



# Answering T.T.P.

Thrombotic Thrombocytopenic Purpura Foundation

## INFORMATIONS POUR LES PATIENTS ET LES SYMPATHISANTS

### L'HISTOIRE DE SYDNEY



J'ai reçu un diagnostic de PTT en 2008, après que ma mère a pris une action qui m'a sauvé la vie en demandant un troisième avis. Fort heureusement, je n'ai pas eu de crise cardiaque ou d'AVC en raison du diagnostic tardif.

Après presque 9 ans, 7 rechutes, un échange de plasma utilisant presque

700 dons de sang, une opération d'ablation de la rate, de la chimiothérapie et des années de médicaments immunosuppresseurs, j'apprends encore à vivre avec le PTT et ses effets. Je crois que mes traitements non ciblés contre le PTT ont causé ma lutte ultérieure avec le cancer métastatique à l'âge de seulement 35 ans.

En dépit de ces années de difficultés, j'ai continué à espérer. J'ai fondé la Fondation Answering TTP parce que j'ai de grandes idées pour réduire le fardeau de la vie avec le PTT pour notre petit groupe de patients géographiquement dispersé. Notre organisme de bienfaisance canadien, dont la portée est internationale, est fondé sur deux convictions :

**N° 1. Un effort mondial de la part des patients et des sympathisants pour financer la recherche la plus efficace contre le PTT permettra de la faire progresser.** Le traitement du PTT s'améliorera, et nous trouverons un remède. Je verrai grandir ma fille.

**N° 2. Le soutien de leurs pairs aide les patients à s'aider eux-mêmes.** Lorsque j'ai reçu mon diagnostic, je ne connaissais personne qui était affecté par le PTT. L'établissement de liens avec d'autres patients m'a tranquilisé l'esprit. Je veux m'assurer que même les patients les plus éloignés ont la même occasion.

Rejoignez-vous à la communauté Answering TTP dès aujourd'hui pour établir des liens avec d'autres patients, rester informés et participer.

Prenez soin de vous.  
Sydney Kodatsky

**Directrice générale, Fondation Answering TTP**

### QU'EST-CE QUE LE PTT?

Le purpura thrombopénique thrombotique est une maladie sanguine rare qui est considérée comme une véritable urgence médicale. Le PTT est diagnostiqué chez 3 à 4 personnes sur un million chaque année. Des complications potentiellement mortelles peuvent résulter d'un caillot de sang interne, provoquant des lésions aux organes vitaux tels que le cerveau et le cœur.

En raison d'une déficience de l'enzyme ADAMTS13, le sang devient « gluant » et forme des caillots dans les vaisseaux sanguins partout dans le corps. Ces caillots sont constitués de plaquettes, l'un des éléments du sang. La circulation sanguine vitale pour le corps s'en trouve restreinte, provoquant des risques de lésions pour les organes en raison d'un manque d'oxygène et de nutriments dans le sang. De plus, puisque les plaquettes sont utilisées pour former de nombreux caillots de sang inutiles, elles ne sont pas disponibles pour remplir leur fonction normale, qui est de refermer les plaies afin d'éviter l'hémorragie.



Animation vidéo à  
[AnsweringTTP.org](https://www.answeringttp.org)

### TYPES DE PTT

#### PTT héréditaire

1 % des cas de PTT sont dus à un déficit héréditaire ou à une anomalie de l'enzyme ADAMTS 13.

#### PTT idiopathique

99 % des cas de PTT n'ont pas de cause définie. Dans tous les cas, il y a une baisse du niveau d'enzymes ADAMTS 13 en raison du développement d'anticorps contre ce dernier.

### SYMPTÔMES

- fatigue
- fièvre
- saignements (du nez, des gencives)
- diarrhée
- douleurs thoraciques
- douleurs abdominales
- symptômes neurologiques (confusion, maux de tête, troubles visuels)
- thrombocytopénie (ecchymoses, purpura, pétéchie)

## DIAGNOSTIC

La prise des antécédents médicaux et un examen physique, en combinaison avec un hémogramme, une mesure des taux de lactico-déshydrogénase (LDH) et un frottis sanguin, sont utilisés pour établir un diagnostic de PTT. Plus récemment, un test de niveau d'enzymes ADAMTS 13 peut être utilisé pour contribuer à confirmer le diagnostic. Mais surtout, le diagnostic et le traitement immédiat ne doivent pas attendre les résultats d'un dosage ADAMTS 13.

