Case Report

Plasma Exchange on Platelet Count in Thrombotic Thrombocytopenic Purpura: A Case Report

Atefeh Rezaei[1] , *Tina Vosoughi*[1] , *Ahmad Ahmadzadeh Deylami*[1] , *Roya Salehi Kahyesh*[1]

[1]*Thalassemia &Hemoglobinopathy Research Center, Health Research Institute, Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran*

Received: 2025/12/29
Accepted: 2026/04/13

http://dx.doi.org/10.66224/bloodj.23.1.53

Citation:
Rezaei A, Vosoughi T, Ahmadzadeh Deylami A, Salehi Kahyesh R. Plasma Exchange on Platelet Count in Thrombotic Thrombocytopenic Purpura: A Case Report. J Iran Blood Transfus. 2026: 23 (1): 53-60

Correspondence: Salehi Kahyesh, Assistant Professor of Thalassemia & Hemoglobinopathy Research Center, Health Research Institute, Ahvaz Jundishapour University of Medical Sciences.
P.O.Box: 6138933333, Ahvaz, Iran.
Tel: (+98613) 33750416
E-mail:
royaarta@yahoo.com

ABSTRACT

Background and Objectives

Thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) is a rare, life-threatening thrombotic microangiopathy characterized by thrombocytopenia, hemolytic anemia, neurological symptoms, renal dysfunction, and fever. Although therapeutic plasma exchange (TPE) is the cornerstone of treatment management, responses can vary significantly among patients. This report describes an unusual recurrence of TTP in which platelet recovery was inconsistent with biochemical recovery, emphasizing the need for individualized treatment strategies.

Case Report

A 38-year-old female patient with a 2-year history of TTP presented to Baqaei 2 Hospital in Ahvaz with presentations including altered level of consciousness, seizures, anemia, thrombocytopenia, and marked elevation of lactate dehydrogenase (LDH). At initial evaluation, the patient's platelet count was 25 $\times 10^9$ /L, hemoglobin level was 7.5 g/dL, and LDH was 2300 units/L. Treatment with plasma exchange with corticosteroids was initiated, which resulted in initial improvement in platelet count and hemolysis indices. After six sessions of plasma exchange, the platelet count increased to more than 150×10^9/L on one occasion; however, a decrease to 83×10^9/L was observed in the next session. Despite continuing treatment for 12 sessions, the platelet count only reached 107×10^9 /L. After completing 18 sessions of daily plasma exchange, although the LDH level returned to the normal range, the platelet count still did not exceed 150×10^9 /L, indicating limited efficacy of additional plasma exchange sessions. Subsequently, plasma exchange was discontinued and corticosteroids were continued with the addition of rituximab (375 mg weekly for four weeks), resulting in a gradual and sustained increase in platelet count to the normal range.

Conclusions

This study demonstrates that hematologic improvement in TTP is not always accompanied by biochemical normalization. Persistent thrombocytopenia with normal LDH may indicate immune or endothelial factors that are not resolved by plasma exchange alone. Close monitoring, individual adjustments, and early initiation of immunotherapy such as rituximab are essential to optimize outcomes.

Key words: Purpura، Thrombotic Thrombocytopenic, Platelet Count, Thrombocytopenia, Plasmapheresis

Copyright © 2025 Journal of Iranian Blood Transfusion, Published by Blood Transfusion Research Center.
This work is licensed under a Creative Common Attribution-Non Commercial 4.0 International license.

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-24]

[DOI: 10.66224/bloodj.23.1.53]

خون
فصلنامه پژوهشی
دوره ۲۳ شماره ۱ بهار ۱۴۰۵ (۶۰-۵۳)

گزارش مورد

تأثیر تعویض پلاسما بر شمارش پلاکت در پورپورای ترومبوتیک ترومبوسیتوپنیک: گزارش موردی

عاطفه رضایی[۱]، تینا وثوقی[۱]، احمد احمدزاده دیلمی[۱]، رویا صالحی کهیش[۲]

۱- فوق تخصص خون و سرطان بالغین ـ استادیار مرکز تحقیقات تالاسمی و هموگلوبینوپاتی ـ پژوهشکده سلامت دانشگاه علوم پزشکی جندی‌شاپور اهواز ـ اهواز ـ ایران
۲- PhD انگل‌شناسی ـ استادیار مرکز تحقیقات تالاسمی و هموگلوبینوپاتی ـ پژوهشکده سلامت دانشگاه علوم پزشکی جندی‌شاپور اهواز ـ اهواز ـ ایران

