

TTP

Anke te Stroet Hemovigilantiemedewerker



Rijnstate

**Disclosure belangen spreker bijeenkomst
Onderwijsbijeenkomst Kennisplatform Transfusiegeneskunde ZO**

Naam: Anke te Stroet

**Geen (potentiële)
belangenverstremgeling**

**Voor bijeenkomst mogelijk relevante
relaties**

- Sponsoring of onderzoeksgeld₂
- Honorarium of andere (financiële) vergoeding
- Aandeelhouder
- Andere relatie, namelijk...

Bedrijfsnamen

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



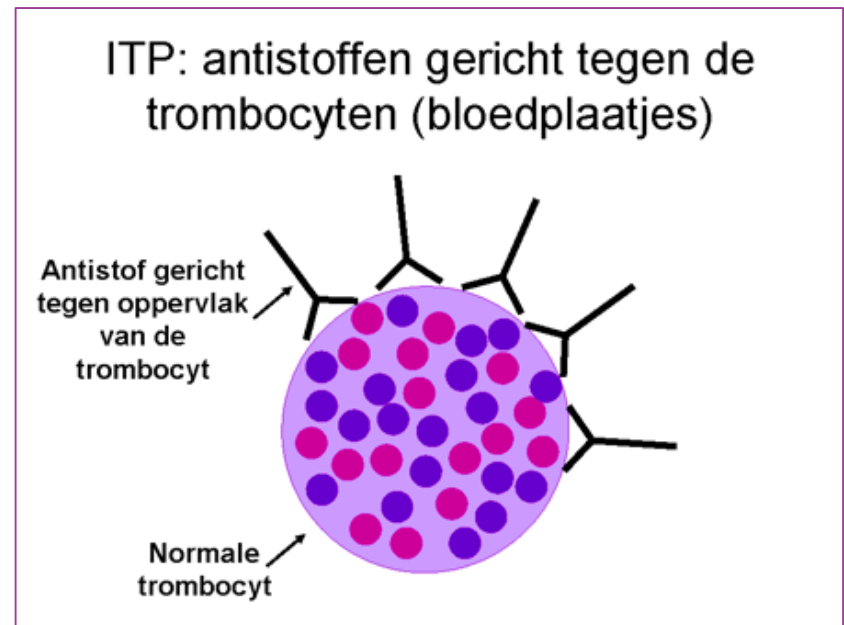
Casus

Hb	7,2
Ht	0,33
Erythrocyten	3,6
Leukocyten	11,8
Trombocyten	8
Fragmentocyten	+
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)

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



Immuun trombocytopenische purpura (ITP)

- Acute vorm
 - soms voorafgegaan door virusinfectie,
 - plotseling ontstane bloedingen
- Chronische vorm
 - > 6 maanden aanwezig



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...

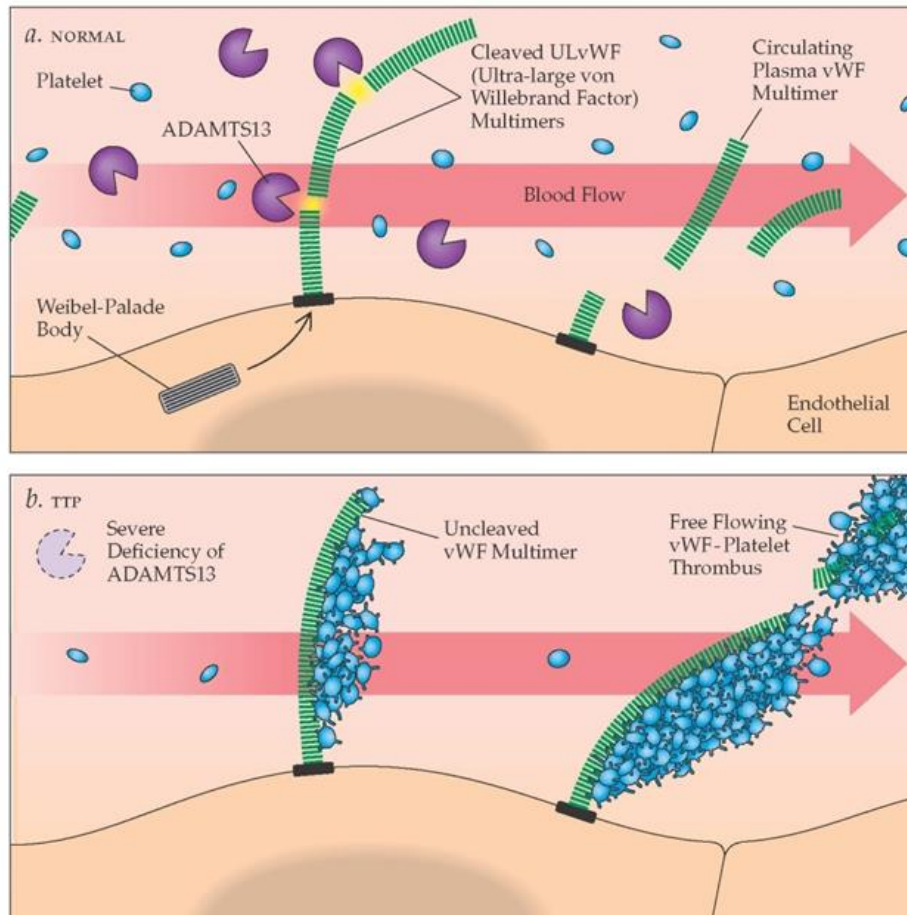
Essential anatomic lesion: Widespread thrombi made mostly of platelets & vWF



