



Traitement de PTT

1. **Le plus tôt possible**
2. **Plasma congelé frais
(30 millilitre/kilo du poids)**
3. **Plasmaphérèse (3 à 4 litres)
jusqu'à 3 jours après la
normalisation du taux de LDH et
des thrombocytes pour
éliminer l'inhibiteur et les
multimères ultra-larges du
facteur von Willebrand et pour
alimenter l'ADAMTS13.**
4. **Rituximab
(Vincristin éventuellement)**
5. **Corticostéroïdes
(1 à 2 milligramme/kilo du poids)**

ATTENTION!

Le PTT représente une contre-indication pour l'administration du concentré plaquettaire. !



Portail informatif et groupe d'entraide

L'Internet offre un portail informatif que tient disponible des informations additionnelles pour médecins et concernés:

www.ttp-forum.de

Au-delà, ce site web propose plusieurs options aux concernés pour prendre contact. En outre, un groupe d'entraide PTT existe dans le cadre de la Société Hémophilie Allemande (DHG). Dans les deux cas, votre interlocutrice est la Professeur Dr. med. I. Scharrer.

Contact

Frau Prof. Dr. med. I. Scharrer
Johannes-Gutenberg-Universität Mainz
III. Medizinische Klinik und Poliklinik
Hämatologische Ambulanz
Haus 605
Langenbeckstraße 1
D-55131 Mainz
Telefon +49 (0) 6131 - 17 6004
e-Mail: inge.scharrer@unimedizin-mainz.de



Purpura thrombotique thrombocytopenique

Maladie de Moschowitz

**Portail informatif
pour médecins et concernés
www.TTP-Forum.de**



Le PTT, c'est quoi

Le Purpura thrombotique thrombocytopenique (PTT/Maladie de Moschcowitz) est une maladie hématologique relativement rare.

Les personnes affectées possèdent une activité d'ADAMTS13 diminuée, qui, en cas d'un PTT acquis, est provoquée par des anticorps.

En raison d'une synthèse accrue des multimères ultra-larges du facteur von Willebrand (vWf-multimères), déclenchée par des infections diverses et des médicaments, ces multimères ne peuvent pas être clivés ou ne peuvent l'être que de manière insuffisante à cause du manque d'activité d'ADAMTS13.

Les vWf-multimères ultra-larges surgis peuvent entraîner une microangiopathie thrombotique, une thrombocytopenie ou une anémie de type hémolytique (poussée de PTT) dans les artérioles et les capillaires.



Les symptômes de l'apparition d'un PTT

- Céphalée (massive)
- Aphasies (jusqu'au trouble complet de la parole)
- Niveau de conscience fluctuant
- Indisponibilité temporaire (léthargie, collapsus, coma)
- Pâleur de la peau
- Pétéchies
- Hématomes
- Abattement ostensible, grande fatigabilité
- Dyspnée
- Convulsions
- Parésie

Les premiers symptômes d'une poussée de PTT varient d'un patient à l'autre et ne se manifestent pas toujours simultanément. **Dans tous les cas, il est indiqué de se rendre, suite à l'apparition d'un ou de plusieurs de ces symptômes, d'urgence dans un centre hospitalier universitaire pour vérifier une potentielle poussée de PTT.** Le traitement rapide d'une poussée peut améliorer le taux de guérison et aider à réduire les risques de dommages permanents.



Diagnostic et déclencheurs possibles

Le diagnostic de PTT

1. Thrombocytopenie
2. Lactate déshydrogénases (LDH) élevées
3. Schizocytes
4. Activité d'ADAMTS13 diminuée
5. vWf-multimères ultra-larges détectables

Déclencheurs possibles de PTT

1. Infection bactérienne ou virale
2. Médicaments
3. Grossesse
4. Transplantation de moelle osseuse
5. Chimiothérapie
6. Tumeurs