تاریخ دریافت: ۱۴۰۴/۱۰/۰۸
تاریخ پذیرش: ۱۴۰۵/۰۱/۲۴

http://dx.doi.org/10.66224/bloodj.23.1.53

Citation:
Rezaei A, Vosoughi T, Ahmadzadeh Deylami A, Salehi Kahyesh R. Plasma Exchange on Platelet Count in Thrombotic Thrombocytopenic Purpura: A Case Report. J Iran Blood Transfus. 2026: 23 (1): 53-60

نویسنده مسئول:
دکتر رویا صالحی کهیش. استادیار مرکز تحقیقات تالاسمی و هموگلوبینوپاتی ـ پژوهشکده سلامت دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور ـ اهواز ـ ایران
صندوق پستی: ۶۱۳۸۹۳۳۳۳۳
E-mail: *royaarta@yahoo.com*

کد اخلاق:
IR.AJUMS.REC.1403.552

چکیده

سابقه و هدف

پورپورای ترومبوتیک ترومبوسیتوپنیک (TTP) یک میکروآنژیوپاتی ترومبوتیک نادر و تهدیدکننده زندگی است که با ترومبوسیتوپنی، کم‌خونی همولیتیک، علائم عصبی، اختلال عملکرد کلیوی و تب مشخص می‌شود. اگرچه تعویض پلاسمای درمانی (TPE) سنگ بنای مدیریت درمان است، اما پاسخ‌ها می‌توانند به طور قابل توجهی در بین بیماران متفاوت باشند. این گزارش، عود غیرمعمول TTP را شرح می‌دهد که در آن بهبود پلاکت با بهبود بیوشیمیایی مغایرت داشت و بر نیاز به استراتژی‌های درمانی فردی تأکید می‌کند.

گزارش مورد

بیمار زن ۳۸ ساله‌ای با سابقه دو ساله TTP ، با تظاهراتی شامل اختلال سطح هوشیاری، تشنج، کم‌خونی، ترومبوسیتوپنی و افزایش قابل‌توجه لاکتات دهیدروژناز (LDH) به بیمارستان بقایی ۲ اهواز مراجعه نمود. در ارزیابی اولیه، تعداد پلاکت بیمار ۲۵×۱۰^{۹} در لیتر، سطح هموگلوبین ۷/۵ گرم بر دسی‌لیتر و LDH برابر با ۲۳۰۰ واحد در لیتر بود. درمان با تعویض پلاسما به همراه کورتیکواستروئیدها آغاز شد که منجر به بهبود اولیه تعداد پلاکت‌ها و شاخص‌های همولیز گردید. پس از شش جلسه تعویض پلاسما، تعداد پلاکت‌ها در یک نوبت به بیش از ۱۵۰×۱۰^{۹} در لیتر افزایش یافت؛ با این حال، در جلسه بعدی کاهش پلاکت تا ۸۳×۱۰^{۹} در لیتر مشاهده شد. علی‌رغم ادامه درمان تا ۱۲ جلسه، تعداد پلاکت‌ها تنها به ۱۰۷×۱۰^{۹} در لیتر رسید. پس از تکمیل ۱۸ جلسه تعویض روزانه پلاسما، اگرچه سطح LDH به محدوده طبیعی بازگشت، تعداد پلاکت‌ها همچنان به بیش از ۱۵۰×۱۰^{۹}در لیتر نرسید که نشان‌دهنده اثربخشی محدود جلسات اضافی تعویض پلاسما بود. در ادامه، با قطع تعویض پلاسما و تداوم کورتیکواستروئیدها همراه با افزودن ریتوکسیماب (۳۷۵ میلی‌گرم به‌صورت هفتگی به مدت چهار هفته)، افزایش تدریجی و پایدار تعداد پلاکت‌ها تا محدوده طبیعی حاصل شد.

نتیجه گیری

این مطالعه، نشان می‌دهد که بهبود هماتولوژیک در TTP همیشه با عادی‌سازی بیوشیمیایی همسو نیست. ترومبوسیتوپنی مداوم با وجود LDH طبیعی ممکن است نشان‌دهنده عوامل ایمنی یا اندوتلیال باشد که تنها با تعویض پلاسما برطرف نمی‌شوند. نظارت دقیق، تنظیمات فردی و شروع زودهنگام ایمونوتراپی مانند ریتوکسیماب برای بهینه‌سازی نتایج ضروری است.

