

LABORATORNÍ LISTY

č. 25/2019

Červenec 2019

Vážené kolegyně a kolegové,

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

TROMBOTICKÁ TROMBOCYTOPENICKÁ PURPURA (TTP) - ČÁST II.

Diferenciální diagnostika

	TTP	HUS	Preeklampsie	HELLP	DIC
Postižení CNS	<u>+++</u>	+/-	+/-	+/-	+/-
Poškození ledvin	+/-	<u>+++</u>	+/-	+	+/-
Horečka	+/-	-/+	-	-	+/-
Hypotenze	-/+	+/-	+/-	<u>+++</u>	+/-
Hypertenze	-/+	+/-	<u>+++</u>	+/-	-
Trombocytopenie	<u>+++</u>	<u>++</u>	+/-	<u>++</u>	<u>+++</u>
Koagulopatie	-	-	+/-	+/-	<u>+++</u>
Hemolýza	<u>+++</u>	<u>++</u>	+/-	<u>++</u>	+
Jaterní poškození	+/-	+/-	+/-	<u>+++</u>	+/-

TTP - Trombotická trombocytopenická purpura

HUS - hemolytickouremický syndrom

HELLP - hemolysis, elevated liver enzymes, low platelets

DIC - diseminovaná intravaskulární koagulopatie

Léčba

Onemocnění může probíhat akutně s jednou fulminantní atakou. Asi ve třetině případů se objevují recidivy. Chronické formy jsou často spojené s jiným systémovým postižením.



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

Lékem volby je **plazmaferéza**.

- Objem: 1 – 1,5 násobek plazmatického volumu, resp. **30 – 40 ml/kg/den denně**, až do
 - a) úpravy počtu PLT nad $150 \times 10^9/l$ po dobu min. 2 – 3 dnů
 - b) minimálně 2 dny trvající kompletní remise, charakterizované normálním neurologickým nálezem, počtem PLT, LDH a vzestupem hemoglobinu.
- Průměrný počet plazmaferéz k navození kompletní remise – je 15,8.

Substituce plazmy – je terapeutickou alternativou při nedostupnosti plazmaferézy.

Aplikuje se čerstvě mražená plazma 30 – 40 ml/kg/den do zahájení plazmaferézy.

Kortikoidy – prednison 1 mg/kg/den

Metylprednisolon – 1g/den i. v. 3 dny

Mortalita neléčených pacientů je až 90%. Při správné léčbě nastává kompletní remise u 75 – 80% pacientů.

Podpůrná terapie

- * **Korekce anémie** – substituce erytrocytů dle klinické potřeby, u všech pacientů vhodná kyselina listová.
- * **Korekce trombocytopenie** – substituce trombocytů obecně nevhodná. Byl zaznamenán výskyt úmrtí po aplikaci trombocytárních koncentrátů. Substituce PLT indikována jedině při život ohrožujícím krvácení.
- * **Vakcinace** – u všech pacientů je doporučováno očkování proti hepatitidě B (bezpečné při vzestupu PLT nad $50 \times 10^9/l$).

Refrakterní pacienti

Refrakternost na terapii je definovaná jako perzistence trombocytopenie pod $150 \times 10^9/l$ nebo elevace LDH po 7 dnech plazmaferéz.

Léčba

- Zvýšení intenzity plazmaferetických výměn na 80 – 120 ml/kg rozdělené do dvou plazmaferéz za den
- Změna náhradního roztoku během plazmaferéz:
 - K plazma – ochuzená o velké multiméry vWF
 - S/D plazma – ochuzená o velké multiméry vWF
- Imunosupresivní terapie – vincristin, cyklofosfamide
- Splenektomie
- Antiagregační terapie – nejčastěji v remisi s cílem prevence relapsu (ibustrin 200 – 400 mg/den).

Závěr

Trombotická trombocytopenická purpura je velmi vzácné onemocnění, jehož detekce vždy závisí na znalosti typických klinických a laboratorních projevů a pečlivé diagnostice.