

گزارش یک مورد درمان موفقیت‌آمیز Thrombotic Thrombocytopenic Purpura در حاملگی

ملیحه امیریان^۱، فائزه جعفریان^۲، الهام امینی^۳

گزارش مورد

چکیده

مقدمه: پورپورای ترومبوتیک ترومبوسیتوپنیک (Thrombotic thrombocytopenic purpura یا TTP) یک فرم شدید از میکروآنژیوپاتی‌های ترومبوتیک است. مکانیسم این بیماری، به فعالیت (ADAMTS-13) A disintegrin and metalloprotease with thrombospondin type 1 motif member 13 وابسته است. این پروتئاز، عامل فون ویلبراند (Von Willebrand factor یا VWF) را می‌شکند. این بیماری با کاهش شدید ADAMTS-13 و افزایش غلظت مولتی‌مرهای بزرگ VWF بروز می‌کند که منجر به رسوب وسیع میکرو واسکولار پلاکت در نتیجه‌ی ترومبوسیتوپنی و انسداد عروق کوچک و به دنبال آن، آنمی همولیتیک می‌شود. شیوع بیماری در حاملگی به ۱ در ۲۵۰۰۰ می‌رسد. سطح VWF در تریمستر سوم، افزایش و سطح ADAMTS-13 کاهش می‌یابد. قبل از شروع درمان‌های اختصاصی مثل پلاسمافرز مرگ و میر مادر در حدود ۸۵ درصد و مرگ و میر جنین به ۸۰ درصد می‌رسد. هدف از انجام مطالعه‌ی حاضر، مروری بر جدیدترین نحوه‌ی ارزیابی و درمان بیماری TTP در تریمستر سوم حاملگی می‌باشد.

معرفی بیمار: بیمار خانم ۳۰ ساله با حاملگی ترم با شکایت تهوع و استفراغ و افزایش وزن و فشار خون بالا بود که در آزمایش‌های اولیه همولیز و افزایش آنزیم‌های کبدی و پلاکت پایین داشت. ابتدا بیمار با شک به سندرم Hemolysis elevated liver enzyme low platelet count (HELLP) بستری شد. به دلیل ادامه‌ی افت پلاکت و همولیز، بیمار تحت سزارین اورژانسی قرار گرفت. بعد از سزارین، با توجه به آنمی همولیتیک میکروآنژیوپاتیک و تشخیص TTP، پلاسمافرز شروع شد. بیمار بهبود یافت و مرخص شد.

نتیجه‌گیری: TTP با حاملگی ارتباط دارد. با توجه به نقش درمانی قطعی و مؤثر پلاسمافرز در TTP، توصیه می‌شود در بیمارانی که از نظر آزمایشگاهی و بالینی شک قوی به TTP وجود دارد، پلاسمافرز شروع شود.

واژگان کلیدی: پورپورای ترومبوتیک ترومبوسیتوپنیک، حاملگی، پلاسمافرز

ارجاع: امیریان ملیحه، جعفریان فائزه، امینی الهام. گزارش یک مورد درمان موفقیت‌آمیز Thrombotic Thrombocytopenic Purpura در

حاملگی. مجله دانشکده پزشکی اصفهان ۱۳۹۵؛ ۳۴ (۳۸۸): ۷۵۱-۷۵۵

A disintegrin and metalloprotease with thrombospondin)

(type 1 motif member 13) وابسته است. این پروتئاز به طور طبیعی، VWF ترشح شده روی سلول‌های اندوتلیال را می‌شکند. این بیماری با کاهش شدید ADAMTS-13 و در نتیجه، افزایش غلظت مولتی‌مرهای بزرگ عامل فون ویلبراند بروز می‌کند. تجمع مولتی‌مر VWF و رسوب پلاکت، منجر به ترومبوسیتوپنی و انسداد عروق کوچک و به دنبال آن، آنمی همولیتیک میکروآنژیوپاتیک می‌شود (۳).

