

# Informatie voor de huisarts over

## Trombotische Trombocytopenische Purpura



# Algemene aandachtspunten bij de begeleiding van patiënten met zeldzame ziekten

---

Afhankelijk van het ziektebeeld kunnen bepaalde aandachtspunten in het overzicht *niet of minder* van toepassing zijn. Verschillende van de hieronder genoemde aandachtspunten zijn vanzelfsprekend, maar voor de volledigheid opgenomen. Het overzicht is voortgekomen uit meningsvormend onderzoek naar de taakopvatting van huisartsen op het gebied van neuromusculaire ziekten\* en geschikt gemaakt voor zeldzame ziekten in het algemeen.

## Na het stellen van de diagnose

- De patiënt op korte termijn actief benaderen zodra de specialistische diagnose bekend is.
- Zo nodig navragen hoe de aanpak van de huisarts in de fase voorafgaand aan de diagnosestelling door de patiënt en/of de ouders is ervaren; nagaan of iets in die aanpak of de opstelling van de huisarts de arts-patiëntrelatie negatief beïnvloed heeft.
- Toetsen in hoeverre de patiënt en naasten de diagnose verwerkt en geaccepteerd hebben.
- Navragen welke afspraken met de patiënt en/of de ouders gemaakt zijn over een taakverdeling tussen de behandelaars en over de zorgcoördinatie.
- Bespreken met de patiënt en/of de ouders wat van de huisarts verwacht kan worden aan behandeling en begeleiding.

## Gedurende de ziekte

- Afspreken met betrokken behandelaars wie hoofdbehandelaar is en het beloop van de ziekte bewaakt.
- Beleid afspreken en blijven afstemmen met hoofdbehandelaar (en overige specialisten).
- Eerste aanspreekpunt zijn voor de patiënt, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Zelf behandelen/begeleiden/verwijzen bij medische klachten of problemen zonder specifieke ziektegebonden risico's, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Kennis hebben van de effecten van de ziekte op gewone aandoeningen zoals longontsteking, blaasontsteking, griep (vaccinatie).
- Bewust zijn van extra ziektegebonden risico's en de patiënt en de betrokkenen daarop attenderen.
- Doorverwijzen naar de juiste hulpverleners bij complicaties.
- Alert zijn op fysieke of emotionele uitputting van de naaste omgeving bij (zwaarder wordende) mantelzorgtaken.
- Signaleren van en anticiperen op niet-medische vragen en problemen ten gevolge van diagnose en ziekte.
- Ondersteunen bij praktische en psychosociale hulpvragen (aanpassingen, voorzieningen).
- Zorgen dat de dienstdoende huisarts bij contact met de patiënt snel bekend kan zijn met de speciale kenmerken en omstandigheden/maatregelen die de ziekte met zich meebrengt.
- Anticiperen op vragen rondom het levenseinde.

## Rondom het levenseinde

- Bewust zijn van en de patiënt en de betrokkenen attenderen op extra ziektegebonden risico's in deze fase.
- Wensen rond levenseinde tijdig bespreken en alert zijn op mogelijke (latere) veranderingen hierin.
- Zorgen dat de dienstdoende huisartsen (o.a. de huisartsenpost) bekend zijn met de patiënt en met de speciale kenmerken en omstandigheden die de ziekte in deze fase met zich meebrengt.
- Beleid afspreken voor crisissituaties.
- Zo nodig inschakelen van thuiszorg.
- Anticiperen op een eventuele opname in een ziekenhuis, verpleeghuis of hospice, mochten de omstandigheden in de overlijdensfase dit noodzakelijk maken.
- Verlenen van palliatieve zorg/stervensbegeleiding.
- Verlenen van nazorg aan nabestaanden.

\* *Rapport 'Spierziekten als zeldzame ziekten in de huisartsenpraktijk' 2006 E.C. Eijssens.*

