

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 atypique¹

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 secondaire¹

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

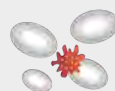
INCIDENCE /
4 cas par million/an²
SEX RATIO /
3 femmes pour 2 hommes²
Survient principalement
à partir de la 4^e décennie³

Le **SHUa** et le **PTTa** sont des **MICROANGIOPATHIES THROMBOTIQUES (MAT)** définies par l'association de ^{1,2} :

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



**THROMBOPÉNIE PÉRIPHÉRIQUE
DE CONSOMMATION**



DÉFAILLANCE D'ORGANES
de sévérité variable



**LE PTTa MENACE LE PRONOSTIC VITAL⁴
ET CONSTITUE UNE URGENCE MÉDICALE⁵.**

◇ VOUS PENSEZ À UN SHUa DEVANT¹ :

SIGNES CLINIQUES

- Purpura
- Fatigue
- Douleurs abdominales
- Ecchymoses



DÉFAILLANCE D'ORGANES

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



◇ VOUS AVEZ EXCLU^{1,2} :

- 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 :

SIGNES CLINIQUES⁶

- Purpura
- Fatigue
- Douleurs abdominales & lombaires
- Arthralgie & myalgie
- Saignements cutané-muqueux



DÉFAILLANCE D'ORGANES

- Atteinte neurologique^{3,6,7}
- Atteinte cardiaque^{3,4}
- Autres atteintes possibles³
(digestive, pancréatique et plus
rarement pulmonaire ou oculaire)
- Insuffisance rénale, en règle modérée³



**Cohorte de 772 patients : Sur 40% des patients ayant présenté
une insuffisance rénale, 10% ont souffert d'une insuffisance rénale aiguë⁸.**

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^{2,3}.

LE DIAGNOSTIC DE CERTITUDE DU SHUa :

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 complément¹.**

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'ADAMTS13⁴.
Pensez à utiliser le **score pronostique FRENCH SCORE**
si les résultats de l'activité d'ADAMTS13 ne sont pas disponibles en urgence⁹ :
thrombopénie ≤ 30 G/L, créatininémie ≤ 200µM et test ANA positif⁹

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⁽¹⁰⁾

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 thrombocytopénique : physiopathologie, clinique, pronostic et traitement. *EMC-Hématologie* 2013;8(3): 1-8.
7. Retornaz F, Soubeyrand J. Le purpura thrombotique thrombocytopénique : 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 ET PHARMACEUTIQUE

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

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

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

Fax : 01 57 62 06 62

FORMULAIRE DE CONTACT :
www.sanofimedicalinformation.com

Sanofi-Aventis France
82 avenue Raspail
94250 GENTILLY
www.sanofi.fr