کلمات کلیدی: پورپورای ترومبوتیک ترومبوسیتوپنیک، شمارش پلاکت، ترومبوسیتوپنی، پلاسما فرزیس

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-24]
[DOI: 10.66224/bloodj.23.1.53]

مقدمه

پورپورای ترومبوتیک ترومبوسیتوپنیک (TTP)، یک میکروآنژیوپاتی ترومبوتیک نادر و تهدیدکننده زندگی است که در اثر کمبود شدید فعالیت ADAMTS13 ایجاد می‌شود و منجر به تجمع پلاکتی در عروق کوچک می‌گردد. تعویض پلاسمای درمانی (TPE) همچنان سنگ بنای درمان است. با این حال، بهبود هماتولوژیک ممکن است همیشه با بهبود بیوشیمیایی همراه نباشد. درمان اصلی این بیماری، تعویض درمانی پلاسما (TPE: Therapeutic plasma exchange) است که بقای بیماران را به طور چشمگیری از حدود ۱۰٪ به بیش از ۹۰٪ افزایش داده است. با وجود دستورالعمل‌های درمانی مشخص برایTTP، پاسخ بیماران می‌تواند بسیار متفاوت باشد. این بیماری اکنون از نقطه نظر پاتوفیزیولوژیک بهتر درک می‌شود، اگرچه نادر بودن آن (میزان بروز سالانه ۱۱/۳ مورد در هر ۱،۰۰۰،۰۰۰ نفر جمعیت) و عدم اختصاصی بودن علائم از تب، اختلال عملکرد کلیوی (تا حدی که در برخی موارد به نارسایی حاد کلیوی منجر می‌شود)، تا اختلالات عصبی متغیر (سردرد خفیف، شروع ناهنجاری‌های رفتاری، نقص‌های حسی و حرکتی گذرا، کما)، عوارض احتمالی ایسکمیک گوارشی (درد شکم) و جداشدگی شبکیه، و پیچیدگی یافته‌های آزمایشگاهی، مدیریت آن را دشوار می‌کند. بیش از ۳۵٪ از بیماران در شروع بیماری، علائم عصبی ندارند؛ تب و اختلال عملکرد کلیه تنها در اقلیت کوچکی از موارد وجود دارد. بنابراین، تشخیص می‌تواند در صورت وجود کم‌خونی همولیتیک میکروآنژیوپاتیک (همراه با شیستوسیت‌ها در اسمیر خون محیطی)، ترومبوسیتوپنی (ناشی از مصرف پلاکت) و افزایش سطح لاکتات دهیدروژناز (LDH) که ناشی از سایر علل قابل شناسایی نباشد، انجام شود (۲، ۱). این مطالعه از آن جهت حائز اهمیت است که پورپورای ترومبوتیک ترومبوسیتوپنیک یک اورژانس هماتولوژیک با مرگ‌ومیر بالا بوده و پاسخ سریع شمارش پلاکت به تعویض پلاسما نقش کلیدی در پیش‌آگهی بیماران دارد.

هدف این پژوهش، ارزیابی تأثیر تعویض پلاسما بر بهبود شمارش پلاکت به‌عنوان شاخصی از پاسخ درمانی در بیماران مبتلا به پورپورای ترومبوتیک ترومبوسیتوپنیک است.

گزارش مورد

در این مطالعه، به بررسی پاسخ غیر منتظره بیمار مبتلا به TTP، به تعویض پلاسما پرداختیم و پیچیدگی‌های مدیریت درمان در این بیماران را ارزیابی نمودیم.

بیمار زن ۳۸ ساله‌ای بود با سابقه دو ساله TTP که پیش‌تر با کورتیکواستروئید و تعویض پلاسما درمان شده بود. در زمان عود بیماری، بیمار دارای پتشی و پورپورا در اندام تحتانی بود و با علائم عصبی از جمله تغییر وضعیت هوشیاری و تشنج، به‌علاوه آنمی، ترومبوسیتوپنی و افزایش کراتینین سرم مراجعه نمود (جدول ۱). اسمیر خون محیطی، شیستوسیت‌های متعددی را نشان داد که نشان‌دهنده همولیز بود. قبل از این که نتایج سطح ADAMTS13 در دسترس قرار گیرد، درمان با کورتیکواستروئیدها (پردنیزولون با دوز ۱ میلی‌گرم بر اساس وزن بیمار) و تعویض پلاسما (به صورت روزانه با حجم ۴۰ (mL/kg) و با جایگزینی FFP پلاسمای تازه منجمد شده آغاز شد (۳، ۲). علاوه بر این، ریتوکسیماب با دوز ۳۷۵ میلی‌گرم به صورت هفتگی، به مدت چهار هفته تجویز شد.

