

ET SI CE N'ÉTAIT
PAS UN **PTI...**



sanofi

PTI : Purpura Thrombopénique Immunologique
PTTa : Purpura Thrombotique Thrombocytopénique acquis

INCIDENCE / 3 cas pour 100 000 par an en France chez l'adulte

SEX RATIO / 1,3 femme pour 1 homme

Peut survenir à tout âge

PURPURA THROMBOPÉNIQUE IMMUNOLOGIQUE (PTI)¹

AVEZ-VOUS PENSÉ AU PURPURA THROMBOTIQUE THROMBOCYTOPÉNIQUE ACQUIS (PTTa)^{3,8} ?

INCIDENCE / 4 cas par million par an

SEX RATIO / 3 femmes pour 2 hommes

Survient principalement à partir de la 4^{ème} décennie

Le **PTI** est défini par la présence d'une **thrombocytopénie** ($< 100 \times 10^9 /L$), en partie liée à la présence d'auto-anticorps anti-plaquettes qui entraînent leur destruction.

80% des PTI sont primaires (thrombocytopénie sans cause sous-jacente).

VOUS PENSEZ À UN PTI DEVANT²...

SIGNES CLINIQUES

- **Saignements** (peau, cavité buccale, muqueuses, gastro-intestinaux)
- **Purpura**
- **Fatigue**

SIGNES BIOLOGIQUES

- **Thrombocytopénie** ($< 100 \times 10^9 /L$)

VOUS AVEZ EXCLU^{1*} :

- Insuffisance médullaire
- Thrombopénie constitutionnelle
- Hypersplénisme
- Maladie auto-immune (lupus systémique, syndrome de Gougerot-Sjögren)
- Infection virale aiguë ou chronique : VIH, VHC, CMV
- Causes médicamenteuses
- Hémopathie lymphoïde
- Déficit immunitaire
- Consommation périphérique (CIVD, MAT)

* CIVD : Coagulation Intraveineuse Disséminée; MAT : Microangiopathie Thrombotique
VIH : Virus de l'Immunodéficience Humaine; VHC : Virus de l'Hépatite C; CMV : Cytomégalovirus

Pour rappel, **le diagnostic se fait par exclusion** : il n'y a pas de paramètre clinique ou biologique permettant de confirmer le diagnostic de PTI¹.

Le **PTTa** est une maladie auto-immune causée par des auto-anticorps dirigés contre l'enzyme protéolytique ADAMTS13. La forme non clivée du facteur Willebrand entraîne la formation de microthrombi.

Le PTTa menace le pronostic vital³ et constitue une urgence médicale⁴.

DANS 17,5% DES CAS, LE PTTa EST CONFONDU AVEC DES CYTOPÉNIES AUTO-IMMUNES⁷

SIGNES CLINIQUES COMMUNÉMENT OBSERVÉS DANS UN PTTa⁵

- **Saignements cutanéomuqueux**
- **Purpura**
- **Fatigue**
- Arthralgie & myalgie
- Douleurs abdominales & lombaires
- Défaillance d'organes

PRINCIPAUX ÉLÉMENTS DIFFÉRENCIANT LE PTTa DU PTI³

- **Anémie hémolytique** : rechercher les schizocytes de manière répétée
- **Défaillance d'organes**
 - Troubles neurologiques
 - ECG anormal, douleurs thoraciques
 - Insuffisance rénale

Le diagnostic de certitude du PTT repose sur un déficit sévère ($< 10\%$) de l'activité enzymatique d'ADAMTS13³. Pensez à utiliser le **FRENCH SCORE** si les résultats de l'activité d'ADAMTS13 ne sont pas disponibles en urgence durant la phase aiguë.

En cas de suspicion de PTTa,
**la transfusion de plaquettes est
strictement contre-indiquée,**
sauf en cas d'hémorragies
menaçant le pronostic
vital⁶

1. PND5 PTI de l'adulte, 2024
2. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2013 June ; 27(3): 495-520. doi:10.1016/j.hoc.2013.03.001
3. Joly BS. *et al.* *Blood.* 2017 May 25;129(21): 2836-2846
4. Scully *et al.* *British Journal of Haematology*, 2012, 158, 323-335
5. Gilardin L. *et al.* *EMC-Hématologie* 2013;8(3): 1-8
6. Van der Linden, Souweine, Dupic, Soufir, Meyer. Management of thrombocytopenia in the ICU (pregnancy excluded). *Ann Intensive Care.* 2012;2(42).
7. Grall *et al.* *Am J Hematol.* 2017;92:381-387 Coppo P, Veyradier A. Microangiopathies thrombotiques : référentiels hémostase/Société française d'hématologie. *Hématologie* 2012. 2012;18(4):221-32.
8. Coppo P, *Hématologie* 2012 ; 18 (4) : 221-32

Pour contacter l'information médicale :

Par internet : <https://www.sanofimedicalinformation.com>

Par téléphone du lundi au vendredi de 9h à 18h aux
numéros suivants :

Depuis la métropole :

0 800 394 000 Service & appel gratuits

Depuis les DOM-COM :

0 800 626 626 Service & appel gratuits

sanofi

Sanofi Winthrop Industrie
S.A. au capital de 463.631.520 euros
RCS Créteil 775 662 257
82 avenue Raspail - 94250 Gentilly
www.sanofi.fr

MAT-FR-2000353 - 05/26

