

THROMBOTISCH- THROMBOZYTOPENISCHE PURPURA

DEFINITION

Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (TTP): Seltene, lebensbedrohliche Erkrankung aus dem Formenkreis der thrombotischen Mikroangiopathien (TMA), bei der ein Mangel an ADAMTS13 zur Bildung von Blutgerinnseln im Bereich der kleinsten Gefäße mit mechanischer Zerstörung von Erythrozyten und Minderperfusion lebenswichtiger Organen führt

URSACHEN

- Immunologische TTP (iTTP): erworbener ADAMTS13-Mangel aufgrund von Autoantikörpern
- Kongenitale TTP (cTTP): angeborener ADAMTS13-Mangel aufgrund von Genmutationen

SYMPTOME

Obligat:

- Hämolytische Anämie (Hb ↓, LDH ↑, Haptoglobin ↓, indirektes Bilirubin ↑, Fragmentozyten): Abgeschlagenheit, Belastungsdyspnoe, Ikterus
- Thrombozytopenie (< 150.000/μl bzw. Abfall > 25 %; im Median 10.000/μl): Petechien, Purpura, erhöhte Blutungsneigung

Zusätzlich:

- Neurologisch: Kopfschmerzen, Verwirrtheit, Sehstörungen, fokale-neurologische Defizite, epileptische Anfälle, Koma
- Renal: akute Nierenschädigung (Kreatinin jedoch meist < 2 mg/dl), Proteinurie, Mikrohämaturie
- Gastrointestinal: abdominale Schmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Diarrhoe, Pankreatitis, Mesenterialischämie
- Kardial: Brustschmerzen, erhöhte kardiale Biomarker, Myokardinfarkt, akute Herzinsuffizienz, plötzlicher Herztod
- Unspezifisch: Schüttelfrost, Fieber, Arthralgien, Myalgien

! **Typische Trias: Hämolytische Anämie + Fragmentozyten, schwere Thrombozytopenie und neurologische Symptome!**

