

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 / 4 cas par million/an⁶

SEX RATIO / 3 femmes pour 2 hommes⁶

Survient principalement **à partir de la 4^e décennie**⁷

Vous pensez à un SE devant :

◆ SIGNES CLINIQUES^{3,4}

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

◆ SIGNES BIOLOGIQUES^{2,3,5}

- 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^{1,3,4} :

- ◇ 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^{3,4,5}.

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.

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

LE PTTa MENACE LE PRONOSTIC VITAL⁸ ET CONSTITUE UNE URGENGE MÉDICALE⁹.

Les caractéristiques du PTTa^{7,8} :

◆ SIGNES CLINIQUES

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

◆ SIGNES BIOLOGIQUES

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

PRINCIPAUX ÉLÉMENTS DIFFÉRENCIANT LE PTTa DU SE^{2,3,6,8}

◆ 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 PTTa⁷.



Registre
français

**20 % d'erreurs de diagnostic du PTTa :
Dans 51 % des cas, le PTTa est confondu
avec un syndrome d'EVANS^{10**}.**

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**^{6,11}.

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 urgence¹² : thrombopénie ≤ 30 G/L, créatininémie ≤ 200 μM et test ANA positif¹².

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 Février 2017.
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. PNDS. Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et de l'adulte, Mai 2017.
6. Coppo P, Veyradier A. Microangiopathies thrombotiques : référentiels hémostase/Société française d'hématologie. Hématologie. 2012;18(4):221-232.
7. Gilardin L, et al. Purpura thrombotique thrombocytopénique : physiopathologie, clinique, pronostic et traitement. EMC-Hématologie. 2013;8(3): 1-8.
8. Joly BS, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura. Blood. 2017 May 25;129(21):2836-2846.
9. 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.
10. 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.
11. Coppo P, Veyradier A. Microangiopathies thrombotiques : physiopathologie, diagnostic et traitement. Réanimation. 2005. 14(7):594-603.
12. 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.
13. 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⁽¹³⁾**

PTTa

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
94 250 GENTILLY
www.sanofi.fr