

## **Thrombotic Thrombocytopenic Purpura**

### *Information for Patients and Supporters*

*Note: The content herein is intended for informational purposes only, and is not meant to substitute consultation from a recognized health professional.*

#### **WHAT IS TTP?**

Thrombotisch thrombozytopenische Purpura ist eine seltene Autoimmunblutkrankheit, die als echter medizinischer Notfall angesehen werden muss. TTP wird im Schnitt jährlich bei 3-4 von Millionen Menschen diagnostiziert. Durch Blutgerinnsel können potenziell fatale Komplikationen entstehen, die wichtige Organe, wie Hirn, Herz und Nieren schädigen.

Die Ursachen für TTP sind noch immer unbekannt. Man weiß aber, dass das Blut „klebrig“ wird und Gerinnsel in den Gefäßen im ganzen Körper bildet. Diese Gerinnsel bestehen aus Blutplättchen, ein Bestandteil des Blutes. Der lebensnotwendige Blutfluss durch die Organe des Körpers ist vermindert, was die Organe einem großen Risiko aussetzt, aufgrund von Sauer- und Nährstoffmangel im Blut Schaden zu erleiden.

Überdies sind die Blutplättchen nicht mehr in der Lage ihre normale Funktion auszuführen, welche es wäre, Verletzungen zu heilen, um exzessive Blutverluste zu vermeiden, weil sie für die Bildung zahlreicher unnötiger Blutgerinnsel zuständig sind. Deswegen können außerdem lebensbedrohliche Blutungen auftreten.

#### **TYPEN**

##### **I. Erbliche TTP**

Weniger als 10% der Fälle von TTP bestehen wegen eines vererbten Fehlzustandes des ADAMTS13 Enzyms.

##### **II. Idiopathische oder Erworbene TTP**

45% der TTP Fälle sind idiopathischer Form, das heißt, ohne erkennbare Ursache. Manche Fälle konnten auf ein reduziertes Maß von ADAMTS13 Enzymen zurückgeführt werden, entstanden durch Antikörper des Enzyms.

##### **III. Sekundäre TTP**

45% der Fälle von TTP sind sekundärer Form, diese wird diagnostiziert wenn eine Disposition vorhanden ist, das heißt: Autoimmunerkrankungen, Krebs, Knochenmarktransplantationen, Schwangerschaft, die Einnahme verschiedener Medikamente (Chinin, Thrombozytenaggregationshemmer und Immunsuppressiva), HIV Infektion, Pankreatitis und Hepatitis. Üblicherweise ist die ADAMTS13 Aktivität normal bei der sekundären TTP.

## **SYMPTOME**

Müdigkeit  
Fieber  
Blutungen (aus der Nase, am Zahnfleisch)  
Durchfall  
Brustschmerz  
Nierenversagen (dunkler Urin, Ikterus (Gelbsucht))  
Neurologische Symptome (Verwirrtheit, Kopfschmerzen, visuelle Veränderungen)  
Thrombozytopenien (Blutergüsse, Purpura, Petechien)

,EINE FRÜHE ERKENNUNG RETTET LEBEN'

## **BEKANNTE AUSLÖSER**

Schwangerschaft  
Krebs  
Infektionen und Lebendimpfstoff  
Eine grundlegende Autoimmunerkrankung wie zum Beispiel Lupus  
Medizinische Prozeduren, Operationen, Blut- und  
Knochenmarkstammzelltransplantationen und Pankreatitis  
Medikamente wie Chinin, Chemotherapie, Ticlopidine, Clopidogrel, Cyclosporin A,  
Hormonersatztherapie und Östrogene

## **DIAGNOSE**

Eine medizinische Anamnese, die einen der aufgelisteten Auslöser aufweist, eine physische Untersuchung auf Symptome in Verbindung mit einem großen Blutbild, dem Laktat Dehydrogenase Level und einem Blutausschlag werden benötigt um TTP diagnostizieren zu können. Ein ADAMTS 13 Enzymlevel Test kann hilfreich sein, nicht um die Diagnose auszuschließen, aber um zu helfen, sie zu bestätigen. Mit der Diagnose und dem Beginnen einer Therapie sollte nicht abgewartet werden, bis die Ergebnisse einer ADAMTS 13 Untersuchung vorhanden sind.

