägg av IVIG oftast i dosen 1 gr/kg under 3-5 dagar. Svåra fall betraktas om man inte kan hålla B TPK > 20-30, och på så viss undviks blödningar och svåra komplikationer.

IVIG används tillsammans med kortikosteroider när en snabbare trombocytökning krävs

Dosering enligt FASS: 0.4 g/kg/dag i 2 dagar. Om TPK <30 på 3:e dagen ges 0.4g/kg/dag i ytterligare 3 dagar.

Andra linjens terapi [1,3,4]

Om patient inte svarar på kortison eller IVIG inleds andra linjens terapi.

Avsikten med 2:a linjens behandling är att uppnå en höjning av TPK till en nivå som är hemostatiskt säker (>50)

Azatioprin (Imurel)

Methotrexate

Ciklosporin (Sandimmun)

Mycofenolat mofetil (CellCept)

Om patienten inte har svarat tillfredställande

På ovannämnda medicineringar övervägs behandling med Rituximab [referens 7,8,10, 12]

Ställningstagande till Rituximab behandling kan tas på behandlingskonferens (tex ICK)

Tromboproteinreceptor-agonister (TPO-Ras)

Eltrombopag eller romiplostim. En del patienter med ITP har en nedsatt produktion. TPO-Ras stimulerar framför allt produktionen. TPO-Ras har indikationen kronisk primär refraktär ITP. TPO-Ras har också temporärt använts för att höja trombocytantalet.

Protokoll för behandling med Rituximab vid SLE/MCTD med refraktär trombocytopeni

Innan behandlingen:

- Blodstatus (Hb, LPK, TPK)
- Blodgruppering - rutinmässiga
- Trombocytantikroppar
- ds-anti DNA
- övrigt se PM ”Behandling med Rituximab” Uppföljning av blodstatus (TPK):- Dagligen tills TPK > 20
- Därefter 1g/v tills TPK värde är stabilt ≥ 30
- Om TPK mellan 30-50 tas blodstatus varannan vecka
- Om TPK > 100 blodstatus tas 1 gång/månad
- Vid remission glesa blodprovtagningintervall till var 3:e månad i 2 år, och därefter bara vid återbesök.

Utvärdering:

Fyra månader efter RTX behandlingen i samband med återbesök.

- Blodstatus
- Trombocytantikroppar
- anti -ds DNA

Därefter återbesök var 6:e månad tills 2 år efter behandlingen. Om inget skov på 2 år, planeras återbesök 1 gång per år.

Kortisonnedtrappningsschema ska vara TYDLIGT dokumenterat i journalen.

Målet är att patient står på 7.5 mg eller (10 mg) kortison vid första återbesök.

Uppföljning:

Rutinen gäller om inga särskilda skäl till avsteg förekommer. Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior om rutinen är kopplad till patient.

Arbetsgrupp

Vid behov

Källförteckning

Referenser:

1. Hepburn AL, Narat S, Mason JC: The management of peripheral blood cytopenias in systemic lupus erythematosus, *Rheumatology* 2010; 49:2243-2254
2. Zhao H, Li S, Yang R: Thrombocytopenia in patients with systemic lupus erythematosus: significant in the clinical implication and prognosis, 2010;21:380-385
3. Cines DB, Blanchette VS: Immune Thrombocytopenic purpura, *N Eng J Med*, 2002; 346: 995-1008
4. Sultan SM, Begum S, Isenberg DA: Prevalence, patterns of disease and outcome in patients with systemic lupus erythematosus who develop severe haematological problems, *Rheumatology (Oxford)* 2003; 42:230-234
5. Jönsson S, Olsson B, Wadenvik H: Nya behandlingsmöjligheter vid kronisk ITP hos vuxna, *Läkartidningen*, 2009; 106:1476-1479
6. Neunert C, Lim W, Crowther M, Cohen A, Solberg L Jr, Crowther MA: The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia, *Blood*, 2011; 117: 4190-4207
7. Medeot M, Zaja F, Vianelli N, Battista M, Baccarani M, Patriarca F, Soldano F, Isola M, De Luca S, Fanin R: Rituximab therapy in adult patients with relapsed or refractory immune thrombocytopenic purpura: long-term follow-up results, *Eur J Haematol* 2008; 81:165-169
8. Fukushima T, Dong L, Sakai T, Sawaki T, Miki M, Tanaka M, Masaki Y, Hirose Y, Kuwana M, Umehara H: Successful treatment of thrombocytopenia with anti-CD20 antibody (rituximab) in patients with SLE, *Lupus*, 2008;17:210-214

9. Jovancevic B, Lindholm C, Pullerits R: Anti B-cell therapy in SLE/MCTD patients with refractory thrombocytopenia, *Lupus*, 2013

10. Lizaliturri-Guerra O, Uriarte-Botello R, Pineda-Sic RÁ, Serna-Peña G, Garza-Elizondo MA, Galarza-Delgado DÁ, Leal-Bramasco AS, Elizondo-Solís CV, Santoyo-Fexas L, Villarreal-Alarcón MÁ. *Rheumatol Int.* 2020 Oct;40(10):1717-1724. Low-dose rituximab therapy in steroid-refractory thrombocytopenia due to systemic lupus erythematosus

11. Jiang Y, Cheng Y, Ma S, Li T, Chen Z, Zuo X, Zhang X

J Autoimmun. 2022 Oct;132:102887. doi: 10.1016/j.jaut.2022.102887. Epub 2022 Aug 25.

Systemic lupus erythematosus- complicating immune trombocytopenia: From pathogenesis to treatment

Information om handlingen

Handlingstyp: Riktlinje verkställighet

Gäller för: Verksamhet Reumatologi

Innehållsansvar: Boja Jovancevic, (bojjo), Sektionschef

Granskad av: Boja Jovancevic, (bojjo), Sektionschef

Godkänd av: Katarina Almehed, (katal4), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9808-1138976332-6

Version: 2.0

Giltig från: 2025-09-12

Giltig till: 2027-09-12