



Purpura

Thrombozytopenie† ● MAHA  
Organbeteiligung

Cablivi<sup>®</sup>  
caplacizumab

ZUHAUSE

diagnostizierte aTTP

Wenn Sie aTTP diagnostizieren,  
.....  
denken Sie an CABLIVI<sup>®</sup>\*

## CABLIVI<sup>®</sup> kann ab Therapiebeginn vor Mikrothromben schützen

und Ihnen so die entscheidende Zeit geben, Ihren Patienten zu stabilisieren und zu behandeln<sup>1</sup>

\* In Verbindung mit Plasmaaustausch und Immunsuppression.  
† Üblicherweise schwerwiegende Thrombozytopenie (<30x10<sup>9</sup>/l).

aTTP, erworbene thrombotisch-thrombozytopenische Purpura. MAHA, Mikroangiopathische hämolytische Anämie.

### Cablivi 10 mg Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Angehörige von Gesundheitsberufen sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung zu melden. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen, siehe Abschnitt 4.8 der Fachinformation. **Qualitative und quantitative Zusammensetzung:** Jede Durchstechflasche mit Pulver enthält 10 mg Caplacizumab. Jede Fertigspritze mit Lösungsmittel enthält 1 ml Wasser für Injektionszwecke. Caplacizumab ist ein humanisierter, bivalenter Nanobody, der mittels rekombinanter DNA-Technologie in *Escherichia coli* hergestellt wird. **Liste der sonstigen Bestandteile:** Sacrose, Citronensäure, Natriumcitrat (Ph. Eur.), Polysorbat 80, Wasser für Injektionszwecke. **Anwendungsgebiete:** Cablivi wird zur Behandlung von Erwachsenen und Jugendlichen ab 12 Jahren und einem Körper-

gewicht von mindestens 40 kg, die an einer Episode von erworbener thrombotisch-thrombozytopenischer Purpura (acquired thrombotic thrombocytopenic purpura, aTTP) leiden, in Verbindung mit Plasmapherese und Immunsuppression angewendet. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der sonstigen Bestandteile. **Zulassungsinhaber:** Ablynx NV, Technologiepark 21, 9052 Zwijnaarde, Belgien; **Abgabe:** Rezept- und Apothekenpflichtig, wiederholte Abgabe verboten. **Pharmakotherapeutische Gruppe:** Sonstige Antithrombotika, ATC-Code: B01AX07. **Stand der Information:** Juni 2020. **Weitere Angaben zu den besonderen Warnhinweisen und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln und sonstige Wechselwirkungen, Fertilität, Schwangerschaft und Stillzeit, Nebenwirkungen sowie den ggf. Gewöhnungseffekten sind der veröffentlichten Fachinformation zu entnehmen.**

**Referenzen:** 1. <https://www.ema.europa.eu/en/human-regulatory/overview/orphan-designation-overview> (Letzter Zugriff: 26.08.2020) 2. Miesbach W et al. Orphanet J Rare Dis 2019;14(1):260. 3. Kremer Hovinga JA et al. Nat Rev Dis Primers 2017;3:17020. 4. Reese JA et al. Pediatr Blood Cancer 2013;60:1676-1682. 5. Joly B et al. Blood 2017;129(21):2836-46. 6. Scully M et al. Br J Haematol 2012;158(3):323-35. 7. Bommer M. Dtsch Aerztebl Int 2018;115:327-334. 8. Kremer Hovinga JA et al. Blood 2010;115(8):1500-1511; quiz 1662. 9. Thejeel B et al. Am J Hematol 2016;91(6):623-630. 10. Falter T et al. Hamostaseologie 2013;33(2):113-120. 11. Deford CC et al. Blood 2013;122(12):2023-2029; quiz 2142. 12. Vesely SK. J Thromb Haemost 2015;13(Suppl 1):S216-S222.

MAT-AT-2100121 v1.0 02/2021

# aTTP – WAS IST DAS?



aTTP – erworbene (engl. = **ac**quired)

Thrombotisch-Thrombozytopenische Purpura

Die aTTP ist eine lebensbedrohliche immunvermittelte Gerinnungsstörung und gehört zu den **seltene**n Erkrankungen. (Weniger als 5 Fälle pro 10.000 Einwohner.)

## aTTP – EINE SCHUBFÖRMIGE ERKRANKUNG



Die aTTP verläuft häufig schubförmig. Daher besteht ein lebenslanges Risiko, erneut zu erkranken. Oft treten Schübe binnen 1-2 Jahren nach der ersten Episode auf.<sup>8-10</sup>



Jeder erneute Schub birgt Risiken: Um potenzielle Langzeitschäden, wie beispielsweise kognitive Störungen oder Depressionen<sup>11,12</sup> zu vermeiden, ist es wichtig, bei ersten Anzeichen eines Schubes einen Arzt aufzusuchen und Folge- und Vorsorgetermine zu vereinbaren.

