

TTP: richtlijn met NFN/NVVH/patienten juli 2022





Trombotische trombocytopenische purpura

De TTP Contactgroep biedt mensen met TTP, hun familieleden en zorgverleners betrouwbare informatie over TTP en beoogt zo goed mogelijk hun belangen te behartigen. De TTP Contactgroep is aangesloten bij het Platform Stichting Zeldzame Bloedziekten.

[Meer over de TTP-contactgroep](#)

Trombotische trombocytopenische purpura

Trombotische trombocytopenische purpura (TTP) is een zeldzame, ernstige bloedziekte waarbij sprake is van een tekort (penie) aan bloedplaatjes (trombocyten). Het is een stollingsziekte met twee effecten: enerzijds treden er bloedingen op door een probleem met de stolling. Anderzijds ontstaan er ook stolsels die een bloedvat kunnen verstoppen (trombose). Vandaar ook de naam **Trombotische trombocytopenische purpura** (purper/paarse/blauwe plekjes op de huid veroorzaakt door (punt)bloedingen). In Nederland zijn er circa 500 patiënten die ooit TTP hebben doorgemaakt. Doordat TTP een zeldzame en weinig bekende ziekte is, weten patiënten vaak pas laat de weg naar beschikbare medische informatie te vinden. We hopen dat deze website antwoorden geeft op uw vragen. Mist u een antwoord, mail ons dan gerust, dan leggen we uw vraag voor aan een in TTP gespecialiseerde arts.

Lees meer over TTP:

- [Wat is TTP?](#)
- [Symptomen](#)
- [Oorzaken](#)
- [Diagnose en onderzoeken](#)
- [Behandelingen](#)
- [Waar terecht?](#)
- [Ontwikkelingen](#)

TTP

Trombose: alle kleine bloedvaatjes: hersenen, hart, nieren

Zonder behandeling: 90% overlijdt

Oorzaak: auto-immuun ziekte: antistoffen tegen ADAMTS-13

6 patienten in Nederland met cong vorm

Leeftijd: jong (maar ook 87 jaar), zeldzaam 20-30 per jaar
V/M (8-2)

Bloed afbraak

Opvallend: jonge patient en patient heeft geen “verhaal”

- Geen afvallen, lange tijd koorts, hoesten etc etc...
- Lichamelijk onderzoek: niet heel erg ziek...bleek, blauwe plekken
- Neurologisch: klopt niet helemaal



De dokter denkt...

- Dokter denkt aan:
 - Leukemie
 - Stollings ziektes; hersen infarct
 - Infectie: meningitis
 - Zwangerschap met problemen
 - Nierziekte
 - Kanker

Bij TTP

Geen onderliggende oorzaak:

1. Niet door roken, overgewicht
2. Niet door kanker
3. (Niet door CORONA)
4. Niet uit de familie
5. Zwangerschap



Kortom: TTP is pech



Aanval van TTP: hoe komt het?

- Bloed plaatjes gaan klonteren/botsen
 - Von Willebrand factor (lijm) niet wordt afgebroken
 - Antistoffen tegen ADAMTS 13
- Rode bloed cellen kunnen niet meer door de file



Aanval van TTP: hoe gaat dat?

Patient

- Blauwe plekken/bleek/rode urine
- Moe
- Niet kunnen sporten/werken
- **Been/arm doet raar**
- **Praten moeizaam**
- **Suf**
- **Niet wakbaar/coma**



Aanval van TTP: hoe gaat dat?

Dokter

- Hb laag door afbraak
- Bloedplaatjes laag
- Hersen scan: raar beeld: bloed lijkt niet goed te stromen
- ECG: hart infarct?

Hematologie Algemeen						
Hemoglobine	mmol/l (8.5 - 10.5)				6.7	6.5
Hematokriet	l/l (0.40 - 0.50)				0.31	0.30
Erytrocyten	*10 ¹² /l (4.5 - 5.5)				3.34	3.23
MCV	f (80 - 100)				93	92
MCH	fmol (1.60 - 2.20)					
RDW	f (36 - 50)					
Leukocyten	*10 ⁹ /l (4.5 - 11.0)					
Trombocyten	*10 ⁹ /l (150 - 350)				13	11
Opmerking trombocyten						
Differentiatie						



