

# Klassieke TTP of niet?

Anke te Stroet, hemovigilantiemedewerker



Rijnstate

# Casus 27 jarige vrouw

- Via Huisarts naar SEH i.v.m. blauwe plekken en rode puntjes over haar lichaam sinds 3 dagen
- VG: Epilepsie, migraine
- Medicatie: Lamotrigine, Sumatriptan, anticonceptie pil
- Intoxicaties: roken



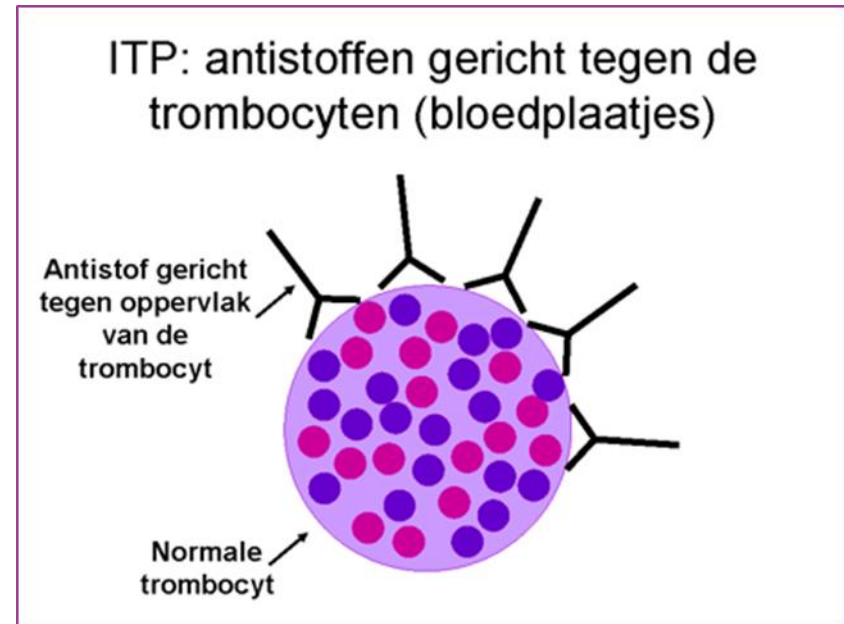
# Casus

Hb	7,2
Ht	0,33
Erythrocyten	3,6
Leukocyten	11,8
Trombocyten	8
Fragmentocyten	+
APTT	31
PT	14
D-dimeer	3076
LD	326
Blgr + Rhesus	O pos
IRAS	NEG
DAT	NEG

- Opname
- Voorlopige diagnose; Trombopenie o.b.v. ITP, TTP

# Immuun trombocytopenische purpura (ITP)

- Auto-immuunziekte
- Trombocyten afgebroken door autoantistoffen
- Antistoffen gericht tegen de eiwitten oppervlak trombocyt
- Trombocytopenie



# TTP

TTP is een acuut ziektebeeld met verhoogd verbruik van trombocyten, microangiopathische hemolytische anemie, stoornissen van de hersenen en nieren door toegenomen stolling.

**Thrombotic Thrombocytopenic Purpura**

Easy to diagnose and treat -- if you think of it.

The usual problem, loss of a protein that removes activated VIII-R, is just now being figured out.