## **BEHANDLUNG**

### **Erbliche TTP**

Den Patienten werden monatliche prophylaktische Gaben von Plasma verabreicht um eine ausreichende Menge an ADAMTS 13 zu erhalten und aufzufüllen, das Enzym, das der Patient nicht selbst herstellen kann.

### **Idiopathische und sekundäre TTP**

Bei manchen Patienten wurde das Steroid Prednison verwendet, um das Immunsystem zu verlangsamen und somit auch den Fortschritt der Autoimmunkrankheit. Die Nebenwirkungen von Prednison können schwierig sein und folgendes beinhalten:

Verringerter Appetit  
Verdauungsstörungen

Ängstlichkeit  
Rötung des Gesichts  
Schwitzen  
Stimmungsschwankungen  
Sichtstörungen  
Akne  
Mondgesicht  
Neigung zu Hämatomen  
Müdigkeit  
ungewöhnliches Haarwachstum

In jedem Fall von idiopathischer oder sekundärer adulter TTP, ist der Plasmaaustausch die Behandlung der Wahl. Der Plasmaaustausch beinhaltet die Verwendung automatisierter Apparaturen, die die Entfernung des Patientenplasmas und den Ersatz mit einer Plasmaspende in 3 bis 4 Stunden ermöglichen. Der Plasmaaustausch entfernt Antikörper und füllt normale Plasmaproteine wieder an. Um TTP zu behandeln ist ein täglicher oder übertägiger Plasmaaustausch notwendig.

Weitere Medikamente wie zum Beispiel Rituximab und/oder eine Milzentfernung werden herangezogen, wenn die erste Therapie keinen Erfolg erzielen konnte. Auf unserer Seite [www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org) können Links zu aktuellen TTP Studien gefunden werden.

## PROGNOSE

Ohne Behandlung erliegen 95% der Patienten der Krankheit, hingegen erlangen mit Behandlung 80 - 90 % der idiopathischen TTP Patienten eine Heilung. Von diesen werden 30% einen Rückfall bekommen und ein frühes Erkennen eines solchen Aufflackerns der Krankheit ist entscheidend um das Risiko eines Versterbens oder irreversiblen Schadens eines Organs zu minimieren.

## UNTERSTÜTZUNG

Eine TTP Diagnose ist beängstigend und komplex. Viele Patienten haben weder zuvor von dieser Abkürzung gehört, noch haben sie irgendeine Ahnung über ihre Auswirkungen. Zudem wird den Patienten immer und immer wieder erzählt, dass wir nicht wissen:

- warum es passiert
- was einen Rückfall auslöst
- warum manche Patienten einen Rückfall bekommen und manche nicht
- wie die Prognose auf Dauer aussieht
- wie man die Behandlung vereinfachen kann
- wie man TTP heilen kann

Die Absicht unserer Organisation, die Answering TTP heißt, ist es, Antworten auf diese Fragen zu finden, indem wir Patienten und Betroffene miteinander in Verbindung setzen. Gemeinsam können wir einander unterstützen, Aufmerksamkeit erregen und Spenden für Unterstützungsprogramme, Behandlung und Forschung aufbringen. Bis jetzt haben wir über 22.000 \$ für die Forschung 2010 gesammelt.

