

aTTP – WAS IST DAS?



aTTP – erworbene (engl. = acquired)
Thrombotisch-Thrombozytopenische Purpura

Die aTTP ist eine lebensbedrohliche immunvermittelte Gerinnungsstörung und gehört zu den **seltenen Erkrankungen**.^{*3,6}

*Weniger als 5 Fälle pro 10.000 Einwohner.¹

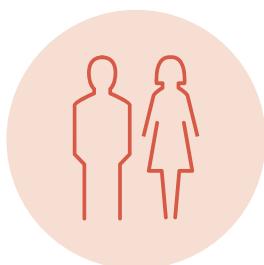
aTTP – HÄUFIGKEIT UND AUFTREten



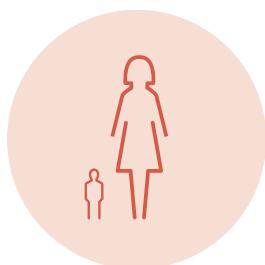
Inzidenz:
1,5-6 Fälle/1 Mio.
Einwohner in Europa
pro Jahr.²



aTTP-Episoden in
Deutschland:²
ca. 170/Jahr



Durchschnittsalter:²
ca. 40
Jahre
beim ersten Auftreten
der Erkrankung



Frauen sind
2,5-3,5 x
häufiger betroffen
als Männer³

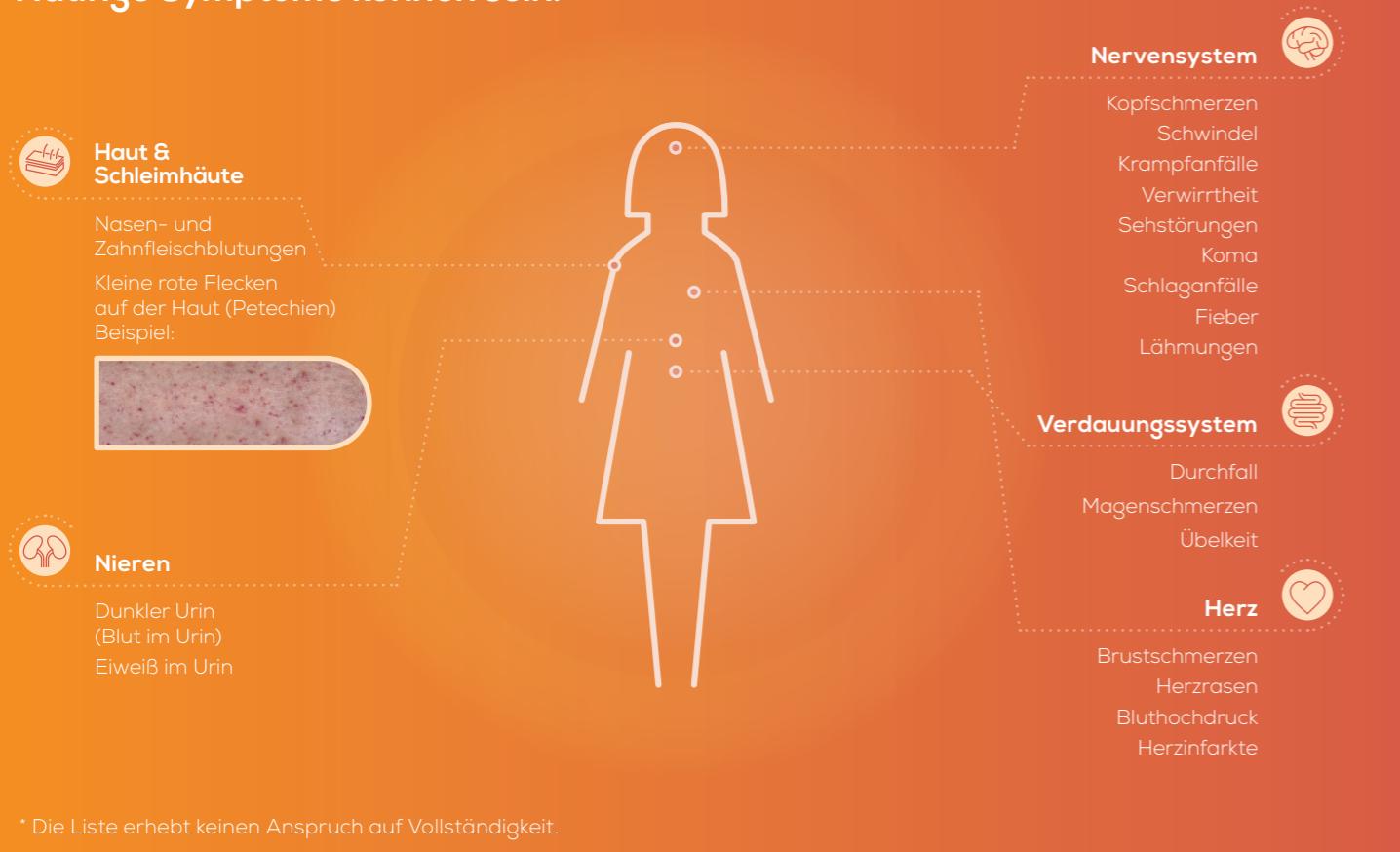


aTTP betrifft hauptsächlich Erwachsene:⁴
ca. 97 % Erwachsene
ca. 3 % Kinder

aTTP – SYMPTOME

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

Häufige Symptome können sein:*^{5,7}



* Die Liste erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit.

