

# αTTP – WAS IST DAS?



αTTP – erworbene (engl. = **ac**quired)  
Thrombotisch-Thrombozytopenische **P**urpura

Die αTTP ist eine lebensbedrohliche immunvermittelte Gerinnungsstörung und gehört zu den **seltenen Erkrankungen**.<sup>\*3,6</sup>

\*Weniger als 5 Fälle pro 10.000 Einwohner.<sup>1</sup>

## αTTP – HÄUFIGKEIT UND AUFTRETEN

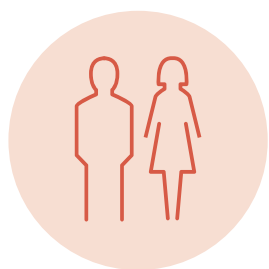


Inzidenz:  
**1,5-6 Fälle**/1 Mio.  
Einwohner in Europa  
pro Jahr.<sup>2</sup>

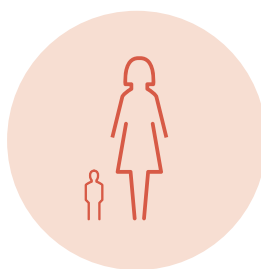


αTTP-Episoden in  
Deutschland:<sup>2</sup>

**ca. 170**/Jahr



Durchschnittsalter:<sup>2</sup>  
**ca. 40  
Jahre**  
beim ersten Auftreten  
der Erkrankung



Frauen sind

**2,5-3,5 x**  
häufiger betroffen  
als Männer<sup>3</sup>



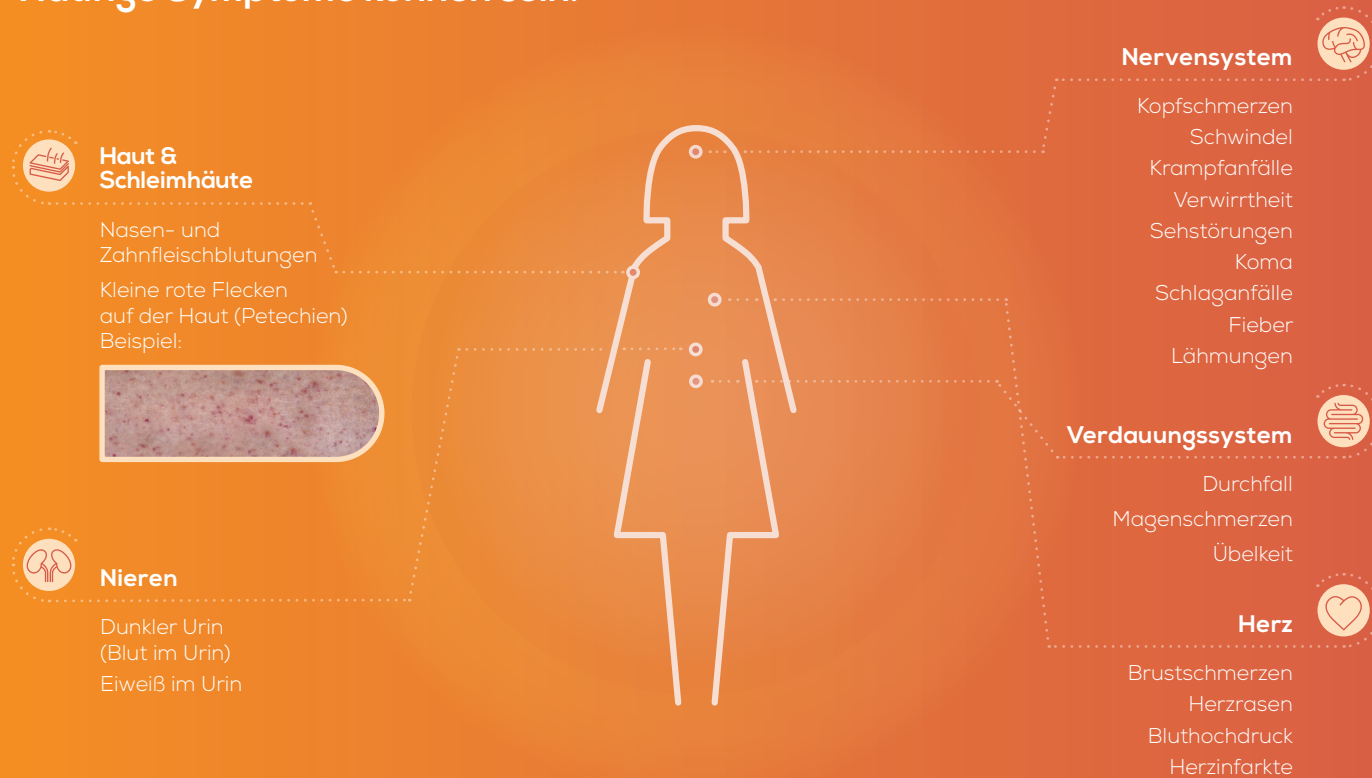
αTTP betrifft hauptsächlich Erwachsene:<sup>4</sup>

**ca. 97 % Erwachsene**  
**ca. 3 % Kinder**

## αTTP – SYMPTOME

Die Symptome einer αTTP sind vielfältig und können sich bei jedem Patienten anders darstellen, weil unterschiedliche Organe betroffen sein können.