جدول ۱: نتایج آزمایش‌های اولیه بیمار

شمارش گلبول سفید	۱۹×۱۰^{۹} در لیتر
درصد نوتروفیل	٪۷۶
هموگلوبین	۷/۵ گرم/دسی‌لیتر
شمارش پلاکت	۱۰۹×۱۰^{۹}
ESR	۲۳ میلی‌متر/ساعت
CRP	۸ میلی‌گرم/لیتر
کراتینین سرم	۰/۹ میلی‌گرم/دسی‌لیتر
بیلی‌روبین تام	۳/۶ میلی‌گرم/دسی‌لیتر
بیلی‌روبین مستقیم	۰/۳ میلی‌گرم/دسی‌لیتر
LDH	۲۳۰۰ واحد/لیتر
ADAMTS13	کمتر از ۱۰٪

در طول درمان، سطوح ADAMTS13 گزارش شده بسیار پایین (کمتر از ۱۰درصد) بود. در عرض شش روز پس از شروع تعویض پلاسما، سطح پلاکت و هموگلوبین به تدریج افزایش یافت، پس از رسیدن تعداد پلاکت به بالای ۱۵۰×۱۰^{۹} در لیتر، تعویض پلاسما را متوقف کردیم اما در روز نهم، تعداد پلاکت‌ها کاهش یافت و دوباره تعویض پلاسما را آغاز کردیم. با ادامه تعویض پلاسما و علی‌رغم سطح طبیعی LDH و عدم وجود شواهد همولیز، تعداد پلاکت‌ها به بالاتر از ۱۵۰×۱۰^{۹} در لیتر نرسید. بنابراین، ما

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-24]

[DOI: 10.66224/bloodj.23.1.53]

تعـــویض پلاســـما را متوقـــف کـــردیم امـــا درمـــان بـــا کورتیکواستروئیدها و ریتوکسیماب را تا هفته چهارم، ادامـه دادیم. در روزهای بعد، یعنی در هفته پنجم، تعداد پلاکت‌ها به تدریج، شروع به افزایش کرد و در نهایت به حالت عـادی بازگشت و در زمان ارسال این مقالـه (هفتـه هفـتم) تعـداد پلاکت هم‌چنان در محدوده طبیعی قرار داشت.

در این مطالعـه، مـا اثربخشـی تعـویض درمـانی پلاسـما (TPE) را در بهبود تعـداد پلاکت‌هـا در بیمـاران مبـتلا بـه پورپـورای ترومبوتیـک ترومبوسـیتوپنیک (TTP) ارزیـابی کردیم. نتایج نشان‌دهنده افزایش قابل توجه تعداد پلاکت‌ها پس از درمان بود.

نتایج شمارش پلاکت:

قبل از درمان:

میانگین تعداد پلاکت: ۳۰۰۰۰ (انحراف معیار = ۱۰۰۰۰)

بعد از درمان:

میانگین تعداد پلاکت: ۱۵۰۰۰۰ (انحراف معیار = ۲۰۰۰۰)

برای تعیـین کمیـت اثـر TPE بـر تعـداد پلاکت‌هـا، مـا Cohen's d را محاسـبه کـردیم کـه انـدازه اثـر بـین دو گـروه را انـدازه‌گیری می‌کنـد. انحـراف معیـار تجمیـع شده محاسبه شـد. ایـن نتیجـه نشـان‌دهنده انـدازه اثـر بـزرگ (Cohen's d =۲/۴۵) اسـت کـه نشـان می‌دهـد TPE تـأثیر قابـل تـوجهی بـر افـزایش تعـداد پلاکت‌هـا در بیماران مبتلا به TTP دارد (نمودار ۱).

درمان TTP بر اساس جدیدترین معیارهـای بین‌المللـی (IWG 2021)به شکل سیسـتماتیک طبقه‌بنـدی می‌شـود. پاسخ به درمان در ایـن بیمـاری بـه دو حیطـه بـالینی (بـر اساس پلاکت و علائم بالینی و آزمایشگاهی) بر اساس سطح آنزیم (ADAMTS13) تقسیم می‌گردد (جدول ۲)(۴).

