

Inte lätt som en plätt?

Patientfall

VPH-dagen 30/1 2025

Fredrik Bäckström, barnonkolog Umeå

- **Augusti.**
- 15-årig tjej söker på HC för nytillkomna prickar på huden
- Status ua utöver några hematom och rikligt m peteckier
- Orienterande prover tas som visar TPK 18, fö inget nämnvärt
- I anamnes förkylningsastma som läkt ut. Tidvis besvär med huvudvärk. Inga särskilda blödningsbesvär

- Bedöms på barnjouren nästa dag
- Blodstatus nu med TPK 27. Blödningsstatus ua
- Status oförändrat, ingen våt purpura
- Bedöms ITP med trend till spontan förbättring
- Expektans
- Långsamt stigande TPK under kommande veckor

- **September**

- TPK lite upp och ned
- Huvudvärksbesvär emellanåt
- Rikliga menses och mikrohematuri

- **Oktober**

- Hb sjunker till 87 och sätts in på järn per os
- Tillagande besvär med huvudvärk, nästan dagligen, ingen fokal neurologi eller alarmsymtom
- Mycket skolstress under sista året i högstadiet. Skilda föräldrar.
- TPK parkerat kring 30 men Hb stiger något

- **3:e november**

- Söker akut med nyttillkommen svaghet vänster kroppshalva
- Akut MR utan blödning eller annan avvikelse
- Misstanke om migrän varför sumatriptan provas
- Tilltagande försämring under kvällen och medvetandepåverkan. Lite feber. Flyttas till IVA
- Meningoencefalit? LP avstås pga lågt TPK. Aciklovir+meronem+betapred insättes

- **4:e november**

- Kliniskt tydlig förbättring, vaken och klar
- Blodstatus med TPK 12, Hb 67 och tecken till hemolys (bili 61)
- Hematologkonsultation till Umeå görs: Ej troligt leukemi. Autoimmun hemolys? Evans syndrom? Provbatteri beställs
- Får e-konc och håller Hb efter detta

- **5:e november**

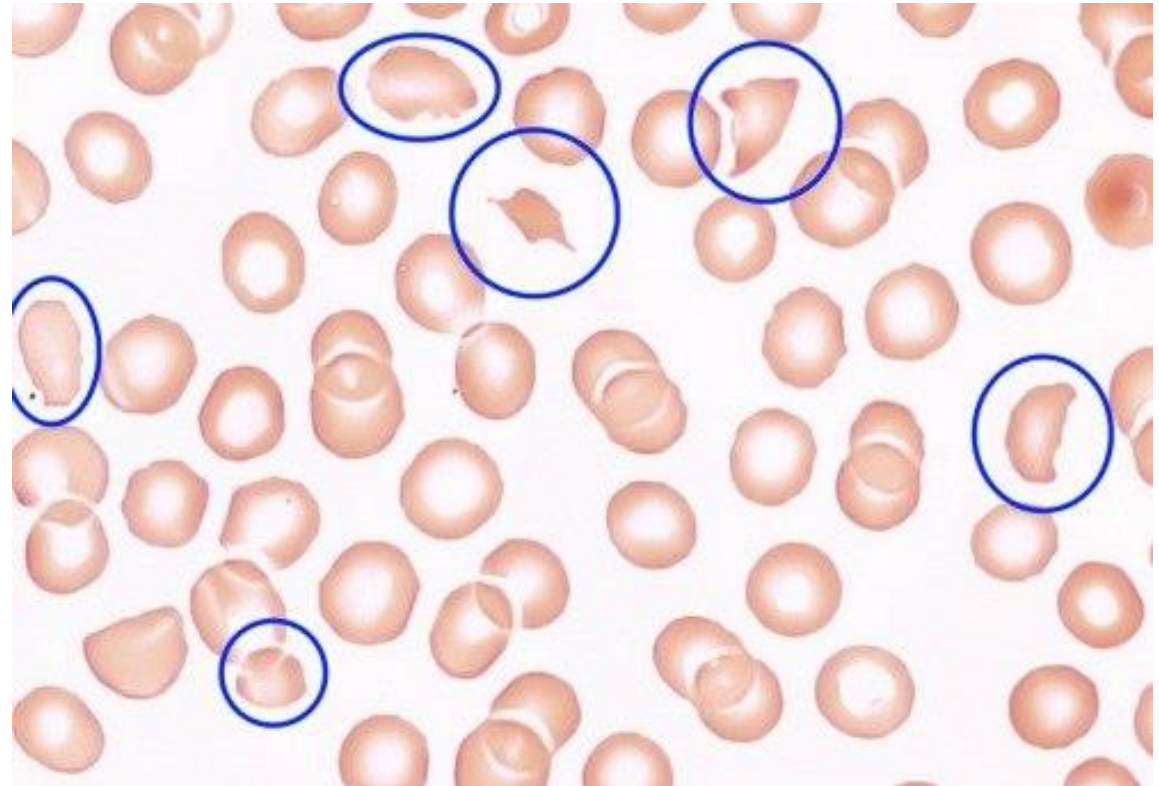
- DAT negativ –utesluter AIHA?
- På kvällen fokal kramp vä hand och frånvaroepisod
- Insätts levetiracetam

