

**LE CENTRE DE COMPÉTENCES DES  
MICROANGIOPATHIES THROMBOTIQUES DE  
LA RÉUNION :**

**Mise en place, création d'un indicateur de  
pratiques cliniques, premiers résultats**

# PLAN

- Introduction
- Description du fonctionnement du centre de compétences
- Évaluation de la mise en place du centre de compétences
- Évaluation de l'impact du centre de compétences sur la prise en charge des MAT à la Réunion

# INTRODUCTION

# Situation géographique



# Situation géographique



# Population

- 937.900 habitants (janvier 2012)
- 1,3% de la population française
- Jeune
- Métissée

# DESCRIPTION DU FONCTIONNEMENT DU CENTRE DE COMPÉTENCES

# Origine du centre de compétences

- Décès en janvier 2007 d'une patiente de 28 ans admise pour convulsions et troubles de la conscience. Diagnostic de MAT en post-mortem
- Prise de conscience d'un défaut de PEC des MAT et de la nécessité de l'améliorer
- Moyen: mettre en place une filière de soins dédiée et conforme aux recommandations
- 4 axes:
  - Laboratoire d'hématologie
  - Centre de compétences/ Hématologie clinique
  - Service de réanimation
  - Réseau autour des MAT



# Laboratoire d'hématologie: système « d'alerte »

- Recherche de schizocytes
  - Résultats fiables et reproductibles
  - Disponible en permanence
  - Signalement efficace, en urgence

# Laboratoire d'hématologie: système « d'alerte »

- Sensibilisation des techniciens de laboratoire
- Compte des schizocytes: modalités.
  - Sur prescription médicale
  - Sur alarme automate
  - Comptage manuel
    - Frottis sanguin au MGG/ 1000 hématies
    - Seuil de positivité de 0,5%
- Signalement
  - Communication téléphonique au service prescripteur et à l'hématologue d'astreinte (référent du centre de compétences)
  - Position en première page sur le compte rendu du laboratoire
  - Courriel de confirmation

# Service d'hématologie clinique: aide au diagnostic

- Coordination entre les différents services
- Aide à la prescription
  - Confirmation du diagnostic
  - Bilan étiologique
  - Traitement/Transfert en réanimation
- Suivi des patients en consultation

# Service de réanimation: développement des moyens thérapeutiques

- Permettre la réalisation d'échanges plasmatiques
  - Mise à niveau des automates
  - Formation des personnels
  - Ecriture de protocoles

# Centre de compétences: Animation du réseau

- Association de malades
- Revue de morbi-mortalité
- Organisation de journées scientifiques
- CNR MAT
  - Discussions diagnostiques et thérapeutiques
  - Enregistrement des cas
  - Inclusion dans des études

# Centre de compétences

- Labellisation en 2008 par le CNR MAT
- Évaluation en 2012
  - Évaluation de la mise en place
  - Évaluation de l'impact sur les MAT

