

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 PTTa^{*4}.

** 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 décèdent**⁵.

**Un diagnostic rapide permet d'organiser
une prise en charge spécialisée en urgence**⁸



**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

NFS - Numération de la formule sanguine

!JODS





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

Hémoglobininémie : 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?

Amaigrissement

Asthénie

Conjonctives sub-ictériques

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

Asthénie

Purpura

Saignements

Cas n°2

Absence de défaillance organique

- Anémie
- Thrombopénie < 100 G/L

!JODS





Saurez-vous identifier le cas de PTTa?

(Réponse en page 9)

Asthénie

Syndrome hémorragique cutanéomuqueux

Ictère

Cas n°3

Absence de défaillance organique

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



Peu ou pas de schizocytes

Asthénie

Saignements cutanéomuqueux

Douleurs abdominales et lombaires

Arthralgie et myalgie

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/macrocytaire isolée ou une bicytopenie¹⁰

L'érythropoïèse 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 thrombocytopenique 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 AHAI de l'adulte et de l'enfant - Actualisation 2024
- 13 PNDS PTI de l'enfant et de l'adulte - 2025

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

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** 

Depuis les DROM-COM : **0 800 626 626** 

!JODS

