

# **Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура**

Подготовил: студент 444 группы Ключин В.  
В.

ТТП- системная форма ТМА, в основе которой лежит тромбообразование в микроциркуляторном русле ряда органов, опосредованное сверхкрупными мультимерами фактора фон Виллебранда в условиях дефицита ADAMTS13

- *Формы ТТП*

1. Наследственная ТТП – 10% (синдром Upshaw-Schulman):
  - Дефицит протеазы, расщепляющей фактор фон Виллебранда (ф.В) - ADAMTS 13 – вследствие мутаций гена, кодирующего синтез фермента
2. Идиопатическая ТТП – 90%
  - Антитела к ADAMTS 13 класса IgG, обладающие ингибирующим действием

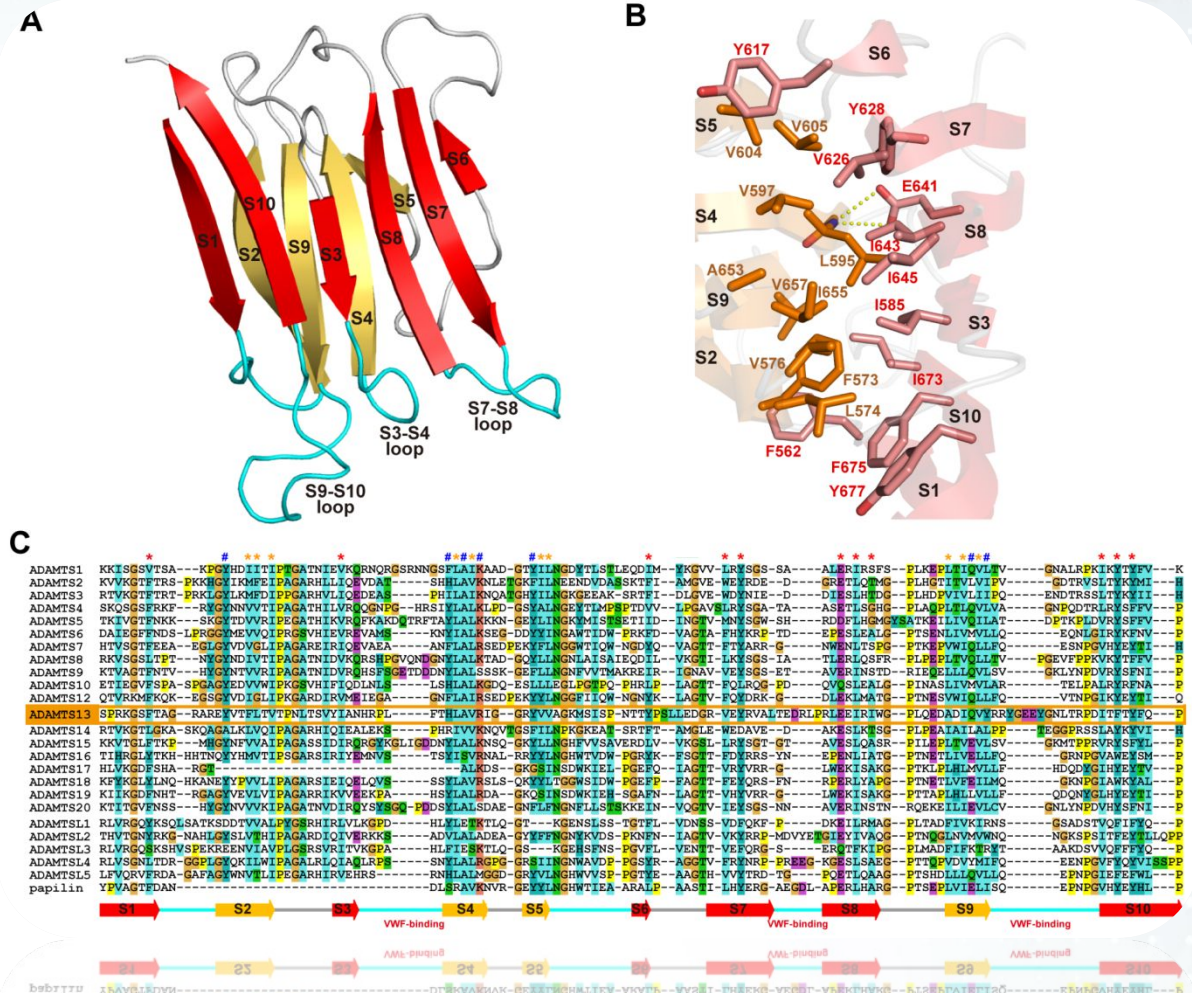