aTTP – WENN SICH DAS IMMUNSYSTEM GEGEN DEN EIGENEN KÖRPER RICHTET^{2,3,6}

- Das Immunsystem produziert bei aTTP 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 aTTP 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 aTTP-Episode handelt es sich um einen Notfall und eine potenziell lebensbedrohliche Erkrankung, die einer raschen Behandlung bedarf.⁶

Normale Bedingungen

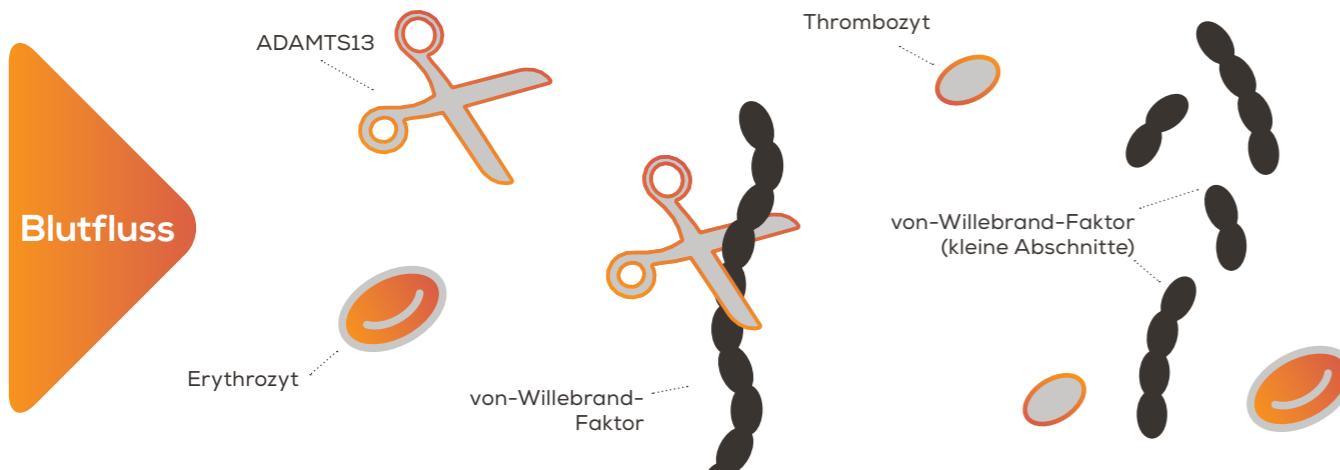
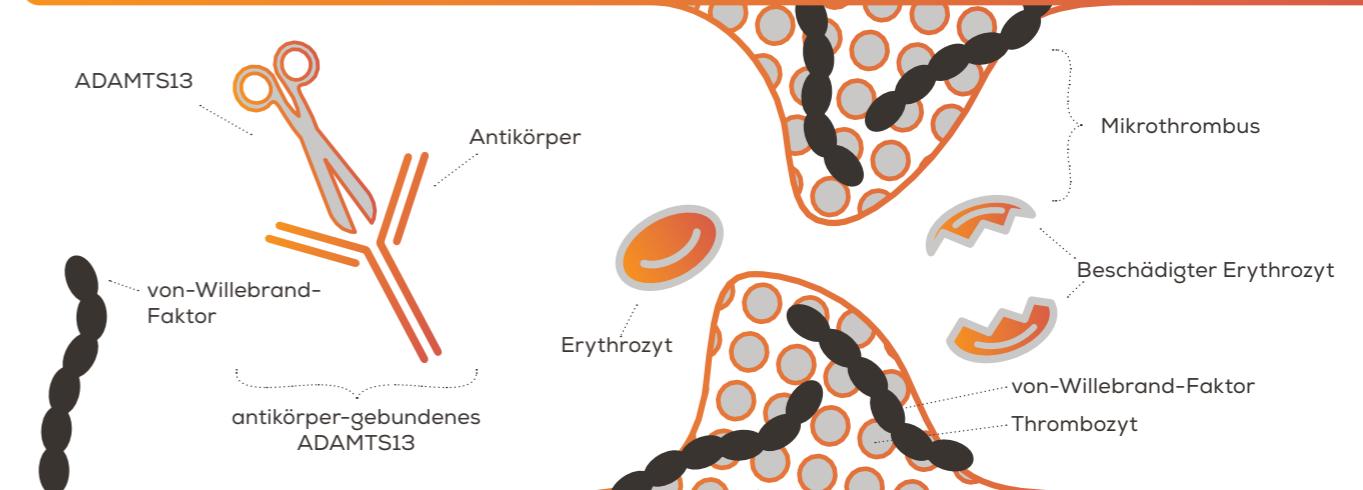


Abbildung modifiziert nach Joly B et al. Blood 2017, siehe⁵

Bedingungen bei aTTP



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.^{8–9}



Jeder neue Schub birgt Risiken: Um potentielle Langzeitschäde, wie beispielsweise kognitive Einschränkungen, Depressionen oder Bluthochdruck^{9–12} zu vermeiden, ist es wichtig, dass Sie bei ersten Anzeichen eines Schubes Ihren Arzt aufsuchen, seinen Anweisungen nachkommen und Folge- und Vorsorgeretermine 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/

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 Aerztebl Int 2018;115:327–334. 8. Kremer Hovinga JA et al. Blood 2010;115(8):1500–1511. 9. Thejjeel 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)