# Trombotische Trombocytopenische Purpura

Trombotische Trombocytopenische Purpura (TTP) is een zeer zeldzame, meestal verworven ziekte met de volgende klinische kenmerken: microvasculaire trombose met (aanvalsgewijze) trombocytopenie en hemolytische anemie. TTP moet niet verward worden met ITP (Immuun Trombocytopenische Purpura; een ziekte waarbij alleen de bloedplaatjes worden afgebroken en geen trombose voorkomt). De verhoogde trombose-eigiging bij TTP ontstaat door verminderde activiteit van het enzym ADAMTS13<sup>1</sup>. Bij verworven TTP is de verminderde activiteit van ADAMTS13 het gevolg van een auto-immunreactie. De trombi kunnen in het hele lichaam in de kleine bloedvaten vastlopen en tot ischemie leiden. Secundair ontstaan trombocytopenie en hemolytische anemie. Neurologische symptomen (o.a. doofheid, uitvalsverschijnselen, afasie, epilepsie tot coma), nierfunctiestoornissen, bloedingen en malaiseklachten kunnen optreden. In Nederland zijn er ongeveer 50-100 patiënten. Per jaar komen er ongeveer 20-40 nieuwe patiënten (meestal vrouwen) bij. TTP ontstaat relatief vaak tijdens de zwangerschap. Ook vormt zwangerschap een risicofactor voor een recidief na een doorgemaakte TTP-aanval. De prognose van de patiënt is bij tijdige behandeling meestal goed. Het succespercentage van de behandeling ligt tussen 80-85%. Echter 10-20% van de patiënten komt toch aan de ziekte te overlijden. Een TTP-aanval kan dus fataal aflopen. De symptomatische behandeling moet daarom met spoed worden ingezet en bestaat uit plasmaferese en prednisolon. Na een doorgemaakte TTP-aanval is de recidiefkans in de eerste drie jaren ongeveer 50%. Er zijn ontwikkelingen rond andere therapeutische mogelijkheden o.a.: rituximab, een immunosuppressivum.

De huisarts kan na een TTP-aanval een rol spelen in de zorg voor de TTP-patiënt door alert te zijn op tekenen van een recidief en afhankelijk van de restverschijnselen de patiënt te ondersteunen.

## ENKELE FEITEN

### Vóórkomen

- **Prevalentie** Er zijn in Nederland 50-100 patiënten met TTP. De huisarts met een normpraktijk van 2.500 patiënten die dertig jaar werkt, heeft op zijn hoogst één patiënt met TTP in zijn praktijk.
- **Incidentie** Er komen in Nederland per jaar ongeveer 20-40 nieuwe patiënten bij.
- **Leeftijd** TTP is bij kinderen en ouderen (>65 jaar) zeer zeldzaam. De piekincidentie ligt tussen de 20 en 45 jaar.
- **Geslachtsverdeling** TTP komt vaker voor bij vrouwen dan bij mannen (9:1).

### Erfelijkheid en etiologie

- **Erfelijkheid** TTP is meestal een verworven aandoening. Er bestaat een erfelijke variant. Deze nog zeldzamere vorm komt bij 5-10% van alle TTP-patiënten (meestal kinderen) voor. Bij deze kinderen is er sprake van een absoluut tekort aan het enzym ADAMTS13 ten gevolge van een genmutatie op chromosoom 9. In deze brochure blijft deze variant buiten beschouwing.
- **Etiologie** Verworven TTP is een auto-immuunziekte. De patiënt maakt antistoffen tegen het enzym ADAMTS13. De oorzaak van het ontstaan van deze auto-antistoffen is niet bekend. In de meeste gevallen is er geen onderliggende ziekte. TTP komt wel relatief vaak voor in de zwangerschap en is dan bedreigend voor moeder en kind.

- **Pathogenese** De antistoffen tegen het enzym ADAMTS13 zorgen voor een verminderde activiteit van dit enzym. Bovendien kan er sprake zijn van een absoluut tekort van het enzym. ADAMTS13 speelt een rol bij de stollingscascade. Normaliter knipt dit enzym de Von-WillebrandFactor (vWF) in kleinere strengen en wordt daarom ook vWF-klievend-protease genoemd. Tijdens de stollingscascade dient de vWF als kleefstof bij het vormen van trombi, die noodzakelijk zijn voor het stoppen van een bloeding. Door het ontbreken van activiteit van het enzym ADAMTS13 zijn de vWF-strengen groter dan normaal en ontstaan te grote trombi. De trombi lopen vast in kleine bloedvaten; ischemie kan hierdoor in diverse organen (hersenen, nieren, placenta) optreden. Trombose bij TTP verschilt daarom van trombose gerelateerd aan cardiovasculaire risicofactoren, waarbij de trombi met name in de grotere bloedvaten vastlopen. Door de verhoogde vraag naar trombocyten ontstaat trombocytopenie. Door destructie van erythrocyten in de microvaten met trombi ontstaat hemolytische anemie.
- **Recente ontwikkelingen** Er wordt onderzoek gedaan naar nieuwe therapeutisch mogelijkheden met immunosuppressiva, o.a.: *rituximab*.

<sup>1</sup> ADAMTS13: A Disintegrin And Metalloprotease with Thrombospondin type 13.

