



Behandlung der TTP

1. So schnell wie möglich
2. Fresh frozen Plasma (FFP)
(30 ml/kg Körpergewicht)
3. Plasmapherese (3-4l) bis 3 Tage
nach Normalisierung der LDH
und der Thrombozytenzahl mit
dem Ziel, den Inhibitor und die
ultrlangen vWF-Multimere zu
entfernen und die ADAMTS-13-
Protease zuzuführen
4. Rituximab (evtl. Vincristin)
5. *Corticosteroide*
(1-2 mg/kg Körpergewicht)

ACHTUNG

**Thrombozytenkonzentrat
ist kontraindiziert!**



Informationsportal und Selbsthilfegruppe

Im Internet gibt es ein Informationsportal
mit weiterführenden Informationen für
Ärzte und Betroffene unter:

www.ttp-forum.de

Auf dieser Internetseite finden sich auch
verschiedene Kontaktmöglichkeiten für
Betroffene.

Darüber hinaus existiert eine TTP-
Selbsthilfegruppe im Rahmen der
Deutschen Hämophilie-Gesellschaft
(DHG). Ansprechpartnerin ist in beiden
Fällen Frau Prof. Dr. med. I. Scharrer.

Kontakt

Frau Prof. Dr. med. I. Scharrer
Johannes-Gutenberg-Universität Mainz
III. Medizinische Klinik und Poliklinik
Hämatologische Ambulanz
Haus 605
Langenbeckstraße 1
D-55131 Mainz
Telefon +49 (0) 6131 - 17 6004
e-Mail: inge.scharrer@unimedizin-mainz.de



Thrombotisch- thrombozytopenische Purpura

MORBUS MOSCHCOWITZ

**Informationsportal
für Ärzte & Betroffene**
www.TTP-Forum.de



Was ist TTP

Die thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (TTP / Morbus Moschcowitz) gehört zu den seltenen hämatologischen Erkrankungen.

TTP-Betroffene haben eine reduzierte ADAMTS13-Protease-Aktivität, die bei der erworbenen TTP durch Antikörper bedingt ist.

Aufgrund einer gesteigerten Synthese von ultralangen von-Willebrand-Faktor-Multimeren (vWF-Multimere), getriggert durch verschiedene Infektionen und Medikamente, können diese Multimere wegen der mangelnden ADAMTS-13-Protease-Aktivität nur ungenügend oder gar nicht gespalten werden.

Die so entstehende, große Anzahl ultralanger vWF-Multimere wiederum, kann in den Arteriolen und Kapillaren zu einer thrombotischen Mikroangiopathie, einer Thrombozytopenie und zu einer hämolytischen Anämie (TTP-Schub) führen.



Symptome der TTP-Manifestation

- Kopfschmerzen (massiv)
- Wortfindungsstörungen (bis hin zu ganzen Satzfindungsproblemen)
- wechselnde Bewusstseinszustände
- zeitweise vorhandene Nicht-Ansprechbarkeit (Lethargie, Kollaps, Koma)
- Blässe
- Petechien
- Hämatome
- auffällige Schwäche, leichte Ermüdbarkeit
- Kurzatmigkeit
- Krampfanfälle
- Lähmungen

Die ersten Anzeichen eines TTP-Schubes sind bei jedem Patienten unterschiedlich und müssen nicht alle auftreten. **In jedem Fall sollte bei einem oder mehreren dieser Symptome sofort eine Uniklinik aufgesucht werden, um prüfen zu lassen, ob ein Schub vorliegt oder nicht.** Je früher ein Schub behandelt wird, desto höher ist die Heilungsquote und desto geringer sind die auftretenden Schädigungen!



Diagnostik und mögliche Trigger

Diagnostik der TTP

1. Thrombozytopenie
2. Erhöhte LDH
3. Fragmentozyten
4. Verminderte ADAMTS-13-Protease
5. Ultralange (vWF) nachweisbar

Mögliche Trigger der TTP

1. Bakterielle oder virale Infektionen
2. Medikamente
3. Schwangerschaft
4. Knochenmarktransplantation
5. Chemotherapie
6. Tumore