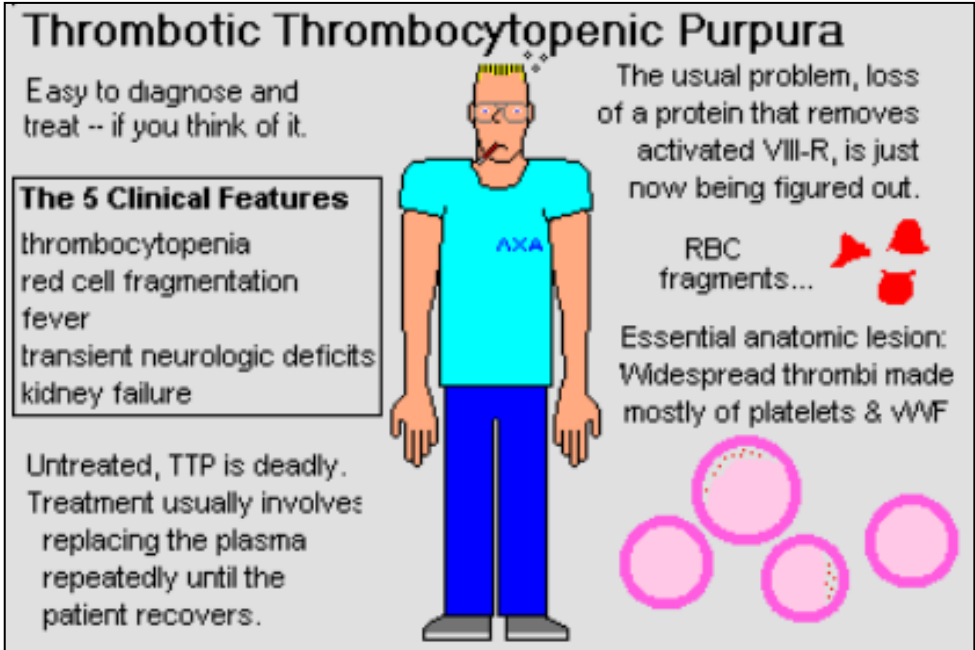
**The 5 Clinical Features**

- thrombocytopenia
- red cell fragmentation
- fever
- transient neurologic deficits
- kidney failure

Untreated, TTP is deadly. Treatment usually involves replacing the plasma repeatedly until the patient recovers.

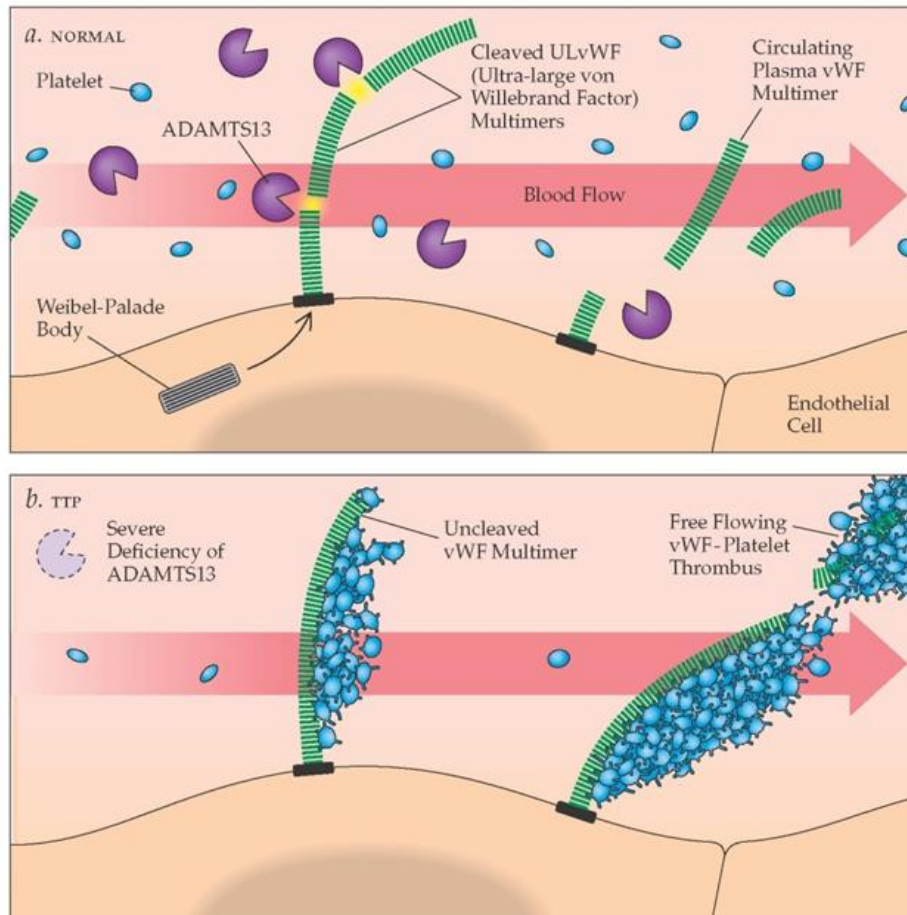
RBC fragments...