## Diagnose

- **Diagnose** De diagnose wordt meestal gesteld door een internist (hematoloog). Afhankelijk van de symptomen tijdens de TTP-aanval zal de patiënt soms in eerste instantie zijn onderzocht door een neuroloog, internist (nefroloog), gynaecoloog of een IC-arts. De diagnose TTP wordt vermoed op basis van het klinische beeld (neurologische symptomen, malaiseklachten en koorts) en het bloedbeeld. Trombocytopenie is kenmerkend. Daarnaast past het bloedbeeld bij micro-angiopathische hemolyse; normo- of macrocytaire anemie, verhoogd LDH, verhoogd indirect bilirubine en een verhoogd promillage reticulocyten. PT, APTT en fibrinogeen en de directe antiglobuline test (DAGT) zijn meestal normaal.
- **Specialistisch onderzoek** Op basis van de trombocytopenie en de micro-angiopathische hemolyse zonder andere klinische verklaring wordt de diagnose gesteld. De diagnose wordt bevestigd door onderzoek naar de aanwezigheid en activiteit van het enzym ADAMTS13. Zowel een bepaling van de absolute hoeveelheid als van de activiteit van het enzym ADAMTS13 kan worden verricht. Deze waarden zijn bij een TTP-aanval afwezig of lager dan normaal. Ook een antilichaambepaling is mogelijk. Dit ADAMTS13-onderzoek vindt in enkele centra plaats (zie Consultatie en verwijzing). Door inzet van spoedtransport en een 1-uurstest kan meestal binnen 2,5 uur de diagnose worden vastgesteld. Ontwikkelingen rond de ADAMTS13-onderzoekstechnieken maken snellere onderzoeksuitkomsten en beschikbaarheid in meerdere centra in de toekomst waarschijnlijk mogelijk.

## Beloop

- **Aanvang** Een TTP-aanval begint plotseling. Zwangerschap kan een luxerende factor zijn.
- **Behandelingssucces** Afhankelijk van de plaats van de trombose kunnen patiënten zich met verschillende

symptomen presenteren. Meestal staan neurologische symptomen, nierfunctiestoornissen en malaiseklachten/koorts op de voorgrond (zie Symptomen). Zowel het klinisch beeld als het bloedbeeld kunnen bij veel andere aandoeningen passen. Dit maakt TTP vaak lastig te diagnosticeren. Een snelle start van de behandeling is echter zeer bepalend voor de prognose van de patiënt. Zonder behandeling is er een kans van 80-90% op een fatale afloop. De huidige behandeling bestaat uit plasmaferese en prednisolon (zie Beleid). Het behandelingssucces ligt tussen 80-90%. Afhankelijk van de plaats van de trombose en de ischemische schade kunnen patiënten diverse restverschijnselen houden.

- **Recidiefkans** Na succesvolle behandeling van een eerste TTP-aanval is er een kans van 50% op een recidief, gedurende de eerste drie jaren. Er zijn patiënten die 2-3 aanvallen per jaar hebben. Ook na deze eerste periode blijft er een herhalingskans bestaan. Uit onderzoek blijkt dat patiënten met een lage waarde van het enzym ADAMTS13 of een absolute deficiëntie de grootste kans hebben op een recidief. Bij herhaalde TTP is een splenectomie te overwegen.
- **Prognose** TTP is een levensbedreigende ziekte. Ondanks behandeling met plasmaferese ligt de mortaliteit nog steeds rond de 10-20%. Tijdens de zwangerschap is er ook een grote bedreiging voor het kind. Pre-eclampsie, pre- en dysmaturiteit worden alle gezien en de kans op overlijden van het ongeboren kind ligt rond de 25-40%.

## Optreden van andere ziekten

- **SLE** Er is een associatie beschreven met Systemische Lupus Erythematoses (SLE). De klinisch beelden van SLE en TTP lijken sterk op elkaar. Ook is TTP bekend na stamceltransplantatie. Deze beelden zijn echter zeer zeldzaam en worden niet verder besproken.

## SYMPTOMEN

### Symptomen van een TTP-aanval

- **Algemeen** De symptomen ontstaan meestal acuut. Koorts en malaiseklachten komen vaak voor. De andere symptomen zijn afhankelijk van de plaats van de trombose en de mate van trombocytopenie en anemie. Bij trombose zijn meestal de hersenen en nieren aangedaan en daarom worden neurologische symptomen en nierfunctiestoornissen gezien.
- **Symptomen ten gevolge van anemie** Moeheid, bleekheid, icterus, kortademigheid, hoofdpijn, duizeligheid, hartkloppingen, klachten passend bij decompensatio cordis en angina pectoris.
- **Symptomen ten gevolge van trombocytopenie**
  - Huidbloedingen (in toenemende grootte): petechiën, purpura, ecchymose en hematomen. De lokalisatie is opvallend; niet alleen op de onderste ledematen, maar juist ook elders op het lichaam;
  - Bloedingen: epistaxis, bloedingen van het mond-slijmvlies, tandvleesbloedingen, retinabloedingen, bloedingen van de tractus digestivus en bloedingen van de tractus urogenitalis, zoals hevige menstruaties.