# ÉVALUATION DE LA MISE EN PLACE DU CENTRE DE COMPETENCES

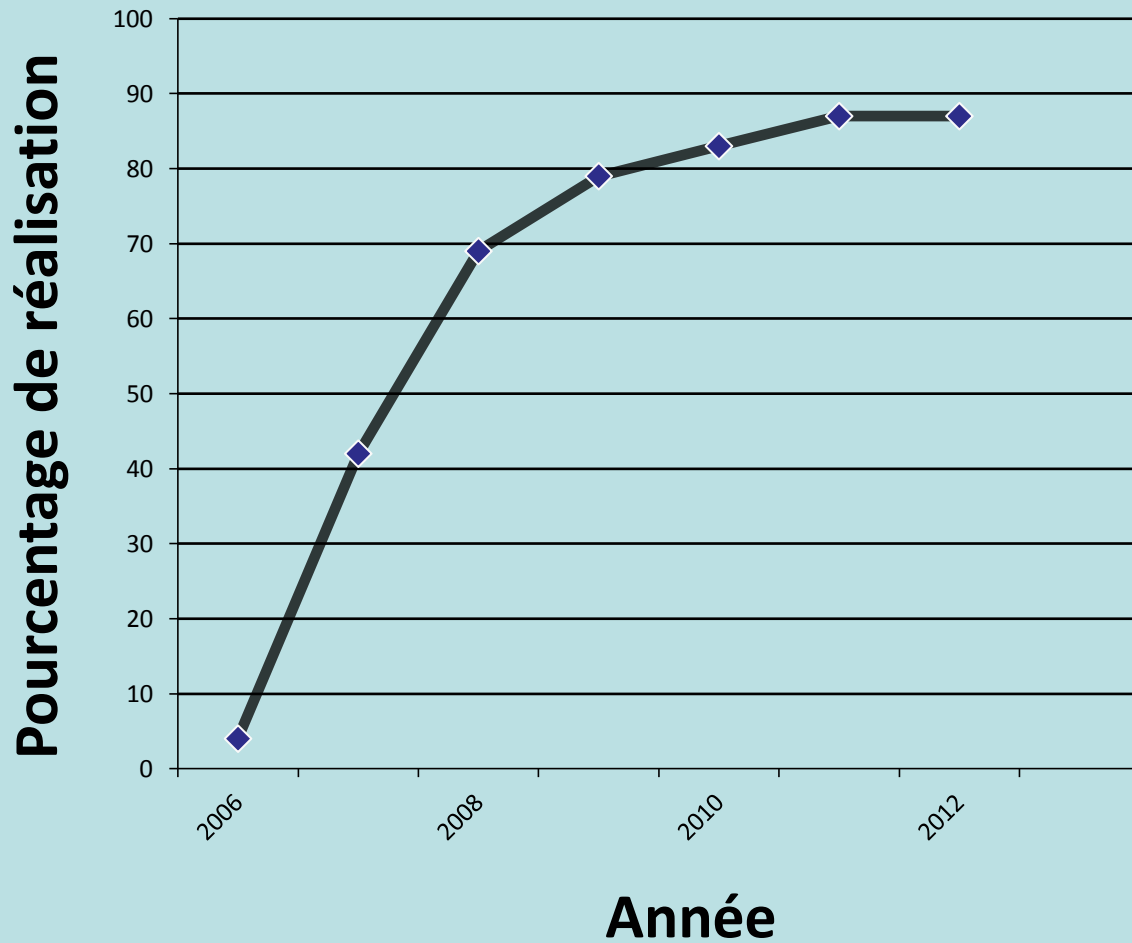
# Indicateur qualité

- Macro-indicateur annuel de suivi de mise en place
- Questionnaire:
  - 20 items, 100 points
  - Portant sur les points importants et sur l'ensemble de la filière
    - 25 points pour le laboratoire d'hématologie
    - 25 points pour référent MAT/ hématologie clinique
    - 25 points pour le service de réanimation
    - 25 points sur l'animation du réseau MAT (régionale et nationale)



# Indicateur qualité:

Évaluation annuelle de la mise en place de la filière des MAT à la Réunion de 2006 à 2012



ÉVALUATION DE L'IMPACT DU CENTRE DE  
COMPÉTENCES SUR LA PRISE EN CHARGE  
DES MICROANGIOPATHIES  
THROMBOTIQUES À LA RÉUNION

# Évaluation du centre de compétences

- Objectif principal: Quel a été l'impact de la création du centre de compétences sur la PEC des MAT ?
- Objectif secondaire: Quelle est la répartition étiologique des MAT à la Réunion ?

# MATÉRIELS ET MÉTHODES

- Population:
  - Tous les patients diagnostiqués pour une MAT de janvier 2004 à octobre 2012
  - Exclusion des HELLP Syndrome
- Définition de 2 sous-groupes de patients:
  - Diagnostic de 2004 à 2007= période A
  - Diagnostic de 2009 à 2012= période B
- Evaluation:
  - Incidence de diagnostic
  - Exploration de l'activité d'ADAMTS13
  - Survie à un épisode de PTT auto-immuns
  - Répartition étiologique

# MATÉRIELS ET MÉTHODES

- Population:
  - Tous les patients diagnostiqués pour une MAT de janvier 2004 à octobre 2012
  - Exclusion des HELLP Syndrome
- Définition de 2 sous-groupes de patients:
  - Diagnostic de 2004 à 2007= période A
  - Diagnostic de 2009 à 2012= période B
- Evaluation:
  - Incidence de diagnostic
  - Exploration de l'activité d'ADAMTS13
  - Survie à un épisode de PTT auto-immuns
  - Répartition étiologique

# MATÉRIELS ET MÉTHODES

- Population:
  - tous les patients diagnostiqués pour une MAT de janvier 2004 à octobre 2012
  - Exclusion des HELLP Syndrome
- Définition de 2 sous-groupes de patients:
  - Diagnostic de 2004 à 2007= période A
  - Diagnostic de 2009 à 2012= période B
- Evaluation:
  - Incidence de diagnostic
  - Exploration de l'activité d'ADAMTS13
  - Survie à un épisode de PTT idiopathique
  - Répartition étiologique