به علت میکرو ترومبوز گسترده در این بیماری، مغز و کلیه‌ها و

مقدمه

پورپورای ترومبوتیک ترومبوسیتوپنیک (TTP) یا Thrombotic thrombocytopenic purpura) یک فرم شدید از آنمی همولیتیک میکروآنژیوپاتیک است که در آن، ترومبوز میکرو واسکولار با تجمع پلاکت‌ها و عامل فون ویلبراند (VWF یا Von willebrand factor) ایجاد می‌گردد (۱). این بیماری، با شیوع ۵ درصد در زنان باردار ترومبوسیتوپنیک در بیمارستان‌های سطح ۳ دیده می‌شود (۲).

مکانیسم فیزیوپاتولوژیک بیماری به فعالیت ADAMTS-13

۱- استادیار، گروه زنان و مامایی، دانشکده‌ی پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران

۲- دستیار، گروه زنان و مامایی، دانشکده‌ی پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران

۳- گروه مامایی، دانشکده‌ی پرستاری مامایی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران

در دوران بارداری در تشخیص افتراقی با اکلامپسی و پره‌اکلامپسی، سندرم Hemolysis elevated liver enzyme low platelet count (HELLP)، کبد چرب حاد حاملگی، Hemolytic uremic syndrome (HUS) و (DIC) Disseminated intravascular coagulation قرار می‌گیرد (۳).

TTP در حاملگی، منجر به افزایش ناخوشی و مرگ و میر در مادر و جنین می‌گردد (۴)؛ به طوری که تا قبل از شروع درمان‌های اختصاصی مثل پلاسمافرز، مرگ و میر مادر حدود ۸۵ درصد و مرگ و میر جنین حدود ۸۰ درصد بوده است (۳).

در گزارش حاضر، مورد نادری از حاملگی ۳۹ هفته با TTP معرفی می‌گردد. هدف از معرفی این بیمار، مروری بر جدیدترین نحوه‌ی ارزیابی و درمان بیماری TTP در تریمستر سوم حاملگی می‌باشد.

معرفی بیمار

بیمار خانم ۳۰ ساله‌ای بود که در حاملگی اول خود با سن بارداری ۳۹ هفته و ۵ روز با شکایت تهوع، استفراغ و سرگیجه از دو هفته قبل به بیمارستان مراجعه کرده بود. فشار خون سیستول و دیاستول بیمار، ۱۴ و ۹ میلی‌متر جیوه و سایر علائم حیاتی بیمار طبیعی بود. بیمار، افزایش وزن ۱۲ کیلوگرم در هفته‌ی اخیر را ذکر می‌کرد. سردرد، تاری دید و درد اپی‌گاستر در موقع مراجعه وجود نداشت. ادم ۲+ در اندام تحتانی وجود داشت. خونریزی واژینال و انقباض رحمی وجود نداشت و سمع قلب جنین طبیعی بود.

بیمار با تشخیص سندرم HELLP بستری شد. سولفات منیزیم با دوز اولیه‌ی ۴ گرم و دوز نگهدارنده‌ی ۲ گرم در ساعت شروع شد. ۱۰ واحد پلاکت درخواست شد و ۴ واحد Packed cell کراس میچ و آماده شد. جهت ختم بارداری، سوند اکسترا آمیون گذاشته شد. در نتایج آزمایش‌های ۶ ساعت بعد از پذیرش، میزان PLT برابر ۳۰۰۰ بود (جدول ۱).

سایر اندام‌ها درگیر می‌شوند. علائم بالینی متعددی از جمله سردرد، علائم فوکال عصبی، کما و تشنج بروز می‌کند. سایر علائم بالینی غیر اختصاصی شامل خستگی، درد شکمی، تهوع، استفراغ و درد قفسه‌ی سینه و درگیری کلیوی ممکن است دیده شود. همچنین، آنمی همولیتیک غیر ایمنی با شیسیتوسیتوز (Schistocytosis) و افزایش میزان LDH Lactate dehydrogenase (LDH) و ترومبوسیتوپنی مصرفی وجود دارد (۱).

