

DIAGNOSTIC : PTT chronique

Nous vous présentons 2 cas de PTT chronique : 1 de PTT congénital et un autre de PTT acquis.
Vous pourrez constater la différence de traitement.

	PTT congénital	PTT acquis
Présentation à l'origine	Suite à perte fœtale et histoire familiale.	En dehors de la grossesse. PTT aigu.
Antécédents familiaux	Plusieurs membres atteints dont des femmes avec complications de grossesse.	Nil
Antécédents personnels	Plusieurs pertes fœtales, HELLP et RCIU.	Prééclampsie vs récurrence de PTT à terme.
Autres diagnostics	Réactions allergiques aux plasmas. Diabète gestationnel.	Diabète gestationnel
Dosage Adamts 13 1^{er} trimestre	0	27%
AC anti Adamts 13	absent	+
Plaquettes 1^{er} trimestre	172	208
Dosage Adamts 13 2^{ème} trimestre	0	14%
Dosage Adamts 13 sous traitement	12% après plasma	88%
Prise en charge :	8-20 sem: Plasma aux 2 sem 21-25sem: Plasma aux sem 25-30sem: Plasma 2x/sem 30-accouchement: journalier	Prednisone à partir de 29 sem
Autres médicaments	Aspirine, HBPM, insuline, avant plasma préparation 'antiallergique'	Aspirine, Insuline
Évolution de la grossesse	RCIU. Induction à 34 sem pour raison fœtale	RPPM à 37 sem. Pas de prééclampsie ni de RCIU
Traitement postpartum	Plasma 3x/sem pour 6 sem	Prednisone cessée 5 sem postpartum

Commentaires

Le PTT représente une déficience de l'enzyme ADAMTS 13, nécessaire au clivage des facteurs de Van Willebrand (FVW). Ce déficit cause la persistance de grands polymères des FVW favorisant la formation de microthrombus et d'agrégats plaquettaires. Le PTT peut être congénital ou acquis via des anticorps IgG dirigés vers l'Adamts13. Un taux d'Adamts13 < 10% indique un PTT.

La grossesse normale s'accompagne d'une augmentation des FVW mais d'une diminution de l'Adamts13, surtout au 2^{ème} et 3^{ème} trimestre et en postpartum précoce. La grossesse et le postpartum sont des facteurs précipitants de PTT aigu (5-10% des épisodes de PTT chez les femmes) et peuvent révéler **pour la première fois** un PTT congénital ou acquis. 5% des femmes présentant une thrombocytopénie < 75 x10⁹/L pendant la grossesse aurait un PTT congénital. Il faut fortement soupçonner un PTT en présence d'une thrombocytopénie *de novo* ou d'une

microangiopathie au premier trimestre et le différencier de la prééclampsie/HELLP ou du syndrome hémolytique urémique après 20 semaines de grossesse. Les principales complications de grossesse sont la perte fœtale (42% pour le PTT congénital et 35% pour le PTT acquis), la restriction de croissance, l'hypertension et la prématurité. Le risque de ces complications augmente si le diagnostic est établi entre les 20^{ème} et 30^{ème} semaines et en absence de traitement. La croissance fœtale doit être surveillée régulièrement pendant la grossesse.

Il est important de savoir si le PTT chronique est congénital ou acquis car la prise en charge est différente. Étant donné que le taux d'Adamts13 n'est pas discriminatif (il est néanmoins souvent < 5% dans le PTT congénital), il faut rechercher la présence d'anticorps anti-Adamts13, et s'ils sont absents, les mutations impliqués dans le PTT congénital. Actuellement l'identification des anomalies génétiques se fait en moyenne en 8 semaines et coûte \$1300.

Le PTT congénital représente la majeure partie des PTT chroniques suivis pendant la grossesse. Rares sont les femmes qui ne récidivent pas sans traitement. Le but de celui-ci est de fournir de l'Adamts13 par des plasmas, donnés aux deux semaines dès 8 semaines de grossesse. Les plaquettes sont mesurées chaque semaine (si possible avec des indices de présence de microangiopathie) et la fréquence des plasmas est augmentée pour maintenir un taux de plaquettes $>150 \times 10^9/L$. L'aspirine à faible dose est prescrite dès le début de la grossesse, avec ou sans HBPM selon les circonstances.

En cas de **PTT acquis**, le rituximab peut être utilisé avant une grossesse pour diminuer les risques de récurrence pendant la grossesse. 50% des femmes qui ont présenté un PTT acquis pendant une grossesse vont récidiver à une grossesse subséquente. Le taux d'Adamts13 en début de grossesse est un bon indice de risque de récurrence pendant la grossesse : s'il est normal, le taux de récurrence est faible. Le dosage des plaquettes devrait être fait chaque mois au minimum et celui d'Adamts13 en début de grossesse et à chaque trimestre. Dr Scully recommande de débiter un traitement lorsque le taux d'Adamts13 diminue à moins de 10%. Celui-ci peut consister en corticostéroïdes, azathioprine ou plasmaphérese. L'aspirine à faible dose devrait aussi être donnée. Le Rituximab peut être utilisé en cas de situation urgente ou s'il y a résistance aux traitements classiques.

Articles à conseiller sur la pathologie

Thrombotic thrombocytopenic purpura and pregnancy: presentation, management, and subsequent pregnancy outcomes. Scully M et coll. Blood 2014;124:211-19.