

Bij de meeste patiënten is de vorming van auto-antilichamen (zie onder) de oorzaak van de ziekte. Dit heet immuun-gemedieerde TTP (iTTP). Bij een minderheid van de patiënten wordt de ziekte veroorzaakt door een mutatie in het ADAMTS13 gen (congenitale TTP).

IN MIJN LICHAAM?

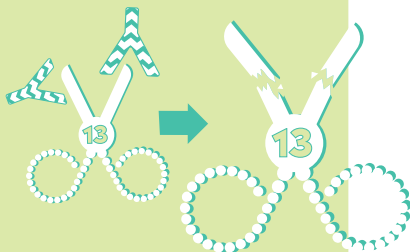
Wat gebeurt er

TTP is een zeldzame ziekte van het bloedstollingssysteem.

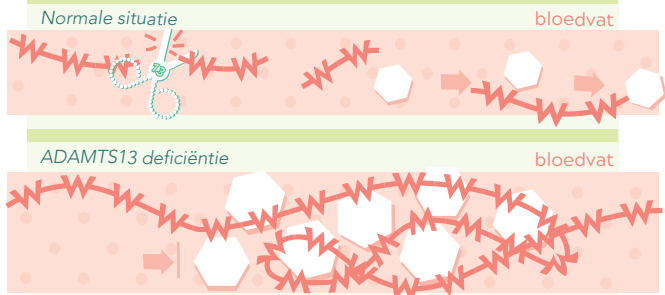


Eén van je antilichamen gedraagt zich ongewoon (auto-immuun).

In plaats van te vechten tegen ziektes, zal het je eigen ADAMTS13 eiwit aanvallen en inactief maken.



Door de verminderde ADAMTS13 werking zal de von Willebrand factor (VWF) te groot worden.



Door de aanwezigheid van het te grote VWF proteïne zullen bloedplaatjes spontaan klonters vormen in het ganse lichaam, wat tot problemen kan leiden omdat:

- De bloedklonters de bloedcirculatie belemmeren, waardoor organen onvoldoende zuurstof krijgen.
- De bloedplaatjes niet langer hun normale functie kunnen uitoefenen namelijk het stoppen van bloedingen.

Enkele begrippen

WOORDEN-SCHAT

Verklarende
Von Willebrand Factor

een groot eiwit in bloed dat werkt als lijm en bloedplaatjes laat samenklonten.

Bloedplaatjes

zeer kleine cellen die nodig zijn om bloedingen te stoppen na verwonding.

Adamts13

een groot eiwit dat betrokken is bij het regelen van het samenklonten van bloedplaatjes. Het werkt als een schaar en knipt zeer grote VWF moleculen.

Antilichaam

Een eiwit dat geproduceerd wordt door B-cellen in het bloed en belangrijk is in de afweer tegen ziektes.

B-cellen

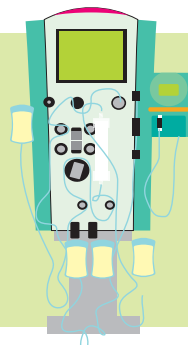
of B-lymfocyten zijn een soort witte bloedcellen. Door secretie van antilichamen beschermen ze ons tegen virussen en bacteriën die ons lichaam binnendringen via bloed en lymfe.

WIE IS VATBAAR VOOR HET ONTWIKKELEN VAN TTP?

De incidentie van TTP is 2 tot 3 gevallen per miljoen personen per jaar. TTP komt vaker voor bij vrouwen. Om ongekende redenen hebben personen van Afrikaanse afkomst een grotere kans om TTP te ontwikkelen. TTP komt soms samen voor met andere auto-immuunziekten zoals bv. lupus erythematosus. Gezien TTP ook vaker voorkomt bij zwangerschap, hebben zwangere vrouwen of vrouwen met de wens om zwanger te worden bijzondere opvolging nodig.

BEHANDELING

Bij alle iTTP gevallen zal plasmferese als eerste behandeling worden gekozen. Bij plasmferese wordt via een automatisch toestel het plasma van de patiënt verwijderd en vervolgens vervangen door donorplasma en dit gedurende 3 tot 4 uur. Daarom is deze behandeling lang en behoorlijk zwaar. Plasmferese zorgt zowel voor het verwijderen van de schadelijke antilichamen als het aanvullen van normale plasma-eiwitten.



Wat is B-CEL DEPLETIE?

B-lymfocyten zijn de cellen die de schadelijke antilichamen tegen ADAMTS13 produceren. Door depletie van de B-lymfocyten worden deze antilichamen geëlimineerd waardoor de ADAMTS13 activiteit na 2 tot 3 weken wordt hersteld. Vaak maar niet altijd wordt er dan ook voor B-cel depletie gekozen.



WAAROM IS EEN PREVENTIEVE BEHANDELING NODIG,

zelfs als ik mij niet ziek voel?

Het is zeer belangrijk om regelmatig de activiteit van ADAMTS13 in het bloed te testen, omdat een daling in de ADAMTS13 activiteit vaak onopgemerkt gaat en geen onmiddellijke effecten heeft. Daarenboven kan B-cel depletie therapie ervoor zorgen dat TTP symptomen vermeden kunnen worden.