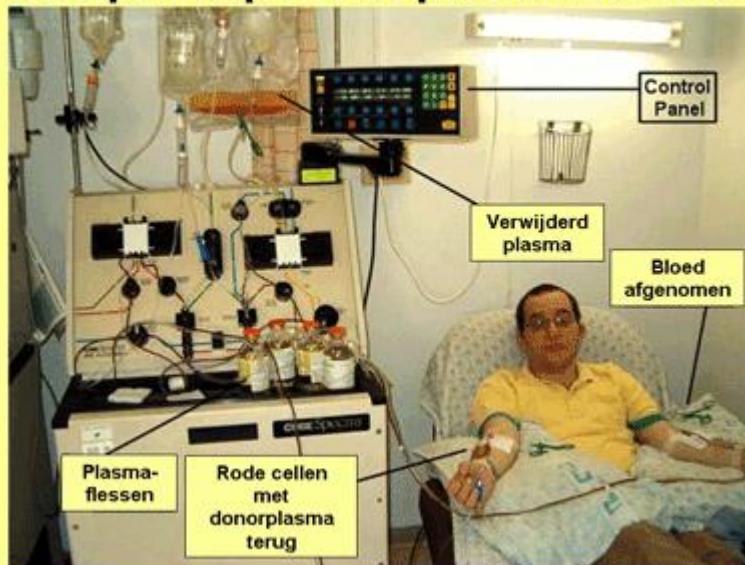
Behandeling TTP

Start plasmaferese < 4-8 uur,
via groot infuus

- Start prednison: 1 mg/kg (=hoog)

Zet zo snel mogelijk ADAMTS13 in!!!!

Het principe van plasmaferese

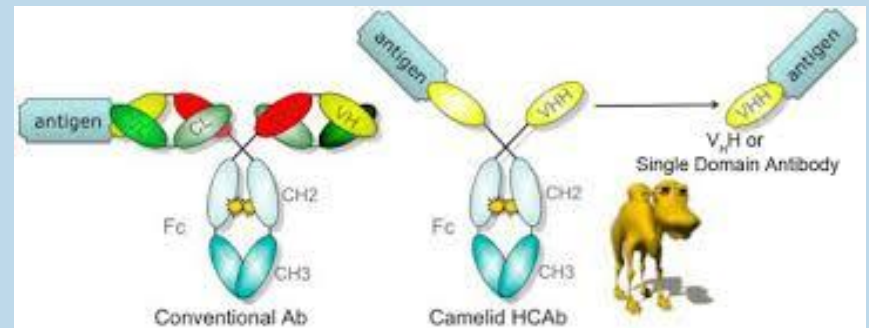


ADAM <10% en caplacizumab



Caplacizumab= remt de lijm von Willebrand

- Minder plasma nodig
- Sneller herstel van hart en nierschade
- Wel vaker opnieuw TTP na stoppen medicijn na 30 dagen
- Minder lang ziekenhuis opname
- Ernstige bloedingen niet vaker (echter wel ernstige bloeding gezien)



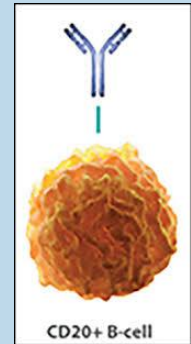
Na 1 week TTP:

- Dag 7: geen lage plaatjes meer en geen anemie: plasmaferese stop
- Indien ADAMTS-13 $>10\%$ caplacizumab stop

Indien dan niet het geval: rituximab en doorgaan met plasma en prednison

Wij gaan door tot normale bloedplaatjes en ADAMTS $>10\%$

Rituximab



- Komt uit de kanker behandeling lymfeklier (NHL)
- 4 keer een infuus zorgt dat de antistoffen tegen ADAM door lymfecellen gemaakt gaat stoppen



Rituximab



TTP: auto-antistoffen moeten naar beneden

- Nadeel: koorts bij 1e infuus
- Afweer wordt minder (6 maanden -1 jaar: CORONA...)
- Werkt na 2-3 weken en houdt 2-3 jaar aan

Eerste aanval TTP

10-15% problemen:

- Doorgaan...doorgaan...caplacizumab.....lang prednison.... milt eruit, rituximab

Uiteindelijk meestal goed herstel, soms zeer lange behandeling

Toekomst TTP?

- TTP komt in 40-50% van de patiënten terug
 - Meestal binnen een jaar
- Sommige patiënten hebben 2-3 keer per jaar een aanval
- Sommige patiënten krijgen de aanval pas na 10 jaar terug
- Problemen bij toekomstige zwangerschap
- Soms andere autoimmuun ziekte
- Klachten van de behandeling/ziekte



MAAR ook veel patiënten eenmaal een aanval en dan top!!



Lange termijn TTP

1. Prednison gehad (hoge dosis)
2. Lange opname met infuus/plasma
3. Rituximab
4. Milt eruit
5. Trombose in het hele lichaam gehad

En dan....kan het ook heel goed gaan.....maar..