# Données recueillies

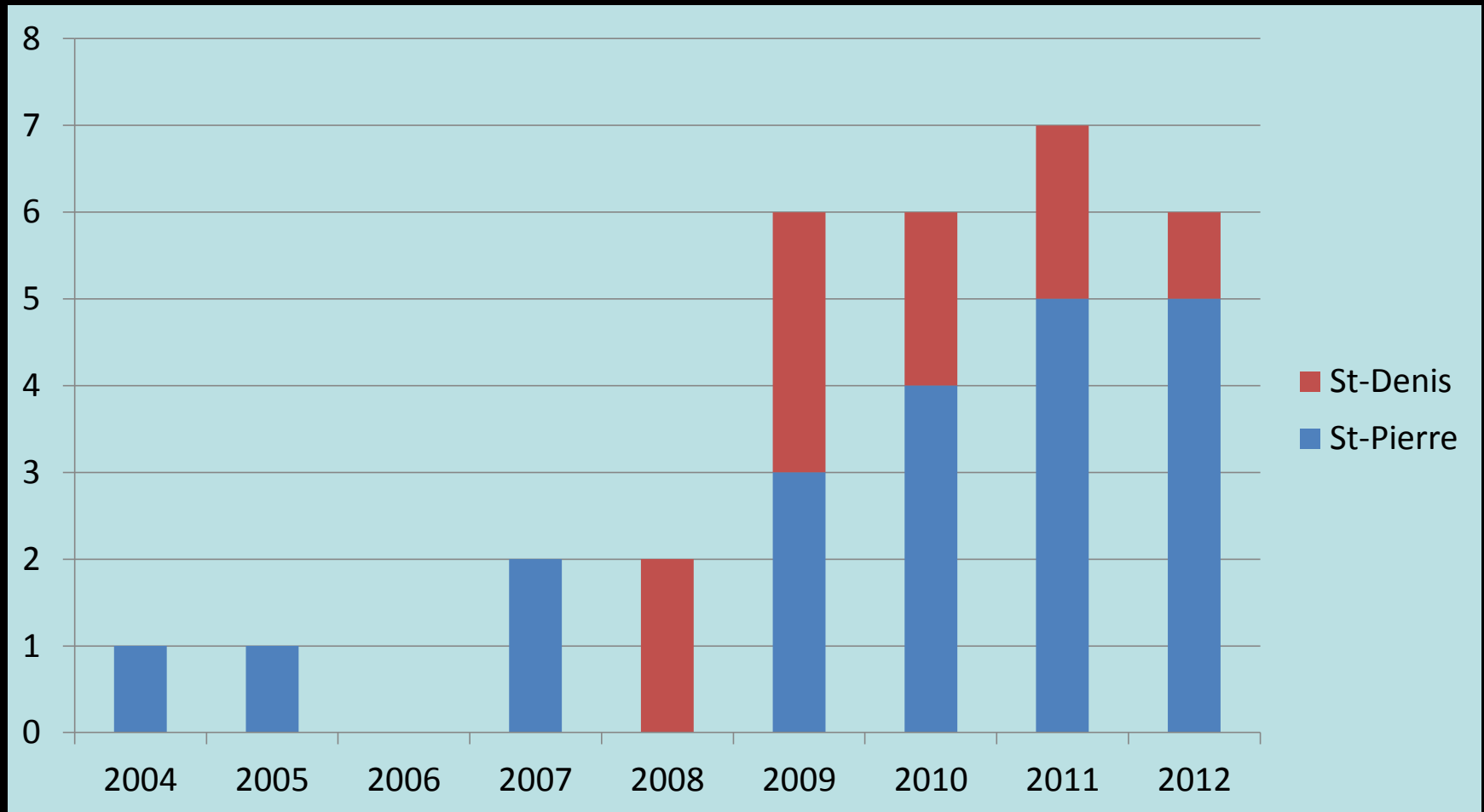
- Caractéristiques de la population
- Exploration d'ADAMTS13: prescription, résultats
- Diagnostic
- Pathologies associées
- Traitement
- Survie à l'épisode

# Résultats

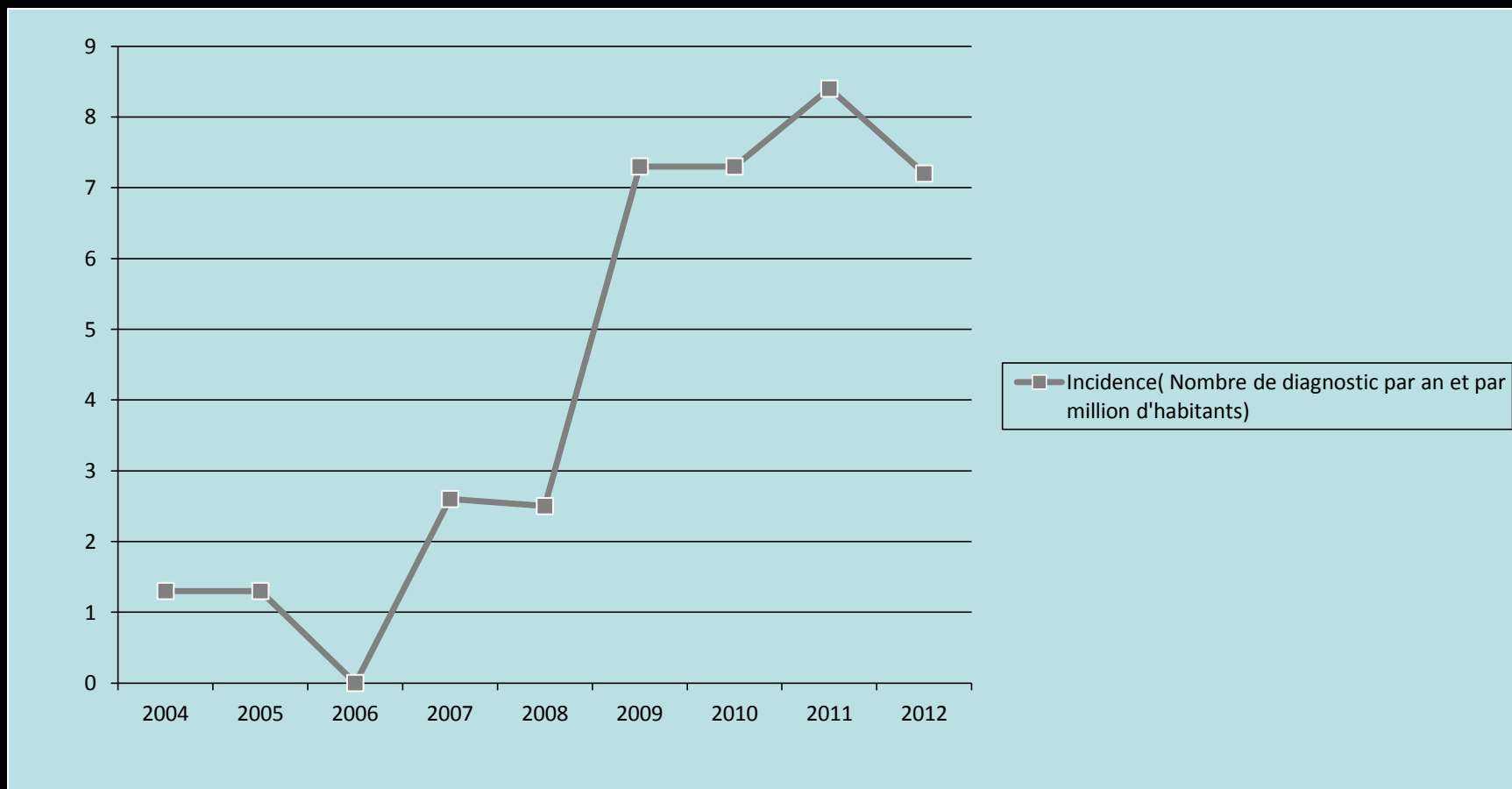
- 31 patients/ 31 épisodes
- 20 femmes/ 11 hommes
- Moyenne âge = 42 ans
- Période A: 4 patients
- Année 2008: 2 patients
- Période B: 25 patients



