



## Neue Behandlungsoption für die seltene Erkrankung TTP

(Wien, 10-01-2019) Die thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (TTP) ist eine seltene Erkrankung, die durch einen Enzymmangel verursacht wird. Dieser kann angeboren sein, aber auch als Autoimmunerkrankung erworben werden. Durch die dabei entstehende überschießende Aktivität eines bestimmten Proteins bilden sich mit Blutplättchen angereicherte Blutgerinnsel, wodurch die kleinsten Blutgefäße verstopft werden. Die Erkrankung ist lebensbedrohlich und vor allem in der Akutphase schwer behandelbar. ForscherInnen der klinischen Abteilung für Hämatologie und Hämostaseologie und der Universitätsklinik für Klinische Pharmakologie der MedUni Wien haben eine Behandlungsstrategie entwickelt, diese Verklumpungen in den Blutgefäßen zu stoppen.

Die TTP ist in der Akutphase lebensbedrohlich. Durch die Verstopfung der Blutgefäße mit Blutgerinnseln, die sich am überaktiven von-Willebrand-Protein ansammeln, kommt es zu gefährlichen Folgeerkrankungen wie Nierenversagen, Schlaganfall oder Herzinfarkt, die tödlich enden können.

„Ist diese Akutphase, die mit Plasmaaustausch behandelt werden muss, einmal überstanden, lässt sich die Autoimmunerkrankung durch Immunsuppression gut behandeln. Sogar soweit, dass sie wieder ganz verschwinden kann“, erklärt Paul Knöbl von der klinischen Abteilung für Hämatologie und Hämostaseologie der MedUni Wien. Rund zehn bis 20 Prozent der PatientInnen überleben die akute Phase dieser Erkrankung jedoch nicht. An der MedUni Wien bzw. im AKH Wien werden jährlich bis zu zehn PatientInnen mit TTP behandelt. Die Wiener MedizinerInnen und WissenschaftlerInnen gelten als weltweit führend bei der klinischen Erprobung neuer Therapien für diese Erkrankung und haben seit 2009 mehrere klinische Studien zur therapeutischen Hemmung des von-Willebrand-Proteins bei Patienten mit TTP publiziert.

ForscherInnen an der MedUni Wien konnten nun – wie schon im Jahr 2016 – in einer im Top-Magazin „New England Journal of Medicine“ veröffentlichten Studie zeigen, dass der Antikörper Caplacizumab die überschießende Aktivität des von-Willebrand-Proteins stoppen und dadurch die lebensbedrohliche Verklumpung der Blutplättchen rascher beheben kann. Damit wäre auch die Akutphase der Erkrankung besser zu behandeln. Das biotechnologisch hergestellte Caplacizumab ist einem Antikörper ähnlich und blockiert ganz gezielt die Wechselwirkung von Plättchen mit dem von-Willebrand-Faktor. Das Medikament wird unter die Haut als Injektion – ähnlich wie bei einer Spritze zur Vorbeugung oder Behandlung von



Thrombosen – gegeben und ist mittlerweile als Folge der Studie an der MedUni Wien unter dem Namen Cablivi(R) zugelassen und verfügbar.

„Der Einsatz dieses Arzneimittels könnte in Zukunft auch bei ähnlichen Erkrankungen, die durch überschießende Aktivität des von-Willebrand-Faktors mitverursacht werden, in Frage kommen und eine neue Therapie-Option darstellen“, sagt Bernd Jilma von der Universitätsklinik für Klinische Pharmakologie der MedUni Wien. Ein weiteres Medikament zur Behandlung der angeborenen TTP wird derzeit ebenfalls getestet.

**Service: New England Journal of Medicine**

„Caplacizumab Treatment for Acquired Thrombotic Thrombocytopenic Purpura.“

Marie Scully, Spero R. Cataland, Flora Peyvandi, Paul Coppo, Paul Knöbl, Johanna A. Kremer Hovinga, Ara Metjian, Javier de la Rubia, Katerina Pavenski, Filip Callewaert, Debjit Biswas, Hilde De Winter, and Robert K. Zeldin, for the HERCULES Investigators. NEJM.org, Jan 9th 2019. DOI: 10.1056/NEJMoa1806311.

**Rückfragen bitte an:**

Mag. Johannes Angerer  
**Leiter Kommunikation und Öffentlichkeitsarbeit**  
Tel.: 01/ 40 160-11501  
E-Mail: [pr@meduniwien.ac.at](mailto:pr@meduniwien.ac.at)  
Spitalgasse 23, 1090 Wien  
[www.meduniwien.ac.at/pr](http://www.meduniwien.ac.at/pr)

Mag. Thorsten Medwedeff  
**Kommunikation und Öffentlichkeitsarbeit**  
Tel.: 01/ 40 160-11505  
E-Mail: [pr@meduniwien.ac.at](mailto:pr@meduniwien.ac.at)  
Spitalgasse 23, 1090 Wien  
[www.meduniwien.ac.at/pr](http://www.meduniwien.ac.at/pr)

**Medizinische Universität Wien – Kurzprofil**

Die Medizinische Universität Wien (kurz: MedUni Wien) ist eine der traditionsreichsten medizinischen Ausbildungs- und Forschungsstätten Europas. Mit rund 8.000 Studierenden ist sie heute die größte medizinische Ausbildungsstätte im deutschsprachigen Raum. Mit 5.500 MitarbeiterInnen, 26 Universitätskliniken und drei klinischen Instituten, 12 medizintheoretischen Zentren und zahlreichen hochspezialisierten Laboratorien zählt sie auch zu den bedeutendsten Spitzenforschungsinstitutionen Europas im biomedizinischen Bereich.