ایم بیماری، دو فرم مادرزادی و اکتسابی دارد. TTP مادرزادی ۵ درصد موارد بیماران و نوع اکتسابی ۹۵ درصد را شامل می‌شود. در TTP اکتسابی، علاوه بر کاهش ADAMTS-13، آنتی‌بادی‌های ضد متالوپروتئاز نیز وجود دارد (۴). در نوع مادرزادی، کاهش ADAMTS-13 به علت جهش ژن می‌باشد. از این رو، آنتی‌بادی‌های ضد متالوپروتئاز در این بیماری وجود ندارد (۳).

TTP مادرزادی به طور کلاسیک در نوزادان و بچه‌ها تظاهر می‌کند، اما بروز علائم بالینی TTP مادرزادی ممکن است تا زمان حاملگی در بالغین به تأخیر بیفتد (۴). فرم اکتسابی TTP مانند سایر اختلالات اتوایمیون، اغلب زنان جوان را که در دهه‌های سوم و چهارم زندگی (در سنین تولید مثلی) هستند، مبتلا می‌کند (۵).

حدود ۲۵ درصد حملات حاد TTP، ممکن است در حاملگی یا دوره‌ی نفاس اتفاق بیفتد. از این رو، بین حاملگی و بیماری TTP ارتباط وجود دارد (۵).

در یک حاملگی طبیعی، مقادیر عامل فون ویلبراند و ADAMTS-13 تغییر می‌کند و عامل فون ویلبراند در تریمستر سوم افزایش و ADAMTS-13 به طور پیش‌رونده کاهش می‌یابد؛ به طوری که در بعضی از خانم‌ها در سه ماهه‌ی سوم حاملگی، مقدار طبیعی آن به ۳۰-۲۵ درصد می‌رسد (۵). به همین دلیل، این بیماری در طی تریمستر سوم بیشتر بروز می‌کند.

از آن جایی که TTP یک بیماری همولیتیک میکروآنژیوپاتیک است،

جدول ۱. نتایج آزمایش‌های بیمار در مقاطع زمانی مختلف

AST	ALT	LDH	PT	PTT	Hb	HCT	Retic	PLT	Cr	BUN	Proteinuria	زمان آزمایش
۱۴۲	۱۱۰	۲۴۹۹	۱۴	۴۰	۶/۱	۱۹/۲	٪۳	۱۴۰۰۰	۰/۹	۶۵	۲ ⁺	بدو پذیرش
۱۴۸	۱۳۰	۲۸۰۰	-	-	۵/۵	۱۸	-	۳۰۰۰	-	-	-	۶ ساعت بعد از پذیرش
۱۵۵	۱۲۰	۳۸۰۰	۱۳	۴۲	۴	۱۲	٪۳/۲	۵۵۰۰۰	۰/۹	۷۵	۱ ⁺	۶ ساعت بعد از سزارین
۱۲۰	۹۶	۲۵۰۰	-	-	-	-	-	۷۰۰۰۰	-	-	-	۲۴ ساعت بعد از شروع پلاسمافرز

AST: Aspartate transaminase; ALT: Alanine transaminase; LDH: Lactate dehydrogenase; PT: Protrombine time; PTT: Partial thromboplastine time; Hb: Hemoglobin; HCT: Hematocrit; Retic: Reticulocytes; PLC: Platelet count; Cr: Creatinine; BUN: Blood urea nitrogen

پلاسمافرز به صورت روزانه تا طبیعی شدن LDH و PLT ادامه یافت. تعداد جلسات پلاسمافرز ۱۴ جلسه بود. پلاکت به ۱۱۰۰۰۰، LDH به ۲۰۰ و هموگلوبین به ۹ رسید. بیمار دو هفته بعد از سزارین با حال عمومی خوب مرخص شد.

