

Trombotické mikroangiopatie

asociované s těhotenstvím a peripartálním obdobím

MUDr. Šárka Sebroňová

Porodnice Liberec · Krajská nemocnice Liberec, a.s.

Proč o tom mluvíme

TMA v graviditě jsou vzácné diagnózy s vysokou mortalitou a závažnou morbiditou. Včasné rozpoznání zachraňuje životy.



4,5×

vyšší mateřská mortalita
při rozvoji TMA v graviditě



81 %

rodiček s TMA vyžaduje
akutní dialýzu



65 %

riziko trvalého selhání ledvin
či úmrtí bez léčby CM-HUS
(během 1. roku)

Zdroj: Chen 2023, Fremeaux-Bacchi 2013 (Caprioli 2006)

Co je trombotická mikroangiopatie (TMA)?

Heterogenní skupina onemocnění, jejichž společným jmenovatelem je tvorba trombů v kapilárách a arteriolách v důsledku poškození endotelu a/nebo aktivace komplementu a/nebo aktivace koagulace.

*Pro včasnou dg. a léčbu je zásadní **mezioborová spolupráce**.*

Klasická triáda TMA



MAHA

Mikroangiopatická hemolytická anémie

Hb < 100 g/l (rychlý pokles)
LDH > 1,5× ULN
schistocyty v nátěru
↓ haptoglobin, neg. Coombs



Trombocytopenie

Spotřeba destiček v trombech

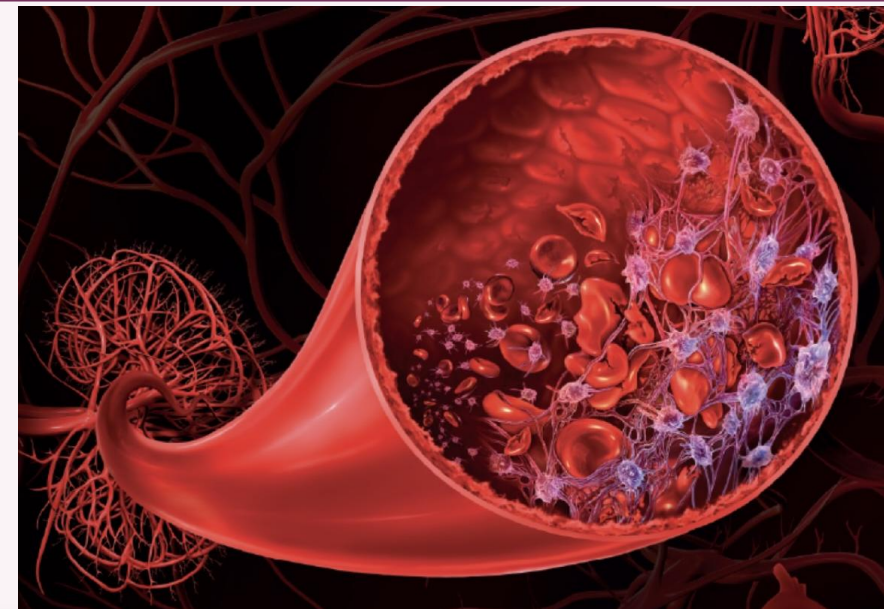
PLT < $150 \times 10^9/l$
nebo pokles > 25 % od baseline
u TTP často < $30 \times 10^9/l$



Orgánová dysfunkce

Ischemie postižených orgánů

Ledviny · CNS · játra
KV systém · GIT · plíce



CAVE! Manifestace nemusí být kompletní, TCP může chybět

Mapa orgánové dysfunkce

Pulmonary

Dušnost, difúzní alveolární hemoragie, ARDS
(Typické pro CAPS).

Hepatic/GI

Elevace AST/ALT,
pankreatitida, průjmy, nauzea
(Může imitovat HELLP nebo
STEC-HUS).

CNS

Zmatenost, křeče,
encefalopatie,
amaurosis fugax, ischemické
léze.
(Typické pro TTP a CM-HUS).

Renal

Vzestup s-kreatininu, snížená
eGFR, hypertenze.

Klinické varování:



V těhotenství je horní mez
s-kreatininu již cca 80 $\mu\text{mol/l}$

Patofyziologie ve třech mechanismech

Společný konec: poškozený endotel → mikrotromby → ischemizace orgánů

1

Dysregulace komplementu

Nadměrná aktivace alternativní cesty komplementu.
Spouštěč: infekce, trauma, porod, PPH.

PŘÍKLAD

CM-HUS (dříve aHUS)

2

Primární poškození endotelu

Toxiny, léky, viry, autoimunita, mechanické poškození.