**Häufige Symptome können sein:**<sup>\*5-7</sup>



\* Die Liste erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit.

## αTTP – WENN SICH DAS IMMUNSYSTEM GEGEN DEN EIGENEN KÖRPER RICHTET<sup>2,3,6</sup>

- Das Immunsystem produziert bei αTTP fälschlicherweise Abwehrstoffe, sogenannte Antikörper, gegen das wichtige körpereigene Enzym ADAMTS13 (auch bekannt als von-Willebrand-Faktor spaltendes Enzym), welches an der Steuerung der Blutgerinnung mitwirkt.
- Dieses Enzym sorgt normalerweise dafür, dass besonders lange Formen des von-Willebrand-Faktors (vWF, ein wichtiges Eiweiß in der Blutgerinnung) in kleinere Stücke geschnitten werden. An die langen vWF-Eiweiße können sich bei αTTP vermehrt Blutplättchen, sogenannte Thrombozyten, anlagern und es kann zur Bildung vieler kleiner Blutgerinnsel (Mikrothromben), vor allem in den kleinen Blutgefäßen, kommen.
- Diese Gerinnsel können die kleinen Blutgefäße verstopfen und zur Schädigung der roten Blutkörperchen (Erythrozyten) führen, sodass Organe nicht mehr ausreichend mit Sauerstoff versorgt werden können.

**Bei einer akuten αTTP-Episode handelt es sich um einen Notfall und eine potenziell lebensbedrohliche Erkrankung, die einer raschen Behandlung bedarf.<sup>6</sup>**

### Normale Bedingungen

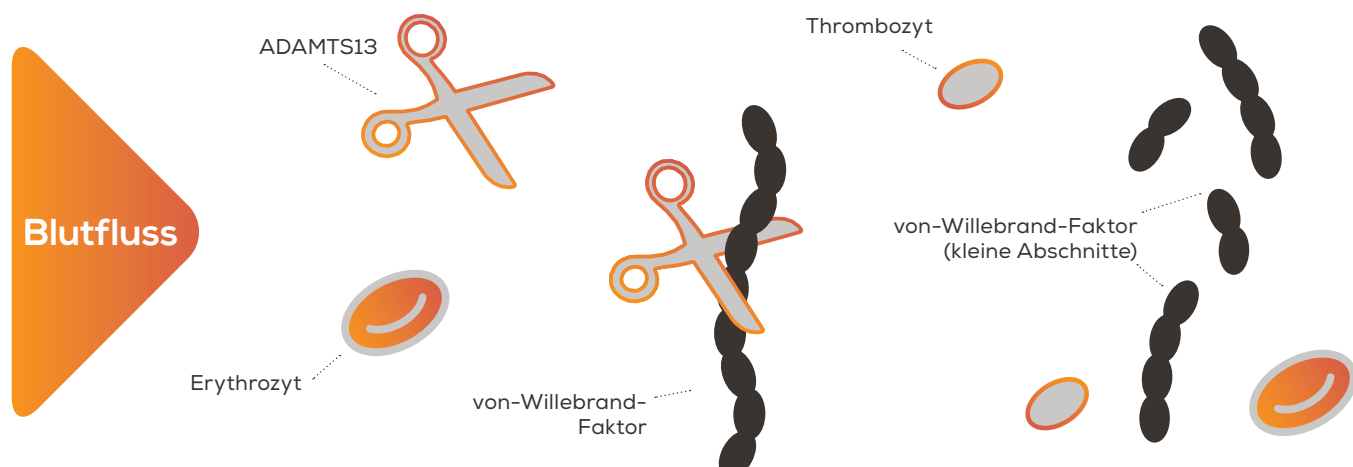
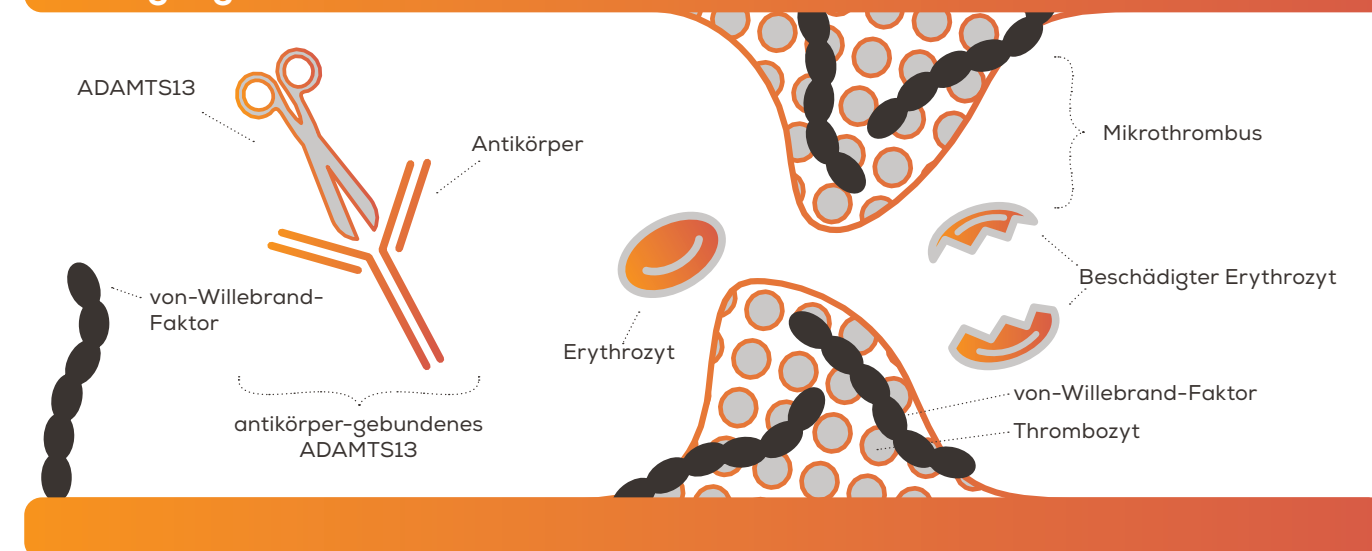