جدول ۲: معیارهای پاسخ به درمان

حیطه بالینی	پاسخ بالینی	عدم وجود شواهد مبنی بر آسیب ایسکمیک جدید یا پیشرونده ارگان
	بهبودی بالینی	پاسخ بالینی پایدار (پلاکت طبیعی) که حداقل به مدت ۳۰ ≤ روز بدون نیاز به TPEیا داروهای ضد *VWF* (مانند کاپلاسیزوماب) ادامه یابد یا رسیدن به بهبودی در سطح ADAMTS13 هر کدام زودتر محقق شود.
	عود بالینی	فاصله زمانی: پس از رسیدن به بهبودی (بیشتر از ۳۰ روز پس از قطع درمان) با یا بدون شواهد آسیب ایسکمیک جدید ارگان‌های بدن
حیطه آزمایشگاهی	پاسخ آزمایشگاهی	شمارش پلاکت پایدارحداقل ۱۵۰×۱۰^{۹} در لیتر سطح LDH کمتر از ۱/۵ برابر حد بالای نرمال
	تشدید/عود زودرس	کاهش شمارش پلاکت به زیر ۱۵۰×۱۰^{۹} در لیتر پس از رسیدن به پاسخ بالینی فاصله زمانی: ظرف ۳۰ روز پس از قطع درمان TPE یا کاپلاسیزوماب
	بهبود آزمایشگاهیADAMTS13	موقت: فعالیت ADAMTS13 ≥ 20% اما کمتر از حد طبیعی کامل: فعالیت ADAMTS13 به حد طبیعی یا بالاتر برسد.
	عود آزمایشگاهی	کاهش شمارش پلاکت به کمتر از ۱۵۰×۱۰^{۹} در لیتر تایید کمبود ADAMTS13 به کمتر از ۲۰٪
	بیماری مقاوم	کاهش شمارش پلاکت به کمتر از ۵۰×۱۰^{۹} در لیتر عدم افزایش پایدار پلاکت LDH > 1.5 برابر حد بالای نرمال علیرغم حداقل ۵ جلسه TPE و درمان با کورتیکواستروئید

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-24]

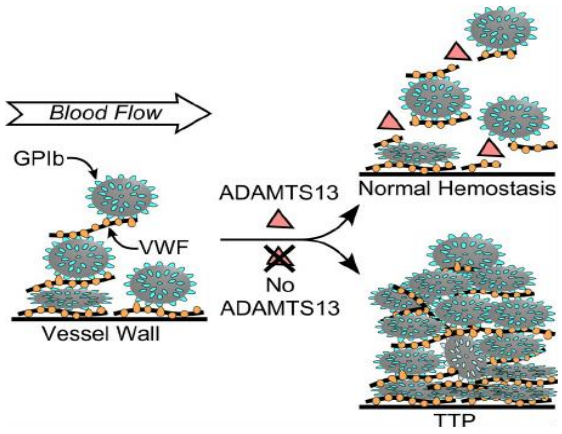
[DOI: 10.66224/bloodj.23.1.53]

بحث

TTP ، میکروآنژیوپاتی ترومبوتیک با واسطه ایمنی است که منجر به تجمع بیش از حد پلاکت‌ها و ترومبوز میکروواسکولار شده و سبب اختلال عملکرد چند عضوی می‌شود. طبق دستورالعمل‌های انجمن بین‌المللی ترومبوز و هموستاز (ISTH) در سال ۲۰۲۰، شروع فوری تعویض پلاسمای درمانی (TPE) همراه با کورتیکواستروئیدها در بیمارانی که سوءظن بالینی بالایی به TTP با واسطه ایمنی دارند، حتی قبل از تأیید فعالیت ADAMTS13، اکیداً توصیه می‌شود(۲، ۱)(شکل ۱). تظاهرات بالینی TTP اغلب شامل پنج علامت است: ترومبوسیتوپنی، کم‌خونی همولیتیک، علائم عصبی، اختلال کلیوی و تب. تشخیص و مداخله سریع بسیار مهم است، زیرا TTP درمان نشده می‌تواند منجر به میزان بالای عوارض و مرگ و میر شود (۳). وجود سه‌گانه ترومبوسیتوپنی، شیستوسیتوز و سطح بالای LDH اغلب برای تشخیص کافی است (۴). در حالی که TPE میزان بقا را به طور قابل توجهی بهبود بخشیده است، پاسخ‌های فردی بیمار می‌تواند به طور قابل توجهی متفاوت باشد. تظاهرات بالینی TTP اغلب شامل پنج علامت است: ترومبوسیتوپنی، کم‌خونی همولیتیک، علائم عصبی، اختلال کلیوی و تب. تشخیص و مداخله سریع بسیار مهم است، زیرا TTP درمان نشده می‌تواند منجر به میزان بالای عوارض و مرگ و میر شود (۳). وجود سه‌گانه ترومبوسیتوپنی، شیستوسیتوز و سطح بالای LDH اغلب برای تشخیص کافی است (۴). در حالی که TPE میزان بقا را به طور قابل توجهی بهبود بخشیده است، پاسخ‌های فردی بیمار می‌تواند به طور قابل توجهی متفاوت باشد.