PŘÍKLAD

TTP, HELLP, STEC-HUS, SLE

3

Primární porucha koagulace

Mnohočetné trombózy v mikro- i makrocirkulaci.
Sekundární poškození endotelu.

PŘÍKLAD

Katastrofický APS (CAPS)

Lepší pochopení role komplementu → nové cílené terapie (inhibitory C5)

Spektrum TMA v graviditě a peripartálním období

Klinické obrazy se překrývají — diferenciální diagnostika je klíčová.

PE / HELLP

Preeklampsie / HELLP syndrom

Hypertenze + proteinurie ± orgánové postižení = PE.

Hemolýza, elevace AT, trombocytopenie po 20. týdnu = HELLP.

Léčba: porod.

TTP

Trombotická trombocytopenická purpura

Deficit ADAMTS13 < 10 %. Neurologie a výrazná trombocytopenie.

Léčba: PLEX + kortikoidy + caplacizumab.

CM-HUS

Komplementem mediováný HUS

Dysregulace alternativní cesty komplementu. Dominuje renální selhání.

Léčba: eculizumab.

AFLP

Akutní těhotenská steatóza jater

Fulminantní jaterní selhání, hypoglykémie, koagulopatie.

TCP není dg. kritériem.

Léčba: porod.

APS / CAPS

(Katastrofický) antifosfolipidový syndrom

Trombózy v makro- i mikrocirkulaci.

CAPS: multiorgánové selhání během < 1 týdne.

Léčba: PLEX + antikoagulace + imunosuprese.

Sekundární / DIC

Disem. intravaskulární koagulopatie

Provází velké PPH, sepsi, AFLP, HELLP.

Klinicky i laboratorně podobné TMA — komplikuje dif. dg.

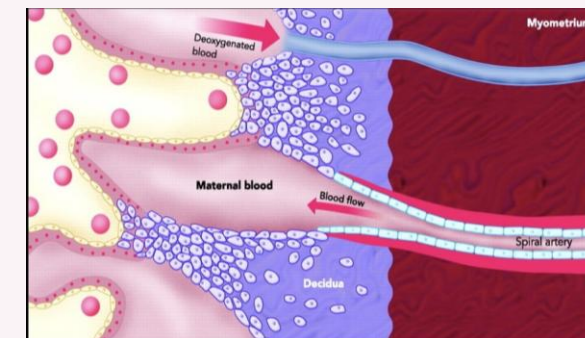
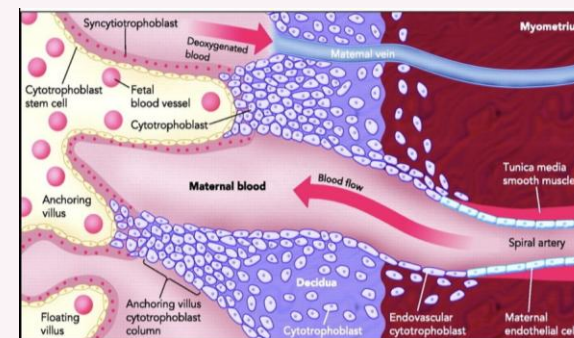
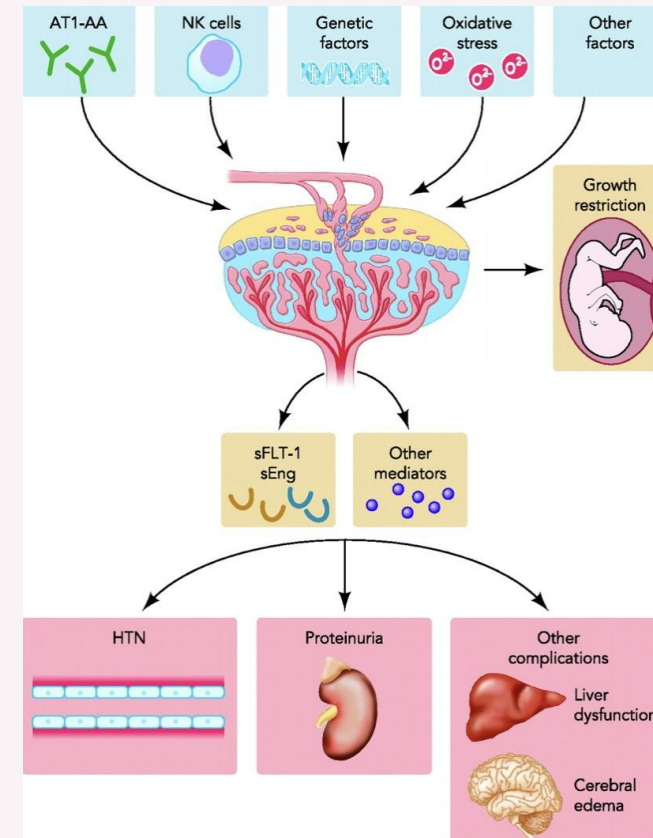
PE / HELLP syndrom

