

Et si c'était **un PTTa?**

Le Purpura Thrombotique Thrombocytopénique acquis est une urgence vitale. Sans diagnostic précoce, son issue peut être fatale.^{1,2}

Avec la participation du Pr. Mehdi Khellaf,
Chef de service des urgences de l'hôpital
Henri Mondor à Créteil (94)

Le
temps
est
**CONTRE
VOUS**



sanofi

!JODS





Le temps est contre vous... Et si c'était un PTTa ?¹

La thrombopénie périphérique est au carrefour de plusieurs pathologies à la prise en charge bien distincte.

Thrombopénie périphérique



Anémie hémolytique mécanique
(schizocytes + Coombs négatif)



Défaillance d'organes



Syndrome de MAT

Parmi les MAT, il y a le PTTa qui est une urgence vitale

(Attention à ne pas confondre avec un PTI ou un syndrome d'Evans)

MAT - Microangiopathies thrombotiques
PTTa - Purpura Thrombotique Thrombocytopénique acquis
PTI - Purpura Thrombopénique Immunologique

!JODS





Pourquoi votre rôle est-il crucial ?



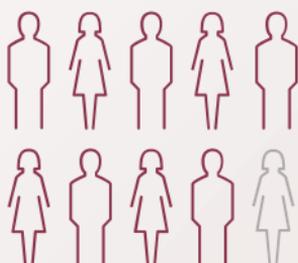
Votre rôle est **crucial** dans le diagnostic de cette maladie grave dont la **rapidité** de prise en charge définit le **pronostic du patient**³.

47%

Retard de diagnostic :
très fréquent dans
les cas de PTTa⁴.

* cohorte de 38 patients dont 18 (47 %) ont eu un diagnostic retardé. La durée médiane entre la première hospitalisation et le diagnostic était de 5 jours.

Impact important sur la mortalité :



90 % des patients non traités décèdent⁵.

Un diagnostic rapide permet d'organiser une prise en charge spécialisée en urgence⁸



Premiers motifs de recours aux urgences amenant au diagnostic d'une MAT⁶:

1

La plainte somatique non spécifique

2

Consultation avec NFS montrant une bicytopenie

SONO!





À l'examen clinique, que constatez-vous ?

- Défaillances multi organiques,
- une ou plusieurs parmi :

% de patient présentant une atteinte de l'organe

CERVEAU^{3,5}

- Céphalées
- Troubles de l'équilibre
- Confusion
- Convulsion
- Coma



84%

Et/ou

CŒUR^{5,7}

- ECG anormal
- Douleurs thoraciques
- Augmentation de la troponine



59%

Et/ou

REIN^{3,5}

- Augmentation de la créatinine
- Résultats d'analyse d'urine anormaux



50%

Et/ou

TROUBLES GASTRO- INTESTINAUX^{2,5}

- Diarrhée (+/- sang)
- Douleurs abdominales
- Nausées /vomissements



35%

!JODS





Il s'agit d'une MAT, quels examens complémentaires effectuer ?

La MAT¹:

Thrombocytopénie sévère < 30 G/L



+

Anémie hémolytique mécanique



+

Défaillance d'organes



Examens complémentaires à demander^{5,6}

Liste non exhaustive et non officielle.



Bilan d'hémolyse⁶

- Recherche de schizocytes sur le frottis sanguin

Source d'erreur diagnostic (20%) : présence des schizocytes non systématique, peut-être d'apparition tardive, d'où l'importance de répéter ce test plusieurs fois pour augmenter la sensibilité de l'examen

- Taux de réticulocytes > 120 G/L

Souligne le caractère régénératif de l'anémie

- Test de Coombs : Négatif

Source d'erreur diagnostic (20%) : test pouvant se révéler légèrement positif dans un contexte de maladie auto-immune

- Hémoglobulinémie : basse

- LDH ↗

- Haptoglobine ↘

- Bilirubine libre ↗

En rapport avec l'hémolyse et la souffrance tissulaire des organes

Bilan de l'atteinte organique

- Doser la créatininémie
- Effectuer un ECG
- Doser la troponine
- Effectuer une Tomodensitométrie cérébrale
- Effectuer une IRM cérébrale si besoin (en fonction de la gravité des symptômes)

!JODS





Vous avez identifié un PTTa, que faites-vous?



Utiliser le **French Score** comme score prédictif d'une activité ADAMTS13 < 10%⁸ :

Critères⁹

Taux de créatinine sérique
≤ 200 μmol/L (2,26 mg.dL-1)

Numération plaquettaire
≤ 30 G/L
au moins un critère est positif

Les anticorps antinucléaires positifs peuvent également faire partie du French Score

- ! Le diagnostic n'est confirmé que
- par le dosage de l'activité ADAMTS13⁸



Prendre contact **en urgence** avec le référent MAT de votre établissement hospitalier ou de la région.