- **Neurologische symptomen** De trombi leiden door een belemmerde bloedstroom naar de hersenen tot verschijnselen van een CVA: o.a. hoofdpijn, verwardheid, moeizame spraak, voorbijgaande uitvalsverschijnselen, sensibiliteitsverlies, epileptische insulten en soms ook (sub)coma.
- **Restsymptomen** Na een TTP-aanval kunnen bij patiënten de volgende restsymptomen voorkomen: ernstige vermoeidheid, een veranderd menstruatiepatroon, spier-/gewrichtsklachten en stoornissen van het cognitief functioneren (concentratieproblemen, stoornis korte termijngeheugen).

### Symptomen optredend in de loop van het ziektebeeld

- **Hypertensie/Nierfunctiestoornissen** Een hoge bloeddruk en/of licht nierfalen komen vaker voor bij patiënten met TTP.
- **Schildklierziekten** TTP gaat relatief vaker samen met andere auto-immuunziekten. Vermoeidheidsklachten of andere symptomen ten gevolge van een schildklierfunctiestoornis kunnen daarom voorkomen.

### Algemeen

- **Zorgcoördinatie** Vrijwel alle patiënten worden na de behandeling in een hematologisch centrum gecontroleerd. Na herstel wordt de controle meestal overgenomen door de verwijzend hematoloog/internist. In overleg met de specialist kunnen de controles in een stabiele situatie eventueel worden overgenomen door de huisarts (zie Aandachtspunten). Bij vermoeden op een recidief TTP moet in overleg met de behandelend hematoloog door de huisarts snel een bloedbeeld worden geprikt. Een normaal aantal trombocyten sluit een recidief TTP uit. Bij een recidief moet met spoed contact worden opgenomen met het behandelcentrum en wordt de patiënt zo nodig opgenomen (zie Aandachtspunten).

### Specialistische begeleiding en behandeling

- **Specialistische begeleiding** De bloedwaarden worden regelmatig gecontroleerd. De eerste weken na de aanval wekelijks, later 1 maal per maand en uiteindelijk wordt de patiënt jaarlijks door de hematoloog gecontroleerd. Bloeddrukmeting en laboratoriumcontrole op bloedbeeld en nierfunctie horen daarbij.
- **Symptomatische behandeling** Elke TTP-aanval moet met spoed in één van de behandelcentra worden behandeld door middel van plasmaferese, eventueel aangevuld met prednisolon. Dit is levensreddend! Bij resistentie voor plasmaferese of bij patiënten met een recidief wordt eventueel behandeld met rituximab. Bij frequente recidieven of therapieresistentie wordt een splenectomie overwogen.
- **Plasmaferese** Bij plasmaferese wordt door middel van een groot infuus (in de lies) het plasma van de patiënt vervangen door vers bevroren plasma (FFP: fresh frozen plasma). Daarmee worden zowel de antilichamen tegen het enzym ADAMTS13 verwijderd als ook het tekort aan het enzym ADAMTS13 aangevuld. Aanvankelijk wordt dagelijks één tot anderhalf maal het plasmavolume gewisseld. De behandeling wordt gecontinueerd totdat het trombocytenaantal weer normaal is. Het effect treedt niet altijd meteen op. Bij normalisatie van de trombocyten wordt de wisselingsfrequentie afgebouwd. Naast het trombocytenaantal geeft ook het LDH-gehalte de mate van respons weer. Plasmaferese kan plaatsvinden in alle universitaire medische centra en de vereniging Samenwerkende Topklinische Ziekenhuizen (STZ) in Nederland.  
Wanneer plasmaferese in het behandelcentrum niet mogelijk is, wordt vaak gestart met plasma-infusie tot de patiënt is overgeplaatst. Bij plasma-infusie krijgt de patiënt vers bevroren plasma toegediend zonder verwijdering van het eigen plasma.