PATOFYZIOLOGIE

- Porucha metrano-fetální komunikace → nedostatečná trofoblastická invaze a abnormální remodelace spirálních artérií → placentární hypoxémie → antiangiogenní a prozánětlivé mediátory → endoteliální dysfunkce matky
- **Prevence: ASA**

KLINICKÝ OBRAZ

- **PE:** HT $\geq 140/90$ po 20. týdnu $\pm$ PU > 300 mg/d $\pm$ orgán. dysfunkce / FGR
- **HELLP:** MAHA, elevace JT, TCP
- **Příznaky:** bolest v epigastriu, cefalea, poruchy visu, otoky, nauzea, zvracení, flu-like, subfebrilie
- **CAVE!** až 1/3 HELLP sy se rozvine postpartum (do 48 hod)
hypertenze může chybět, PU není typická
- **Dg.:** sFlt-1 / PIGF $> 85 / 110$ (34.t.)



HELLP syndrom

MISSISSIPPI KLASIFIKACE HELLP

Třída	Trombocyty ($\times 10^9/l$)	AST / ALT ($\mu\text{kat/l}$)	LDH ($\mu\text{kat/l}$)
I	< 50	> 1,17	> 10
II	50 – 100	> 1,17	> 10
III	> 100	> 0,69	> 10

KOMPLIKACE

- DIC — krvácení a hematomy peri- a pooperačně
- Abrupce placenty
- Subkapsulární hematom a ruptura jater
- Akutní renální selhání, intracerebrální krvácení, plicní edém
- Zhoršené perinatální výsledky — FGR, IUFD, předčasný porod, RDS

LÉČBA

- **Ukončení gravidity** dle podmínek + **podpůrná terapie** (Mg, korekce HT a koagulopatie, kortikoidy?), pečlivá monitorace

PRAVIDLO



48 -72 hodin

po porodu

HELLP syndrom musí spontánně odeznít do 72 h po porodu.

Pokud přetrvává — myslet na jinou TMA!

Léčba HELLP = porod + podpůrná péče (JIP)

Základy urgentní léčby (Nečekejte na laboratoř)



HELLP syndrom

2

Příznaky a laboratorní hodnoty spontánně odeznívají do 48–72 hodin po porodu.

3

TMA ALARM (TTP / CM-HUS)

Pokud stav progreduje, nebo se **nelepší po 72 hodinách**, **NEJEDNÁ SE o HELLP**.

Komplementem mediovaný HUS (CM-HUS)

PODSTATA

Nekontrolovaná aktivace alternativní cesty komplementu → poškození endotelu a mikrotrombotizace. **Genetická predispozice + trigger:** porod, těžká hypertenze, infekce, trauma, PPH.

EPIDEMIOLOGIE & PRŮBĚH

- Incidence v graviditě ~ 1 / 25 000
- **2/3 případů postpartum**
- **Dominantní renální dysfunkce** (až selhání), KV, neurologická symptomatologie, GIT (pozor na záměnu se STEC-HUS)
- **Dg. per exclusionem**

TERAPIE

- **Eculizumab** (lze v graviditě i při kojení) / **ravalizumab** (anti C5)
- **Vakcinace proti meningokokovi + ATB profylaxe**
- Porod? - zvýšená mateřská a fetální mortalita, FGR, DIC, CMP



KDY MYSLET NA CM-HUS



72 h po porodu

a stav se NEZLEPŠUJE...

S-kreatinin > 170 μ mol/l

+

LDH > 10 μ kat/l

≈ 95% pravděpodobnost CM-HUS

Bez léčby: 65 % ESKD / úmrtí do 1 r.

