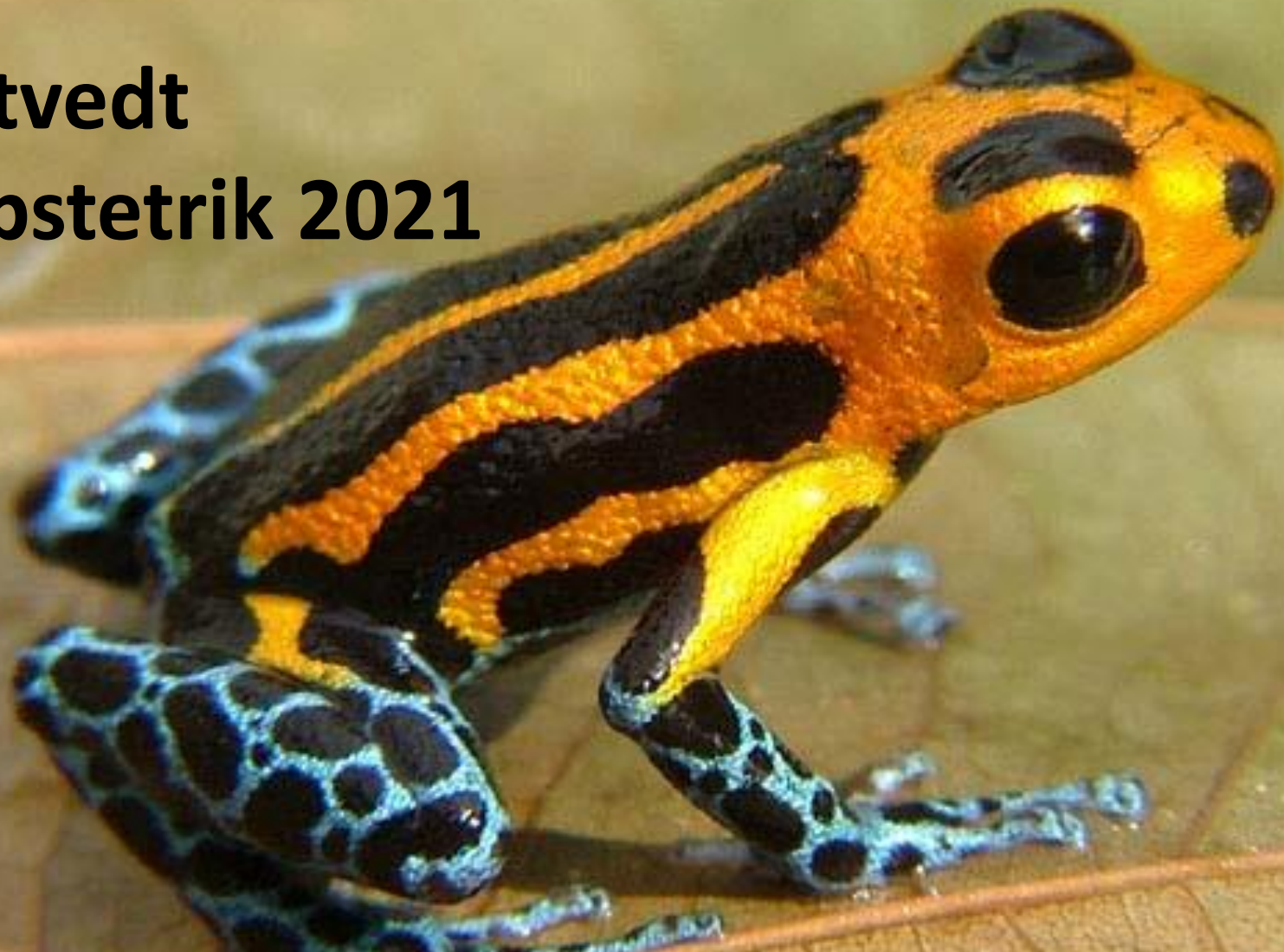


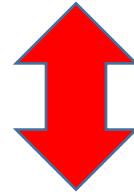
Imitators
Sissel Saltvedt
Högriskobstetrik 2021



FALL

- 41 år, 1 para PN. Hereditet för hjärtsjd.
- Trombyl. Graviditetsinducerad HT fr v 25: Trandate, Apresolin
- V 32 inlagd pga fostertillväxt -32%, BFK 2-3
- Nästa dag bltr 190/100, riktblödning/ablatio, urakut sectio
- Postop dag 1-4:
Anuri-oliguri, tpk 17, fibrinogen 0.4, krea 500, hyponatremi, hyperkalemi, lever ua, INR 1.0, LD högt, haptoglobin ej mätbart...