Scannez-moi pour connaître
votre référent MAT

- ! La transfusion de plaquettes est strictement
- contre indiquée⁸

Le pronostic du PTTa peut être excellent,
il ne faut pas passer à côté⁸



!JODS





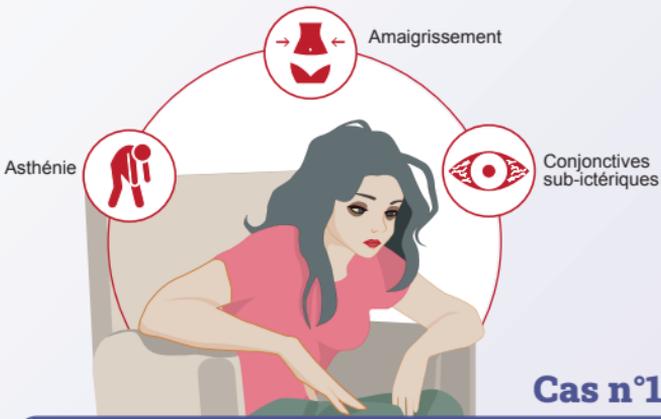
Saurez-vous identifier le cas de PTTa ?

(Réponse en page 9)

20%

Pourcentage d'erreur diagnostic⁹

Parmi les 4 cas suivants, lequel est un PTTa ?



Cas n°1

Pas de retentissement rénal ou neurologique

- Anémie à **4,6 g/dL**
- Réticulocytes **bas**
- Thrombopénie à **109 G/L**
- Neutropénie



Présence de schizocytes



Cas n°2

Absence de défaillance organique

- Anémie
- Thrombopénie < **100 G/L**

!JODS





Saurez-vous identifier le cas de PTTa ?

(Réponse en page 9)



Cas n°3

Absence de défaillance organique

- Anémie hémolytique
- Thrombopénie < 100 G/L
- Neutropénie éventuelle



Peu ou pas de schizocytes



Cas n°4

Défaillance organique (ECG anormal)

- Anémie hémolytique
- Thrombocytopénie < 30 G/L
- Créatininémie $\leq 200 \mu\text{mol/L}$



Présence de schizocytes

!JODS





Saurez-vous identifier le cas de PTTa ?

Avez-vous trouvé la réponse ?



CAS N°1 - RÉPONSE

Pseudo-MAT par déficit en vitamine B12

Le dosage des réticulocytes est la pierre angulaire de la démarche diagnostic devant une anémie normo/macrocitaire isolée ou une bicytopenie¹⁰

Lérythropoïèse inefficace est responsable de l'anémie macrocytaire arégénérative avec hémolyse intramédullaire.¹¹

Les carences en vitamines B12 avec des tableaux de pancytopenies, d'hémopathie maligne ou de pseudo-MAT représentent seulement 10 % des cas¹¹.



CAS N°2 - RÉPONSE

Diagnostic de PTI

Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion défini initialement par la thrombopénie (< 100 G/L)¹³.



CAS N°3 - RÉPONSE

Diagnostic de syndrome d'Evans

Frottis sanguin et examens autres :

↑ bilirubine libre, ↑ LDH, ↓ haptoglobine et un test de Coombs direct positif¹²

Affirmation de l'hémolyse régénérative



CAS N°4 - RÉPONSE

Diagnostic de PTTa

Utiliser le score pronostique French Score⁸ :

- Thrombocytopénie < 30 G/L
- Créatininémie ≤ 200 μmol/L
- French Score à 2, forte probabilité de PTTa

Confirmée par un déficit sévère de l'activité enzymatique d'ADAMTS13 (< 10%)⁸

!JODS





Références

- 1 Coppo, Veyradier, *Micro-angiopathies thrombotiques*, SFH 2012
- 2 Joly BS, et al. *Blood*. 2017 May 25, 129(21), 2836–2846
- 3 Gilardin L. *PTT physiopathologie, clinique, pronostic et traitement*, EMC hématologie, 2013 8(3)
- 4 Renaud A. *Deleterious neurological impact of diagnostic*, PIOs One, 2021 16(11)
- 5 Azoulay. E *Expert statement on the ICU management*, Intensive Care Med 2019 45 1518–1539
- 6 O.Gardy et al. *Les MAT aux urgences* SFMU 2014 77
- 7 Benhamou Y, *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, 2015, 13 293-302
- 8 PNDS - *purpura thrombotique thrombocytopénique* Mars 2023
- 9 Grall et al. *Thrombotic thrombocytopenic purpura misdiagnosed*, Am J Hematol. 2017; 92 381–387
- 10 X.Dubucs and co. *Pseudomicroangiopathie par carence en vitamine B12*, SFMU 2018 8 52-54
- 11 L. Philippe et al. *pseudomicroangiopathie, diagnostic à ne pas manquer*, SNFMI 2014 CA176
- 12 PNDS *AHA1 de l'adulte et de l'enfant* - Actualisation Février 2017
- 13 PNDS *PTI de l'enfant et de l'adulte* - Mai 2017

sanofi

Sanofi-Aventis France
82 avenue Raspail
94250 GENTILLY
Fax : 01 57 62 06 62
www.sanofi.fr

Pour contacter l'information médicale :

Par internet : 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 territoires d'Outre-Mer: 800 626 626 (Service & appel gratuits)

Appel depuis l'étranger : +33 1 57 63 23 23

!JODS