Trombotická trombocytopenická purpura (TTP)

PODSTATA

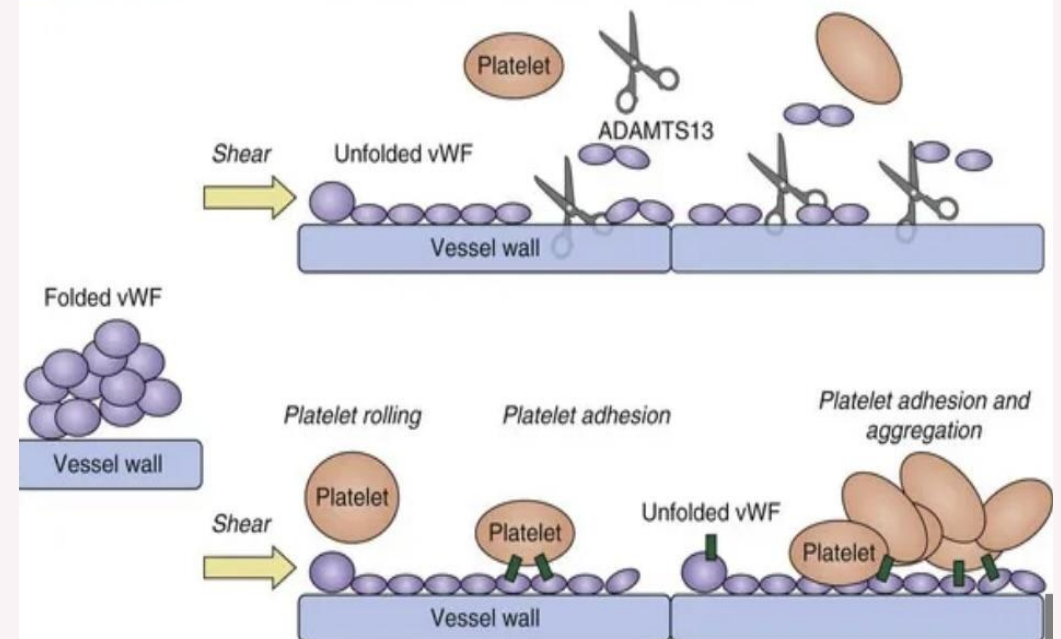
Deficit enzymu ADAMTS13 štěpící multimery vWf:
multimery vWF + adheze trombocytů → mikrotromby
Získaná TTP – protilátky proti ADAMTS13, vzácně hereditární.

EPIDEMIOLOGIE & PRŮBĚH

- Incidence v graviditě 2–3 / 100 000 gravidit
- Manifestace nejčastěji ve III. trimestru
- **Klasická pentáda příznaků**
 - **Výrazná TCP** ($< 30 \times 10^9/l$)
 - **Postižení CNS** (zmatenost, křeče, známky CMP, koma)
 - **Renální postižení** (mírnější než u CM-HUS)
 - **MAHA**
 - **Horečka**



Pathophysiology of Platelet Aggregation in Thrombotic Thrombocytopenic Purpura



TTP

DIAGNÓZA

- **ASAP!** – vysoká mortalita
- Skórovací systémy **PLASMIC a French skóre**, ale nebyly validovány pro těhotné
- **ADAMTS13 <10% odběr před zahájením PLEX!**

TERAPIE

- iTTP (95%): **PLEX** (nečekat na výsledek ADAMTS13) + **kortikoidy + caplacizumab** (při potvrzení dg., brání vazbě destiček na multimery vWf)
- hTTP: **PLEX + rekombinantní ADAMTS13**
- Bez nutnosti ukončení gravidity? x MOF matky a riziko IUFD.....jinde doporučeno ukončit graviditu ASAP

Trombocyty KI, pouze v případě život ohrožujícího krvácení !!!

PLASMIC skóre (TTP)

PLT < 30 ×10 ⁹ /l	1
Hemolýza (retikulocyty > 2,5 % / ↓ haptoglobin / ↑ bilirubin)	1
Bez aktivní malignity (< 1 rok)	1
Bez transplantace SCT/SOT	1
MCV < 90 fl	1
INR < 1,5	1
Kreatinin < 177 μmol/l	1

≥ 6 bodů → vysoké riziko, zahájit PLEX



ZÁSADNÍ PRAVIDLO: ODEBRAT PŘED PLEX!

Modifikované French skóre (TTP)

PLT ≤ 30 ×10 ⁹ /l	1
Kreatinin ≤ 200 μmol/l	1
Pozitivní ANA nebo PU < 1,2g/24h	1

0 = nízké · 1 = střední · 2–3 = vysoké riziko TTP

Základy urgentní léčby (Nečekejte na laboratoř)

1 UKONČENÍ GRAVIDITY

Základní krok pro PE / HELLP / AFLP.
Odstranění spouštěče.



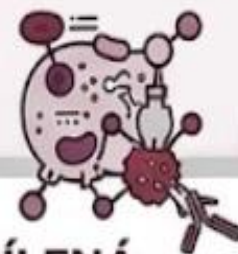
2 PLEX (Plazmaferéza)

Život zachraňující u TTP.
Nečekejte na potvrzení diagnózy!
Pokud je suspektní TTP (výrazná trombocytopenie, neurologie), zahajte **PLEX okamžitě**.