PE, HELLP



Acute fatty liver of the pregnancy AFLP

Trombotic thrombocytopenic purpura TTP

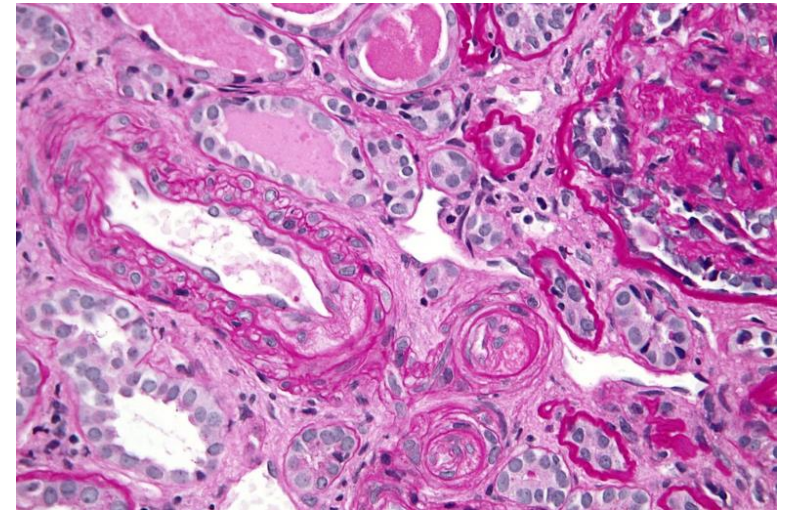
Hemolytic uremic syndrome HUS

Systemic lupus erythematosus SLE

Catastrophic antiphospholipid syndrome CAPS

Thrombotic microangiopathy in pregnancy TMA

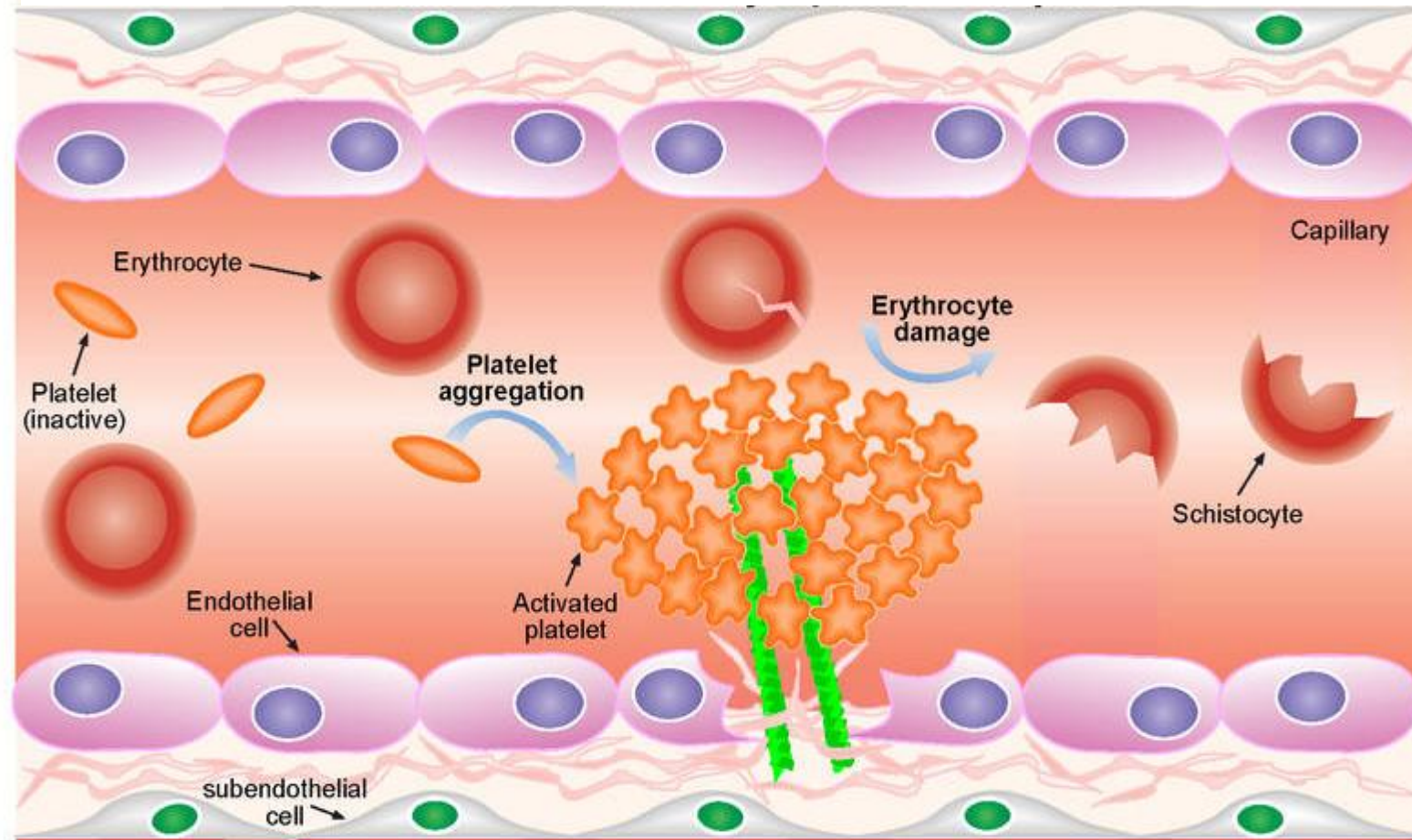
- Endotelskada, tromboser i mikrocirkulationen
- Klinisk triad:
 - trombocytopeni ($< 100 \times 10^9$)
 - hemolytisk anemi (Hb < 100 g/l, LH \uparrow , haptoglobin < 0.1 , shistocyter på utstryk)
 - multiorganpåverkan (CNS, njurar, hjärta)



