

# Trombotická trombocytopenická purpura

Jedná se o vzácnější onemocnění ve srovnání s ITP, ale má závažnou prognózu.

- Horečky,
- Hemolytická anémie (mikroangiopatická, schistocyty v krevním nátěru),
- Trombocytopenie s krvácivými projevy,
- Neurologická symptomatologie,
- Postižení ledvin.

## Patogeneze

### Idiopatická forma

- V plazmě **von Willebrandův faktor vysoké molekulární hmotnosti** (důsledkem deficitu specifické plazmatické metaloproteinázy) se schopností indukovat trombocytární mikrotrombotizaci.

### Hereditární forma

- Mutace genu pro metaloproteinázu ze skupiny ADAMTS chromosomu 9,
- U získaných forem prokazovány protilátky proti metaloproteinázám,
- Pro vyvolání ataky TTP nutná účast dalších činitelů (infekce aj.),
- Histologicky: mnohočetné hyalinní mikrotromby v arteriolách (hl. CNS + ledvin).

### Sekundární trombotická trombocytopenická purpura

- U pacientů po allogenní transplantaci, u systémových chorob, generalizovaných malignit, po podání některých léků (chinin, ticlopidin), komplikací střevních infekcí.

## Klinický průběh

- Závažný, prudký,
- Nemocný ohrožen ischemizací + krvácením do CNS + selháním ledvin,
- Mohou být rozsáhlá krvácení do kůže,
- Akutní formy s relapsy atak trombocytopenie / formy chronické.

## Terapie

- **Recidivujících formy** – imunosupresiva (prednison, cyklofosfamid), rituximab,
- **Idiopatické formy** – základem podávání čerstvé mražené plazmy + plazmaferézy,
- **Sekundárních formy** – terapie základního onemocnění, vysazení podezřelých léků,
- **Hemolyticko-uremický syndrom (HUS)** = orgánově omezená forma TTP,
  - **Epidemická forma** – onemocnění dětského věku, předchází enterokolitida (*E. coli*); hemolytická anémie, trombocytopenie, renální postižení; th.: antiinfekční + symptomatická th., příp. přechodně hemodialýzy,
  - **Sporadická forma** – chybí střevní symptomatologie, příznaky pestřejší; th.: plazmaferéza.

## Odkazy

### Související články

- Trombocytopenie
- Trombocytopenie novorozence
- Hematologická vyšetření
- Předtransfuzní vyšetření
- Vyšetření krevní srážlivosti
- Purpura

### Použitá literatura

- KLENER, P, et al. *Vnitřní lékařství*. 3. vydání. Praha : Galén, 2006. ISBN 80-7262-430-X.