# Причины снижения ADAMTS

## 13

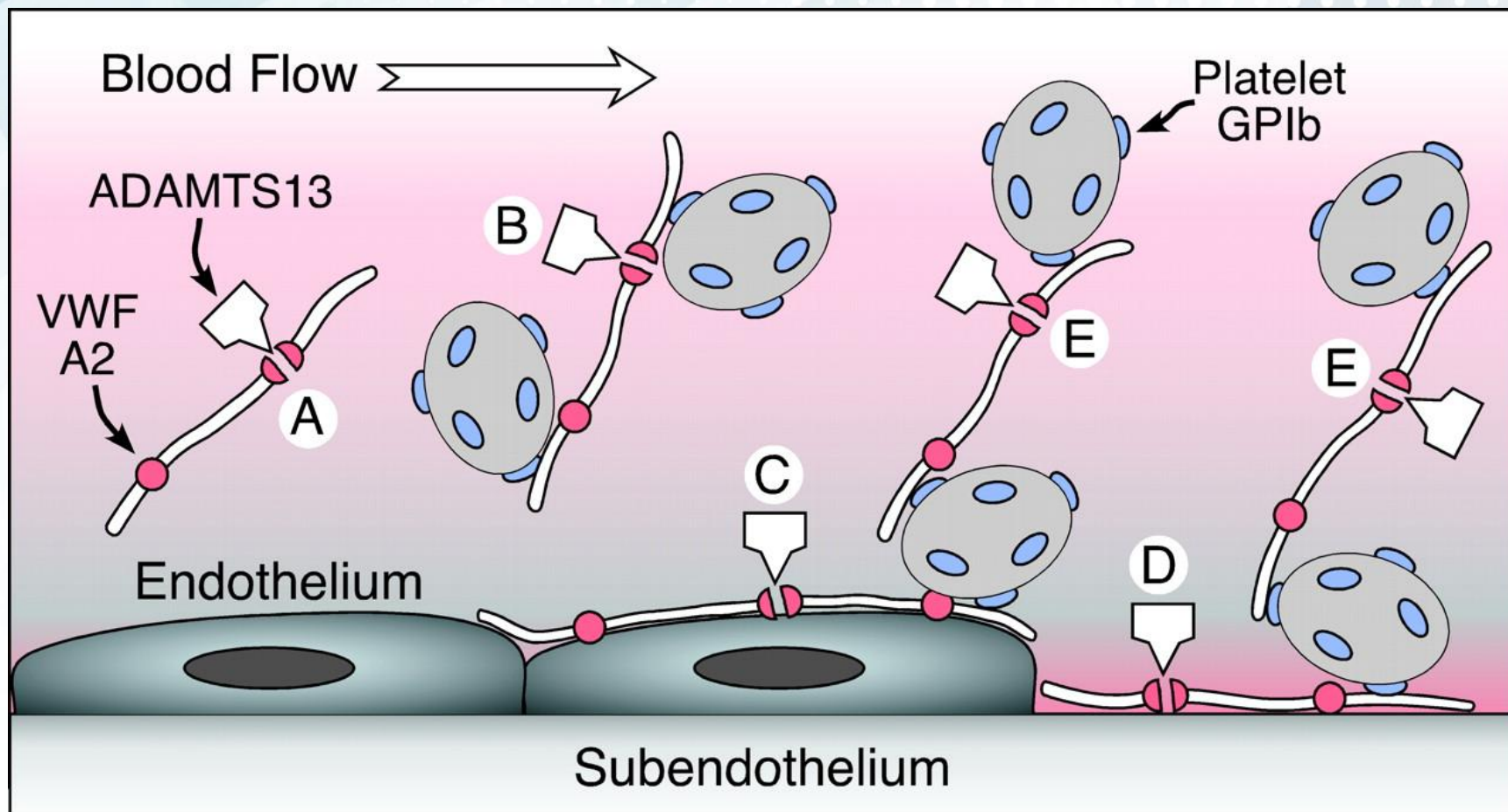
Состояние	Активность ADAMTS13	Ссылки
Сепсис	У детей в среднем 43%, у детей с тромбоцитопенией $21,4 \pm 2,6\%$	Nguyen, 2007
Аллотрансплантация	До 50%	Kentouche, 2006
Острый панкреатит	Средний уровень 49%	McDonald, 2009
ДВС	$36 \pm 24\%$	Loof, 2001
Массивная опухоль	64% (пределы 18-130%) без метастазов 50% (пределы 28-124) метастазирование	Mannucci, 2003
Системные болезни	ниже 40%	Mannucci, 2003
Беременность (с 22 н.)	26,4–39,2%	Момот А.П., 2014
Цирроз печени, уремия	Умеренное снижение	Mannucci, 2001
ТМА при АФС	Умеренное снижение (ниже 60%)	Хафизова Е.Ю.,