The diagram features a central illustration of a man with a thought bubble above his head. To his left is a box titled 'The 5 Clinical Features' listing thrombocytopenia, red cell fragmentation, fever, transient neurologic deficits, and kidney failure. Below this box is a note that untreated TTP is deadly and that treatment involves plasma replacement. To the right of the man is a box explaining the usual problem as the loss of a protein that removes activated VIII-R, and that the essential anatomic lesion is widespread thrombi made mostly of platelets and vWF. Below this text are illustrations of red blood cell (RBC) fragments and several pink circular thrombi.

TTP

- Knipeiwit ADAMTS-13 werkt niet



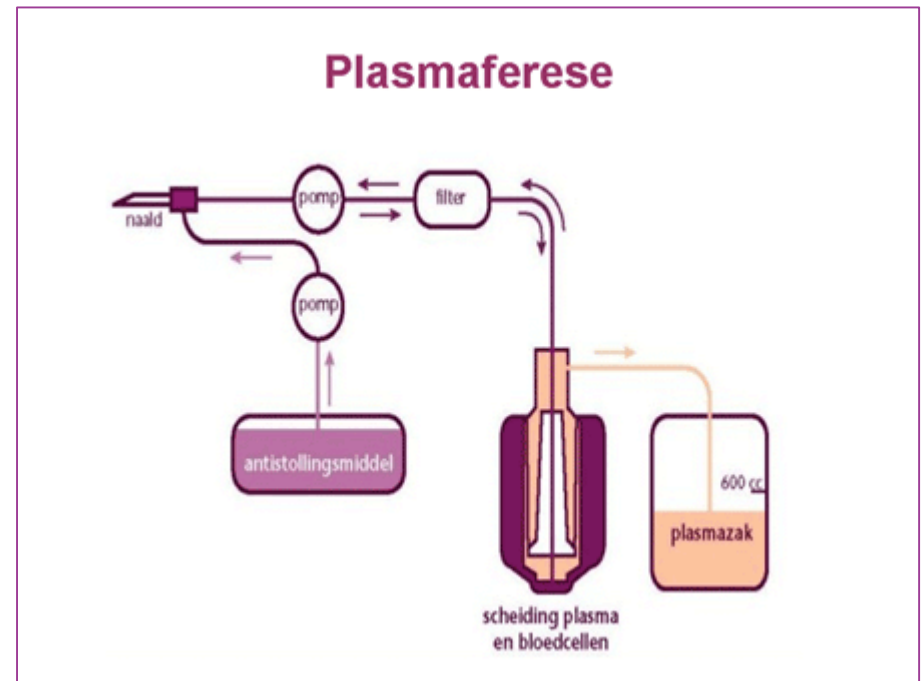
TTP

- 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, haptoglobine, HIV, hepatitis, zwangerschapstest