بحث

با توجه به علائم بالینی فشار خون بالا، پروتئینوری، ترومبوسیتونی و اختلال آنزیم‌های کبدی در بیمار مورد مطالعه، سندرم HELLP، پورپورای ترومبوتیک ترومبوسیتوپنیک (TTP)، انعقاد منتشر داخل عروقی (DIC) و کبد چرب حاملگی در تشخیص افتراقی مطرح می‌شود. اغلب بیماران سندرم HELLP، با ختم حاملگی بهبود می‌یابند، اما سندرم غیر معمولی توصیف شده است که در آن، پره‌اکلامپسی شدید-اکلامپسی، با وجود زایمان پابرجا باقی می‌ماند که تعویض پلاسما را در این بیماران توصیه می‌کنند (۷). معیار Tennessee که توسط Sibai توضیح داده شده است، جهت تشخیص سندرم HELLP کامل به کار می‌رود و شامل معیارهای آزمایشگاهی (PLT کمتر از ۱۰۰۰۰۰، AST یا ALT بیشتر از ۷۰، LDH بیشتر از ۶۰۰ و Billirubin بیشتر از ۱/۲ mg/dl) و وجود شیتوسیت و Burr cells در لام خون محیطی که نشان دهنده آنمی همولیتیک میکروآنژیوپاتی است، می‌باشد (۸).

با وجود این که در پره‌اکلامپسی شدید، افزایش غلظت خون و بالا رفتن هماتوکریت به علت افزایش نفوذ پذیری مویرگ‌ها دیده می‌شود، در سندرم HELLP به علت همولیز، افت هماتوکریت مشاهده می‌شود. گاهی سندرم HELLP با DIC همراه می‌شود که با اختلال در فرایند انعقادی و طولانی شدن PT (Protrombine time) و Partial thromboplastine time (PTT) همراه است، اما در بیمار مورد نظر، DIC دیده نشد (۸).

بسیاری از تظاهرات بالینی TTP در سندرم HELLP هم دیده می‌شود. مدیریت متفاوت این دو سندرم، تشخیص دقیق را ضروری می‌سازد. برخلاف بیماری HELLP، ختم حاملگی و درمان محافظتی در TTP کاربردی ندارد. با توجه به شیوع بالاتر سندرم HELLP نسبت به TTP، در بارداری همیشه HELLP به عنوان تشخیص اولیه مطرح می‌شود.

با وجود این، مهم است که همیشه هر دو بیماری را به عنوان تشخیص افتراقی برای یک زن با یافته‌های پیش‌گفته چه در زمان قبل از زایمان و چه در مراحل اولیه‌ی بعد از زایمان در نظر داشته باشیم. این مسأله نیز به علت انتخاب‌های درمانی متفاوت آن‌ها و هم به علت بالاتر بودن مرگ و میر مادری و جنینی در TTP می‌باشد (۹). با توجه به تأثیر درمانی قابل توجه، ختم بارداری و درمان محافظه‌کارانه

به علت هموگلوبین ۵/۵ و با توجه به این که هر واحد Packed cell میزان هماتوکریت را ۳ درصد افزایش می‌دهد، جهت رساندن هموگلوبین به ۸، جهت عمل جراحی اورژانسی، بیمار ۲ واحد Packed cell دریافت کرد.

حداقل پلاکت مورد نیاز جهت عمل جراحی اورژانسی ۵۰۰۰۰ می‌باشد. با توجه به پلاکت ۳۰۰۰ و این که هر واحد پلاکت ۱۰۰۰۰-۵۰۰۰۰ شمارش پلاکتی را افزایش می‌دهد، جهت رساندن پلاکت بیمار به بالای ۵۰۰۰۰، ۱۰ واحد پلاکت تزریق شد.