## PATIENTENGESCHICHTE

Ich bekomme regelmäßig Migräne, die sich auf mein Sichtfeld auswirkt. Deswegen war ich am 2. September 2008 nicht sonderlich besorgt als ich wegen eines großen schwarzen Punktes in meinem Sichtfeld nichts sehen konnte. Aber in den nächsten 10 Tagen veränderte sich der Lauf meines Lebens. Ich wurde von einer 28-jährigen unverwüstlichen Frischvermählten zu einem Patienten, mit einer lebensbedrohlichen Autoimmunbluterkrankung, die Blutklumpen in meinem ganzen Körper bildet. Ich hatte Glück, dass sich der unumkehrbare Schaden auf meine Augen beschränkte und keine anderen lebenswichtigen Organe verletzt wurden.

Mein erster 3-wöchiger Aufenthalt im Krankenhaus für eine Behandlung war verwirrend und voller gewaltiger Angst. Ich hatte vorher nie von TTP gehört und meine einzige Informationsquelle war, außer meinem Arzt, das Internet, das voll war mit vielen beängstigenden Geschichten und komplizierte Abhandlungen über das Thema.

Nach 9 Monaten Heilung, wurde dann am 13. November 2009 ein Rückfall diagnostiziert, genau wie am 17. Juni 2010. Wieder hatte ich Apherese Behandlungen und alle, meine Angehörigen und ich verspürten die Nebenwirkungen des gefürchteten Prednisons. Zudem bekam ich Rituximab, ein Medikament, das eigentlich gegen Lymphome (Krebs) wirkt und gegen andere Autoimmunerkrankungen, in der Hoffnung, man könne die Wahrscheinlichkeit eines Rückfalls senken, indem man mein Immunsystem ein bisschen „umhaut“.

Ich war nicht gut informiert und wollte vor meinem zweiten Rückfall unbedingt an einer klinischen Studie teilnehmen, das bedeutete dass ich nicht mehr an klinischen Studien für Rituximab teilnehmen konnte. Das hieß nicht nur, dass ich mich bei der Pharmafirma für die Benutzung eines noch nicht zugelassenen Medikaments bewerben musste, sondern auch, dass meine Ergebnisse die Verfügbarkeit für alle TTP Patienten nicht gerade beschleunigen würde.

Ich verbleibe verwundert wie ich diese sehr seltene Krankheit bekommen konnte und bin mir darüber bewusst, dass ich sie für selbstverständlich hinnahm. Aber ich bin auch hoffnungsvoll, denn zusammen werden wir Aufmerksamkeit erregen und Spenden sammeln für die Forschung und Patienten! Wo Forschung ist, ist auch Hoffnung auf eine Heilung!

Treten sie heute in die Answering TTP Gemeinschaft ein, um sich mit anderen Patienten in Verbindung zu setzen, informiert zu bleiben und teil zu haben.

Alles Gute,  
Sydney Kodatsky  
Geschäftsführerin, Answering TTP Foundation  
[Sydney@answeringTTP.org](mailto:Sydney@answeringTTP.org)

Gemeinsam Antworten auf TTP finden  
Treten sie heute in die Answering TTP Gemeinschaft ein, indem sie auf [www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org) gehen und das elektronische Formular ausfüllen. Alle Mitglieder werden unseren elektronischen vierteljährlichen Newsletter erhalten.

Answering TTP wurde gegründet um Patienten durch Hilfegruppen oder andere Veranstaltungen miteinander zu verknüpfen. Zudem beinhaltet unsere website  
Answering TTP ■ [www.AnsweringTTP.org](http://www.AnsweringTTP.org) ■ [Contact@AnsweringTTP.org](mailto:Contact@AnsweringTTP.org)  
22 Prince George Dr., Toronto, ON M9A 1Y1 ■ 416 792 4656

[www.answeringttp.org](http://www.answeringttp.org) zusätzliche Informationen und links um Patienten und Betroffenen mit dieser komplizierten Erkrankung zu helfen.

Anmerkung: Der Inhalt dieser Website ist zu informativen Zwecken gedacht und nicht als Ersatz von Informationen durch medizinisches Fachpersonal.

*Note: The content herein is intended for informational purposes only, and is not meant to substitute consultation from a recognized health professional.*