- **Immunosuppressiva** *Prednisolon* wordt vaak voorgeschreven als aanvulling op de plasmaferese om de aanmaak van auto-antistoffen te remmen. *Prednisolon* wordt twee weken na de start afgebouwd (voor een overzicht van de bijwerkingen (o.a. hypertensie, hyperglykemie): zie [www.fk.cvz.nl](http://www.fk.cvz.nl)).  
*Rituximab* (Mabthera®) is een monokonaal antilichaam tegen B-cellen en heeft celdood tot gevolg. Bij TTP produceren B-cellen auto-antistoffen tegen het enzym ADAMTS13. *Rituximab* wordt wekelijks poliklinisch per infuus gegeven. Meestal zijn er vier sessies nodig. Bijwerkingen zijn o.a. hypotensie en bronchospasme. Voorafgaand aan de behandeling wordt soms een pijnstiller, een antihistaminicum en eventueel corticosteroiden gegeven. Soms kan het Cytokine Release Syndroom optreden: koorts, rillingen en rigor.
- **Splenectomie** Bij patiënten met frequente recidieven of bij therapie-resistentie wordt een splenectomie overwogen. Na verwijdering van de milt zijn aanvullende maatregelen (bijvoorbeeld pneumococcenvaccinatie, antibiotica-profylaxe) noodzakelijk.

### Behandeling bloedingen

- **Algemeen** Bij een bloeding kan het bloedbeeld, afhankelijk van de gemaakte afspraken, door de huisarts worden gecontroleerd. Bij een trombocytopenie wordt de patiënt met spoed verwezen naar de behandelend hematoloog. Het is van groot belang dat eerst de trombocytopenie met plasmaferese wordt behandeld. De hematoloog zal, afhankelijk van de soort bloeding, zo nodig betreffende specialisten consulteren.
- **Mond- en tandvleesproblemen** De patiënt wordt geadviseerd steeds goed te blijven poetsen met een zachte tandenborstel. Verwijzing naar de tandarts/mondhygiënist kan nodig zijn voor een preventieve behandeling en bij ernstige bloedingen of infecties. De behandelend tandarts moet worden geïnformeerd over de eventueel aanwezige trombocytopenie.
- **Epistaxis** Wanneer bij het dichtdrukken van de neus de bloeding persisteert, is eventueel (soms spoedige) verwijzing naar de KNO-arts nodig. Bij tamponade kan na verwijdering van de tampon de neus juist weer gaan bloeden.
- **Retinabloedingen** Bij verdenking op een retinabloeding moet met spoed worden verwezen naar de oogarts.
- **Menstruatieproblemen** Meestal wordt na overleg met de gynaecoloog bij overvloedig bloedverlies lynestrenol voorgeschreven.
- **Bloedingen tractus digestivus/tractus urogenitalis** De patiënt wordt (eventueel met spoed) naar de internist, chirurg of uroloog verwezen.

## ERFELIJKHEID, ANTICONCEPTIE EN ZWANGERSCHAP

- **Erfelijkheid** TTP is meestal een verworven aandoening.
- **Anticonceptie** OAC als luxerende factor voor een nieuwe TTP-aanval is niet bekend. OAC kunnen daarom veilig aan de meeste vrouwelijke TTP-patiënten worden voorgeschreven. Uitgezonderd zijn vrouwen die een TTP-aanval hebben gehad tijdens de zwangerschap; hen wordt afgeraden OAC te gebruiken. OAC-gebruik moet daarom door de behandelend arts worden besproken. Een IUD kan, ook door de huisarts, zonder bezwaar worden geplaatst.
- **Zwangerschap** TTP kan tijdens de zwangerschap optreden. Differentiaal diagnostisch wordt dan vaak eerst aan pre-eclampsie/HELLP-syndroom gedacht. Pre-eclampsie komt vaker voor bij vrouwen met TTP. Op welke manier zwangerschap TTP kan induceren is onduidelijk. Bij vrouwen met TTP die eerder succesvol werden behandeld, kan tijdens de zwangerschap een recidief optreden. Er zijn echter ook ongecompliceerde zwangerschappen beschreven.
- **Kindrisico's** Risico's voor het kind zijn dysmaturiteit, vroeggeboorte en vruchtdood.
- **Adviesgesprek** Na een gesprek met de behandelend hematoloog en/of de gynaecoloog over de risico's (bij voorkeur vóór de conceptie) kan de vrouw een eigen afweging omtrent een zwangerschap maken.
- **Zwangerschapsbegeleiding** Tijdens de zwangerschap is strikte controle door de hematoloog en de gynaecoloog noodzakelijk. Volgens protocollaire afspraken wordt vanaf de 8<sup>e</sup> week maandelijks gecontroleerd (klachten, bloedbeeld, ADAMTS13-onderzoek). Na de 28<sup>e</sup> week vindt wekelijks een controle plaats. Postpartum wordt tot 1 week na de bevalling het bloedbeeld dagelijks onderzocht.
- **Medicatie tijdens de zwangerschap** *Prednisolon* passeert in kleine hoeveelheden de placenta. Bij gebruik van prednisolon zal bij nierinsufficiëntie postpartum kunnen ontstaan, met name bij de premature neonaat. Deze kinderen zijn al in zorg bij de kinderarts/neonatoloog. *Rituximab* passeert de placenta. Gebruik tijdens de zwangerschap wordt ontraden. Het wordt aangeraden tijdens het gebruik en tot 12 maanden na het staken van de therapie anti-conceptie toe te passen.
- **Bevalling** De bevalling vindt altijd plaats onder begeleiding van de gynaecoloog. De bevalling kan een nieuwe aanval ontlokken.
- **Borstvoeding** *Prednisolon* kan bij borstvoeding worden gebruikt. Er gaat een kleine hoeveelheid in de moedermelk over. Tot bepaalde doseringen is dit aanvaardbaar. Bij gebruik van meer dan 80 mg prednison per dag door de moeder is overleg met en/of verwijzing naar kinderarts/neonatoloog geïndiceerd. De piekuitscheiding in de melk is na circa 1 uur; een interval van 4 uur tussen de medicatiegift en de voeding lijkt bij deze dosering veilig. Bij een dagdosering van 20-80 mg kan dit interval korter zijn. Bij lagere doseringen zijn geen extra maatregelen noodzakelijk. De hoeveelheid steroïden, die bij de neonaat terecht komt, is gering. Een steroïdenstress-schema voor het kind is daarom bij het staken van de borstvoeding overbodig. *Rituximab* gaat over in de moedermelk. Tijdens de behandeling kan daarom geen borstvoeding worden gegeven. Zie ook: [www.fk.cvz.nl](http://www.fk.cvz.nl) over gebruik van medicatie bij het geven van borstvoeding.