Essential anatomic lesion: Widespread thrombi made mostly of platelets & vWF



# TTP

- Knipeiwit ADAMTS-13 werkt niet

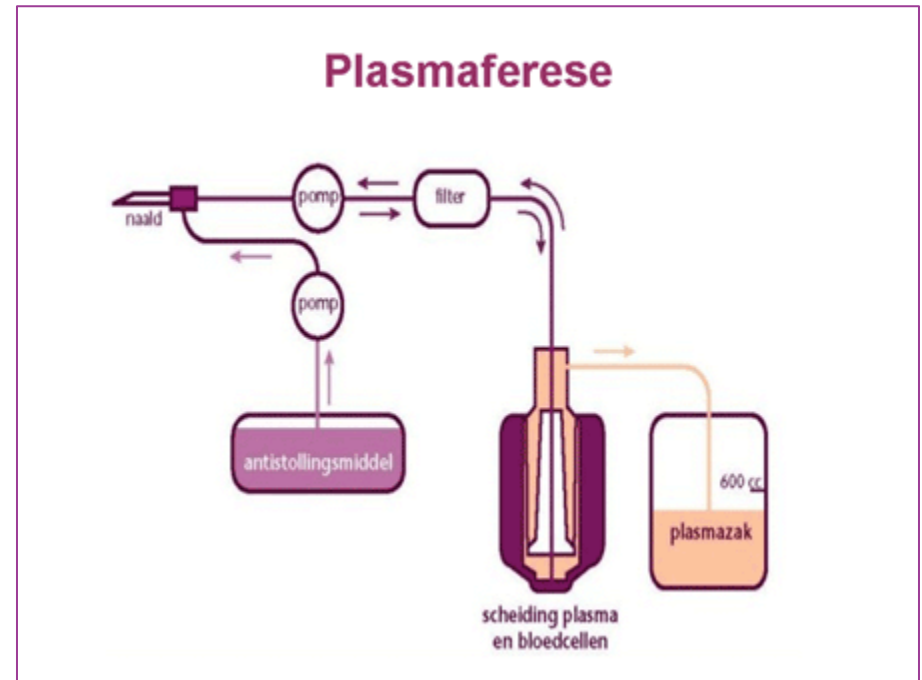


# TTP

- Erfelijke TTP
  - Geen of niet goed werkend ADAMTS-13, aanwezig vanaf de geboorte (zeer zeldzaam)
- Verworven TTP
  - ADAMTS-13 wordt geremd in zijn functie door (verworven) autoantistoffen