بعد از دریافت ۲ واحد Packed cell و ۱۰ واحد پلاکت تحت بیهوشی عمومی (به علت ترومبوسیتونی) سزارین اورژانسی انجام شد. محصول سزارین، نوزاد پسر، ترم و سالم به وزن ۳۴۰۰ گرم بود. بعد از سزارین بیمار به ICU Intensive care unit منتقل شد. ۶ ساعت بعد از سزارین، هموگلوبین به ۴ رسید (جدول ۱).

در معاینه، رحم جمع شده بود و بیمار خونریزی واژینال نداشت. علائم حیاتی بیمار شامل RR = ۲۰ (Respiratory rate)، PR = ۱۲۰ (Pulse rate) و فشار خون سیستول و دیاستول بیمار، ۱۱ و ۶ میلی‌متر جیوه بود. بیمار هوشیار بود. در سونوگرافی اورژانسی از شکم و لگن، کبد، طحال و مجاری صفراوی طبیعی بود. رحم در حد پست پارتوم بود. مایع آزاد مختصر در کلدوساک خلفی دیده شد. با توجه به موارد پیش‌گفته، خونریزی پست پارتوم رد شد و برای اصلاح آنمی، بیمار ۴ واحد Packed cell دریافت کرد.

نشانه‌های پنج‌گانه‌ی TTP شامل ترومبوسیتونی، تب، اختلالات نورولوژیک، اختلال کلیوی و کم خونی همولیتیک است. علائم نورولوژیک، به طور تقریبی در ۵۰ درصد بیماران به وجود می‌آیند و شامل سردرد، تغییر هوشیاری، حملات تشنجی، تب یا سکنه‌ی مغزی است.

در بیمار مورد مطالعه، علائم نورولوژیک، تب و اختلال کلیوی وجود نداشت. ویژگی قابل مشاهده در خون محیطی، قطعه قطعه شدن اریتروسیت‌ها همراه با شیتوسیتوز است. تعداد رتیکولوسیت‌ها و گلبول‌های قرمز هسته‌دار افزایش می‌یابد. میزان LDH افزایش و غلظت هاپتوگلوبین کاهش می‌یابد.

در لام خون محیطی بیمار مورد مطالعه، ۵ درصد شیتوسیت (Schistocyte) دیده شد. با توجه به آنمی همولیتیک میکروآنژیوپاتی و ترومبوسیتونی و مشاهده‌ی شیتوسیت در لام خون محیطی، تشخیص TTP محرز شد. کاتتر ورید ژوگولار جهت بیمار، گذاشته شد و پلاسمافرز روزانه شروع شد. آزمایش‌ها ۲۴ ساعت بعد از شروع پلاسمافرز بهبودی Liver function test (LFT)، LDH و Platelet blood test (PLT) را نشان داد (جدول ۱).

مطرح نشده است. در یک مطالعه، میزان متوسط شیستوسیت در TTP ۸ درصد، در جمعیت طبیعی ۰/۰۵ درصد و در پره‌اکلامپسی ۰/۲۵ درصد می‌باشد. از این رو، شیستوسیت بیشتر از ۱ درصد به ویژه در غیاب سایر بیماری‌های میکروآنژیوپاتیک ترومبوتیک به طور قوی مطرح‌کننده‌ی TTP است (۱۳). در بیمار معرفی شده، میزان شیستوسیت برابر ۵ درصد گزارش شد.

درمان پلاسمافرز (تعویض پلاسما) فقط در بیمارستان‌های سطح سوم قابل انجام است. با توجه به عدم دسترسی تعویض پلاسما در تمام نقاط کشور و با توجه به این که وقتی تعویض پلاسما در دسترس نمی‌باشد، استفاده از تزریقات پلاسما‌ی تازه منجمد (FFP یا Fresh frozen plasma) درمان مناسب است. از این رو، می‌توان در بیمارستان مشکوک به TTP، درمان با تزریق FFP را تا زمان رسیدن بیمار به بیمارستان‌های سطح سوم و انجام پلاسمافرز شروع نمود.