Prednison

- Gewichts toename
- Vocht vast houden
- Diabetes
- Vermoeidheid
- Emotioneel

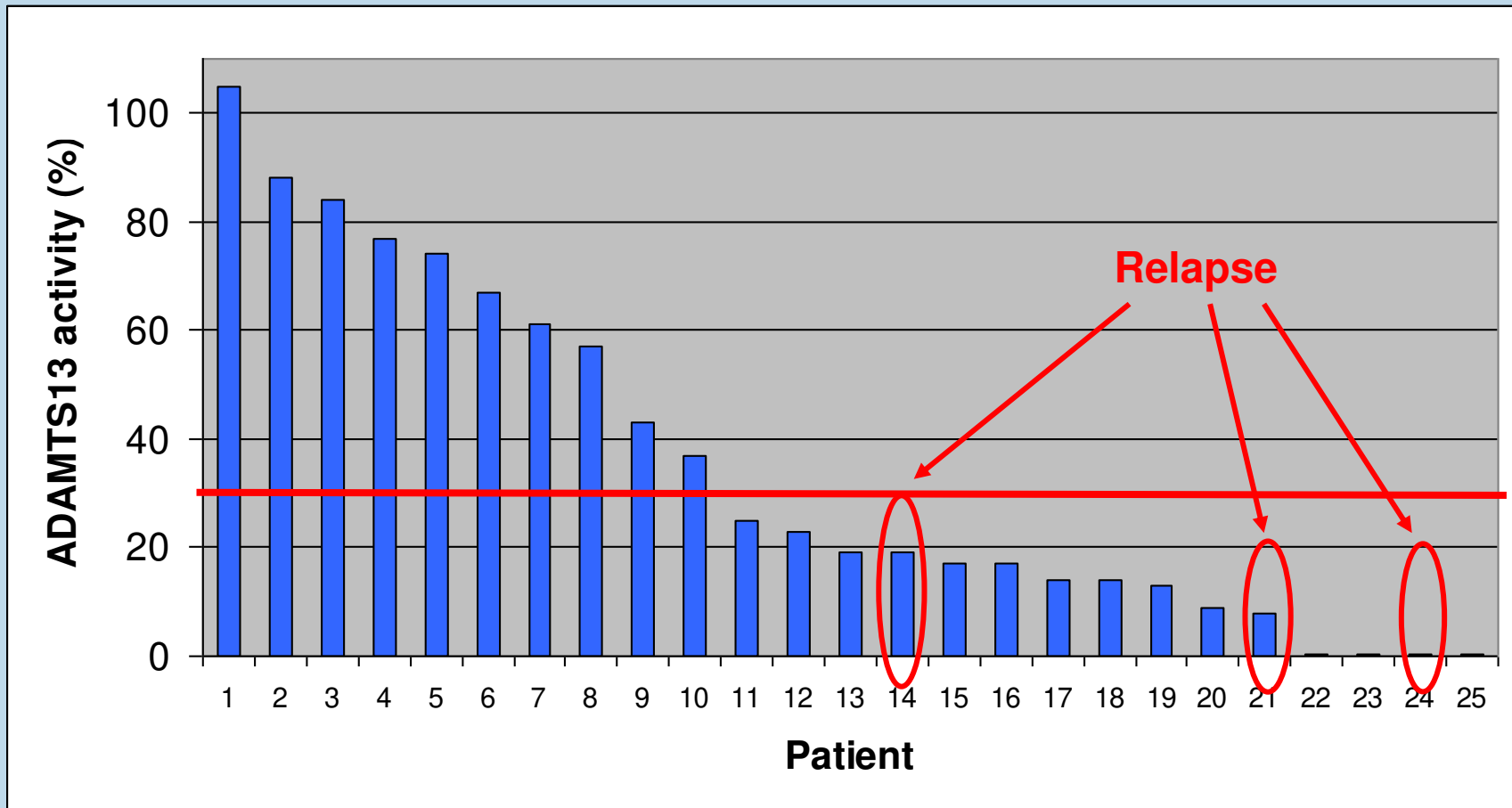
Rituximab

- Infecties mn COVID

Trombose

Concentratie verlies, vermoeidheid, geheugenverlies
somberheid

ADAMTS13 activity in TTP patients in remission



$\leq 25\%$ ADAMTS13 activity

60% of patients

$> 25\%$ ADAMTS13 activity

40% of patients

Wat gaat er beter sinds 2-3 jaar?

Op de poli vervolgen: ADAMTS-13 bepaling en zodra onder de 10% : rituximab!

Hiermee minder aanvallen!

Echter sommige patienten langdurig behandeling met rituximab en soms standaard 2-3 keer per jaar

Soms toch ook milt eruit: veilig met antibiotica,

Maar operatie en een orgaan weg...en dan is de kans klein van opnieuw aanval

Toekomst TTP en zwanger....

Problemen
vruchtdood
te vroege bevalling
kind te klein
TTP in zwangerschap



Maar zwangerschap kan ook goed
gaan!!!!!!!!!!!!!!

Voor de zwangerschap: ADAMTS13 > 10%
met rituximab

Schema bloedprikken en snel starten
behandeling bij daling bloedplaatjes

Toekomst TTP

- Caplacizumab zonder plasmaferese
- Ex-TTP bestaat niet: aandacht voor controle na een aanval