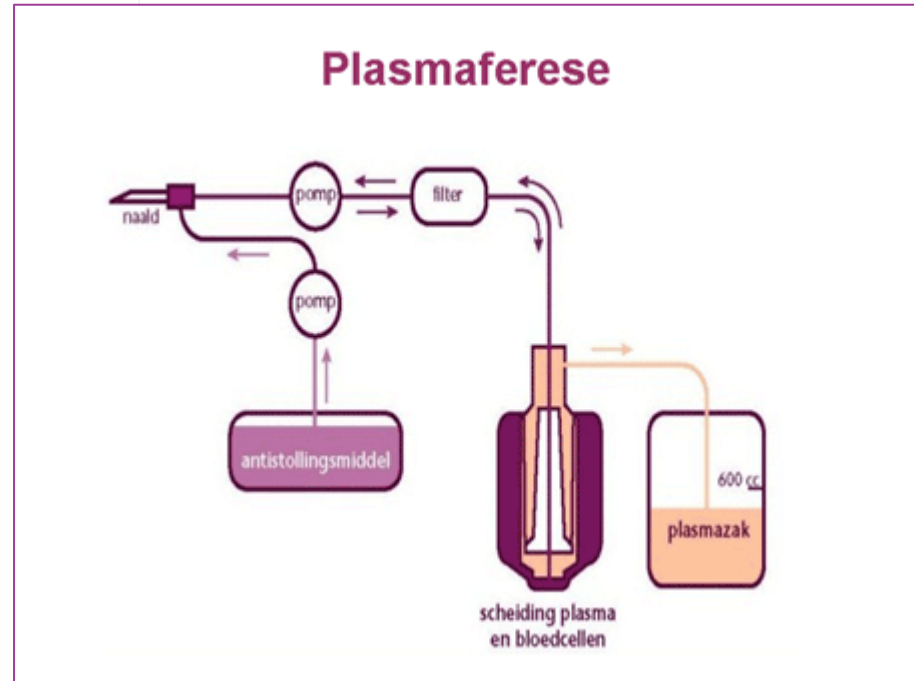
# Start behandeling

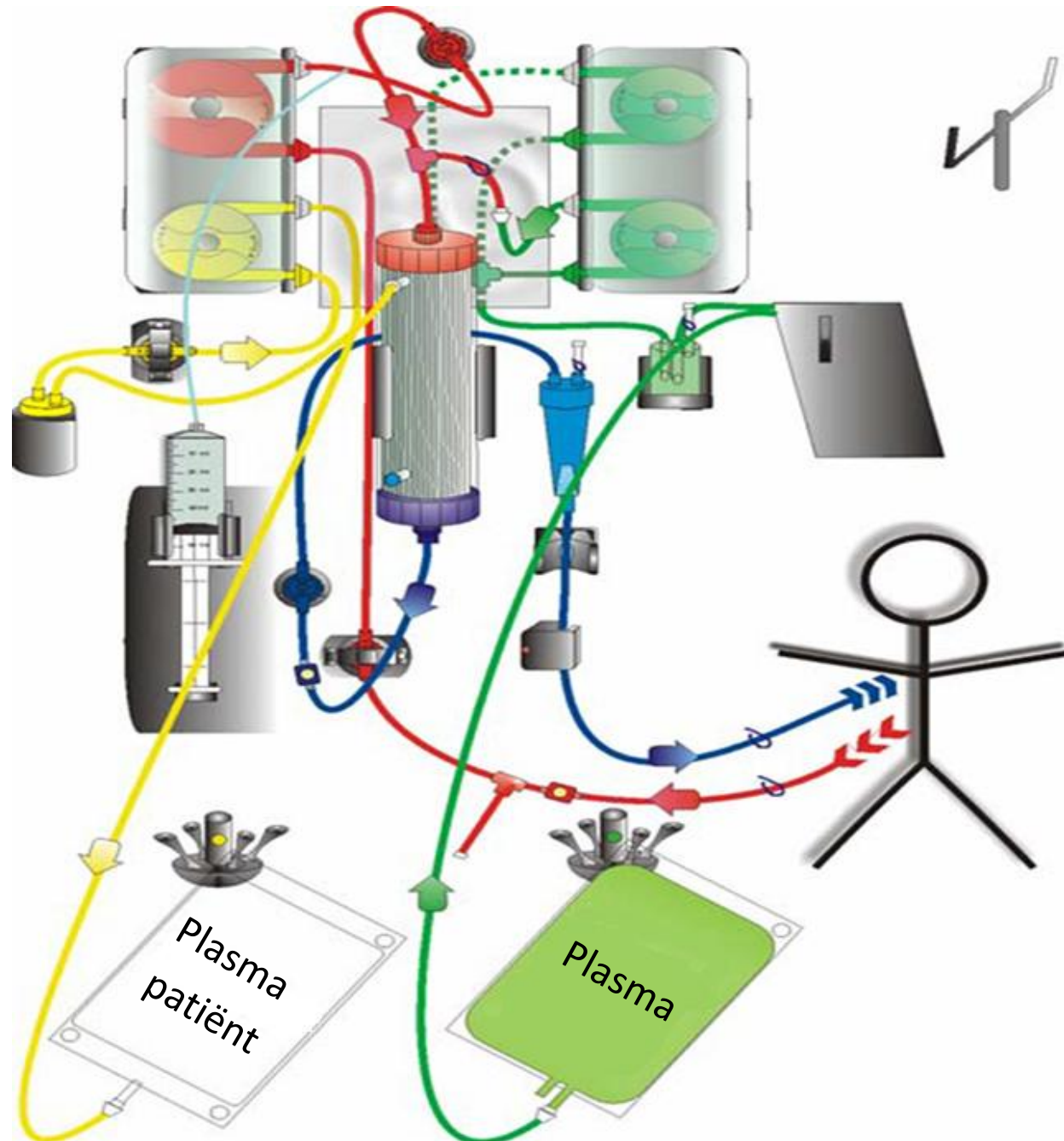
- Aanvullend onderzoek
  - ADAMTS-13
- Start prednison
- Start plasmaferese





