

So diagnostizieren Sie eine Thrombotische Mikroangiopathie (TMA) oder TTP^{1,2}

1. Verdacht auf TMA^{1,2} (alle 3 Kriterien)



2. Konfirmation TMA (mind. 1 Kriterium)



Ziehen Sie Kolleg*innen aus Hämatologie/Nephrologie hinzu oder wenden Sie sich an ein Kompetenzzentrum!

Sie benötigen Unterstützung bei der TMA-Diagnose?



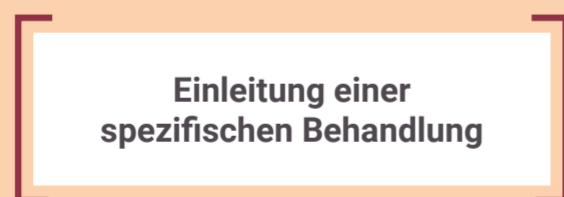
Jetzt scannen & Liste mit Zentren und Ansprechpartner*innen öffnen!

url.sanofi.de/atpkompetenzzentren

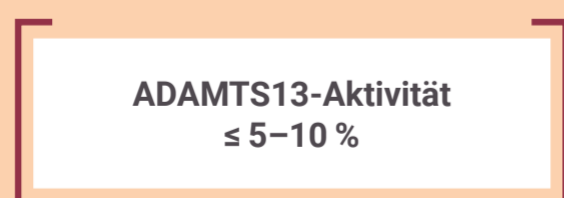
3. Verdacht TTP



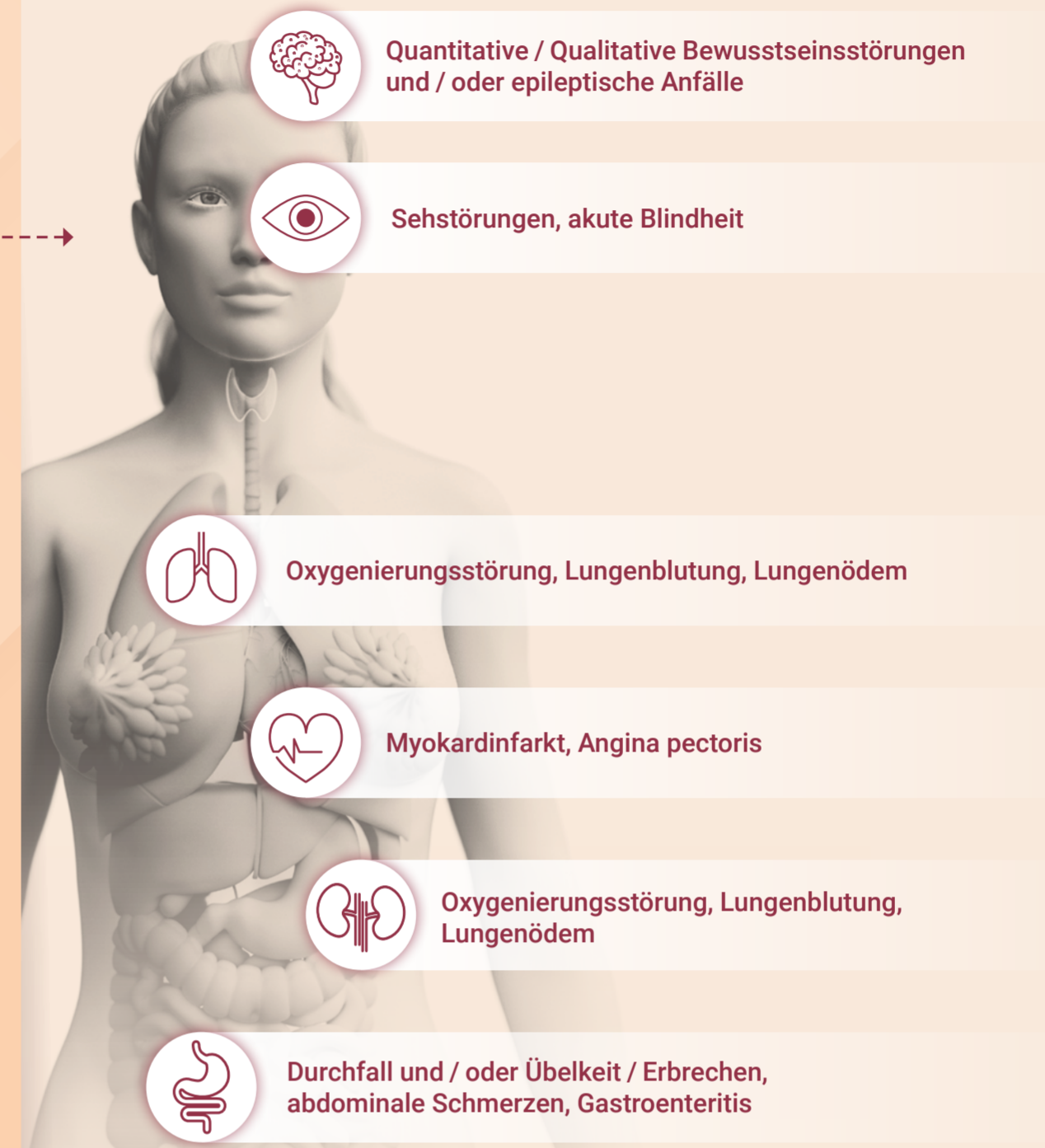
4. Arbeitsdiagnose TTP



5. Bestätigung der Diagnose TTP



Symptome*



* Neben den genannten können weitere Organe betroffen sein. Charakteristische Symptome können in Abhängigkeit von der zugrunde liegenden Ursache der TMA variieren.