# ADAMTS 13

- A
- Disintegrin
- And
- Metalloprotease
- Thrombo
- Spondin--like domain



# Функции ADAMTS 13



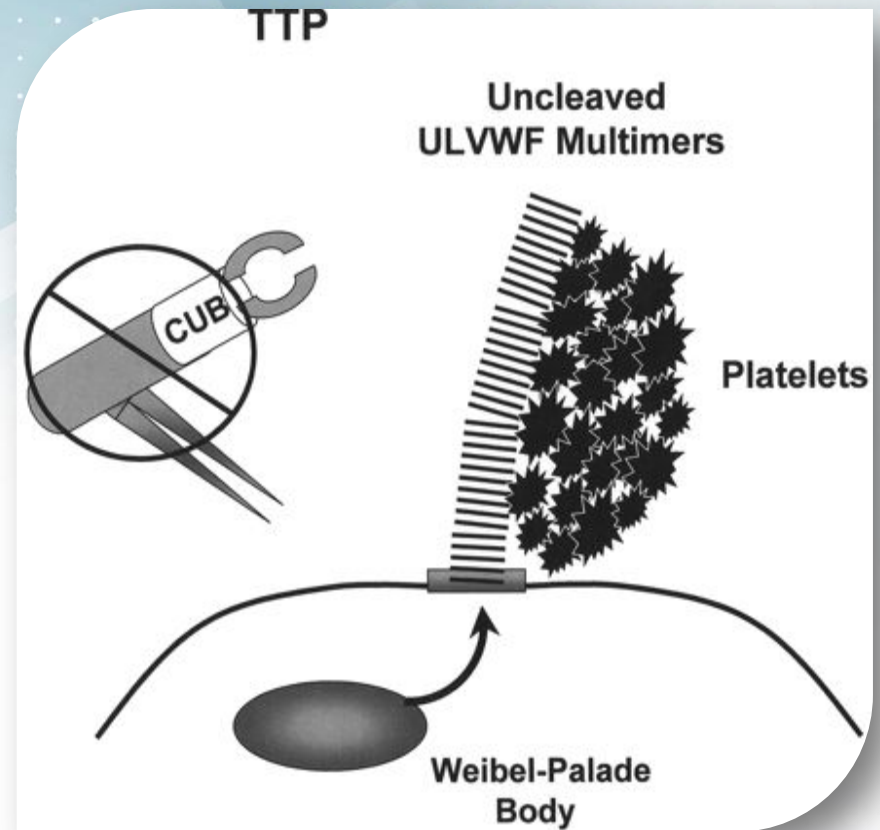
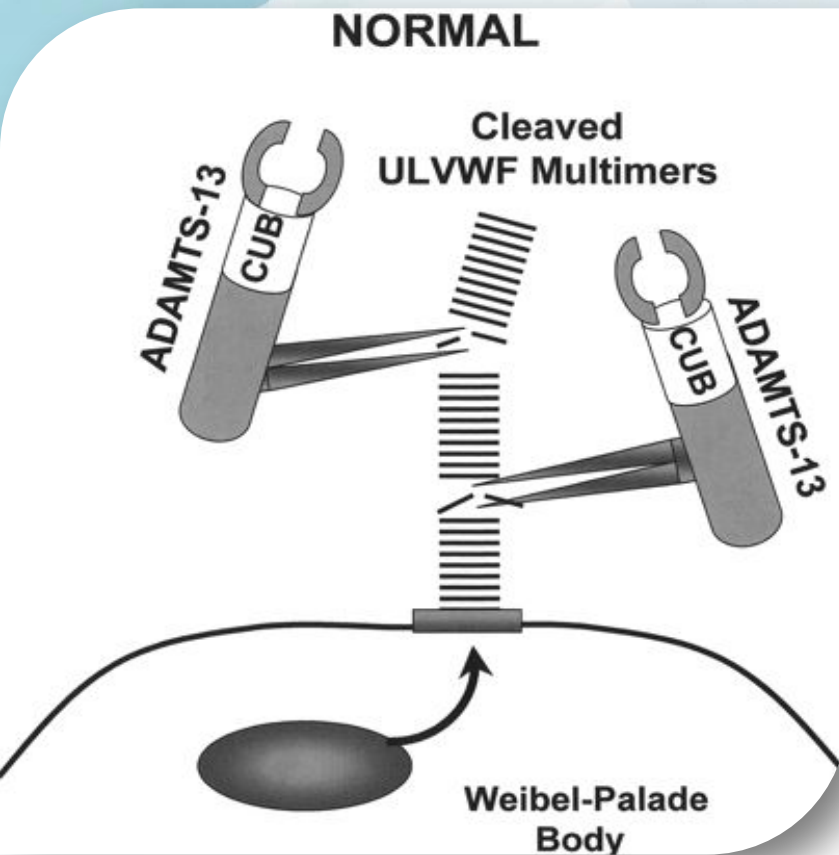
# Патогенез