# Répartition des épisodes selon le site et l'année



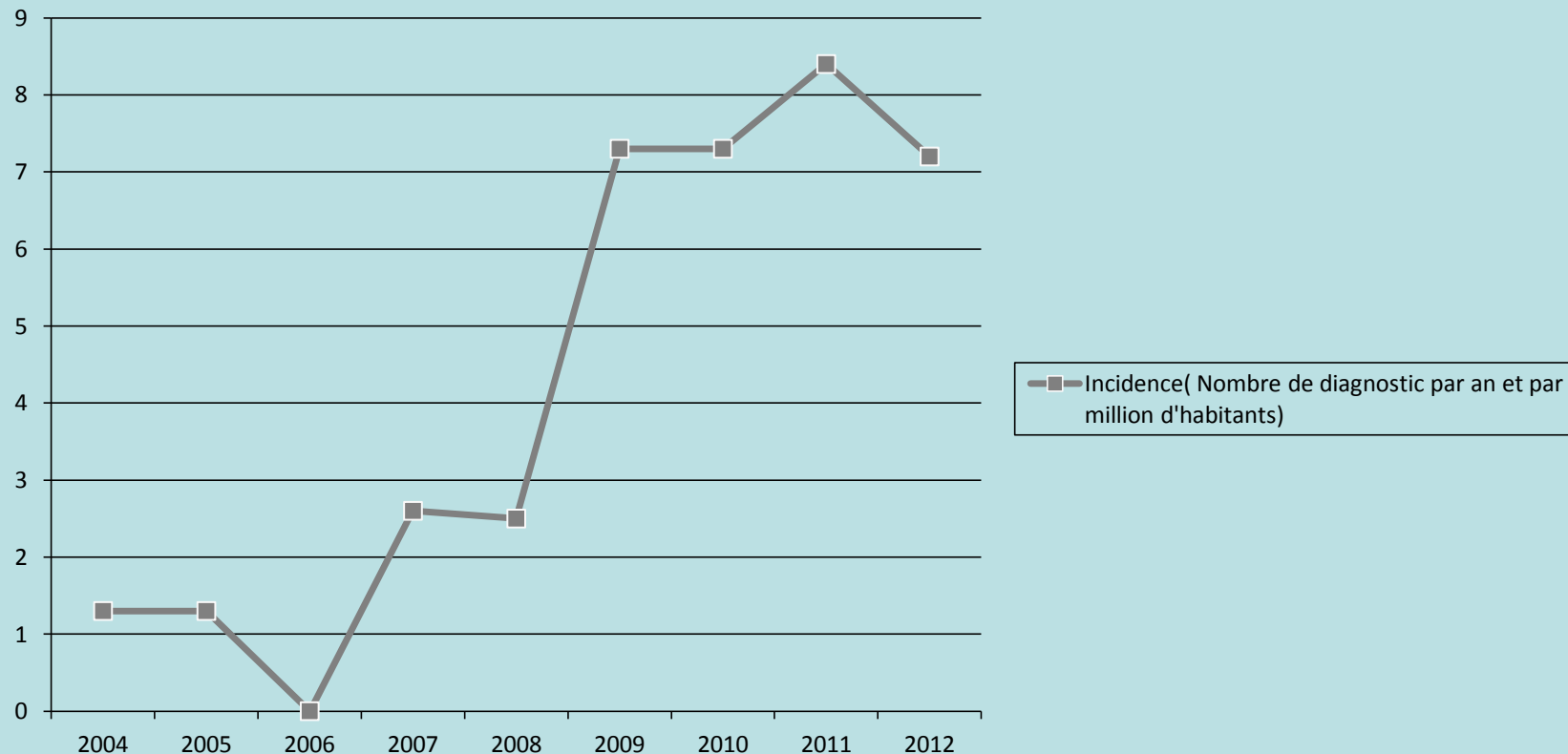
# Résultats: incidence de diagnostic des MAT à la Réunion