# Plasmaferese dialyseafdeling





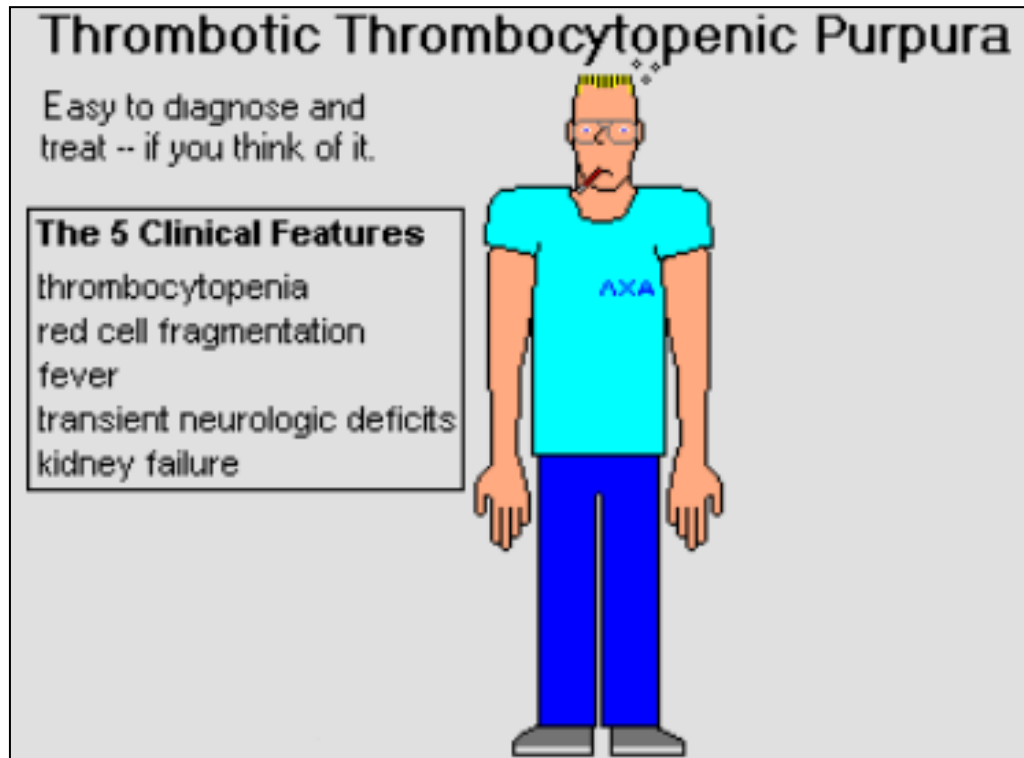
# ADAMTS-13

- Bepaling ADAMTS-13
  - Activiteit
  - Antistoffen

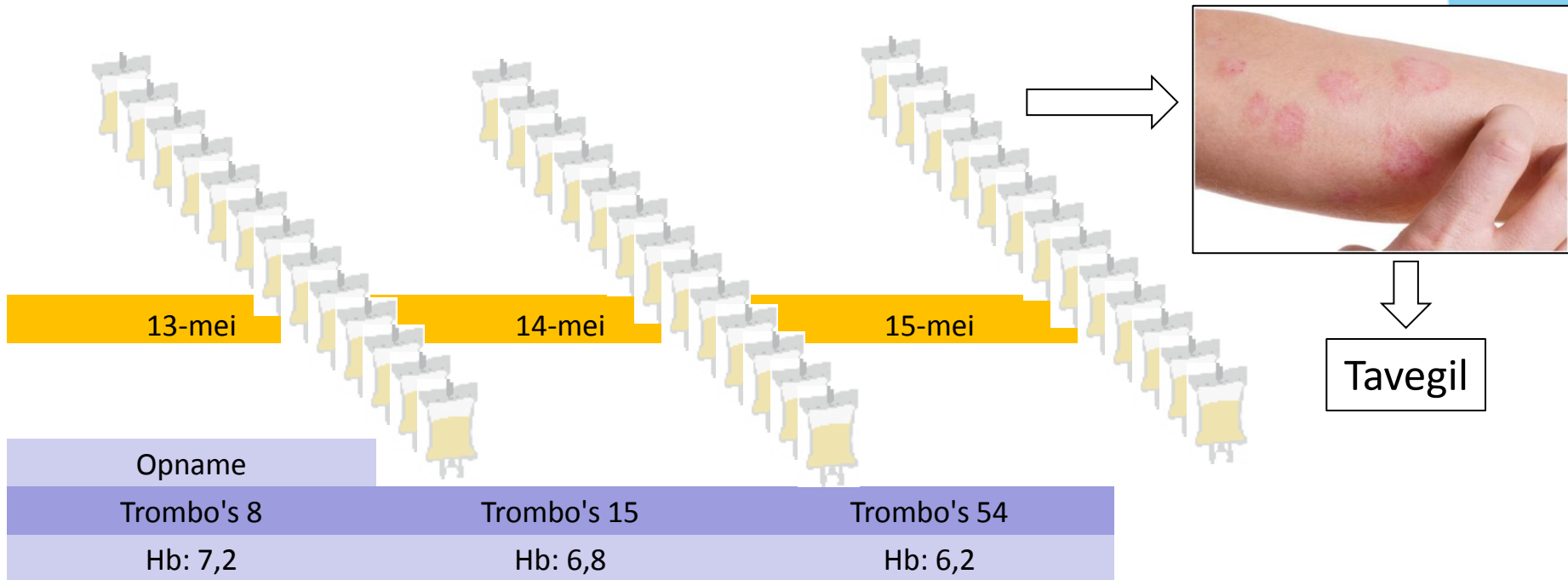


