Scheda piano emergenza malattie rare

Porpora trombotica trombocitopenica (TTP)

Codice di esenzione: **RGG010**

Sintesi della condotta assistenziale in emergenza malattie rare

La Porpora trombotica trombocitopenica (TTP) è una microangiopatia trombotica, caratterizzata da anemia emolitica microangiopatica, piastrinopenia severa e trombosi microvascolare diffusa associata a danno d'organo in diversi distretti (principalmente SNC, reni, cuore). Può essere causata da farmaci, gravidanza, infezioni, tumori, trapianti o da deficit congenito o acquisito dell'enzima ADAMTS13.
Si manifesta con una fase d'esordio acuta e possibili recidive.
In fase acuta, la terapia standard con plasmaferesi deve essere istituita prima possibile.
Malgrado il ruolo incerto svolto dai corticosteroidi nella patologia da Covid-19, questi sono parte integrante nel trattamento della Porpora trombotica trombocitopenica immune e quindi devono essere utilizzati in associazione alla plasmaferesi.
Il Clapacizumab non ha attività immunosoppressiva e non è previsto che possa avere un impatto sull'infezione Covid-19.
La terapia immunosoppressiva con Rituximab è associata a un rischio di riattivazione virale e a un potenziale rischio aumentato di infezioni virali primarie; nell'ambito del trattamento delle forme recidive/refrattarie e nella prevenzione delle recidive nei pazienti con deficit severo di ADAMTS13, il rischio infettivo del singolo paziente deve essere bilanciato con il beneficio derivante dal trattamento della condizione ematologica che altrimenti richiede l'ospedalizzazione.

Trattamento:
plasma exchange, rituximab, caplacizumab, antiacoagulanti orali ed eparina.

Manovre da non effettuare

Non ci sono specifiche manovre da evitare nei pazienti con TTP.

Interazioni con i farmaci

Non sono note interazioni farmacologiche specifiche.

Comorbilità possibili

Elevato rischio trombotico/emorragico (con rischio di danno prevalentemente neurologico anche permanente), cardiopatia ischemica, insufficienza renale (in genere moderata), insufficienza multi-organo.

Porpora trombotica trombocitopenica (TTP)

Condotta assistenziale

- Anemia emolitica microangiopatica, piastrinopenia severa e trombosi microvascolare diffusa associata a danno d'organo in diversi distretti (principalmente SNC, reni, cuore).
- In fase acuta, la terapia standard con plasmaferesi deve essere istituita prima possibile.
- Trattamento con: plasma exchange, rituximab, caplacizumab, antiacoagulanti orali ed eparina
- Il Clapacizumab non ha attività immunosoppressiva e non è previsto che possa avere un impatto sull'infezione Covid-19.
- La terapia immunosoppressiva con rituximab è associata ad un rischio di riattivazione virale e ad un potenziale rischio aumentato di infezioni virali primarie.

Interazioni con farmaci

- Non sono note interazioni farmacologiche

Manovre da non effettuare

- Non ci sono specifiche manovre da evitare

Comorbilità possibili

- Elevato rischio trombotico/emorragico, con rischio di danno prevalentemente neurologico
- Cardiopatia ischemica
- Insufficienza renale, in genere moderata
- Insufficienza multi-organo

Scheda redatta da Alessandra Ricco e Celestino Ferrandina