مرگ و میر مادری وابسته به TTP، می‌تواند از ۹۰ درصد در بیمارستان‌های سطح سوم و کمتر از ۱۰ درصد در زنانی که بلافاصله تحت درمان با پلاسما قرار گرفته‌اند، برسد. کارایی درمان پلاسما، می‌تواند به جایگزینی فعالیت ADAMTS-13 نسبت داده شود. با این وجود، تصمیم‌گیری شروع تعویض پلاسما همیشه آسان نیست و فقط زمانی درمان شروع می‌شود که بعد از زایمان بهبود حاصل نشده یا علائم بالینی بیمار بدتر شود (۹).

در سندرم HELLP در صورتی که این بیماری بعد از زایمان بهبود نیابد، نیاز به بازنگری تشخیص و در نظر گرفتن احتمال TTP می‌باشد (۱۰). در بیمار معرفی شده، با توجه به عدم بهبودی بعد از ختم بارداری، TTP مطرح شد.

در بیماران با سندرم HELLP در صورتی که ۲۴-۱۲ ساعت به درمان با دگزامتازون پاسخ ندهند و از نظر آزمایشگاهی و بالینی شک قوی به TTP وجود داشته باشد، پلاسمافرز شروع می‌شود (۱۱). همچنین، ذکر این نکته ضروری است که TTP و HELLP ممکن است در حدود ۱۷ درصد از موارد هم‌زمان وجود داشته باشند (۹). بنا بر این، پلاسمافرز در بیماران HELLP با درگیری ریوی و نارسایی کلیوی و DIC استفاده می‌شود (۷). نکته‌ی مهم در تشخیص افتراقی TTP با HELLP، اندازه‌گیری سطح آنزیم متالوپروتئاز (ADAMTS-13) می‌باشد. در صورتی که سطح این آنزیم کمتر از ۱۰ درصد باشد، TTP تشخیص داده می‌شود (۲).

متأسفانه، در حال حاضر آزمایش اندازه‌گیری سطح آنزیم متالوپروتئاز به صورت معمول در دسترس نمی‌باشد و از این رو، وجود شیستوسیت در لام خون محیطی همراه با علائم بالینی آنمی همولیتیک میکروآنژیوپاتیک به طور قوی مطرح‌کننده‌ی این بیماری است.

تا به امروز، درصد استاندارد از حضور شیستوسیت در لام خون محیطی جهت افتراق TTP از سایر آنمی‌های میکروآنژیوپاتیک