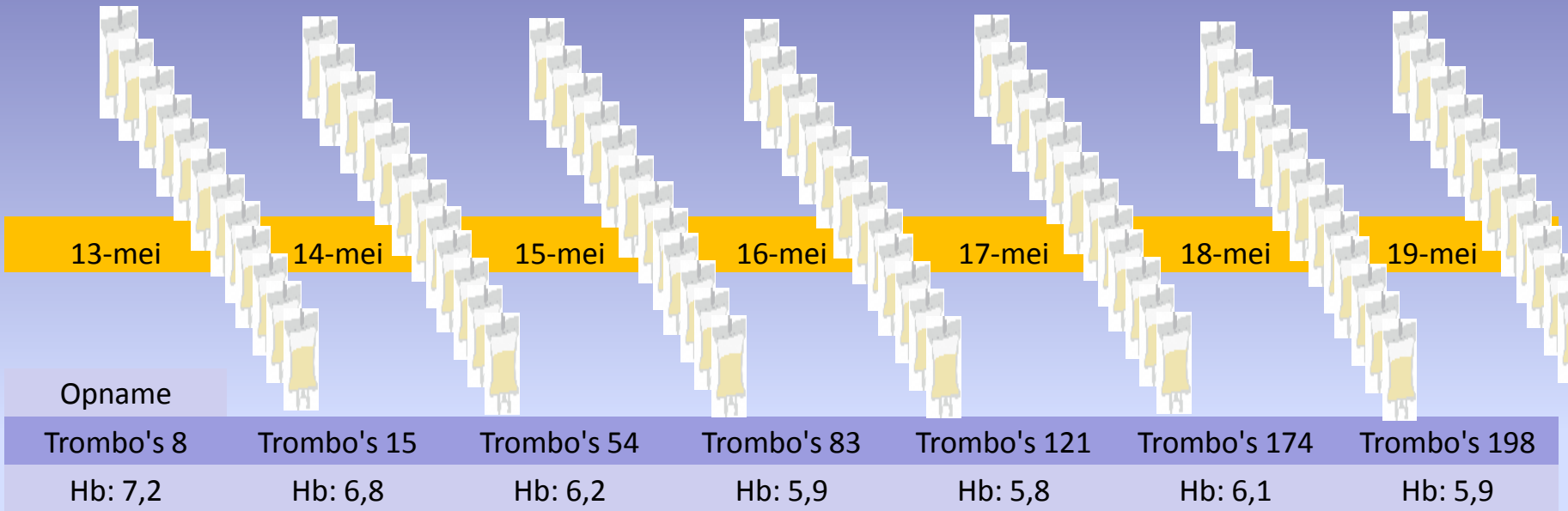
# Vervolg behandeling

- Opname in het weekend, ADAMTS-13 wordt niet in het weekend bepaald, wat nu?