- Start prednison
- Start plasmaferese



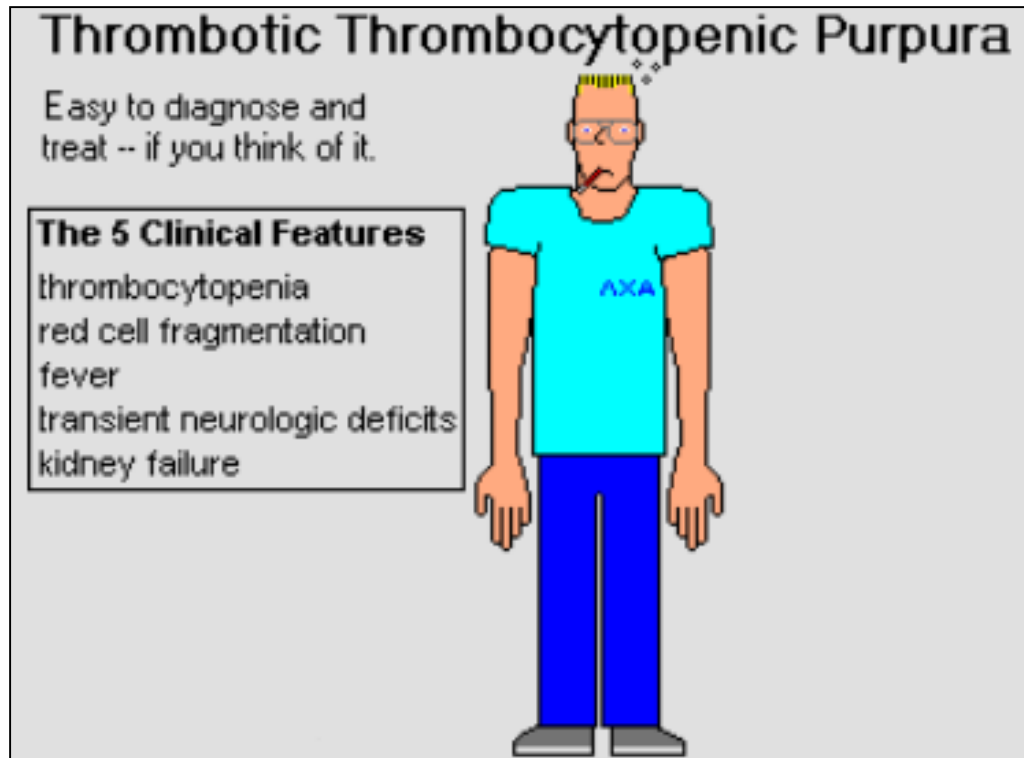
ADAMTS-13

- Bepaling ADAMTS-13
 - Activiteit
 - Antistoffen

