

Medienmitteilung

Bern, 15. Februar 2016 / mk

## Überleben ohne Folge-Schäden

**Wer die seltene Blutkrankheit TTP überlebt, kämpft danach mit bleibenden neurologischen Schäden. Damit dies nicht so bleibt entwickelt die Hämatologie des Inselspitals eine schnellere und Rückfall-sicherere Therapie.**

Die seltene und lebensbedrohliche Blutkrankheit Thrombotisch thrombozytopenische Purpura (TTP) trifft v.a. jüngere sonst gesunde Menschen zwischen 20 und 50 Jahren. Lediglich 2-3 pro einer Million Menschen erkranken an TTP, welche in den kleinen Blutgefässen Gerinnsel bildet. Die Minderdurchblutung schädigt v.a. Herz, Hirn und Nieren und kann zu Hirnschlag oder Herzinfarkt führen. Die Krankheit betrifft häufiger Frauen und führt ohne Behandlung innert weniger Tage in über 90 Prozent der Fälle zum Tod.

### Autoimmunkrankheit mit bleibenden Folgen

TTP ist eine Autoimmunkrankheit mit Antikörpern gegen die Eiweiss-Schere ADAMTS13. Durch den akuten Mangel an ADAMTS13 wird der Von Willebrand Faktor nicht mehr grössenreguliert und Blutplättchen verkleben spontan mit ihm. Daher besteht die Standardtherapie aktuell aus täglichem Plasmaaustausch (Entfernung der Antikörper, Zufuhr von ADAMTS13) und Immunsuppressiva.

Trotz der Behandlung sterben 10-20 Prozent der Patienten an einem akuten Schub. Mehr als die Hälfte der Patienten tragen als Folge der Minderdurchblutung bleibende neurologische Schäden wie Konzentration- und Aufmerksamkeits- oder Sehstörungen, Taubheitsgefühl in Arm oder Bein, sowie Lähmungen davon. Bei knapp der Hälfte flammt die Krankheit innert 1-2 Jahren wieder auf.

### Schnelles Eindämmen der Krankheit bei niedriger Rückfallquote

In einer multizentrischen klinischen Studie (CH, AU, IT, BE, USA) mit Beteiligung der Universitätsklinik für Hämatologie des Inselspitals Bern ist nun gelungen, TTP mit einem Anti-Von Willebrand Faktor-Nanobody zu behandeln, der verhindert, dass die Blutplättchen verkleben. Dadurch kann TTP bereits innerhalb weniger Tage zurückgedrängt und die Organe vor weiterer Minderdurchblutung bewahrt werden – was bleibende Schäden zumindest stückweise verhindert.

An der Studie waren 75 Patienten beteiligt. 36 Patienten erhielten neben der Standardtherapie den neuen Wirkstoff und 39 Patienten der Kontrollgruppe zusätzlich ein Placebo. Die Berner Hämatologin Johanna Kremer Hovinga analysierte sämtliche Blutproben und stellte fest: Bei 95 Prozent der Patienten, welche den neuen Wirkstoff erhielten, endete die Akutphase der TTP bereits nach knapp 4 Tagen also fast 40 Prozent schneller als bei der traditionellen Therapie.

Die Nebenwirkungen waren insgesamt vergleichbar, allerdings traten unter dem neuen Wirkstoff häufiger leichte Blutungen auf (54% der Patienten gegenüber 38% mit Placebo). Keiner der Patienten hatte solange das Medikament gegeben wurde einen Rückfall, dies obwohl die Autoimmunreaktion bei mindestens 20 Prozent der Patienten weiterhin aktiv war. Zusätzlicher Vorteil: Weil der neue Wirkstoff unter die Haut gespritzt werden kann, war es möglich Patienten bereits nach wenigen Tagen ambulant zu behandeln.

### **Langjähriges Spezialthema an Inselspital und Uni Bern**

Die Universitätskliniken für Hämatologie am Inselspital und die Universität Bern erforschen bereits seit Mitte der 1990er Jahre die TTP und ADAMTS13 und haben hierzu umfassend publiziert. Die vorliegende Studie im New England Journal of Medicine ist die erste randomisierte grössere Patientenstudie im Bereich der seltenen Krankheit TTP und zeigt einen vielversprechenden neuen Therapieansatz basierend auf dem erweiterten Wissen um TTP.

Studienlink: <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa1505533>

Bildlegende: [Schematische Darstellung der Blutplättchen \(lila\) welche an den überlangen Von Willebrand Faktor \(braun\) ankleben.](#)

©Massachusetts Medical Society, Auszug aus erläuterndem [Video](#).

Weitere Auskünfte für Medienschaffende:

Prof. Dr.med. Johanna Kremer Hovinga Strebel, Leitende Ärztin, Universitätsklinik für Hämatologie und Hämatologisches Zentrallabor, Inselspital, 031 632 02 65.

### **27. Februar: Tag der seltenen Krankheiten**

Der Internationale Tag der Seltene Krankheiten findet in der Schweiz 2016 zum 6. Mal statt. Veranstalter ist die Allianz Seltener Krankheiten Schweiz ProRaris. Auf der Veranstaltungs-Webseite <http://www.proraris.ch/de/journees-internationale-maladies-rares/> erklärt Herzchirurg Thierry Carrel, warum die Unterstützung und Aufmerksamkeit der Bevölkerung für seltene Krankheiten so wichtig ist.