Abbildung modifiziert nach Joly B et al. Blood 2017, siehe<sup>5</sup>

### Bedingungen bei αTTP



# aTTP – EINE SCHUBFÖRMIGE ERKRANKUNG



Die aTTP verläuft häufig schubförmig. Daher besteht ein lebenslanges Risiko, erneut zu erkranken. Oft treten Schübe binnen 1–2 Jahren nach der ersten Episode auf.<sup>8–9</sup>



Jeder neue Schub birgt Risiken: Um potentielle Langzeitschäden, wie beispielsweise kognitive Einschränkungen, Depressionen oder Bluthochdruck<sup>9–12</sup> zu vermeiden, ist es wichtig, dass Sie bei ersten Anzeichen eines Schubes Ihren Arzt aufsuchen, seinen Anweisungen nachkommen und Folge- und Vorsorgetermine wahrnehmen.

## WO FINDE ICH HILFE?

Weiterführende Informationen zur aTTP finden Sie hier:



### Ruth Möser – TTP-Stiftung

Die "Ruth Möser – TTP-Stiftung" hat zum Ziel, die Erforschung des Krankheitsbildes TTP voranzutreiben sowie Betroffene und deren Angehörige in finanzieller Notlage zu unterstützen.

<http://www.ruth-moeser-ttp-stiftung.de>



### Seltene Bluterkrankungen

Weitere Informationen zur aTTP finden Sie auf unserer Website:

[www.seltenebluterkrankungen.de/ttp/](http://www.seltenebluterkrankungen.de/ttp/)

**Referenzen:** 1. <https://www.ema.europa.eu/en/human-regulatory/overview/orphan-designation-overview> (Letzter Zugriff: 22.08.2022) 2. Miesbach W et al. Orphanet J Rare Dis 2019;14(1):260. 3. Kremer Hovinga JA et al. Nat Rev Dis Primers 2017;3:17020. 4. Reese JA et al. Pediatr Blood Cancer 2013;60:1676–1682. 5. Joly B et al. Blood 2017;129(21):2836–2846. 6. Scully M et al. Br J Haematol 2012;158(3):323–353. 7. Bommer M. Dtsch Arztebl Int 2018;115:327–334. 8. Kremer Hovinga JA et al. Blood 2010;115(8):1500–1511. 9. Thejeel B et al. Am J Hematol 2016;91(6):623–630. 10. Falter T et al. Hamostaseologie 2013;33(2):113–120. 11. Deford CC et al. Blood 2013;122(12):2023–2029; quiz 2142. 12. George JN. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2018;2018(1):548–552.

aTTP: Acquired thrombotic thrombocytopenic purpura (erworbene thrombotisch-thrombozytopenische Purpura)  
ADAMTS13: Disintegrin und Metalloproteinase mit einem Thrombospondin-1-Motiv (Mitglied13)