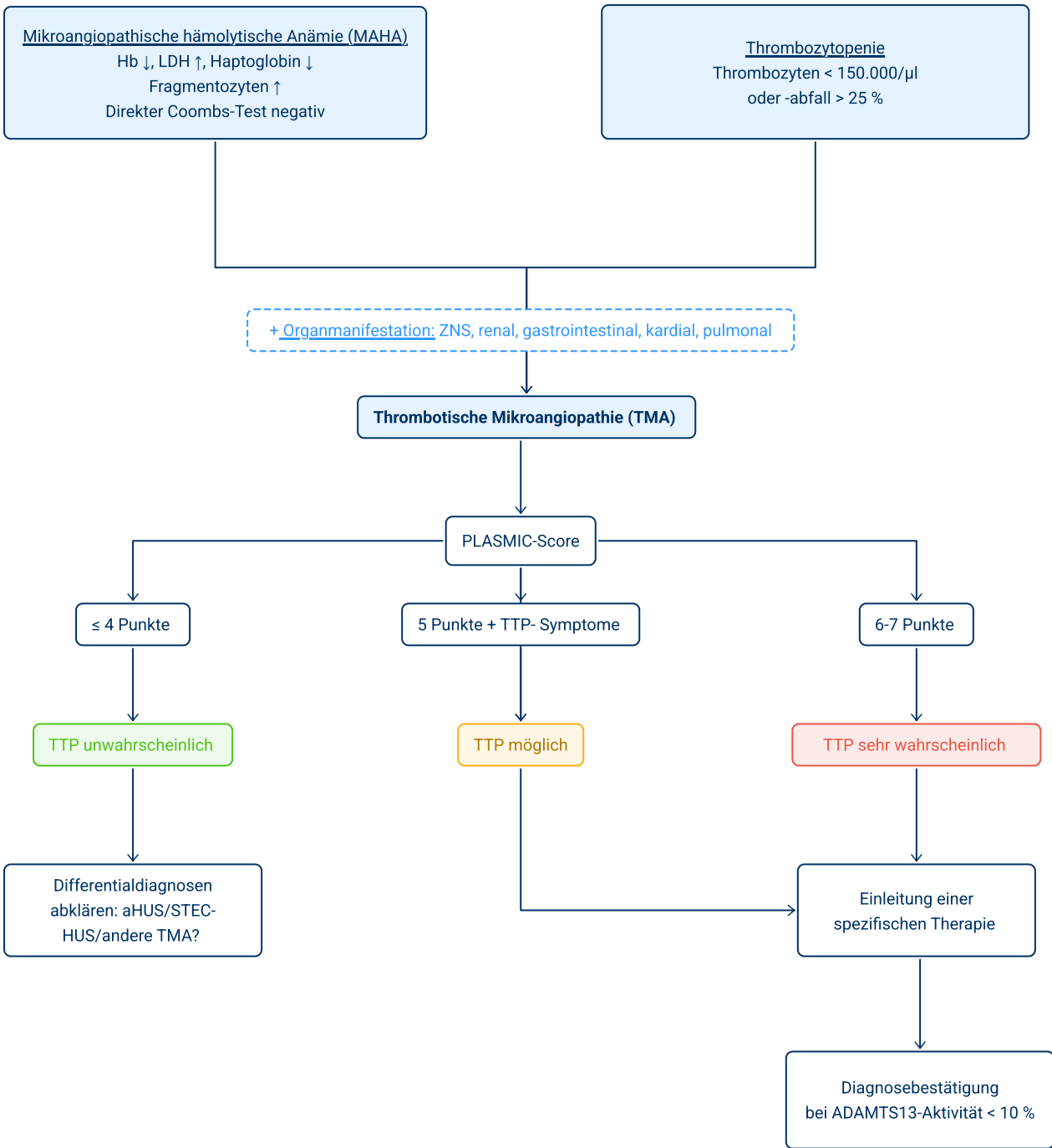
DIAGNOSTIK

- Ersteindruck + ABCDE + Vitalparameter (RR, Puls, SpO₂, AF, Temperatur)
- 1 x venöser Zugang
- Venöse BGA (Hb? Bilirubin? pH? BE? Laktat?)
- Labor (Diff-BB, CRP, E'lyte, NW, Bilirubin, GOT, GPT, AP, γ-GT, Gerinnung, Retikulozyten, Haptoglobin, LDH, Ferritin, Vitamin B12, Folsäure, TSH, Thrombozyten im Thromboexakt/Citrat, direkter Coombs-Test, Kreuzblut, ggf.: β-HCG, D-Dimere, Fibrinogen, hs-Troponin, NT-proBNP, Lipase)
- Blutausstrich (Fragmentozyten?)
- 12-Kanal-EKG (Ischämiezeichen?)
- Urinstatus (Proteinurie? Hämaturie?)
- Anamnese (Symptome? Beginn? Vorerkrankungen? Medikamente? Petechien? Blutungsstigmata? Schwangerschaft?)
- Körperliche Untersuchung (Neurologie? Petechien, Purpura, Blutungsstigmata? Ikterus?)
- Weitere Diagnostik je nach Beschwerdebild bzw. Organmanifestation (cCT bei neurologischen Symptomen, POCUS bei Bauchschmerzen etc.)
- Berechnung der Wahrscheinlichkeit einer TTP mittels "PLASMIC-Score" und Vorgehen nach diagnostischem Algorithmus (s. S.2)
- Erweitertes Labor in TMA-Zentrum (ADAMTS13-Aktivität, ANA, C3/C4-Diagnostik, Urin-Protein/Kreatinin-Ratio, HIV-Test etc.)

! **Sofortige Rücksprache mit TMA-Zentrum!**

DIAGNOSTISCHER ALGORITHMUS BEI V.A. TTP

angelehnt an S3-Leitlinie TTP 2025 und Potthoff 2026



PLASMIC-SCORE adaptiert von Bendapudi 2017 et al.