3 CÍLENÁ SPECIFICKÁ LÉČBA

Po vyloučení TTP (ADAMTS13 > 10%) a potvrzení CM-HUS -> **Inhibitory komplementu (Ekulizumab)**.
Pro potvrzenou TTP -> **Caplacizumab**.



AFLP (akutní těhotenská steatóza jater)

PODSTATA

Porucha metabolismu dlouhých řetězců MK na straně plodu → přestup toxických metabolitů transplacentárně → **fulminantní jaterní selhání matky**

EPIDEMIOLOGIE & PRŮBĚH

- 1:7000 - 1:20 000 těhotenství
- **III. trimestr**
- Hepatorenální selhání
- **Swansea kritéria – CAVE! TCP není dg. kritériem**

LÉČBA

- **korekce koagulopatie, promptní ukončení gravidity**

Swansea kritéria pro diagnózu AFLP

Acute Fatty Liver of Pregnancy (Akutní steatóza jater v těhotenství)

Alespoň 6 z následujících příznaků v případě absence jiného vysvětlení:

SYMPTOM	KRITÉRIUM / LABORATORNÍ HODNOTA
•	zvracení
•	bolest břicha
•	polydipsie/polyurie
•	encefalopatie
•	elevace bilirubinu ($> 14 \mu\text{mol}$)
•	hypoglykemie ($< 4 \text{ mmol}$)
•	elevace urátu ($> 340 \mu\text{mol}$)
•	leukocytóza ($> 11 \times 10^9/\text{l}$)
•	ascites nebo světlá játra na ultrasonografii
•	elevace transamináz (ALT nebo AST $> 42 \text{ j./l}$)
•	elevace amoniaku ($> 47 \mu\text{mol}$)
•	poškození ledvin (kreatinin $> 150 \mu\text{mol}$)
•	koagulopatie (protrombinový čas $> 14 \text{ s}$ nebo aktivovaný parciální protrombinový čas $> 24 \text{ s}$)
•	mikrovezikulární steatóza na biopsii jater

Katastrofický antifosfolipidový syndrom (CAPS)

PODSTATA APS

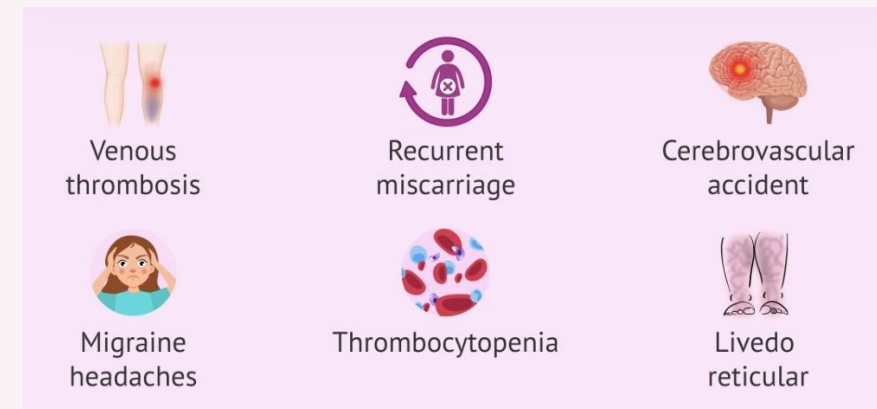
- Arteriální a/nebo venózní a/nebo mikrovaskulární tromboembolismus
- Těhotenská morbidita - CAVE! triple pozit.
- Pozit.antifosfolipid.protilátky (anti -beta2GP1, LA, ACLA)
- Sapporo, ACR/EULAR kritéria (nefropatie, DAH, Libmann-Sack, TCP, FGR, těžká PE...)

CAPS

- Život ohrožující forma APS s rychlým nástupem a mnohočetnými trombózami na úrovni makro - i mikrocirkulace vedoucí k **MOF (3 a více orgánů v průběhu 1 týdne)** + pozit.protilátky + histol.průkaz
- Nejčastěji ledviny, CNS, plíce
- Tromboinflammatory storm (aktivace koagulace, poškození endotelu)