نمودار ۱: نمودار تغییرات پلاکت قبل و بعد از درمان



شکل ۱: مقایسه هموستازی عادی با ترومبوتیک ترومبوسیتوپنیک (TTP) با حضور و فقدان آنزیمADAMTS13

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-24]

[DOI: 10.66224/bloodj.23.1.53]

تظاهرات بالینی TTP اغلب شامل پنج علامت است: ترومبوسیتوپنی، کم‌خونی همولیتیک، علائم عصبی، اختلال کلیوی و تب. تشخیص و مداخله سریع بسیار مهم است، زیرا TTP درمان نشده می‌تواند منجر به میزان بالای عوارض و مرگ و میر شود (۳). وجود سه‌گانه ترومبوسیتوپنی، شیستوسیتوز و سطح بالای LDH اغلب برای تشخیص کافی است (۴). در حالی که TPE میزان بقا را به طور قابل توجهی بهبود بخشیده است، پاسخ‌های فردی بیمار می‌تواند به طور قابل توجهی متفاوت باشد.

در این مورد، بیمار در ابتدا پاسخ مثبت به تعویض پلاسما نشان داد و با افزایش تعداد پلاکت‌ها و بهبود پارامترهای همولیتیک همراه شد. با این حال، درمان‌های بعدی، علی‌رغم سطح طبیعی لاکتات دهیدروژناز (LDH) و عدم وجود همولیز، نتایج مشابهی به همراه نداشت. این پدیده سؤالات مهمی را در مورد مکانیسم‌های اساسی پاسخ‌های بیمار به TPE را ایجاد می‌کند. عوامل متعددی ممکن است در این تنوع نقش داشته باشند. اولاً، زمان شروع درمان می‌تواند به طور قابل توجهی بر نتایج تأثیر بگذارد. مداخله زودهنگام با TPE با پیش‌آگهی بهتر همراه است، زیرا درمان با تأخیر می‌تواند آسیب اندام را تشدید کرده و بهبودی را پیچیده‌تر کند (۶، ۵).

دستورالعمل‌های انجمن هماتولوژی آمریکا (ASH) در سال ۲۰۲۰، استفاده زودهنگام از درمان سرکوب‌کننده سیستم ایمنی کمکی، به‌ویژه ریتوکسیماب، را در موارد عودکننده یا مقاوم به درمان، برای سرکوب تولید آنتی‌بادی‌های خودایمن و کاهش خطر عود، توصیه می‌کند(۲). افزودن کورتیکواستروئیدها و ریتوکسیماب به درمان فرد، اغلب برای کاهش جزء خودایمنی TTP، به ویژه در بیماران مبتلا به اشکال شدید بیماری یا افرادی که به TPE به تنهایی پاسخ کافی نمی‌دهند، استفاده می‌شوند (۷). ریتوکسیماب، یک آنتی‌بادی مونوکلونال است که CD20 را روی سلول‌های B هدف قرار می‌دهد، با تخلیه سلول‌های B تولیدکننده آنتی‌بادی خودی، در بیماران مبتلا به TTP مقاوم به درمان مؤثر است (۹-۷). ترکیب این درمان‌ها ممکن است اثربخشی درمان را افزایش دهد، همانطور که با عادی شدن تعداد پلاکت‌ها پس از تنظیم برنامه درمانی بیمار مشهود است.

در مورد حاضر، بیمار در ابتدا با بهبود پلاکت و طبیعی شدن LDH به TPE پاسخ داد. با این حال، کاهش پلاکت پس از قطع TPE علی‌رغم سطح LDH پایدار طبیعی رخ داد. این اختلاف در مطالعه‌های کوهورت معاصر شرح داده شده است و نشان دهنده این مفهوم است که بهبود بیوشیمیایی لزوماً معادل بهبود ایمونولوژیک نیست. آنتی‌بادی‌های ضد ADAMTS13 پایدار ممکن است مصرف پلاکت های ریز عروقی تحت بالینی را حتی زمانی که همولیز آشکار برطرف شده است، حفظ کنند. شواهد اخیر تأکید می‌کند که تعداد پلاکت‌ها هم‌چنان قابل اعتمادترین نشانگر فعالیت بیماری در زمان واقعی است. گروه کاری ISTH تأکید می‌کند که طبیعی شدن LDH به تنهایی نباید منجر به قطع درمان بدون بهبود پایدار پلاکت‌ها و بهبودی بالینی شود (۲).