## TRAITEMENT

### PTT héréditaire

Du plasma prophylactique est administré mensuellement aux patients afin de les aider à récupérer et à maintenir un niveau d'ADAMTS 13 adéquat, l'enzyme qu'ils ne peuvent plus produire eux-mêmes.

### PTT idiopathique

La plupart des patients reçoivent des stéroïdes (p. ex., de la prednisonne), pour ralentir le système immunitaire et donc la progression de cette maladie auto-immune. Les effets secondaires des stéroïdes peuvent être difficiles.

Dans tous les cas de PTT idiopathique, l'échange plasmatique reste le traitement de choix. L'échange plasmatique requiert l'utilisation d'une machine automatisée qui permet d'extraire le plasma du patient et de le remplacer par celui du donneur, lors d'un traitement de 3 à 4 heures. Ce traitement supprime les anticorps et régénère les protéines plasmatiques normales. Pour traiter le PTT idiopathique, on utilise une série d'échanges plasmatiques quotidiens ou un jour sur deux. De plus en plus, le rituximab est utilisé pour atteindre et maintenir la rémission.

D'autres médicaments ou l'ablation de la rate sont utilisés lorsque les patients ne parviennent pas à atteindre la rémission suite au traitement de première intention.

## PRONOSTIC

Sans traitement, 95 % des patients succombent à la maladie; cependant, avec un traitement, 80 à 90 % des patients atteints de PTT idiopathique atteignent la rémission. Environ 30 % d'entre eux font une rechute, et la détection précoce d'une telle poussée de la maladie est essentielle pour minimiser le risque de décès ou de lésions irréversibles des organes vitaux.

La grossesse peut être un déclencheur chez les femmes atteintes de PTT héréditaire ou de PTT idiopathique. Les femmes qui envisagent de tomber enceintes devraient discuter de leur cas avec leur spécialiste en PTT. La recherche indique qu'un dosage de l'enzyme ADAMTS 13 peut s'avérer utile pour évaluer le risque de rechute pendant la grossesse et pour suggérer un traitement prophylactique afin de minimiser les risques.

Un pourcentage croissant de patient présentent de l'anxiété, de la dépression et des déficits neurocognitifs après d'être remis d'un épisode de PTT.

## RECHERCHE

Des liens vers des études de recherche et des articles de revues sur le PTT idiopathique et le PTT héréditaire sont disponibles sur notre site Web :

**AnsweringTTP.org**

### Fondation Answering TTP

Un diagnostic de PTT est effrayant et complexe. Beaucoup de patients n'ont jamais entendu cet acronyme auparavant, et ils n'ont pas la moindre idée de ses conséquences. De plus, on dit souvent aux patients que nous ne savons pas :

- pourquoi cela se produit
- ce qui peut déclencher une rechute après une rémission
- pourquoi certains patients rechutent et pas d'autres
- le pronostic à long terme
- comment faciliter le traitement
- comment guérir le PTT

L'objectif de la Fondation Answering TTP est d'aider à trouver des réponses à ces questions en finançant la recherche sur le PTT, en mettant en relation des patients et des sympathisants, et en fournissant de l'éducation et du soutien.

## SOUTIEN

Le PTT affecte une petite population géographiquement dispersée. Rendez-vous à **AnsweringTTP.org** et joignez-vous à la communauté internationale Answering TTP afin d'obtenir des bulletins d'information de soutien et de vous renseigner sur les initiatives de soutien avec les pairs, virtuelles et en personne. Chaque personne touchée par le PTT apporte une contribution à la communauté.

*Walk to Answer TTP  
Together*



*Un événement annuel pour n'importe qui, n'importe où.*

Joignez-vous à l'effort **mondial** pour recueillir des fonds dans votre communauté pour la **recherche internationale sur le PTT**.

**www.AnsweringTTP.org**

**Contact@AnsweringTTP.org**

**Sans frais. 1 888 506-5458**

**N° d'enregistrement d'organisme de bienfaisance 84600 4802 RR0001**

Remarque : Le contenu des présentes est uniquement rédigé à titre informatif et ne remplace aucunement la consultation d'un professionnel de la santé reconnu. Nous remercions spécialement le conseil consultatif médical d'experts de la Fondation Answering TTP qui a révisé le contenu des présentes.