LÉČBA CAPS

- **Triple terapie: PLEX + antikoagulace + kortikoidy/imunosupresiva**



Diferenciální diagnostika TMA v graviditě

	HELLP	TTP	CM-HUS	AFLP	CAPS
Trombocyty	↓	↓↓↓ (<30)	↓	Variabilní	↓
Játra / Enzymy	AST/ALT ↑↑	Mírné	Mírné	Extrémní ↑↑↑ + Hypoglykémie	Variabilní
Renální / Kreatinin	Normální / mírný	Mírný	Těžký vzestup (>170)	↑ (>150)	Rychlé selhání
Klíčový diferenciátor	Ústup do 72h	ADAMTS13 < 10%	Odezva na Eculizumab	Swansea skóre ≥ 6	APLA pozitivita, multiorgán < 1 týden

Laboratorní diagnostika TMA

ZÁKLADNÍ ODBĚRY

KO + retikulocyty + **schistocyty** v nátěru

- Urea, **kreatinin**, **GFR**, Na, K, Cl, kys. močová
- **AST, ALT**, ALP, GGT, bilirubin celkový
- **LDH, haptoglobin**, CRP, glykémie
- **Poměr sFlt-1 / PlGF**
- PT, APTT, fibrinogen, antitrombin, D-dimery

POZNAT TRIÁDU TMA



MAHA + trombocytopenie
+ orgánová dysfunkce
(ledviny, játra, CNS, KV systém,
GIT, plíce)



**PRAVIDLO 72
HODIN**



SPECIFICKÉ TESTY (pokud HELLP nedezní za 72 h)



VŽDY odebrat PŘED zahájením PLEX / podáním plazmy!

ADAMTS13 aktivita (+ protilátky při poklesu)

- **Přímý antiglobulinový test (Coombs)**
- **Imunologický panel:** IgG/A/M, C3, C4, ACLA, anti- β 2GPI, ANA, ds-DNA, ENA, ANCA, anti-GBM
- Lupus antikoagulans (LA) – APS, SLE
- Protilátky proti CFH
- Shiga toxin ze stolice/PCR (STEC – HUS)

Archivovat zamražené vzorky pro budoucí použití



Urgentní management a cílená terapie



URGENTNÍ PŘÍJEM

Myslet na TMA u každé těhotné/nedělky s: hypertenzí + bolestí v epigastriu/hlavy + nauzeou/zvracením + zmateností/neurologickými příznaky.

První kroky: Odběry

Korekce hypertenze i.v. při TK nad 160/110, CAVE! hypotenze!!!, MgSO₄, kontaktovat porodníka (CTG)

Diagnostika TMA nejpozději do 4- 6hodin!



PE / HELLP / AFLP

ŘEŠENÍ = POROD
+ podpůrná péče na JIP
(magnezium u PE, korekce koagulopatie u AFLP)



TTP

ADAMTS13 < 10%
VÝMĚNNÁ PLAZMAFERÉZA (PLEX)
denně do Trc $\geq 150 \times 10^9/l$
+ kortikoidy, caplacizumab,
± rituximab



CM-HUS

KREA >170, LDH >10 72h po porodu
INHIBITOR C5
ekulizumab / ravulizumab
(pozor na meningokokovou vakcinaci
+ ATB profylaxi)



CAPS / DIC / sepse

Antikoagulace + kortikoidy + PLEX
nebo IVIG (CAPS)
Substituce krevních derivátů
u DIC / AFLP

Vždy multidisciplinární přístup

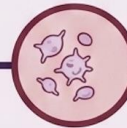
porodník · hematolog · nefrolog · ARO/JIP

Trombotické mikroangiopatie (TMA) v těhotenství: Diagnostický alarm

1. Poznejte klasickou triádu příznaků TMA



MAHA



Trombocytopenie



Orgánová dysfunkce

Zahrnuje mikroangiopatickou hemolytickou anémii (MAHA),
trombocytopenii a orgánovou dysfunkci (ledviny, játra, mozek).



2. Sledujte „Pravidlo 72 hodin“ po porodu

Příznaky HELLP syndromu musí po porodu odeznít, pokud přetrvávají,
je nutné okamžitě vyloučit jiné formy TMA.

Pokud se stav nelepší do 72 hodin po porodu,
nejedná se o HELLP syndrom.

3. ADAMTS13 pod 10 % potvrzuje TTP



Aktivita tohoto enzymu je zlatým
standardem pro diagnostiku TTP;
odběr musí proběhnout před
zahájením plazmaferézy.



URGENTNÍ LÉČBA:
Plazmaferéza (PLEX)

4. Kreatinin nad 170 $\mu\text{mol/l}$ signalizuje CM-HUS



Pokud 72 h po porodu trvá $\text{LDH} > 10$
 $\mu\text{kat/l}$ a kreatinin $> 170 \mu\text{mol/l}$, je 95%
pravděpodobnost komplementem
mediovaného HUS.