علاوه بر این، ریتوکسیماب به جزء جدایی‌ناپذیر مدیریت مدرن TTP تبدیل شده است. مطالعه‌های اخیر، نشان می‌دهند که تجویز زودهنگام ریتوکسیماب، زمان بهبودی پایدار را کوتاه می‌کند، میزان مواجهه با TPE را کاهش می‌دهد و میزان عود را کم می‌کند(۹).

یکی دیگر از پیشرفت‌های عمده‌ای که در به روزرسانی‌های ISTH و ASH منعکس شده است، معرفی کاپلاسیزوماب (Caplacizumab)، یک نانوبادی ضد فاکتور فون ویلبراند، است. کاپلاسیزوماب مستقیماً برهمکنش پلاکت-*vWF* را مهار می‌کند و نشان داده شده است که نرمال‌سازی پلاکت را تسریع کرده و تشدید بیماری را کاهش می‌دهد (۱۰). اگرچه در مورد بیمار ما تجویز نشده است، اما در دسترس بودن آن، الگوی درمانی در حال تکامل به سمت کنترل هدفمند ایمونوپاتولوژیک را برجسته می‌کند. دستورالعمل‌های فعلی هم‌چنین بر نظارت طولی بر فعالیت ADAMTS13 در طول بهبودی تأکید دارند. کمبود شدید مداوم در طول پیگیری با خطر عود بالا همراه است و می‌توان ریتوکسیماب پیشگیرانه را در نظر گرفت.

درک این که چرا برخی از بیماران به درمان‌های استاندارد پاسخ نمی‌دهند، نیاز به تحقیقات بیشتر در مورد مکانیسم‌های اساسی مقاومت به درمان در TTP را برجسته می‌کند. بررسی حاضر نشان داد: تعداد پلاکت‌ها حساس‌ترین شاخص فعالیت مداوم بیماری است، LDH طبیعی، مهار مداوم ADAMTS13 با واسطه ایمنی را رد نمی‌کند. ایمونوتراپی کمکی زودهنگام، میزان بهبودی پایدار را بهبود می‌بخشد و تنظیم درمان فردی بر اساس تکامل بالینی و آزمایشگاهی ضروری است. بنابراین، این

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-24]

[DOI: 10.66224/bloodj.23.1.53]

مورد اصول مدیریت مبتنی بر دستورالعمل‌های مدرن را در TTP با واسطه ایمنی عودکننده تقویت می‌کند(۱۱). شناسایی زمینه‌های ژنتیکی ابتلا به TTP و تغییرات در پاسخ به درمان می‌تواند راه را برای رویکردهای پزشکی شخصی هموار کند و امکان درمان‌های متناسب با مشخصات فردی بیمار را فراهم کند (۱۳، ۱۲).

نتیجه‌گیری

مدیریت TTP هم‌چنان یک چالش بالینی محسوب می‌شود و نیازمند درک دقیق از پاتوفیزیولوژی و پاسخ‌های درمانی بیماران است. این گزارش اهمیت پایش مستمر، تعدیل درمان بر اساس پاسخ فردی، و استفاده به‌موقع از ایمونوتراپی را برجسته می‌سازد. آینده پژوهی باید بر شناسایی عوامل مؤثر بر پاسخ درمانی و توسعه درمان‌های نوین متمرکز شود تا نتایج بیماران مبتلا به این اختلال تهدیدکننده حیات بهبود یابد.

حمایت مالی

این تحقیق بدون حمایت مالی و هزینه انجام شده است.

ملاحظات اخلاقی

این تحقیق با کد اخلاق IR.AJUMS.REC.1403.552 در دانشگاه علوم پزشکی جندی‌شاپور اهواز ثبت شده است.

عدم تعارض منافع

نویسندگان اظهار می دارند که هیچ گونه تعارض منافعی در مطالعه وجود ندارد.