TTP: Trombotisk Trombocyto- pen Purpura

-
- Neurologiska symptom dominerar kliniskt
- TPK ofta <20
- Brist på ADAMTS 13 (<20% aktivitet el < 0.04 E/l)
- Förvärvad (IgG antikroppar) eller genetisk brist
- Vanligast i andra-tredje trimestern
- Förlossning inte botande

Brist på ADAMTS 13 → långa von Willebrand proteiner klyvs inte →
aggregerar med trombocyter i arterioli/kapillärer → mikrotromboser



HUS: Hemolytiskt Uremiskt Syndrom

- "Atypical" HUS – okontrollerad aktivering av komplementsystemet
- Hemolytisk anemi, trombocytopeni , akut njursvikt
- Främst i postpartumperioden
- Genetisk predisposition
- Utlösande faktorer graviditet, läkemedel, allvarlig sjukdom, infektion
"Idiopatisk"
- Bestående njurskada inte ovanligt

Fler "imitators"

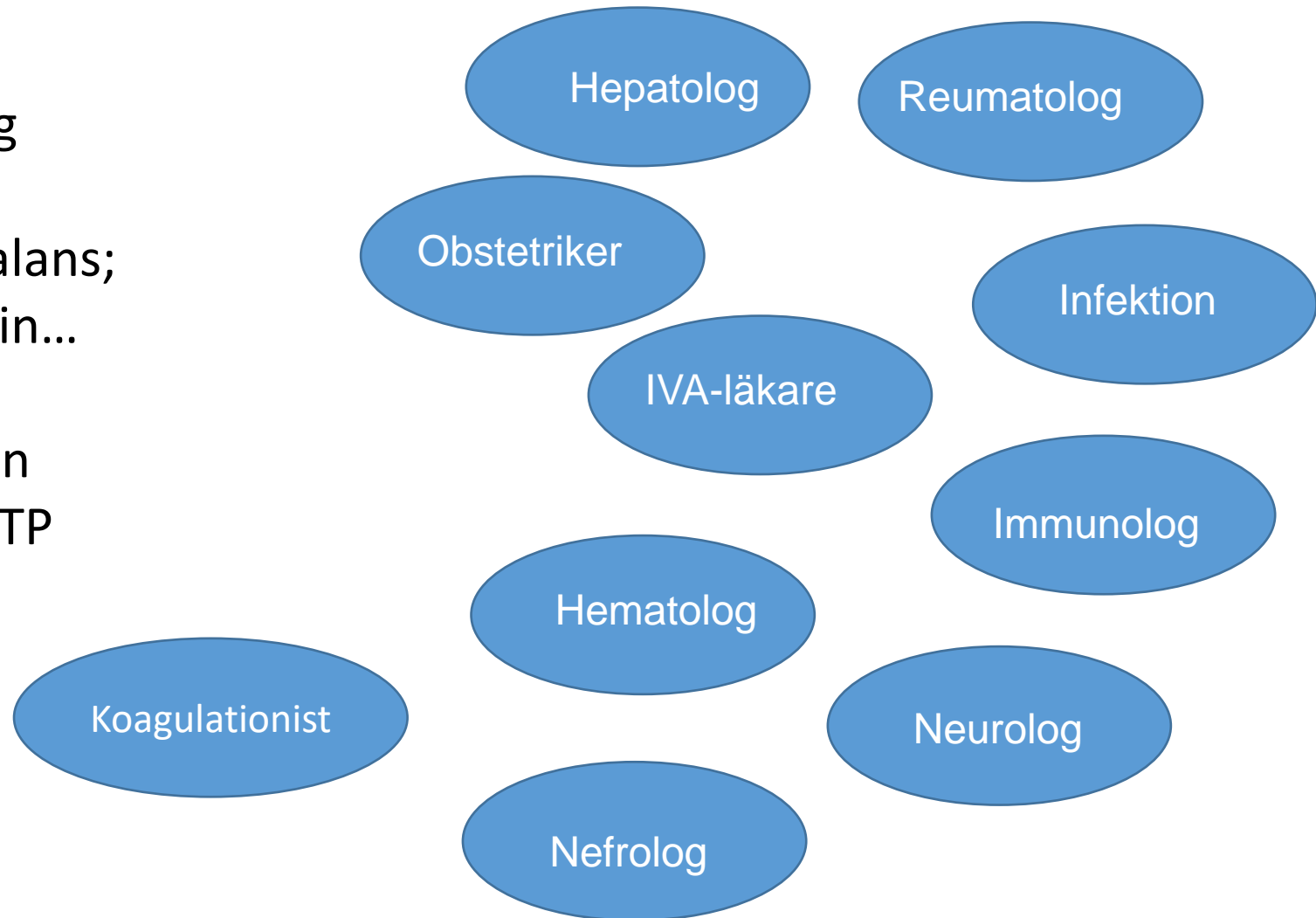
- SLE-skov (ffa om luposnefrit och antifosfolipidak)
- APLS/CAPS
- Systemisk viral sepsis (ex herpes)
- Septisk chock/SIRS
- Debuterande leversjd? (Wilson's sjd)
- Vaskulit i aktivt skov eller debuterad? (Wegeners granulomatos, poluarteritis nodosa)