SPECIFICKÁ LÉČBA:
Inhibitory komplementu
(ekulizumab)

TMA č.1



Anamnéza

- 36 let, gr.h. **31+0**, IV/I
- **st.p. SC ve 31. t.** (r. 2011, UA) **pro PE a FGR** (920 g) — dítě s MR, poruchou sluchu, vývojovou dysfázií
- GDM dieta, BMI 37
- Pozdní záchyt gravidity (19. t.)



Klinický stav při přijetí (9.6.2025 9:30)

- Přichází pro krvácení a bolesti v podbřišku od včera; PP necítí, necítí se dobře
- Dle UZ rozsáhlý **retroplacentární hematom**, FM (DIC?)
- **TK 170/120**, masivní otoky



Postup a léčba

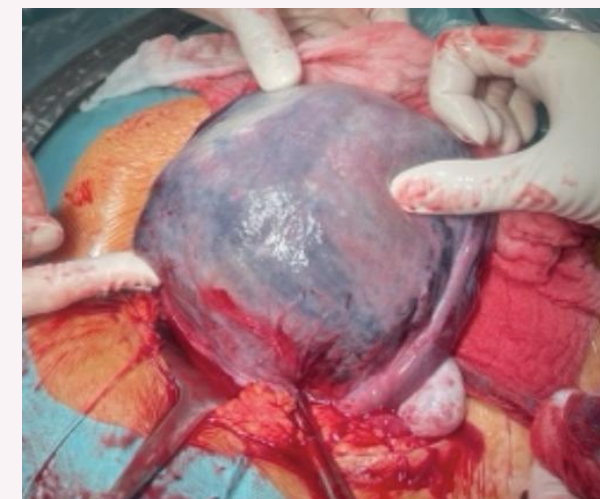
- Ad PS, CŽK, odběry, ROTEM
- Ebrantil i.v., MgSO4 i.v.
- Korekce koagulopatie dle ROTEM — haemocompletan 10 g i.v., Prothromplex 1500 IU, exacyl 1,5 g perioperačně
- **Urgentní SC v CA** (v 11 h)
- Perioperačně kompletní abrupce placenty, **Couvellairova děloha**, hypotonie děložní, **B-Lynch steh**
- Krevní ztráta 1200 ml



Laboratorní nálezy

Hgb	121
Schistocyty	8
Haptoglobin	< 0,10
LD	12
PLT	Trombosh (67)
Fibrinogen	1,3
Krea	89
GFR	1,2
ALT / AST	0,47 / 0,94
sFlt-1 / PIGF	577

MAHA
TCP
Orgán.dysfunkce



TMA č.1



Postup a léčba 9.6.2025

- Extubace, překlad na OIM CARIM
- Od příjmu **anurie**; korekce HT (ebrantil + labetalol), MgSO₄, 6 TU ERD
- Večer **progrese lab.** — Hgb 76, **PLT 37**, schistocyty 14, **LD 11**
- Za 12 h od příjmu **obnovena diuréza**



Postup a léčba 10.6.2025 (20h od příjmu)

- Hgb 88 (celkem podáno 8 TU ERD), **PLT 53 (vzestup)**, schistocyty 17, **LD 6,5 (pokles)**, haptoglobin 0,11
- ADAMTS13 neodebrán; doplněny odběry na APS, SLE
- **Progrese renálních parametrů** — Krea 207, GFR 0,4, PCR 235



Další průběh

- Nadále úprava laboratoře
- Polyurická fáze renálního selhání
- Pacientka přeložena na gyn-JIP; dimise za 4 dny, úprava renálních parametrů **ad integrum**



Výsledek a poučení

- **HELLP syndrom I. třídy** komplikovaný abrupcí placenty, FM a renálním selháním
- Definitivní diagnóza až po porodu — HELLP odezněl do 48 h
- **Opakovaná těžká PE/HELLP sy, APS negativní → prevence PE nutná!**

Po prodělané PE/HELLP sy celoživotně zvýšené KV riziko



TMA č.2



Anamnéza

- 43 let, g.h. **35+3**, V/I
- Anamnesticky 1× vag. porod 39. t., **FGR** (2290 g), **těžká preeklampsie**; dítě nemá v péči
- Po 1. porodu vyš. psychiatrem — v.s. smíšená porucha osobnosti; abusús pervitinu, léčbu odmítla



Klinický stav při přijetí (13.6.2024 14:00)

- Přivezena RZS pro bolesti v podbřišku trvající cca týden; PP+, nekrvácí, VP neteče
- Dle UZ rozsáhlý **retroplacentární hematom**, FM (DIC?), krvácí ze vpichů, **TK 170/100**
- Susp. psychiatrické onemocnění / zmatenost — neurol. příznaky?



