

ET SI CE  
N'ÉTAIT PAS  
UN **SHUa...**



SHUa : Syndrome Hémolytique et Urémique atypique.  
PTTa : Purpura Thrombotique Thrombocytopénique acquis.

**sanofi**

## PRINCIPAUX SHU DE L'ADULTE

### ● SHU atypique<sup>1</sup>

INCIDENCE /  
0, 3 cas par million /an  
SEX RATIO /  
3 femmes pour 1 homme  
**Peut survenir à tout âge**,  
à l'inverse du SHU STEC+  
survenant principalement  
chez les enfants

### ● SHU secondaire<sup>1</sup>

**Forme la plus fréquente chez l'adulte**  
divers contextes :  
médicaments, infection,  
cancer, greffe,  
grossesse...

## DEVANT UN SYNDROME HÉMOLYTIQUE ET URÉMIQUE ATYPIQUE (SHUa)

## AVEZ-VOUS PENSÉ AU PURPURA THROMBOTIQUE THROMBOCYTOPÉNIQUE ACQUIS (PTTa) ?

## PTTa

INCIDENCE /  
4 cas par million/an<sup>2</sup>  
SEX RATIO /  
3 femmes pour 1  
hommes<sup>1</sup>

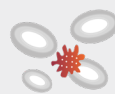
Survient principalement à  
**partir de la 4<sup>e</sup> décennie<sup>3</sup>**

Le **SHU** et le **PTT** sont des **MICROANGIOPATHIES THROMBOTIQUES (MAT)** définies par l'association de <sup>1</sup> :

**ANÉMIE HÉMOLYTIQUE MÉCANIQUE**  
(schizocytes+ avec test de Coombs -)



**THROMBOPÉNIE PÉRIPHÉRIQUE  
DE CONSOMMATION**



**DÉFAILLANCE D'ORGANES**  
de sévérité variable



**LE PTT MENACE LE PRONOSTIC VITAL<sup>1,4</sup>  
ET CONSTITUE UNE URGENCE  
MÉDICALE<sup>1,5</sup>.**

### ◇ VOUS PENSEZ À UN SHUa DEVANT<sup>1</sup> :

#### SIGNES CLINIQUES

- Purpura
- Fatigue
- Douleurs abdominales
- Ecchymoses



#### DÉFAILLANCE D'ORGANES

- Atteinte neurologique
- Atteinte cardiaque
- Atteinte digestive
- Insuffisance rénale aiguë  
classiquement sévère



### ◇ VOUS AVEZ EXCLU<sup>1,2</sup> :

- Syndrome d'Evans
- Carence en vitamine B12 et folates
- Autres SHU
- Déficit en cobalamine C
- Sepsis sévère
- Coagulation intravasculaire disséminée
- HTA maligne

### ◇ LES CARACTÉRISTIQUES DU PTTa<sup>1</sup> :

#### SIGNES CLINIQUES<sup>6</sup>

- Purpura
- Fatigue
- Douleurs abdominales & lombaires
- Arthralgie & myalgie
- Saignements cutanéomuqueux



#### DÉFAILLANCE D'ORGANES

- Atteinte neurologique<sup>3,6,7</sup>
- Atteinte cardiaque<sup>3,4</sup>
- Autres atteintes possibles<sup>3</sup>  
(digestive, pancréatique et plus  
rarement pulmonaire ou oculaire)
- Insuffisance rénale, en règle modérée<sup>3</sup>



Cohorte de 772 patients : Sur 40% des patients ayant présenté  
une insuffisance rénale, 10% ont souffert d'une insuffisance rénale aiguë<sup>8</sup>.

### LE DIAGNOSTIC DE CERTITUDE DU SHU :

Il pourra être parfois posé rétrospectivement et repose sur les  
résultats du **bilan étiologique**,  
**l'activité ADAMTS13 détectable (> 10 %)**,  
la recherche d'**infection à STEC ou de maladie métabolique**, l'étude  
des gènes de la **voie alterne du complément<sup>1</sup>**.

HTA : hypertension artérielle ; STEC : Shiga Toxin-producing *Escherichia coli*.

### LE DIAGNOSTIC DE CERTITUDE DU PTTa :

repose notamment sur un **déficit sévère (< 10 %)**  
**de l'activité enzymatique d'ADAMTS13<sup>4</sup>**.  
Pensez à utiliser **le score pronostique FRENCH SCORE**  
si les résultats de l'activité d'ADAMTS13 ne sont pas disponibles en urgence  
<sup>9</sup> : thrombopénie ≤ 30 G/L, créatininémie ≤ 200µM et test ANA positif<sup>9</sup>

ADAMTS13 : *disintegrin and metalloprotease with thrombospondin type-1 repeats-13* ; ANA : anticorps anti-nucléaire.

# En cas du suspicion de PTTa, la transfusion de plaquettes est strictement contre-indiquée, sauf en cas d'hémorragies menaçant le pronostic vital<sup>(10)</sup>

1. PNDS. Le Syndrome Hémolytique et Urémique, Février 2021.
2. Coppo P, Veyradier A. Microangiopathies thrombotiques : référentiels hémostase/Société française d'hématologie. *Hématologie*. 2012;18(4):221-232.
3. Coppo P, Veyradier A. Microangiopathies thrombotiques : physiopathologie, diagnostic et traitement. *Réanimation*. 2005. 14(7):594-603.
4. Joly BS, *et al.* Thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*. 2017 May 25;129(21):2836-2846.
5. Scully M, *et al.* Guidelines on the diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura and other thrombotic microangiopathies. *British Journal of Haematology*, 2012, 158, 323–335.
6. Gilardin L *et al.* Purpura thrombotique thrombocytopenique : physiopathologie, clinique, pronostic et traitement. *EMC-Hématologie* 2013;8(3): 1-8.
7. Retornaz F, Soubeyrand J. Le purpura thrombotique thrombocytopenique : physiopathologie et traitement. *Réanimation*. 2002; 11:333-40.
8. Mariotte E, *et al.* Epidemiology and pathophysiology of adulthood-onset thrombotic microangiopathy with severe ADAMTS13 deficiency (thrombotic thrombocytopenic purpura): a cross-sectional analysis of the French national registry for thrombotic microangiopathy. *Lancet Haematol*. 2016 May;3(5):e237-45.
9. Coppo P, *et al.* Predictive features of severe acquired ADAMTS13 deficiency in idiopathic thrombotic microangiopathies: the French TMA reference center experience. *PLoS One*. 2010 Apr 23;5(4):e10208.
10. Van der Linden T, *et al.* Management of thrombocytopenia in the ICU (pregnancy excluded). *Ann Intensive Care*. 2012;2(42).

## INFORMATION MÉDICALE

Métropole : 0 800 394 000  
(Service & appel gratuits)

DROM COM : 0 800 626 626  
(Service & appel gratuits)

## FORMULAIRE DE CONTACT :

[www.sanofimedicalinformation.com](http://www.sanofimedicalinformation.com)

Sanofi Winthrop Industrie

S.A. au capital de 463.631.520  
euros - RCS Créteil 775 662 257 -  
82 avenue Raspail - 94 250 Gentilly  
[www.sanofi.fr](http://www.sanofi.fr)