АТ к ADAMTS-13/ Генетическое  
отсутствие

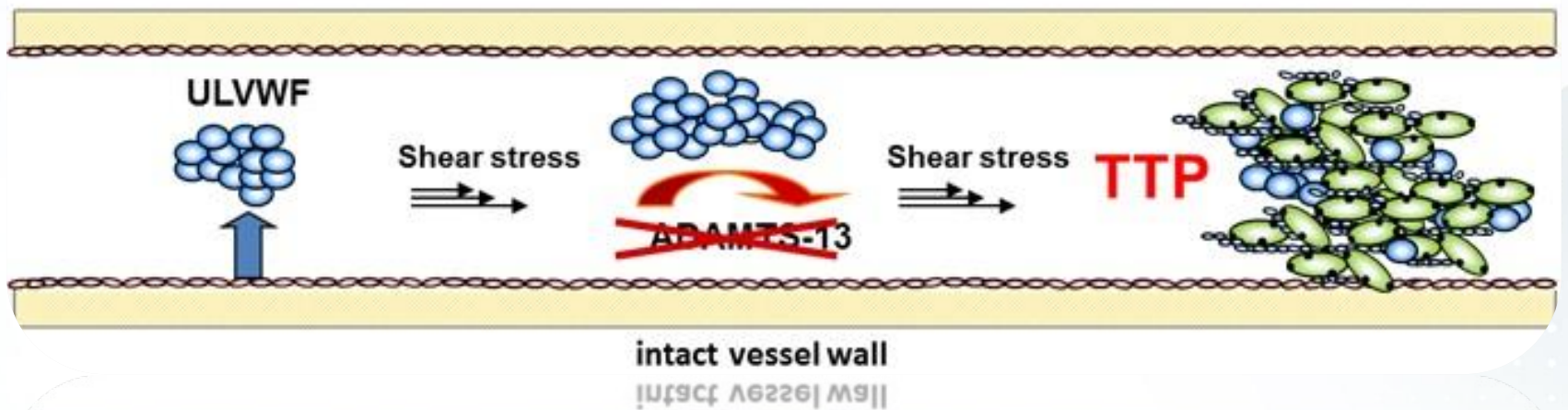
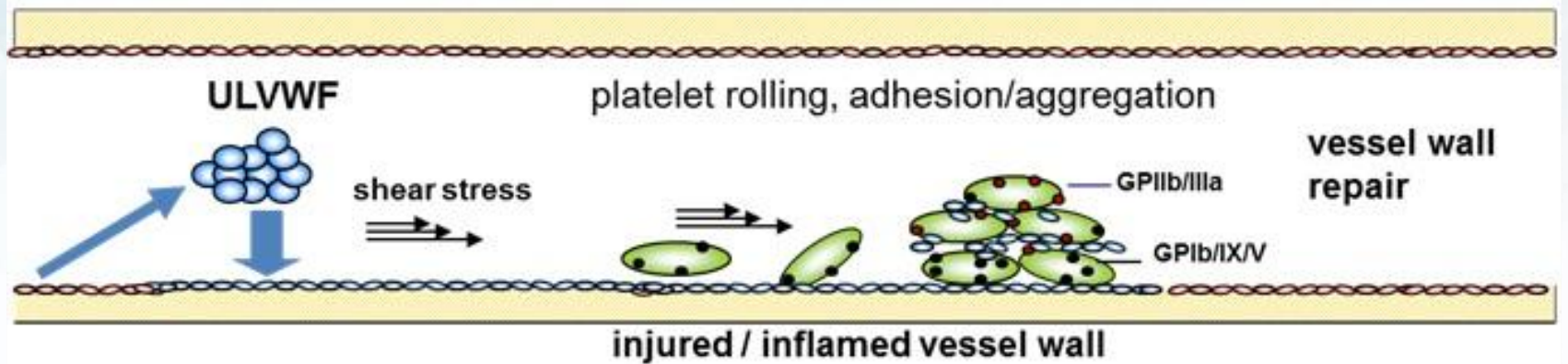
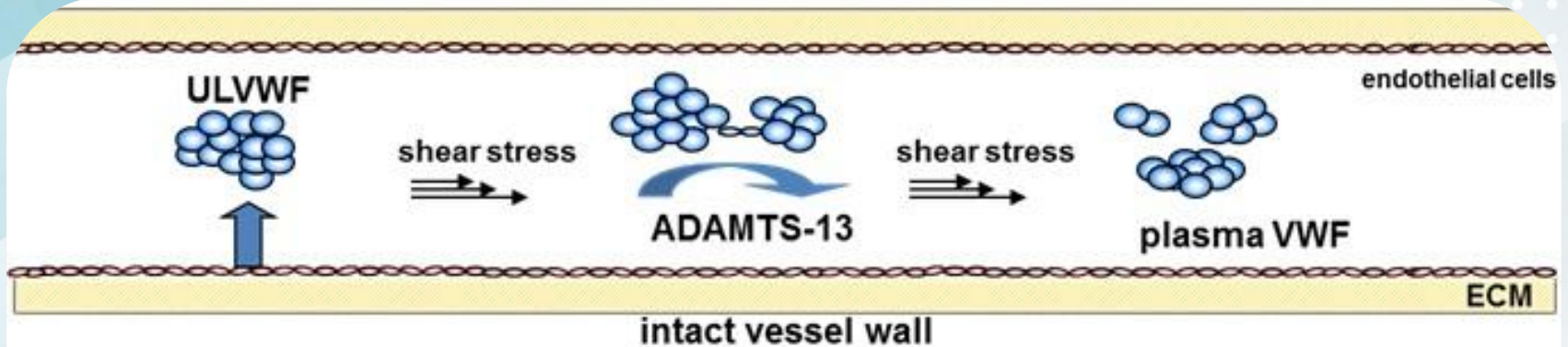
Появление в кровотоке ULvWF

Соединение ULvWF с Gp Ib  
тромбоцитов

Тромбозы сосудов МЦР, ТП  
«потребления»



- **ADAMTS 13:** Металлопротеаза, расщепляющая сверхкрупные мультимеры ф. фон Виллебранда (a disintegrin and metalloprotease, with thrombospondin-1-like domain)