## AANDACHTSPUNTEN

- **Levensbedreigend ziektebeeld** TTP dient te worden beschouwd als een hematologische urgentie: het kan door trombose of door bloedingen een levenbedreigend ziektebeeld zijn.
- **Bloedwaarden** De bloedwaarden worden regelmatig door de hematoloog gecontroleerd. De huisarts kan altijd tussentijds het bloedbeeld laten controleren. Het is van belang dat nog dezelfde dag de bloedwaarden bekend zijn. Het dalen van het trombocytenaantal wijst meestal op een recidief. Het is raadzaam de patiënt te laten bellen voor de uitslag. Bij een daling van het aantal bloedplaatjes (<120 x 10<sup>9</sup>/L) moet onmiddellijk contact worden gezocht met het behandelcentrum. De trombocytenbepaling moet worden herhaald in het ziekenhuis en bij verdere daling wordt plasmaferese gestart.
- **Recidieven** Met de patiënt is afgesproken met welke behandelaar hij/zij contact opneemt bij symptomen die wijzen op een recidief van de trombose (neurologische symptomen, malaise, misselijkheid, buikpijnklachten, koorts), op trombocytopenie (bloedingen) of op anemie (vermoeidheid, bleekheid). Wanneer de patiënt zich tot de huisarts wendt, neemt deze contact op met de behandelend hematoloog over het te voeren beleid. Een spoedopname in het behandelcentrum is vaak noodzakelijk. De patiënt kan dan behandeld worden met plasmaferese.
- **Vermoeidheid** Na behandeling van de TTP-aanval blijft een aantal patiënten vermoeidheidsklachten houden. Meestal kan geen oorzaak worden gevonden. Anemie of bijkomende schildklierziekten kunnen eventueel een oorzaak zijn. Bij vermoeidheidsklachten wordt daarom geadviseerd ook de schildklierfunctie te meten.
- **Hypertensie en nierfunctiestoornissen** Het is raadzaam de gezondheidstoestand van de TTP-patiënt ook op de lange termijn periodiek te controleren omdat hypertensie en nierfunctiestoornissen vaker voorkomen na een TTP-aanval.
- **Ingrepen/vaccinaties** Buiten een TTP-aanval kunnen alle ingrepen veilig plaatsvinden. Het is daarom niet raadzaam voor elke ingreep een trombocyten-bepaling te doen, ook

omdat dit juist onrust bij de patiënt kan geven. Afhankelijk van de mate van trombocytopenie kunnen ingrepen door huisarts en tandarts worden verricht in overleg met de specialist. Bij kleine ingrepen (bijvoorbeeld een huidbiopt) zijn meestal geen bijzondere maatregelen noodzakelijk. Injecties (bijvoorbeeld vaccinaties) worden bij patiënten met TTP subcutaan toegediend.