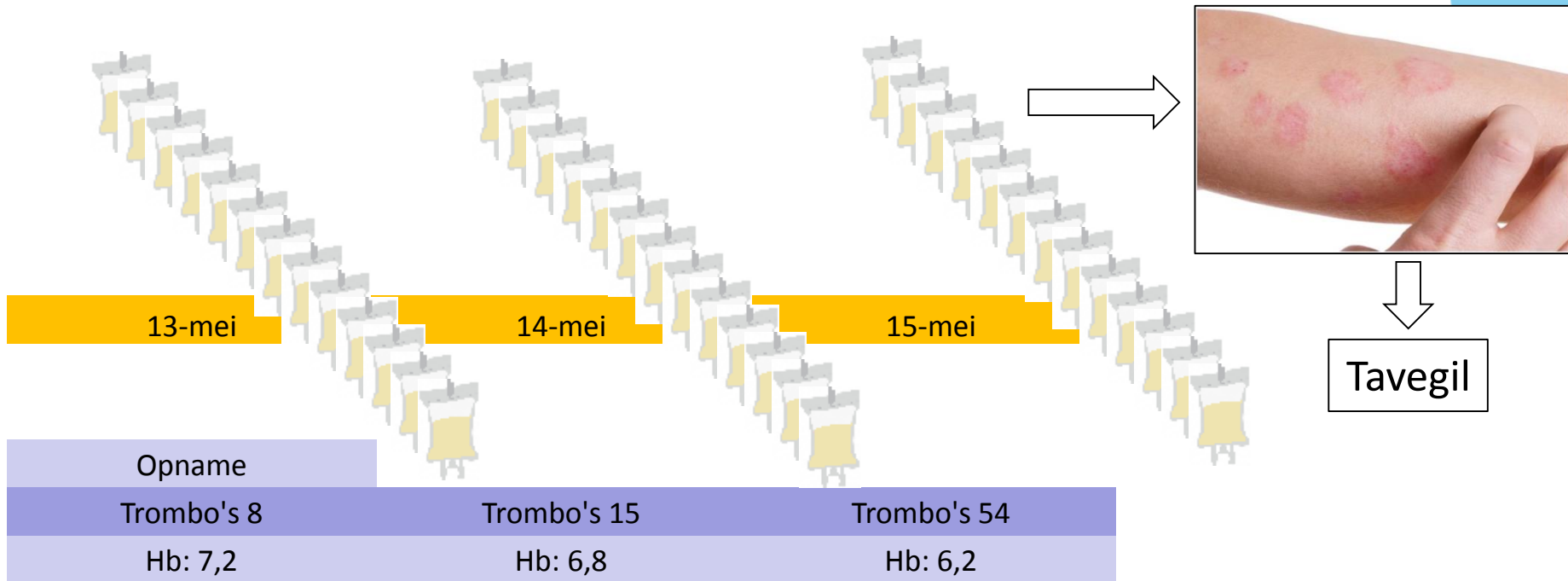


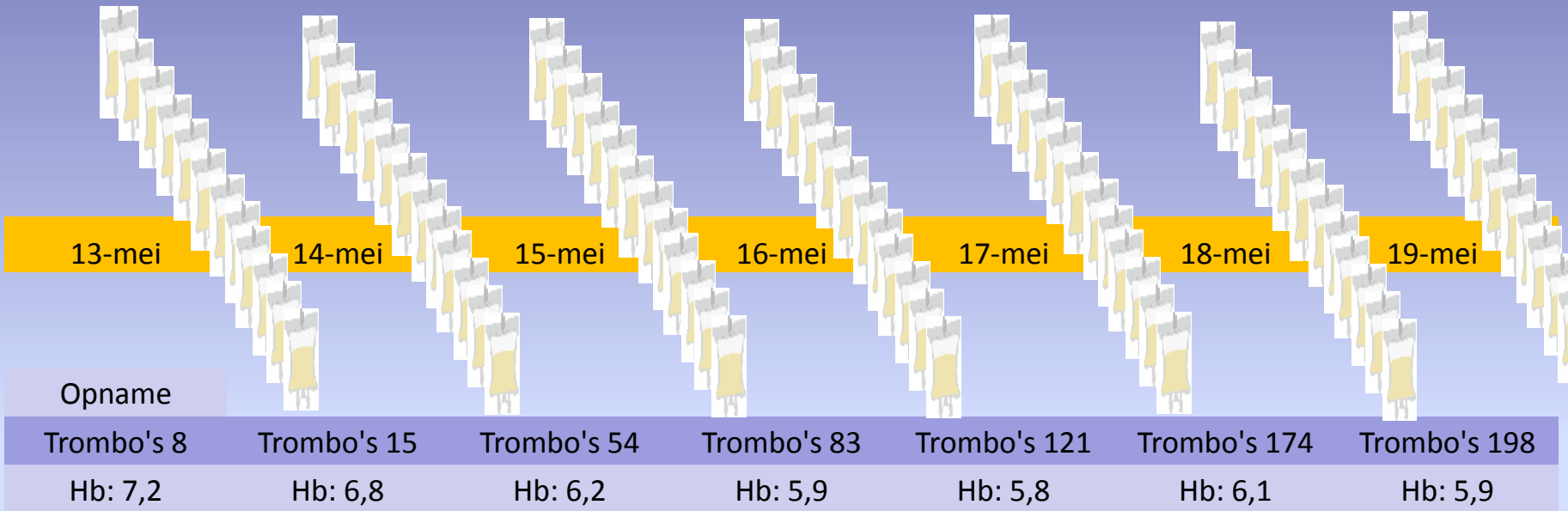
Vervolg behandeling

- 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.