## aTTP – HÄUFIGKEIT UND AUFTRETEN



Jährliche Neuerkrankungen  
in Europa:<sup>2</sup>

**1,5–6 Fälle**  
pro 1 Million  
Einwohner pro Jahr



Durchschnittsalter:<sup>2</sup>

**ca. 40 Jahre**  
beim ersten Auftreten  
der Erkrankung



Frauen sind

**2,5–3,5 x**  
häufiger betroffen  
als Männer<sup>3</sup>



aTTP betrifft hauptsächlich Erwachsene:<sup>4</sup>

ca. **97 % Erwachsene**  
ca. **3 % Kinder**

# αTTP – SYMPTOME

Die Symptome einer αTTP sind vielfältig und können sich bei jedem Patienten anders darstellen, weil unterschiedliche Organe betroffen sein können.

Häufige Symptome können sein:<sup>\*5-7</sup>

## Haut & Schleimhäute

Nasen- und Zahnfleischblutungen  
Kleine rote Flecken auf der Haut (Petechien)  
Beispiel:



## Nieren

Dunkler Urin (Blut im Urin)  
Eiweiß im Urin

## Nervensystem

Kopfschmerzen  
Schwindel  
Krampfanfälle  
Verwirrtheit  
Sehstörungen  
Koma  
Schlaganfälle  
Fieber  
Lähmungen

## Verdauungssystem

Durchfall  
Magenschmerzen  
Übelkeit

## Herz

Brustschmerzen  
Herzrasen  
Bluthochdruck  
Herzinfarkte

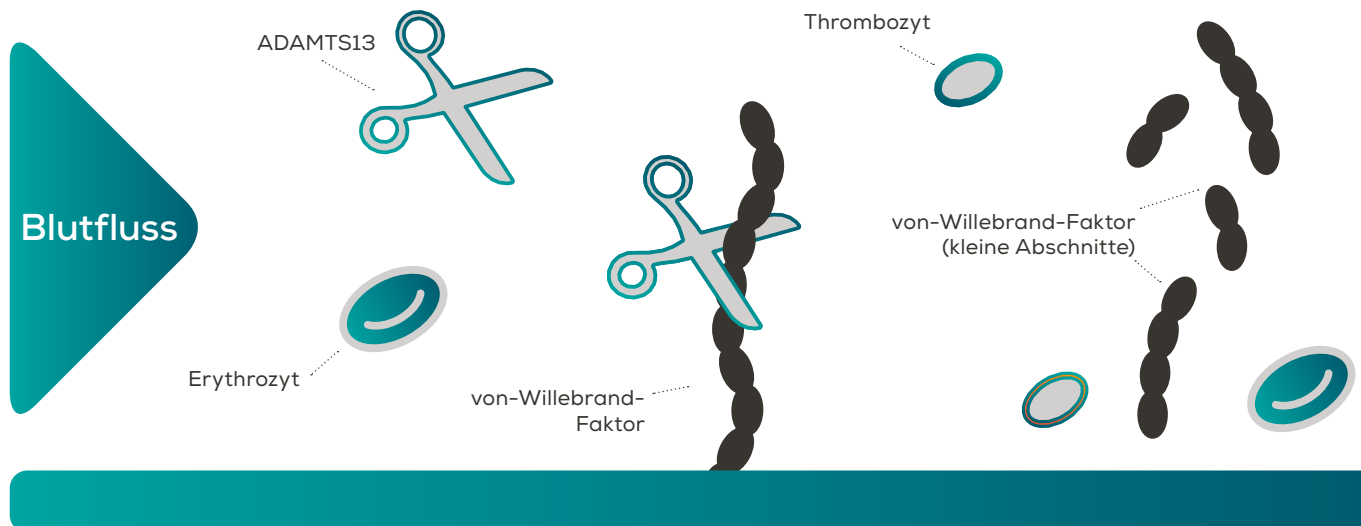
\* Die Liste erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit.

# αTTP – WENN SICH DAS IMMUNSYSTEM GEGEN DEN EIGENEN KÖRPER RICHTET<sup>2,3,6</sup>

- Das Immunsystem produziert bei αTTP fälschlicherweise Abwehrstoffe, sogenannte Antikörper, gegen das wichtige körpereigene Enzym ADAMTS13 (auch bekannt als von-Willebrand-Faktor spaltendes Enzym), welches an der Steuerung der Blutgerinnung mitwirkt.
- Dieses Enzym sorgt normalerweise dafür, dass besonders lange Formen des von-Willebrand-Faktors (ein wichtiges Eiweiß in der Blutgerinnung) in kleinere Stücke geschnitten werden. An die langen vWF-Eiweiße können sich bei αTTP vermehrt Blutplättchen (Thrombozyten) anlagern und es kann zur Bildung vieler kleiner Blutgerinnsel (Mikrothromben), vor allem in den kleinen Blutgefäßen, kommen.
- Diese Gerinnsel können die kleinen Blutgefäße verstopfen und zur Schädigung der roten Blutkörperchen (Erythrozyten) führen, sodass Organe nicht mehr ausreichend mit Sauerstoff versorgt werden können.

Bei einer akuten αTTP-Episode handelt es sich um einen Notfall und eine potenziell lebensbedrohliche Erkrankung, die einer raschen Behandlung bedarf.<sup>6</sup>

## Normale Bedingungen



## Bedingungen bei αTTP