# Behandeling





Uitslag ADAMTS 13: 2% + antistoffen positief

# Behandeling vormen TTP

- Erfelijke vorm
  - Plasma infusie
- Vervorven vorm
  - Plasmaferese
  - Prednison (uitschakelen B-cellen)
  - Onvoldoende effect, inzetten andere geneesmiddelen die B-cellen onderdrukken bijv. Rituximab

# Casus

- 4 dagen na ontslag, geen klachten, patiënt voelt zich prima!

	23-5	26-5	27-5
Trombo's	129	57	49

- Na 8 dagen retour op SEH met blauwe plekken en dalende trombo's





# Diagnose

- Trombocytopenie bij opvlamming recent gediagnosticeerde TTP na eerder te snelle afbouw van de behandeling middels plasmaferese.



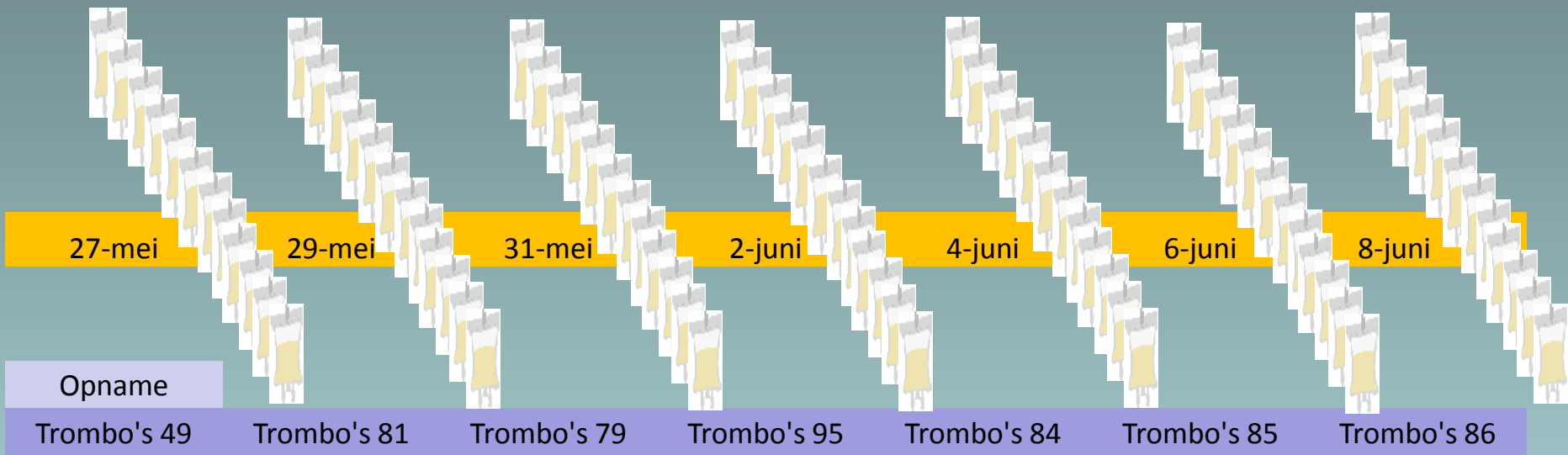
# Recidief TTP

- Persistente kans op een onvoorspelbare, levensbedreigende terugval
- Meeste recidieven 1<sup>e</sup> of 2<sup>e</sup> jaar, maar kan ook 10-20 jaar

# Casus

- Dagelijks plasmaferese tot dat een trombocytenwaarde van  $>150 \times 10^9/L$  is bereikt. Hierna zal over worden gegaan op 3 wekelijkse plasmaferese en deze behandeling geleidelijk afgebouwd worden.
- Nadrukkelijk advies; stoppen met roken!