References

1. Falter T, Kremer Hovinga JA, Lackner K, Fullemann HG, Lammle B, Scharer I. Late onset and pregnancy-induced congenital thrombotic thrombocytopenic purpura. *Hamostaseologie* 2014; 34(3): 244-8.
2. Delmas Y, Helou S, Chabanier P, Ryman A, Pelluard F, Carles D, et al. Incidence of obstetrical thrombotic thrombocytopenic purpura in a retrospective study within thrombocytopenic pregnant women. A difficult diagnosis and a treatable disease. *BMC Pregnancy Childbirth* 2015; 15: 137.
3. Gasparri ML, Bellati F, Brunelli R, Perrone G, Pecorini F, Papadia A, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura during pregnancy versus imitator of preeclampsia. *Transfusion* 2015; 55(10): 2516-8.
4. Scully M, Thomas M, Underwood M, Watson H, Langley K, Camilleri RS, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura and pregnancy: presentation, management, and subsequent pregnancy outcomes. *Blood* 2014; 124(2): 211-9.
5. Ferrari B, Maino A, Lotta LA, Artoni A, Pontiggia S, Trisolini SM, et al. Pregnancy complications in acquired thrombotic thrombocytopenic purpura: a case-control study. *Orphanet J Rare Dis* 2014; 9: 193.
6. Ugur BA, Karaselek MA, Camli K. Successful management of thrombotic thrombocytopenic purpura associated with pregnancy. *Transfus Apher Sci* 2014; 50(3): 433-7.
7. Vafaemanesh J, Parham M. A case report of successful treatment of hellp syndrome and thrombotic thrombocytopenic purpura by plasmapheresis. *Qom Univ Med Sci J* 2012; 6(4): 117-25. [In Persian].
8. Corton MM, Leveno K, Bloom S, Spong CY, Dashe J. *Williams Obstetrics*. 24th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2014. p. 742, 1116.
9. Mwita JC, Vento S, Benti T. Thrombotic Thrombocytopenic purpura-haemolytic uremic syndrome and pregnancy. *Pan Afr Med J* 2014; 17: 255.
10. Pitton MA, Petolillo M, Papi S, Grismondi GL, Masin GP, Forcellini F. Hemolytic uremic syndrome in twin pregnancy at 32 weeks gestation with HELLP syndrome. Case report. *Minerva Ginecol* 2001; 53(4): 279-81. [In Italian].
11. Rehberg JF, Briery CM, Hudson WT, Bofill JA, Martin JN, Jr. Thrombotic thrombocytopenic purpura masquerading as hemolysis, elevated liver enzymes, low platelets (HELLP) syndrome in late pregnancy. *Obstet Gynecol* 2006; 108(3 Pt 2): 817-20.
12. Burns ER, Lou Y, Pathak A. Morphologic diagnosis of thrombotic thrombocytopenic purpura. *Am J Hematol* 2004; 75(1): 18-21.

Successful Treatment of Thrombotic Thrombocytopenic Purpura in Pregnancy: A Case Report

Maliheh Amiriam¹, Faezeh Jafarian², Elham Amini³

Case Report

Abstract

Background: Thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) is severe form of thrombotic microangiopathies. Mechanism of this disease has been linked to a disintegrin and metalloprotease with thrombospondin type 1 motif member 13 (ADAMTS13) activity. This protease cleaves von Willebrand factor (VWF). This disease manifest with severe deficiency in ADAMTS13 and increase concentration of ultralarge multimers of VWF that leads to extensive microvascular platelet deposition thereupon thrombocytopenia and small-vessel occlusion, followed by hemolytic anemia. Incidence of disease during pregnancy is 1 in 25,000. VWF levels increase in third trimester and ADAMTS13 levels reduce. Before start of specific treatments such as plasmapheresis, maternal mortality was about 85% and fetal mortality approached 80%. Our purpose is review of the newest method of investigation and management the disease of TTP in the third trimester of pregnancy.

Case Report: Patient is 30 years old woman with term pregnancy with complaint of nausea, vomiting, weight gain and high blood pressure. In primary lab data has hemolysis, elevated liver enzyme and low platelet. She admitted with suspicion of hemolysis elevated liver enzyme low platelet count (HELLP) syndrome. Because of ongoing decrease of platelet count and hemolysis she underwent emergency caesarian section. After caesarian section as regards hemolytic microangiopathic anemia and diagnosis of TTP plasmapheresis started. The patient finally improved and was discharged.

Conclusion: TTP is correlated with pregnancy. Regarding the definite and effective therapeutic impress of plasmapheresis in TTP, it is advised to start plasmapheresis in patients whose laboratory and clinical data are suspicious to TTP.

Keywords: Thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP), Pregnancy, Plasmapheresis

Citation: Amiriam M, Jafarian F, Amini E. **Successful Treatment of Thrombotic Thrombocytopenic Purpura in Pregnancy: A Case Report.** J Isfahan Med Sch 2016; 34(388): 751-5.

1- Associate Professor, Department of Obstetrics and Gynecology, School of Medicine, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran

2- Resident, Department of Obstetrics and Gynecology, School of Medicine, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran

3- Department of Obstetrics, School of Nursing and Obstetrics, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran

Corresponding Author: Faezeh Jafarian, Email: jafarianf901@mums.ac.ir