Diagnos av TMA

- Koppla in andra specialister!
- Uteslut sekundär symptomtriad pga sepsis/annat
- Mät Adamt's 13 aktivitet (antikroppstest om lågt)
- DIC → AFLP?
- Mät autoantikroppar (ANA, kardiolipin, lupus..) → SLE?
- Uteslut andra ovanliga TMA-tillstånd
- Om andra tänkbara tillstånd uteslutits → aHUS?

Behandling

- Förlossning?
- Multidisciplinär handläggning
Vårdnivå – IVA?
Behandla blodtryck, vätskebalans;
dialys, steroider, blod, Fragmin...
- Plasmaferes el plasmainfusion
- specifik beh vid förvärvat TTP
- Monoklinala anti C5- ak
- specifik beh vid aHUS
- Trombocyttransfusion
relativ kontraindikation



Lab	HELLP	AFLP	TTP	HUS
Trc	>20.000	>50.000	≤ 20.000	>20.000
Hemolys	50-100%	15-20%	100%	100%
Anemi	<50%	Nej	100%	100%
DIC	<20%	75%	Sällan	Sällan
Hypoglycemi	Nej	60%	Nej	Nej
ADAMTS13	Nej	Nej	30-100%	Sällan
Njurpåv.	50%	90-100%	30%	100%
Ökad ammoniak	Sällan	50%	Nej	Nej
Ökad bilirubin	50-60%	100%	?	?
Ökade ASAT/ALAT	100%	100%	Ev.mild	Ev.mild
Perifert blodutstryk			Schistocyter, hemolys	Schistocyter, hemolys

Table 1 – The PLASMIC score – modified.²⁶

	Points
Platelet count $<30 \times 10^9/L$	1
Hemolysis variables (reticulocyte count elevation; undetectable haptoglobin, or bilirubin – indirect $>2.0 \text{ mg/dL}$)	1
No active cancer	1
No history of solid-organ or stem-cell transplant	1
MCV $<90 \text{ fL}$	1
INR <1.5	1
Creatinine $<2.0 \text{ mg/dL}$	1

INR: international normalized ratio; MCV: mean corpuscular volume.

0-4 låg; 5-6 interemediär; 7 hög sannolikhet för TTP

FALLET

- Postop dag 4
Start plasmaferes; ej dialys.
- Postop dag 8
ADAMTS-13 32%
TTP-score 4
C3 normalt (talar emot aHUS)
APS-prover ua
Plasmaferes avslutas
- 4 månader pp: essentiell HT, i ö återställda prover, m

Diagnos?

- Ur epikris

” Efter diskussion med hematolog och nefrolog kommit fram till att den mest sannolika diagnosen är microangiopathic hemolytic anemia (MAHA) / thrombotic microangiopathy (TMA) / A-HUS. TTP kan inte riktigt uteslutas säkert mtp ADAMS13 tagits efter pat fått blodprodukter; dock ej typisk bild.”
- Slutlig diagnos PE/HELLP



"Nurse, get on the internet, go to SURGERY.COM, scroll down and click on the 'Are you totally lost?' icon."