- **Psychosociale begeleiding** De relatief grote kans op een recidief kan de patiënt angstig en onzeker maken. Voor vrouwen geldt dat er problemen kunnen zijn met toekomstige zwangerschappen. Soms wordt zwangerschap ontraden. Deze problematiek levert veel vragen en onzekerheid op. Het is van belang dat de huisarts op de hoogte is. De huisarts kan psychosociale ondersteuning bieden of verwijzen naar maatschappelijk werk of psychologische hulpverlening.
- **Patiëntenvereniging** Patiënten kunnen voor o.a. informatie, lotgenotencontact en belangenbehartiging bij

de TTP Contactgroep, onderdeel van de Stichting Zeldzame Bloedziekten (SZB), terecht (zie Consultatie en verwijzing).

- **Medisch paspoort** Aan patiënten met TTP wordt dringend geadviseerd medische informatie bij zich te dragen. In het medisch paspoort staat o.a. vermeld, dat de patiënt TTP heeft, de bloedgroep en een medicatie-overzicht.
- **Verzekeringen** Het onderdeel VraagWelder van kenniscentrum Welder kan worden ingeschakeld voor advies over werk, uitkeringen en verzekeringen (zie Consultatie en verwijzing).
- **Voorzieningen en aanpassingen** Voorzieningen en aanpassingen kunnen nodig zijn afhankelijk van de beperkingen. De huisarts kan de patiënt wijzen op mogelijke vergoedingen, zoals de Tegemoetkoming Onderhoudskosten thuiswonende Gehandicapte kinderen (TOG) en het persoonsgebonden budget (PGB) en verwijzen naar instanties, o.a.: MEE en Welder (zie Consultatie en verwijzing).

## CONSULTATIE EN VERWIJZING

- **Diagnostiek** Onderzoek naar het enzym ADAMTS13 vindt plaats bij Sanquin in Amsterdam en in de hematologische universitaire centra in Nijmegen, Utrecht en Rotterdam.
- **Behandeling en begeleiding** Behandeling en begeleiding vinden plaats in de hematologische centra. Plasmaferese vindt plaats in alle universitaire medische centra en de vereniging Samenwerkende Topklinische Ziekenhuizen (STZ, zie [www.stz-ziekenhuizen.nl](http://www.stz-ziekenhuizen.nl)).
- **Patiëntenvereniging: TTP Contactgroep** Patiënten kunnen bij de TTP Contactgroep, onderdeel van de Stichting Zeldzame Bloedziekten (SZB), terecht voor voorlichting en onderling persoonlijk contact, door middel van informatiedagen en bijeenkomsten. Op de website kan gebruik worden gemaakt van een forum en een blog (zie [www.bloedziekten.nl](http://www.bloedziekten.nl)).
- **MEE** MEE geeft informatie, advies en/of praktische ondersteuning aan mensen met een verstandelijke en/of lichamelijke handicap of een chronische ziekte. De ondersteuning is voor ouders met kinderen, maar ook voor volwassenen. Landelijk informatienummer 0900 - 999 8888 (lokaal tarief) of website: [www.mee.nl](http://www.mee.nl).
- **Welder** Welder -voorheen Breed Platform Verzekerden en Werk- geeft als landelijk onafhankelijk kenniscentrum informatie over werk, uitkeringen en verzekeringen in relatie tot gezondheid en handicap. Het onderdeel VraagWelder is bereikbaar via telefoon: 0900 – 480 0300 (30 cent/minuut) of website: [www.weldergroep.nl](http://www.weldergroep.nl).

- **Achtergrondinformatie**

Website van de Stichting Zeldzame Bloedziekten: [www.bloedziekten.nl](http://www.bloedziekten.nl).

Een (recente) versie van deze brochure en andere brochures zijn te downloaden van de website, o.a.:

- Brochure “Een bloedziekte, wat nu?”. Algemene brochure van de Stichting Zeldzame Bloedziekten.



# Literatuurlijst

---

1. Davies M, Maiti S, Bolton-Maggs PH, Byrd L. Successful vaginal delivery in a patient with extreme thrombotic thrombocytopenic purpura at term. *J Obstet Gynaecol.* 2009;29(8):765-6.
2. Fijnheer R, van den Berg HM. Hoofdstuk 19 Erfelijke en verworven bloedingsneiging in: Löwenberg B et.al (red.). *Handboek hematologie.* 2008 Utrecht: De Tijdstroom. ISBN 978-90-5898-132-5.
3. Gerth J, Schleussner E, Kentouche K, Busch M, Seifert M, Wolf G. Pregnancy-associated thrombotic thrombocytopenic purpura. *Thromb Haemost.* 2009;101(2):248-51.
4. Groot E. VWF Active von Willebrand factor in trombotic thrombopenic purpura and malaria. Proefschrift 2009.
5. Hulstein JJ, Rison CN, Kappers-Klunne MC, Hene RJ, Franx A, de Groot PhG, Brand A, Fijnheer F. Afwezige activiteit van Von Willebrand-factorsplitsend eiwit (ADAMTS-13) diagnostisch voor primaire en zwangerschapsgelateerde trombotische trombocytopenische purpura. *Ned Tijdschr Geneesk.* 2004;148:1972-6 (Onderzoek).
6. Verheijen FM, Reedijk L, Fijnheer R. Een vrouw met lupus erythematoses disseminatus en verworven trombotische trombocytopenische purpura. *Ned Tijdschr Geneesk.* 2004;148:1977(Casuïstiek).
7. Zweegman S, Janssen JJWM. Hoofdstuk 18 Trombocytopenie in: Löwenberg B et.al (red.). *Handboek hematologie.* 2008 Utrecht: De Tijdstroom. ISBN 978-90-5898-132-5.