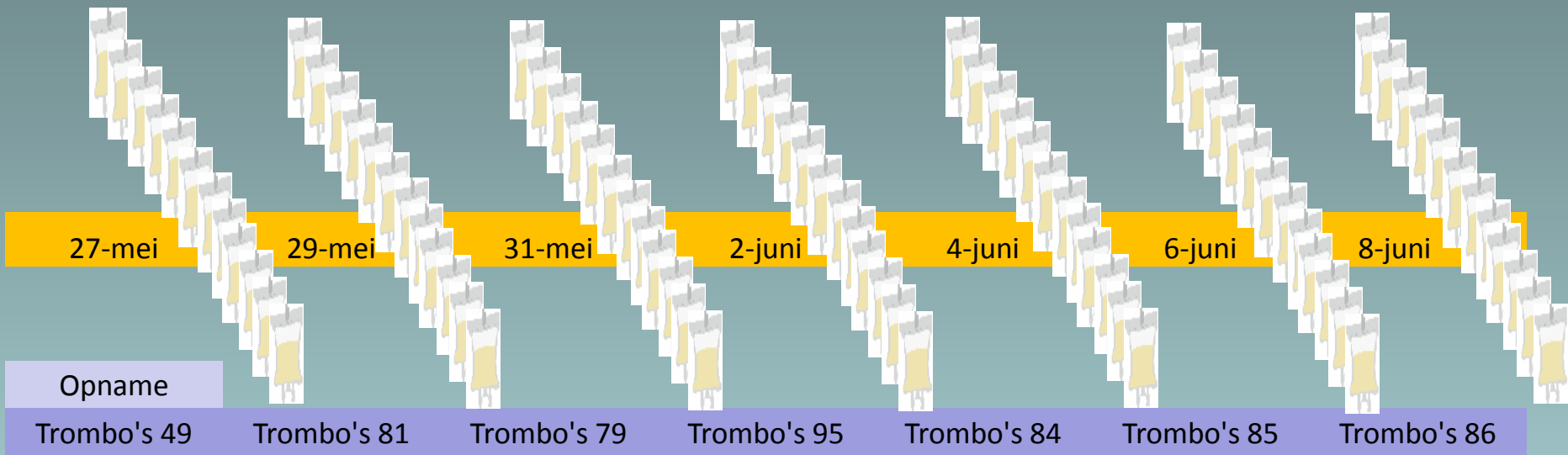
Recidief TTP

- Persistente kans op een onvoorspelbare, levensbedreigende terugval
- Meeste recidieven 1^e of 2^e 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!



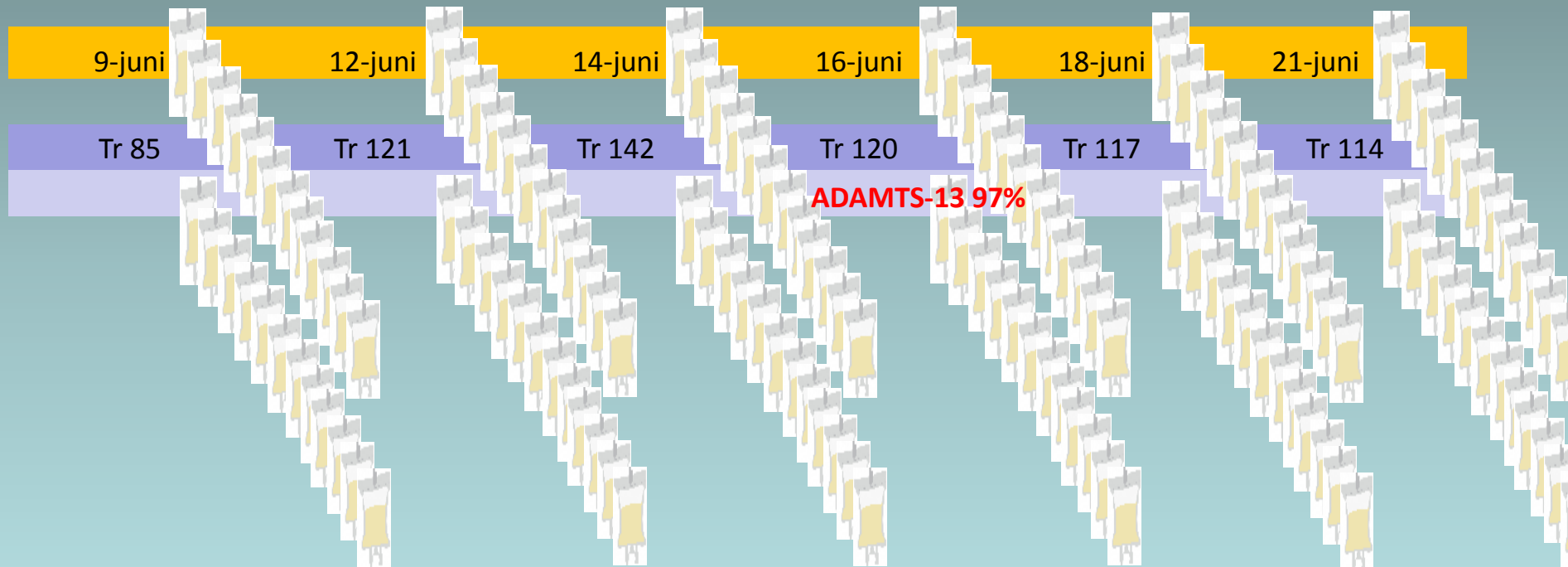


- 13 tot 19 mei 01
- 27 tot 8 j

€ 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