Postup a léčba

- Ad PS, odběr kompl. lab.
- Korekce HT (ebrantil i.v.), MgSO4 i.v.
- Korekce koagulopatie dle ROTEM — haemocompletan 8 g i.v., Prothromplex 3500 IU, 4 TU ERD, 1 TSBDP perioperačně
- **Urgentní SC v CA** (v 15:40)
- Peroperačně kompletní abrupce placenty, hypotonie děložní
- Celk. krevní ztráta 600 ml



Laboratorní nálezy

Leu	25 tis
Hgb	73
Schistocyty	22
Haptoglobin	0,92
Bilirubin	39
LD	18
PLT	124 (5/2024: 328)
Fibrinogen	1,7
Krea	155
GFR	0,58
PCR	24 625
ALT / AST	0,9 / 1,4
sFlt-1 / PIGF	889

MAHA
TCP
Orgán.dysfunkce



TMA č.2



Postup a léčba 13.6.2024

- UPV, překlad na OIM CARIM
- **Progrese lab.** — PLT 57, LD 21, krea 200, GFR 0,42, haptoglobin < 0,10
- **Odběr ADAMTS13 + vzorky k zamrazení** (7 h od příjmu) — indikuje hematolog
- **Zahájena PLEX + kortikoidy** (14 h od příjmu)
- Od příjmu anurie, po dokončení PLEX zahájena **CVVHD**



Postup a léčba 14.6.2024 v 10h (20 h od příjmu)

- **ADAMTS13 48 %** → dg. CM-HUS (20 h od příjmu)
- Za 21 h od příjmu **1. dávka eculizumabu**
- ATB profylaxe meningokokové infekce
- Shiga-toxin ze stolice + revma soubor (neg.)
- progrese lab. — 15.6. **PLT 34, LD 37, krea 198**



Další průběh

- Postupná **restituce laboratoře** - 21.6. PLT 119, LD 12, přetrvává anurie (krea 176, GFR 0,5)
- V dalším průběhu rozvoj **ARDS** v kombinaci s ventil. pneumonií → **V-V- ECMO**
- Následně fatální **krvácivé komplikace (plíce)** spojené s ECMO, exitus letalis (4. 7.)
- Celkově aplikovány 3 dávky eculizumabu; CVVHD pro přetrvávající anurii



Výsledek a poučení

- **CM-HUS** — dominantní renální postižení; ADAMTS13 48 %, shiga toxin negat., revma soubor negat. → dg. per exclusionem
- **Genetika:** mutace CFHR3/CFHR1 het. delece → v homozygotní konstituci tvorba antiCFH protilátek
- Léčba: PLEX + kortikoidy za 14 h, eculizumab za 20 h od příjmu; anurie přetrvávala i přes léčbu. Fatální bylo ARDS v kombinaci s ventil.pneumonií a následně krvácivé komplikace ECMO

Co si odnést do praxe

1

TMA v graviditě = vzácné diagnózy, ale s vysokou mortalitou a závažnou morbiditou

Až 4,5× vyšší mateřská mortalita, nejsou - li včas diagnostikovány a správně léčeny.

2

Triáda: MAHA + trombocytopenie + orgánová dysfunkce

U každé těhotné/nedělky s poklesem Hb, trombocytů a stoupajícím LDH ji aktivně hledejte.

3

Pravidlo 48-72 hodin

HELLP musí odeznít do 72 h po porodu. Pokud ne — okamžitě myslet na CM-HUS / TTP.

4

Včasná dif. dg. = včasná cílená léčba (mimo graviditu PLEX do 8 hod od podezření na TMA)

ADAMTS13 < 10 % → TTP / PLEX. Krea > 170 + LDH > 10 → CM-HUS / inhibitor C5. **Odběry VŽDY před PLEX!**



Děkuji za pozornost

Porodnice Liberec

Krajská nemocnice Liberec, a. s.

LITERATURA



Doporučení pro diagnostiku a léčbu trombotických mikroangiopatií asociovaných s těhotenstvím a peripartálním obdobím — multidisciplinární konsenzus

Ryšavá R., Koucký M., Šimětka O., Žák P., Bláha J., Frausová D., Indra T., Vojtěch J., Gumulec J.
Transfuze Hematol Dnes 2025; 31(3): 219–230 · doi: 10.48095/cctahd2025prolekare.cz17



Trombotické mikroangiopatie

Gumulec J., Žák P. a kol.
Maxdorf, 2025, ISBN 978-80-7345-833-1