Période A: 1,29 cas/million d'habitants/an

Période B: 7,57 cas/million d'habitants/an

# Résultats: incidence de diagnostic des MAT à la Réunion



Période A: 1,29 cas/million d'habitants/an

Période B: 7,57 cas/million d'habitants/an

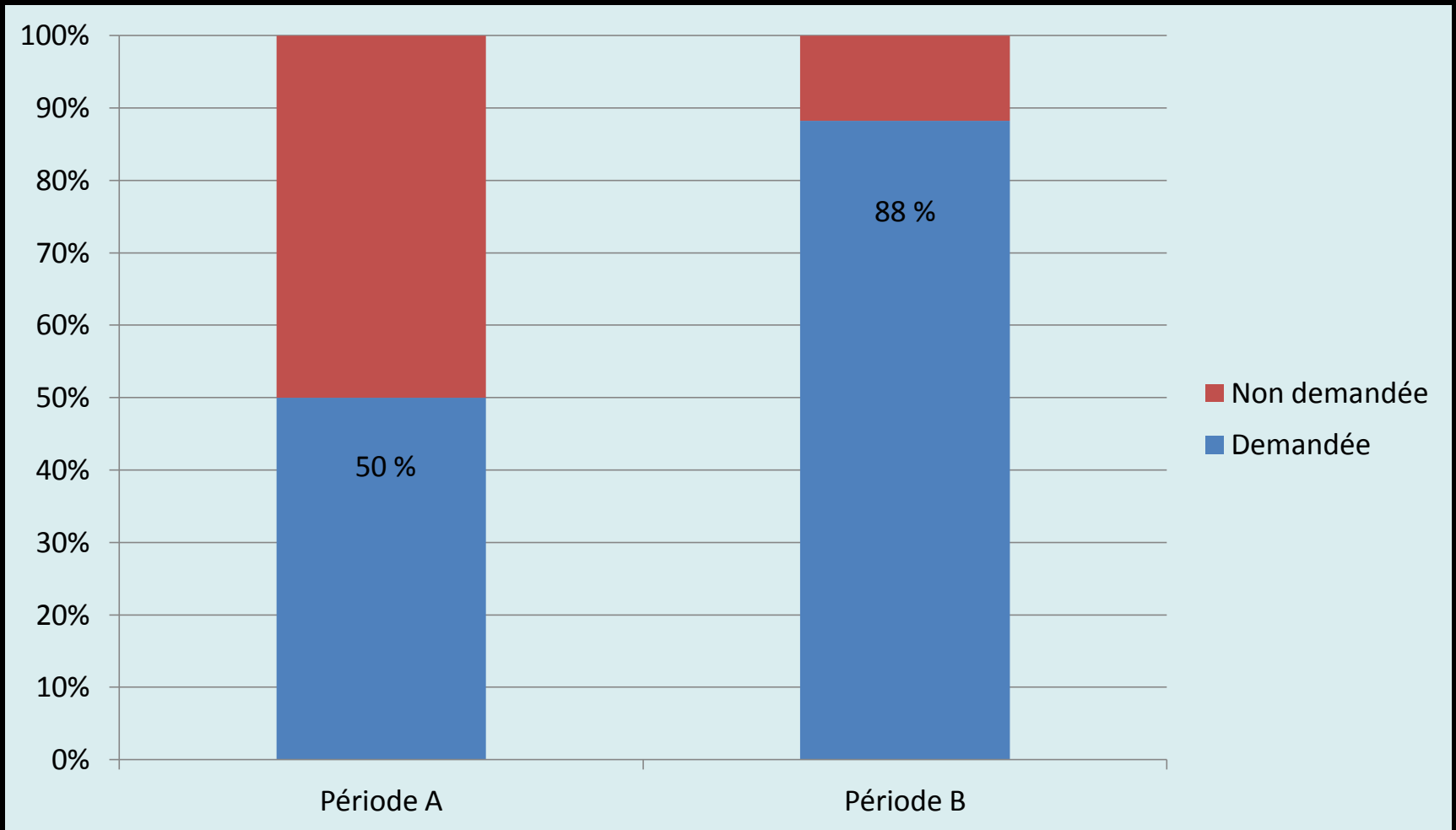
# Résultats: Exploration d'ADAMTS13

- Sur 31 épisodes(2004 à 2012):
  - 27 demandes d'exploration (87%)
  - 25 résultats exploitables (81%)
  - 11 patients < 5% d'activité ADAMTS13 (35%)
- Sur les 25 résultats exploitables
  - Période A: ADAMTS13 < 5% = 50 %
  - Période B: ADAMTS13 < 5% = 38 %