# Verantwoording

---

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen TTP Patiëntencontact (Stichting Zeldzame Bloedziekten), de VSOP en het Nederlands Huisartsen Genootschap.

## **TTP Patiëntencontact**

TTP Patiëntencontact is onderdeel van de Stichting Zeldzame Bloedziekten (SZB) en biedt de patiënten voorlichting en onderling persoonlijk contact door middel van informatiedagen en bijeenkomsten. Op de website kan gebruik worden gemaakt van een forum en een blog. Er zijn in oktober 2009 56 TTP-patiënten uit Nederland en België bij de contactgroep geregistreerd. TTP Patiëntencontact werkt nauw samen met het TTP-onderzoeksteam en met de medisch adviseur.

Stichting Zeldzame Bloedziekten (SZB)

TTP Patiëntencontact

Lia van der Weg

C. Veenlandstraat 96a

9104 BN DAMWOUDE

E-mail: [w.weg@planet.nl](mailto:w.weg@planet.nl)

[www.bloedziekten.nl](http://www.bloedziekten.nl)

## **Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)**

Binnen de VSOP werken ongeveer 60 patiëntenorganisaties -voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter- samen aan betere zorg en preventie voor deze aandoeningen door o.a. stimulering van genetisch en biomedisch onderzoek en bezinning op erfelijkheidsvraagstukken.

Deze huisartsenbrochure maakt deel uit van een serie brochures over zeldzame aandoeningen die mede onder verantwoordelijkheid van de VSOP zijn gerealiseerd.

VSOP - Alliantie voor Erfelijkheidsvraagstukken

Koninginnelaan 23

3762 DA SOEST

Telefoon 035 603 40 40

Fax 035 602 74 40

E-mail: [vsop@vsop.nl](mailto:vsop@vsop.nl)

[www.vsop.nl](http://www.vsop.nl)

## **Het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)**

Het Nederlands Huisartsen Genootschap bestaat sinds 1956 en is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Belangrijkste doelstelling van het NHG is de bevordering en ondersteuning van een wetenschappelijk verantwoorde beroepsuitoefening door de huisarts. Met het kwaliteitsbeleid, waarvan de standaardontwikkeling, de deskundigheidsbevordering en de bevordering van een goede praktijkvoering de hoofdbestanddelen zijn, levert het NHG een belangrijke bijdrage aan de professionalisering van de beroepsgroep.

## **Nederlands Huisartsen Genootschap**

Postbus 3231

3502 GE UTRECHT

Telefoon 030 282 35 00

Fax 030 282 35 01

E-mail: [info@nhg.org](mailto:info@nhg.org)

[www.nhg.org](http://www.nhg.org)

## **Redactie**

Mevrouw drs. S.A. Hendriks, jeugdarts KNMG/auteur VSOP

Mevrouw drs. S. Oude Vrielink, huisarts/wetenschappelijk medewerker Afdeling Implementatie, Sectie Preventie & Patiëntenvoorlichting NHG

Mevrouw L. van der Weg, TTP Contactgroep (SZB)

Mevrouw dr. H. Woutersen-Koch, arts/wetenschappelijk medewerker Afdeling Richtlijnontwikkeling & Wetenschap, Sectie Standaarden NHG.

Deze uitgave is tot stand gekomen met bijdragen en adviezen van dr. R. Fijnheer, hematoloog en mevrouw dr. E. Groot, beide van de Afdeling Klinische Chemie en Haematologie UMC Utrecht.

De tekst is becommentarieerd door de huisarts van een TTP-patiënt en mevrouw M.Horn-Stoltenborg en mevrouw T. Hemeltjen-Kraaijenhagen, leden TTP Patiëntencontact.

Deze brochure is tot stand gekomen mede dankzij de financiële bijdrage van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars.

Soest, 2010