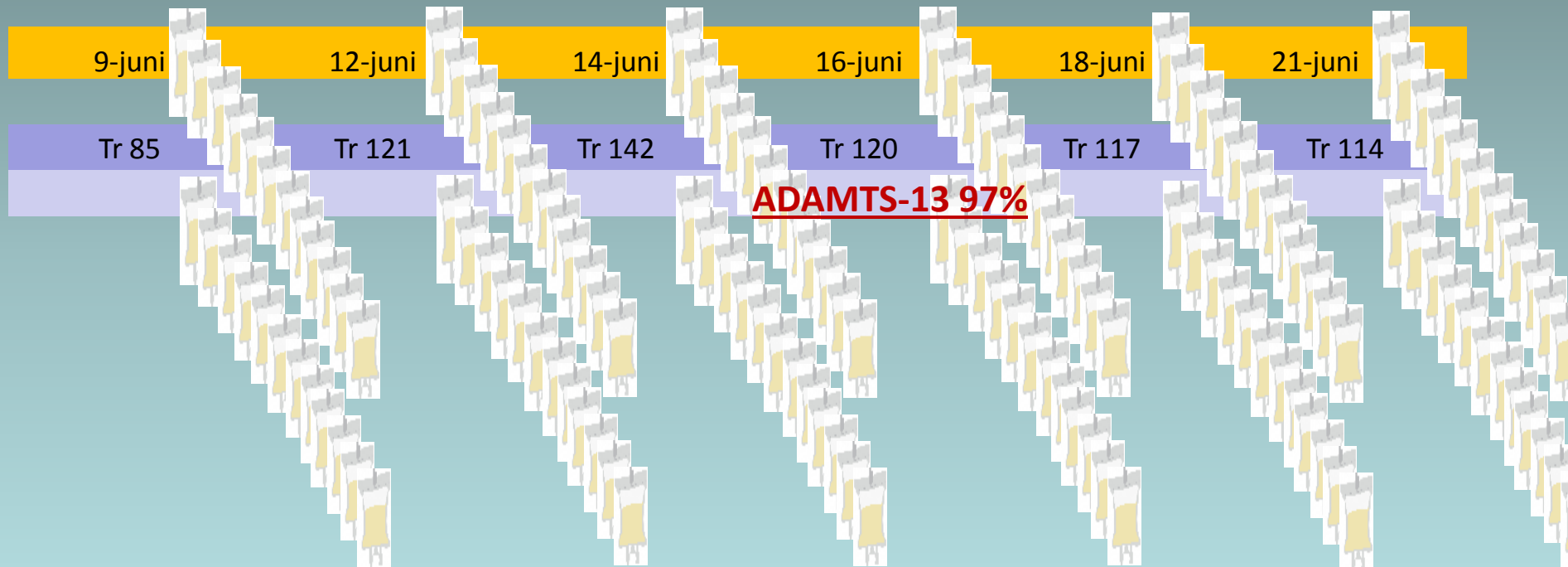


- 13 tot 19 mei, 9 Trombo's
- 27 tot 8 juni, 16 Trombo's

**€ 32.240,-**

# Casus

- Start 2xdd plasmaferese
- Indien geen effect start Rituximab



- Aanhoudende trombopenie ondanks normaal ADAMTS-13



# Casus

16-juni	18-juni	20-juni	21-juni
Trombo's	Trombo's	Trombo's	Trombo's
	117	112	114
		87	99

monitoren

**Totaal 442 plasma's €74.152**

22-juni
Trombo's 111 Trombo's

- 27/6 ontslag
- Poliklinisch vervolg: stabiele trombo's, 13 87%.
- Aug 2016 start afbouwen prednison tot stop

# Casus

- Juni 2017 recidief primaire verworven trombotische trombocytopenische purpura zonder neurologische complicaties waarvoor plasmaferese en prednison.
- ADAMTS-13 activiteit 1%
- Er was geen evident uitlokkende factor
- Na 8 dagen ontslag