نقش نویسندگان

دکتر عاطفه رضایی: طراحی مطالعه

دکتر تینا وثوقی: نظارت بر مطالعه

دکتر احمد احمدزاده دیلمی: همکاری در انجام پژوهش

دکتر رویا صالحی کهیش: نگارش مقاله و تحلیل داده‌ها

تشکر و قدردانی

این مطالعه در دانشگاه جندی شاپور اهواز تصویب شده است. نویسندگان این مقاله، از کادر پرستاری، کارکنان بانک خون و مرکز توسعه تحقیقات بالینی بیمارستان بقایی ۲ اهواز به دلیل همکاری صمیمانه در اجرای این پژوهش تشکر می‌نمایند.

References:

1- Bell WR, Braine HG, Ness PM, Kickler TS. Improved survival in thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome: clinical experience in 108 patients. N Engl J Med. 1991; 325(6): 398-403. [DOI:10.1056/NEJM199108083250605] [PMID]

2- Zheng XL, Vesely SK, Cataland SR, Coppo P, Geldziler B, Iorio A, et al. ISTH guidelines for the diagnosis of thrombotic thrombocytopenic purpura. J Thromb Haemost. 2020; 18(10): 2486-95. https://doi.org/10.1111/jth.15010 [DOI:10.1111/jth.15006] [PMID]

3- Padmanabhan A, Connelly-Smith L, Aqui N, Balogun RA, Klingel R, Meyer E, et al. Guidelines on the Use of Therapeutic Apheresis in Clinical Practice - Evidence-Based Approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis: The 8th Special Issue. J Clin Apher. 2019; 34(3): 171-354. [DOI:10.1002/jca.21705] [PMID]

4- Cuker A, Cataland SR, Coppo P, de la Rubia J, Friedman K D, George JN, et al. Redefining outcomes in immune TTP: an international working group consensus report. Blood. 2021; 137(14): 1855-61. [DOI:10.1182/blood.2020009150] [PMID]

5- Ortel TL, Neumann I, Ageno W, Beyth R, Clark NP, Cuker A, et al. American Society of Hematology 2020 guidelines for management of venous thromboembolism: treatment of deep vein thrombosis and pulmonary embolism. Blood Adv. 2020; 4(19): 4693-738. [DOI:10.1182/bloodadvances.2020001830] [PMID] []

6- Picod A, Veyradier A, Coppo P. Should all patients with immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura receive caplacizumab? J Thromb Haemost. 2021; 19(1): 58-67. [DOI:10.1111/jth.15194] [PMID]

7- Matsumoto M, Miyakawa Y, Kokame K, Ueda Y, Wada H, Higasa S, et al. Diagnostic and treatment guidelines for thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) in Japan 2023. Int J Hematol. 2023;118(5):529-46. [DOI:10.1007/s12185-023-03657-0] [PMID] []

8- Westwood JP, Scully M. Management of acquired, immune thrombocytopenic purpura (iTTP): beyond the acute phase. Ther Adv Hematol. 2022; 13: 20406207221112217. [DOI:10.1177/20406207221112217] [PMID] []

9- Jestin M, Benhamou Y, Schelpe AS, Roose E, Provôt F, Galicier L, et al. Preemptive rituximab prevents long-term relapses in immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura. Blood. 2018; 132(20):2143-53. [DOI:10.1182/blood-2018-04-840090] [PMID]

10- Doyle AJ, Stubbs MJ, Dutt T, Lester W, Thomas W,

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-24]

[DOI: 10.66224/bloodj.23.1.53]

van Veen J,et al. Long-term risk of relapse in immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura and the role of anti-CD20 therapy. Blood. 2023; 141(3): 285-94. [DOI:10.1182/blood.2022017023] [PMID]

11- Scully M, Cataland SR, Peyvandi F, Coppo P, Knöbl P, Kremer Hovinga JA, et al. Caplacizumab treatment for acquired thrombotic thrombocytopenic purpura. N Engl J Med. 2019; 380(4): 335-46. [DOI:10.1056/NEJMoa1806311] [PMID]

12- Kremer Hovinga JA, Coppo P, Lämmle B, Moake JL, Miyata T, Vanhoorelbeke K. Thrombotic thrombocytopenic purpura. Nat Rev Dis Primers. 2017; 3: 17020. [DOI:10.1038/nrdp.2017.20] [PMID]

13- Bendapudi PK, Hurwitz S, Fry A, Marques MB, Waldo SW, Li A, et al. Derivation and external validation of the PLASMIC score for rapid assessment of adults with thrombotic microangiopathies: a cohort study. Lancet Haematol. 2017; 4(4): e157-e164. [DOI:10.1016/S2352-3026(17)30026-1] [PMID]

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-24]

[DOI: 10.66224/bloodj.23.1.53]