

LABORATORNÍ LISTY

č. 24/2019

Červen 2019

Vážené kolegyně a kolegové,

v dnešním čísle laboratorních listů Vám přinášíme podrobnější informace o trombotické trombocytopenické purpře. Příjemné čtení.

TROMBOTICKÁ TROMBOCYTOPENICKÁ PURPURA (TTP) - ČÁST I.

Trombotická trombocytopenická purpura (TTP) je vzácné a závažné multisystémové onemocnění charakterizované kombinací mikroangiopatické hemolytické anémie, konsumpční trombocytopenie a projevy orgánové dysfunkce, zejména postižením ledvin a neurologickým deficitem. Poprvé byla popsána roce 1924 Moschcowitzem.

Incidence TTP je 3 – 7 osob na milion obyvatel, medián záchyty onemocnění je 35 let, poměr výskytu u žen a mužů je 3:2. Podle některých autorů vzniká až 10 – 25% TTP v souvislosti s graviditou či poporodním obdobím.

Rozdělení

- **Idiopatická** – nejasné etiologie, bez relapsů
- **Intermitentní** – relabující
- **Chronická** – familiární – relabující, s potřebou pravidelné substituce plazmy v 2 – 3 týdenních intervalech.

Etiologie a patogeneza

Hlavní roli v rozvoji TTP hraje poškození a hyperagregace trombocytů indukovaná přítomností abnormálních multimerů von Willebrandova faktoru, které jsou za normálních podmínek štěpeny specifickou proteázou.

U většiny pacientů nacházíme výrazně **sníženou až chybějící aktivitu této proteázy – ADAMTS13 deproteinázy**. Příčinou je buď **vrozený defekt** (v důsledku mutací v oblasti ADAMTS13 genu) nebo **přítomné autoprotilátky proti ADAMTS13**.

Tvorba mikrotrombů postihuje zejména cévy malého kalibru a vede k orgánovému postižení. Erythrocyty procházející mikroskopickým trombem jsou vystaveny smykovému stresu, který poškozuje membránu, což vede k intravaskulární hemolýze.

K **rizikovým faktorům** spouštějícím TTP patří: pozdní fáze **gravidity**, **imunitní** nebo **toxické působení léků** (cyklosporin A, chinidin, ticlopidin, gemcitabi), **gastroenteritida** při infekci *E. coli*, salmonely, shigely, campylobakter, **maligní onemocnění**, **transplantace kostní dřeně**, **invazivní výkony**, **GVHD** (graft-versus-host disease). Mohou se vyvíjet postupně, nezávisle na sobě, nebo současně. U obézních lidí je častější lačná hyperglykémie (IFF) a u štíhlých porucha glukozové tolerance (IGT).

Klinický obraz

Nacházíme:

- ♦ hemoragickou diatézu různé intenzity.
- ♦ nefrologické změny – proteinurie, mikroskopická hematurie, azotémie.
- ♦ neurologické příznaky – bolesti hlavy, lehké poruchy chování, ale i motorické a senzorické deficity.
- ♦ epileptiformní stavy a hluboké komatózní stavy – postižení má tranzitorní charakter a obvykle je léčbou komplexně reverzibilní.

Na onemocnění je nutné myslet vždy při nálezu trombocytopenie s přítomností zvýšeného počtu schistocytů a zvýšené hladiny sérové laktátdehydrogenázy.

Diagnostika

- ♦ **V krevním obraze** – trombocytopenie, anémie se schistocyty a retikulocytózou.
- ♦ **Biochemicky – známky hemolýzy** – snížený haptoglobin, zvýšené hodnoty LDH, zvýšené hodnoty nekonjugovaného bilirubinu a zvýšený volný Hb plazmy, zvýšenou ureu a kreatinin.
- ♦ **V moči** – hematurie, proteinurie, hemosiderinurie
- ♦ **V krvi** – snížená aktivita ADAMTS13 méně než 5%, geneticky můžeme identifikovat mutaci v ADAMTS13 genu, nebo prokázat přítomnost IgG autoprotilátek proti metaloproteináze štěpící vWF (von Willebrand faktor).



Institut laboratorní
medicíny

Sang Lab - klinická laboratoř, s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
Karlovarské imunologické centrum s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
TECTUM spol. s r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
Jiří Voženílek spol. s r. o.
Pražská 258, 276 01 Mělník

Hematocentrum s. r. o.
nám. Dr. M. Horákové 1313/8, 360 01 Karlovy Vary
VARAPALO s. r. o.
nám. Dr. M. Horákové 1313/8, 360 01 Karlovy Vary
ALERGOAMB s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary

www.labin.cz