# Résultats: Exploration d'ADAMTS13

- Sur 31 épisodes(2004 à 2012):
  - 27 demandes d'exploration (87%)
  - 25 résultats exploitables (81%)
  - 11 patients < 5% d'activité ADAMTS13 (35%)
- Sur les 25 résultats exploitables
  - Période A: ADAMTS13 < 5% = 50 %
  - Période B: ADAMTS13 < 5% = 38 %

# Résultats: Evolution des demandes d'exploration d'ADAMTS13 à Saint-Pierre



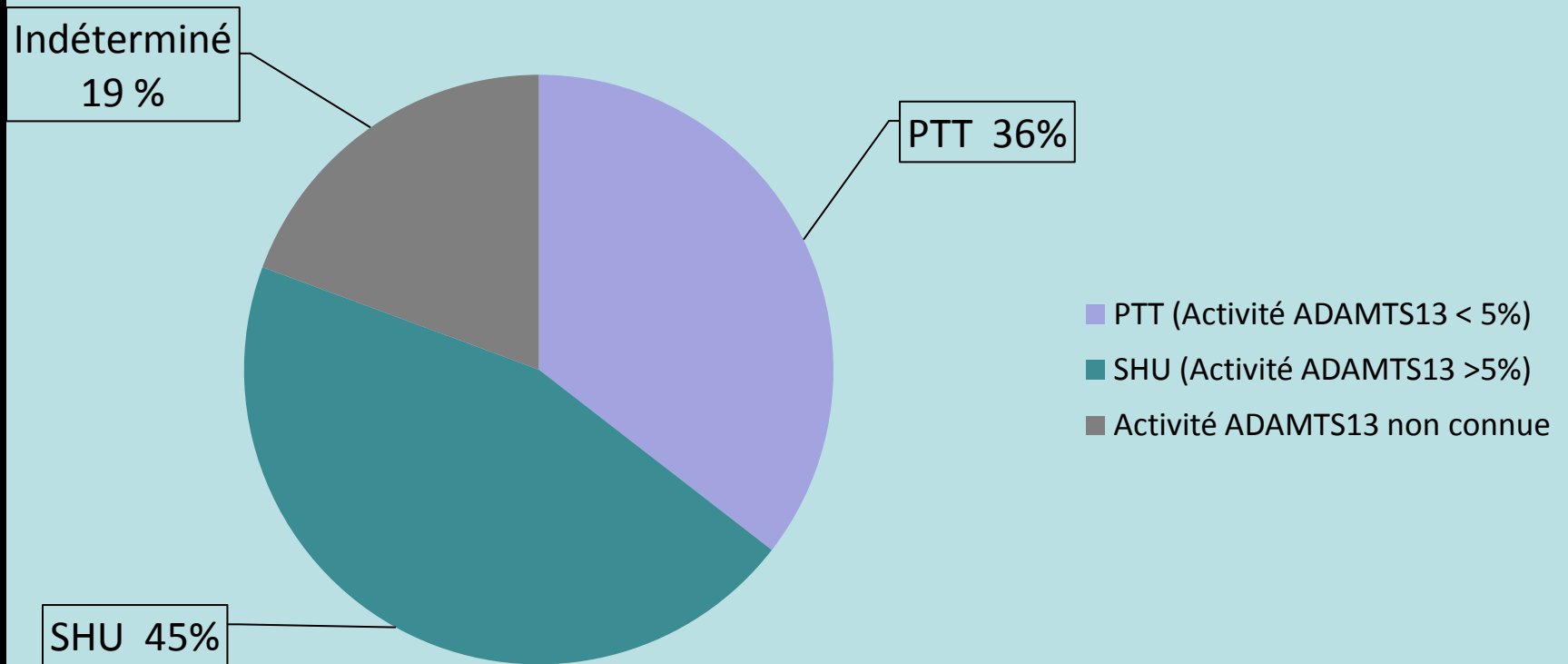
# Résultats: survie

- Seulement sur les PTT idiopathiques

	Période A		Période B		
<b>Patients</b>	n°1	n°2	n°3	N°4	N°5
<b>Echanges plasmatiques</b>	Non	Oui	Oui	Oui	Non
<b>Survie à l'épisode de PTT</b>	Non	Non	Oui	Oui	Oui
<b>Survie par période</b>	0%	75%			