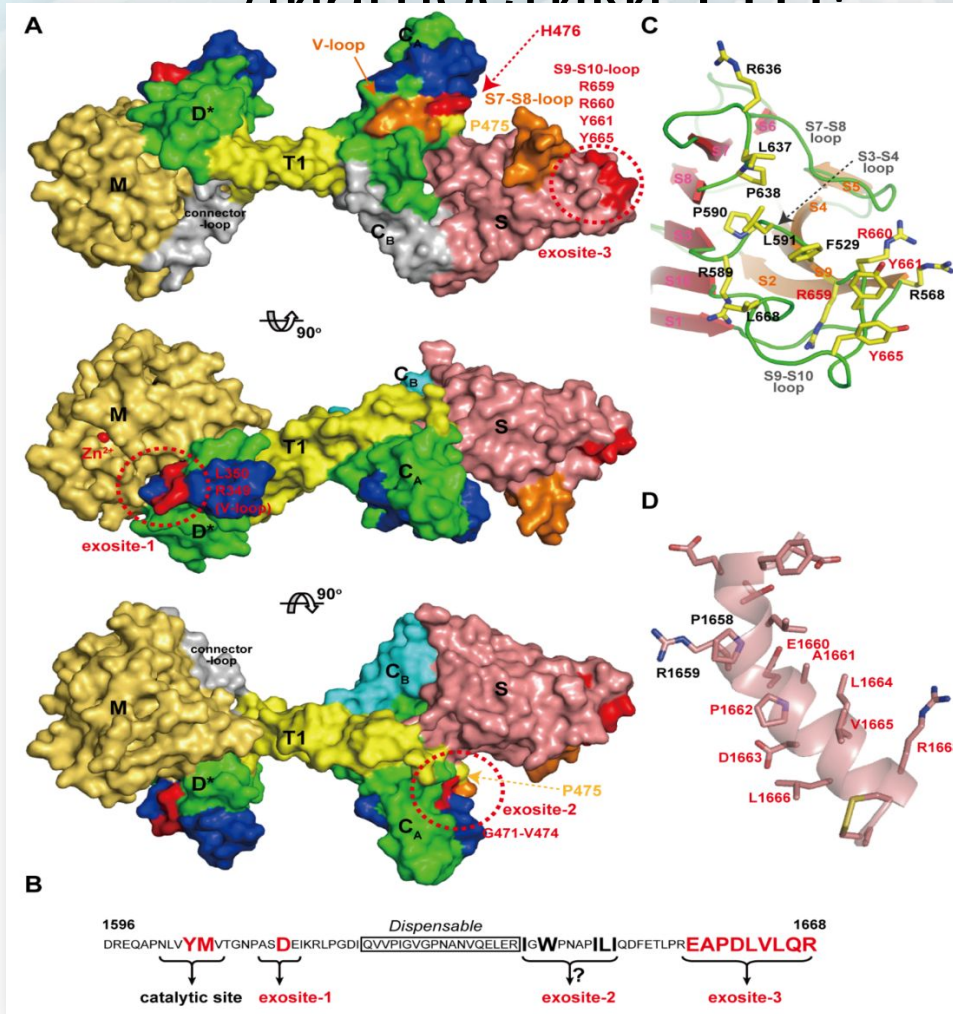




# Лабораторные параметры

- **Анемия** – по природе гемолитическая, механический гемолиз вследствие контакта эритроцитов с агрегатами тромбоцитов (PLT + ULvWF).
- **Тромбоцитопения** - вследствие использования тромбоцитов для формирования агрегата.
- **Шистоциты** – формируются вследствие механического гемолиза.
- Гипербилирубинемия, низкий гаптоглобин, ретикулоцитоз, повышенное ЛДГ – следствие **гемолитической анемии**

• Определение активности **ADAMTS 13** -  
 ключевой **верифицирующий** метод  
 диагностики ТТГП



# Направления терапии ТТП



Плазмаферез



ГКС +  
Ритуксимаб



Цитостатики



Спленэктомия

# Первая линия

1. Обменный **плазмаферез** в количестве 1–1,5 объема плазмы за сутки + трансфузию СЗП в дозе 30 мл/кг/сут. **Цель** - компенсация дефицита ADAMTS-13 и удаление аутоантител анти ADAMTS-13.
2. **ГКС** (в комбинации с плазмаферезом) — преднизон 1 мг/кг/сут п/о в течение  $\geq 5$  дней, а в случае отсутствия полной ремиссии — даже в течение 3–4 нед., или метилпреднизолон 1 г/сут в/в в течение 3 дней;
3. **Ритуксимаб** — 375 мг/м<sup>2</sup> в/в 1 ×/нед. в течение 4 нед., рассмотрите лечение с плазмаферезом и ГКС, особенно в случае больных с тяжелым клиническим течением и/или без быстрого ответа на лечение.

Благодарю за внимание!