- **6:e november**

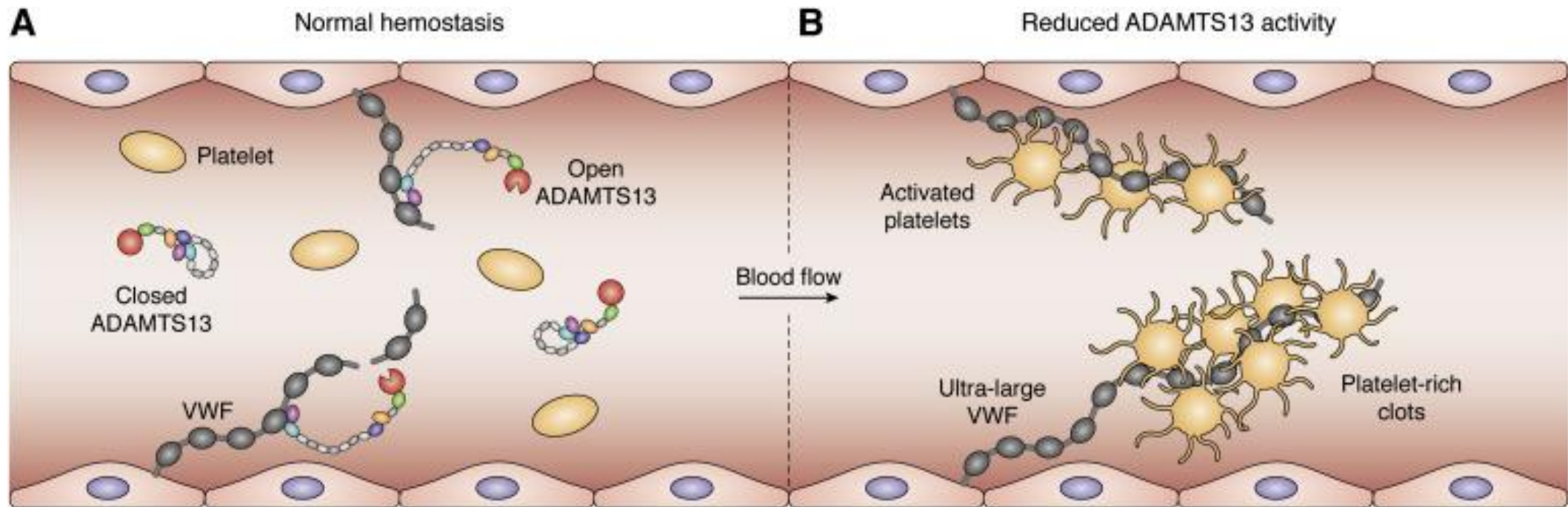
- Komplex sjukdomsbild med hematologiska avvikelser – patienten flyttas till Umeå. Planeras behandlingsförsök m IVIG
- Misstanke fattas om att annan diagnos kan förklara hela sjukdomsbilden
- Prov tas för denna diagnos och behandling påbörjas i väntan på svar
- Ett ytterligare prov kan analyseras omedelbart och ger stöd för att diagnosen kan stämma

Schistocyter på utstryk

- Förekomst kan tala för trombotisk mikroangiopatisk hemolys (TMA)
- Några olika varianter i olika kliniska sammanhang (DIC, HUS, TTP mfl)
- Drabbar i princip alla organ – dock oftast kliniskt relevant i hjärnan och njuren vid den sjukdom som här var aktuell



Trombotisk trombocytopen purpura (TTP)



aTTP eller iTTP

- Mikroangiopatisk hemolys med fr.a neurologiska symtom
- Antikroppsutveckling mot ADAMTS13 – primär eller sekundär (till ex.vis SLE)
 - Diagnos: Påvisa sänkt aktivitet av ADAMTS13 (SkåneLab, KSlab)
- Behandling
 - Ersätt funktionen:
 - antikropp som blockerar von Willebrand-faktorn (VWF) (kaplacizumab)
 - Ta bort patogena antikroppar:
 - Plasmaferes
 - Kortison
 - Behandling mot antikroppsbyggande celler – anti CD20 (rituximab)
- Incidens barn (<18 år) ca 1 per 10 000 000 /år
 - Incidens vuxna ca 30 per 10 000 000 /år