

ET SI CE
N'ÉTAIT PAS UN
SYNDROME
D'EVANS...



PTTa : Purpura Thrombotique Thrombocytopénique acquis.

sanofi

SE

INCIDENCE / 1,8 cas par million par an^{*1}

SEX RATIO / 1,5 femmes pour 1 homme²

Survient **principalement chez les adultes**

DEVANT UN SYNDROME D'EVANS (SE)

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

PTTa

INCIDENCE / 1 à 2 cas par million/an⁵

SEX RATIO / 3 femmes pour 1 homme⁵

Survient principalement à **partir de la 4^e décennie⁶**

Vous pensez à un SE devant :

◆ SIGNES CLINIQUES⁴

- Syndrome hémorragique cutanéomuqueux (pétéchies, ecchymoses, gingivorragie, épistaxis)
- Fatigue
- Jaunisse

◆ SIGNES BIOLOGIQUES⁴

- Thrombocytopénie périphérique (< 100 x 10⁹/L)
- Anémie hémolytique auto-immune
 - Test de Coombs direct +
 - Peu ou pas de schizocytes
- Neutropénie auto-immune éventuelle

Vous avez exclu^{1,4} :

- ◇ Syndrome hémolytique et urémique
- ◇ Syndrome de Kasabach-Merritt

- ◇ Hémoglobinurie paroxystique nocturne
- ◇ Syndrome catastrophique des antiphospholipides



Pathologies fréquemment associées au SE : lupus érythémateux disséminé, syndrome des antiphospholipides, syndrome lymphoprolifératif auto-immun et déficit immunitaire commun variable^{4,5}.

Le SE se définit par l'association simultanée ou dissociée dans le temps d'une **anémie hémolytique auto-immune (AHAI)** à anticorps « chauds » et d'un **purpura thrombopénique immunologique (PTI)**^{2,3}.

LE DIAGNOSTIC DU SE :

Implique principalement un **hémogramme** incluant le compte des réticulocytes, un **frottis sanguin**, des **examens permettant d'affirmer l'hémolyse** (↑ bilirubine libre, ↑ LDH, ↓ haptoglobine), un **test de Coombs direct positif**^{3,5}.

* Donnée issue d'une étude danoise.¹

** D'après une étude rétrospective réalisée sur 423 patients ayant un PTTa inclus dans le registre français des MAT.

LE PTT MENACE LE PRONOSTIC VITAL ET CONSTITUE UNE URGENGE MÉDICALE⁵.

Les caractéristiques du PTTa⁵ :

◆ SIGNES CLINIQUES

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

◆ SIGNES BIOLOGIQUES

- Thrombocytopénie périphérique (généralement < 30 x 10⁹/L)⁵

PRINCIPAUX ÉLÉMENTS DIFFÉRENCIANT LE PTTa DU SE^{2,3}

◆ Défaillance d'organes

- Troubles neurologiques, ECG anormal et douleurs thoraciques, IR modérée (Dans le SE avec thrombocytopénie sévère : hématurie et hémorragie GI et/ou cérébroméningée observées dans de rares cas)^{4,5}

◆ Anémie hémolytique mécanique

- Test de Coombs - (parfois faiblement +)
- Présence de schizocytes (recherches répétées)

MAIS une absence de défaillance d'organes n'écarte pas un PTTa⁶.



Registre
français

**20 % d'erreurs de diagnostic du PTTa :
Dans 51 % des cas, le PTTa est confondu
avec un syndrome d'EVANS^{7**}.**

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**⁵.

LE DIAGNOSTIC DE CERTITUDE DU PTTa :

repose notamment sur un **déficit sévère (< 10 %) de l'activité enzymatique d'ADAMTS13⁴**.

Pensez à utiliser le **score pronostique FRENCH SCORE** si les résultats de l'activité d'ADAMTS13 ne sont pas disponibles en urgence : thrombopénie ≤ 30 G/L⁵, créatininémie ≤ 200 µmol/L⁵ et test ANA positif⁶

ADAMTS13 : *disintegrin and metalloprotease with thrombospondin type-1 repeats-13* ; ANA : anticorps anti-nucléaire ; ECG : électrocardiogramme ; GI : gastro-intestinal ; IR : insuffisance rénale.

1. Michel M. Adult Evans' Syndrome. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2022 Apr;36(2):381-392.
2. Eddou H, et al. Syndrome d'Evans: attention aux diagnostics par excès. *Rev Med Interne.* 2012 Mar;33(3):155-8.
3. PNDS. Anémie Hémolytique Auto-Immune, Actualisation 2024.
4. Jaime-Pérez JC, et al. Evans syndrome: clinical perspectives, biological insights and treatment modalities. *J Blood Med.* 2018 Oct 10;9:171-184.
5. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) PTT, 2023
6. Gilardin L, et al. Purpura thrombotique thrombocytopénique : physiopathologie, clinique, pronostic et traitement. *EMC-Hématologie.* 2013;8(3): 1-8.
7. Grall M, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura misdiagnosed as autoimmune cytopenia: Causes of diagnostic errors and consequence on outcome. Experience of the French thrombotic microangiopathies reference centre. *Am J Hematol.* 2017 Apr;92(4):381-387.
8. Van der Linden, et al. Management of thrombocytopenia in the ICU (pregnancy excluded). *Ann Intensive Care.* 2012;2(42).

En cas du suspicion de PTTa,
**la transfusion de plaquettes est
strictement contre-indiquée,
sauf en cas d'hémorragies
menaçant le pronostic
vital** ⁽⁸⁾

PTTa

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

Sanofi Winthrop Industrie
82 avenue Raspail
94 250 GENTILLY
www.sanofi.fr