Vorhersage einer schweren ADAMTS13-Defizienz bei Patient*innen mit vermuteter TTP³

Parameter	PLASMIC-Score ³
Thrombozyten < 30 x 10 ⁹ /l	+ 1
Kreatinin im Serum < 2,0 mg/dl	+ 1
Hämolyse	+ 1
Indirektes Bilirubin > 2,0 mg/dl	
Retikulozyten > 2,5 %	
Haptoglobin (nicht nachweisbar)	
Keine aktive Krebserkrankung im Vorjahr	+ 1
Keine Organ- oder Stammzelltransplantation	+ 1
INR < 1,5	+ 1
MCV < 90 fl	+ 1

Wahrscheinlichkeit einer schweren ADAMTS13-Defizienz (Aktivität ≤ 10 %)	PLASMIC-Score ³	Risiko
6–7	Hohes Risiko (62–82 %)	
4–5	Mittleres Risiko (5–24 %)	
0–4	Niedriges Risiko (0–4 %)	

Für die Laborwerte sollten die ersten verfügbaren Werte verwendet werden. Werte, die 72 Stunden oder später nach Krankenhausaufnahme gewonnen werden, finden keine Verwendung.¹

Ätiologie der TMA¹

Erkrankung	Laborbefund/Pathogenese	Häufigkeit	Klinische Besonderheiten
Sekundäre TMA	Autoimmunerkrankungen, Malignome, HIV, Medikamente, maligne Hypertonie	Selten	Unterschiedliche Präsentation, Behandlung der Grunderkrankung im Vordergrund
aTTP	ADAMTS13 < 5–10 %, meist Antikörper nachweisbar	Inzidenz 3,1 / Mio / Jahr (USA)	Neurologie, Petechien, kardiovaskuläre Beteiligung, Nierenbeteiligung
Atypisches HUS	Chronische, genetisch bedingte Komplementaktivierung	0,11 / Mio / Jahr (Erwachsene, Europa)	Nierenbeteiligung häufig im Vordergrund, Rezidive
cTTP	ADAMTS13-Defizit, autosomal rezessiv	Sehr selten, ca. 65 Familien in Deutschland beschrieben	Erstdiagnose 50 % im Kindesalter, Schwangerschaft als Trigger, Wundheilungsstörungen
Typisches HUS	Shiga-Toxin-assoziiert (STEC-HUS), Streptokokken-assoziiert	Selten, häufiger Kinder	Nierenversagen, blutige Diarrhöen bzw. Sepsis / Meningitis
HELLP (Prä-)Eklampsie	Transaminasenerhöhung	HELLP: 0,5–0,9 % aller Schwangerschaften, TMA: 5–10 % aller Patient*innen mit schwerer Eklampsie	Epileptische Anfälle, Hypertonus, Beendigung durch Entbindung
Cobalamin-C-Defekte	Homozygote MMACHC-Mutation	Extrem selten, zumindest Kinder < 1 Jahr	Vitamin B12-, Folsäuresubstitution
Gerinnungs-abhängige TMA	Thrombomodulin-, DGKE-, Plasminogenmutationen	Extrem selten, zumindest Kinder < 1 Jahr	

Sie benötigen ein Labor, das die ADAMTS13-Testung innerhalb von 24 h anbietet?



Jetzt scannen & Liste mit spezialisierten Laboren öffnen!

url.sanofi.de/atplaborliste

aTTP ist ein medizinischer Notfall.

Eine schnelle Diagnose und ein früher Behandlungsbeginn können Leben retten.⁴

ADAMTS13: a disintegrin and metalloproteinase with a thrombospondin type 1 motif, member 13; aTTP: erworbene thrombotisch-thrombozytopenische Purpura; cTTP: kongenitale TTP; DGKE: Diacylglycerolkinase ε; ff: Femtolliter; GFR: glomeruläre Filtrationsrate; Hb: Hämoglobin; HELLP: hemolysis, elevated liver enzymes, low platelet count; HIV: humanes Immundefizienzvirus; HUS: hämolytisch-urämisches Syndrom; INR: International Normalized Ratio; LDH: Laktatdehydrogenase; MCV: mittleres korpuskuläres Volumen; MMACHC: methylmalonic aciduria and homocystinuria type C protein; STEC: Shiga toxin-producing E. coli; TMA: Thrombotische Mikroangiopathie; TTP: thrombotisch-thrombozytopenische Purpura.

1. Modifiziert nach Özcan F et al. Med Klin Intensivmed Notfmed 2023;118:301–308. 2. Modifiziert nach Azoulay E et al. Chest 2017;152(2):424–434. 3. Bendapudi PK et al. Lancet Haematol. 2017;4(4):e157–e164. 4. Scully M et al. Br J Haematol 2012;158(3):323–335.