# Résultats: étiologie

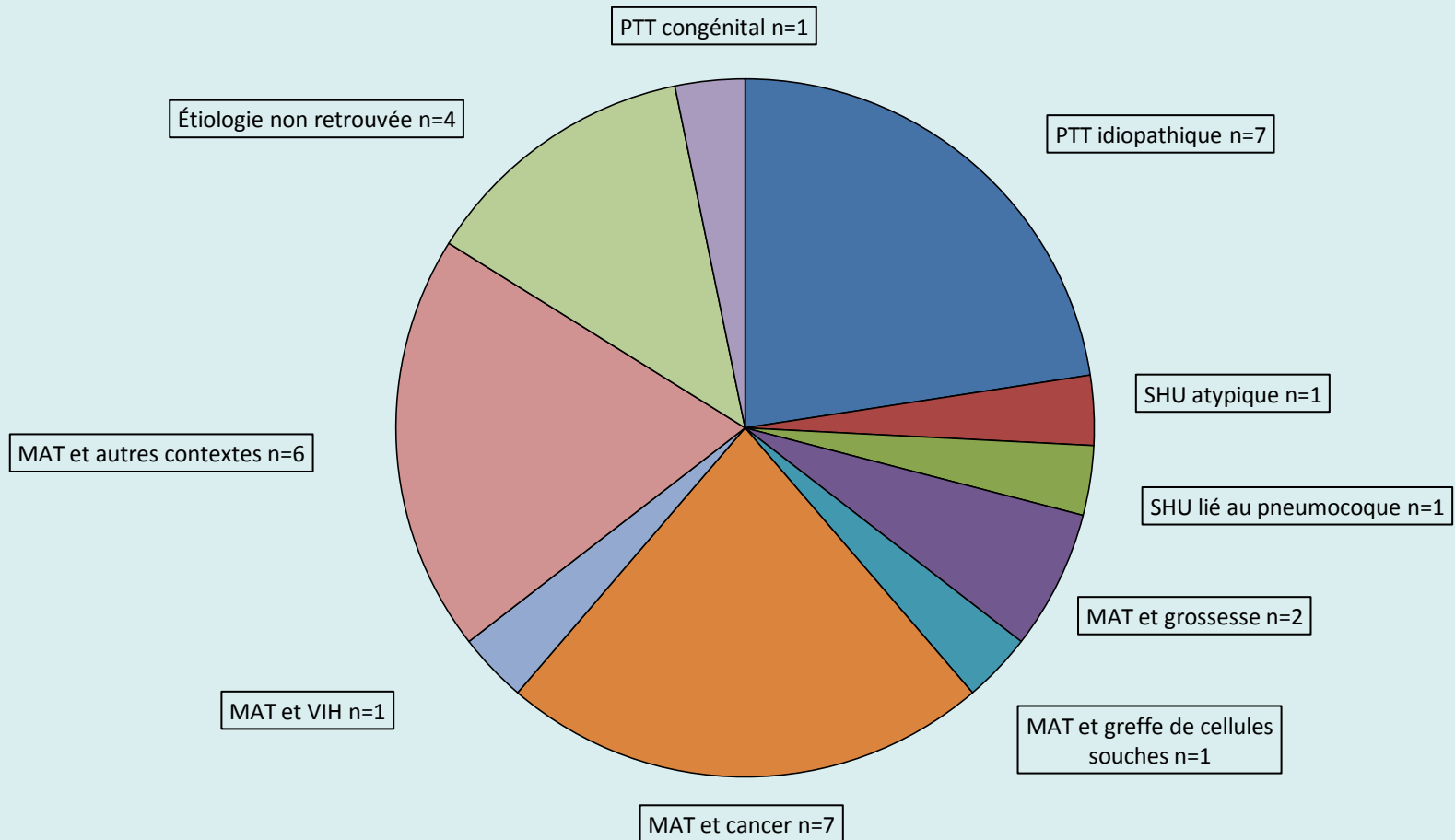
Classification des MAT en fonction de l'activité d'ADAMTS13 de 2004 à 2012





# Résultats: étiologie

Répartition des MAT selon l'étiologie de 2004 à 2012



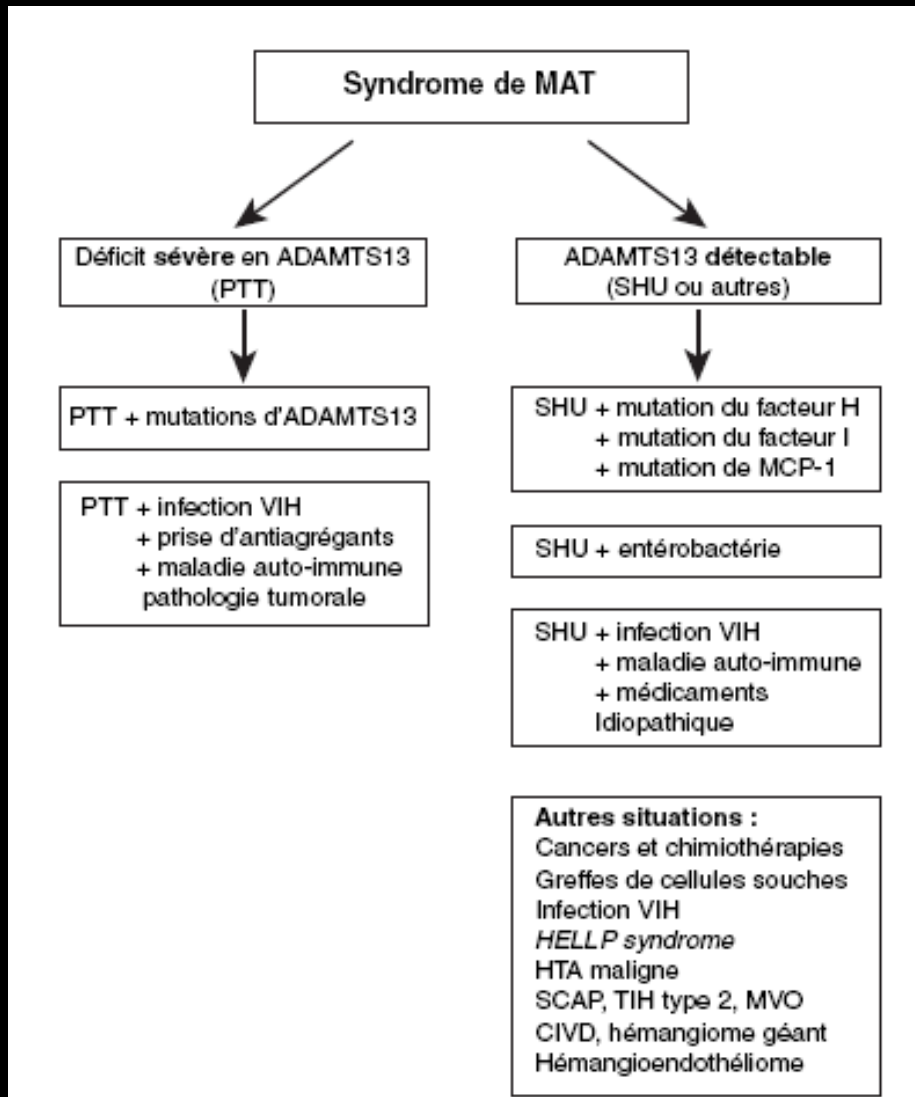
- MAT et autre contextes:
  - Syndrome catastrophique des APL
  - CIVD
  - HTA maligne
  - Maladie de Still
  - Sclérodermie
  - Lupus