	Nein	Ja
Thrombozytenzahl < 30.000/μl	0	+1
Hämolyse (Retikulozyten > 2,5 % oder Haptoglobin nicht nachweisbar oder indirektes Bilirubin > 2,0 mg/dl)	0	+1
Aktive Tumorerkrankung (Behandlung einer Tumorerkrankung innerhalb des letzten Jahres)	+1	0
Solide Organ- oder Stammzelltransplantation in der Anamnese	+1	0
Mittleres Erythrozytenvolumen (MCV) < 90 fl	0	+1
International Normalized Ratio (INR) < 1,5	0	+1
Serumkreatinin < 2,0 mg/dl	0	+1

THERAPIE

Allgemeinmaßnahmen

- Stabilisierung der Vitalfunktionen gemäß ABCDE-Schema
- ggf. EK-Gabe (s. SOP Anämie) ohne spezifischen Therapiebeginn zu verzögern
 - **CAVE:** Keine TK-Gabe (außer bei lebensbedrohlichen Blutungen, keine prophylaktische Gabe vor ZVK-Anlage)

Spezifische Therapie (sofortiger Therapiebeginn durch Experten an entsprechendem Zentrum)

- iTTP: Glukokortikoide, Caplacizumab, Plasmapherese
- cTTP: Plasmatransfusion, Gabe von rADAMTS13 (bei initial fehlender Unterscheidbarkeit iTTP vs. cTTP zunächst Therapie wie iTTP)

! Beginn einer Plasmapheresetherapie innerhalb der ersten 4-8 h!

MERKE

- Die TTP stellt einen zeitkritischen Notfall dar, der unbehandelt zu > 90 % tödlich verläuft
- Das rasche Erkennen einer TTP und die sofortige Verlegung in ein entsprechendes Zentrum sind essentiell
- Hämolytische Anämie + Thrombozytopenie: an TTP denken (weitere Warnzeichen: neurologische Symptome, Nierenschädigung, Fieber)
- Eine TTP kann sich wie ein Schlaganfall präsentieren ("Stroke mimic") oder mit unspezifischen Symptomen einhergehen
- Patienten mit TTP müssen zwingend auf einer Intensivstation behandelt werden (rapide Verschlechterung jederzeit möglich!)

DISPOSITION

→ Verlegung in (TMA)-Zentrum auf ICU

Quellen: Gesellschaft für Thrombose und Hämostaseforschung (GTH): S3-Leitlinie Diagnostik, Therapie und Nachsorge der thrombotisch thrombozytopenischen Purpura (TTP). Version 1.0/2025. – Potthoff SA. Thrombopenie und hämolytische Anämie in der Akut- und Notfallmedizin. *Innere Medizin* 2025; 66:64–81. – Özcan F et al. Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura – eine differenzialdiagnostische Herausforderung im Notfall. *Med Klin Intensivmed Notfmed* 118, 301–308 (2023). – Bommer M et al. The differential diagnosis and treatment of thrombotic microangiopathies. *Dtsch Arztebl Int* 2018; 115:327–34. – Scully M et al. A British Society for Haematology Guideline: Diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura and thrombotic microangiopathies. *Br J Haematol*. 2023 Nov;203(4):546-563. – Long B et al. Evaluation and Management of Thrombotic Thrombocytopenic Purpura in the Emergency Department. *J Emerg Med*. 2021 Dec;61(6):674-682. – Bendapudi PK et al. Derivation and external validation of the PLASMIC score for rapid assessment of adults with thrombotic microangiopathies: a cohort study. *Lancet Haematol*. 2017 Apr;4(4):e157-e164. – Li A et al. External validation of the PLASMIC score: a clinical prediction tool for thrombotic thrombocytopenic purpura diagnosis and treatment. *J Thromb Haemost*. 2018 Jan;16(1):164-169. – Miesbach W et al. The differential diagnosis of thrombocytopenia. *Dtsch Arztebl Int* 2025; 122: 588–96. – Mattern J et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura as a rare stroke mimic. *Dtsch Arztebl Int* 2025; 122: 369.