# Conclusion

- La création du centre de compétences a permis:
  - Augmentation du nombre de diagnostics
  - Amélioration de l'exploration
  - Développement des possibilités thérapeutiques

Merci de votre attention

# Classification des MAT en fonction de l'activité ADAMTS13



*P. Coppo, J.-P. Vernant, A. Veyradier, V. Frémeaux-Bacchi, J.-P. Mira, B. Guidet, E. Azoulay, E. Rondeau, A. Bussel. Purpura thrombotique thrombocytopénique et autres syndromes de microangiopathie thrombotique. EMC - Hématologie 2005;1-15 [Article 13-020-D-10].*

# Questionnaire: laboratoire d'hématologie ( /25)

- **Q1** La recherche de schizocytes se fait systématiquement devant l'association d'une anémie, d'une thrombopénie et de l'alarme fragments de l'automate d'hématocytologie. ( /8)
- **Q2** Les aspects cytologiques retenus comme étant des schizocytes sont définis et connus des techniciens. La présence d'une anisopoïkilocytose associée est recherchée. ( /3)
- **Q3** Le seuil de positivité est fixé à 0,5%. Si la recherche est positive, le pourcentage de schizocytes est inclus dans le compte-rendu du résultat. ( /3)
- **Q4** Toute recherche positive de schizocytes est signalée immédiatement au service de soins par téléphone. ( /8)
- **Q5** Toute recherche positive de schizocytes est communiquée par mail aux cliniciens hématologues du centre de référence pour information et traçabilité. ( /3)

# Questionnaire: Référent MAT/ Service d'hématologie ( /25)

- **Q6** Les praticiens du service d'hématologie clinique connaissent les cas dans lesquels il y a lieu de prescrire une recherche de schizocytes.( /4)
- **Q7** Il existe une interaction entre le référent MAT et les services cliniques pour poser le diagnostic de MAT. ( /8)
- **Q8** Le référent MAT conseille les services cliniques sur le bilan étiologique à réaliser (fiche de renseignements et examens complémentaires), si besoin. ( /5)
- **Q9** Un référent MAT est joignable 24/24h. ( /8)

# Questionnaire: Service de réanimation ( /25)

- **Q10** Les professionnels de réanimation disposent du matériel nécessaire aux échanges plasmatiques. ( /5)
- **Q11** Les professionnels de réanimation sont formés aux échanges plasmatiques. ( /5)
- **Q12** Les indications des échanges plasmatiques sont décidées en concertation avec le centre de compétence des MAT. ( /5)
- **Q13** Il existe un protocole pour la réalisation des échanges plasmatiques. ( /5)
- **Q14** Il existe un protocole pour la PEC médicale des MAT (hors échanges plasmatiques). ( /5)



# Questionnaire: Réseau régional et national MAT ( /25)

- **Q15** Une revue de mortalité morbidité(RMM) est organisée dans le service en charge du patient, en cas de dysfonctionnement(s) sur la PEC MAT. ( /4)
- **Q16** Une RCP MAT régionale incluant hématologues, biologistes et réanimateurs des 2 sites CHFG et GHSR est en place. ( /4)
- **Q17** Les cas posant problème font l'objet de discussions diagnostiques et/ou thérapeutiques en temps réel avec l'équipe du CNR-MAT. ( /5)
- **Q18** L'ensemble des cas fait l'objet d'un enregistrement au registre national du CNR MAT. ( /4)
- **Q19** Les patients sont régulièrement inclus dans les protocoles de recherche du CNR MAT quand c'est possible. ( /4)
- **Q20** ADAMTS13, l'association des malades de Solange CORSET, est sollicitée si besoin. ( /4)