

# PTT et maladies auto-immunes

Réunion CNR MAT 18/10/2013  
CNR MAT, Hôpital Saint Antoine

Mélanie Roriz<sup>1</sup>, Mickael Landais<sup>2</sup>, Jonathan Desprez<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Service de Néphrologie, CHU de Tours,

<sup>2</sup> Service de Médecine Interne, CHU de Nantes

<sup>3</sup> Service de Néphrologie, CHU de Valenciennes

# Littérature

- PTT dit idiopathique : une maladie auto-immune (présence AC antiADAMTS13/déficit sévère en ADAMTS13)
- Cases reports: association PTT avec PR, connectivite mixte, sd Goujerot, myosites, hépatite auto immune, SAPL, thyroïdite auto immune,.... MICI, sclérodemie, SPA, maladie de Still.
- PTT-LES, une littérature riche:  
Association rare (<1-2%), Diagnostic de LED précède celui de PTT (73%), PTT précède le LED dans 15%  
*Lecthumanan, Rheumatol, 2009*  
*Coppo, press Med 2006*

# Littérature

- Survenue du PTT une fois le diagnostic de LED : 3 mois à 25 ans  
PTT avant LED : délai 2 sem à 9 ans  
*Kwok, lupus, 2009.*  
*Musio, Semin arthritis Rheum, 1998.*
  - PTT idiopathiques : présence AAN dans 2/3 cas, antiSSA 3.2% des cas  
*Coppo, Medicine, 2004*
  - PTT, risque accru de : Thyroïdite Hashimoto, LES, thrombopénie auto-immune  
*John, Hamostaeologie, 2012*
- Pas d'information sur survenue de pathologies auto-immunes après diagnostic de PTT

# Questions

- Q1/ Quelle fréquence de développement de pathologie AI après un épisode de PTT idiopathique?
- Q2/ Dans quel délai?
- Q3/ AAN et antiSSA : en sont il des facteurs prédictifs?
- Q4/ Quelle fréquence d'ATCD personnels et familiaux de pathologie AI en cas de PTT ?

# Introduction

- Nombre de centres : 42
- Etude rétrospective , 1989-2009
- Cas de PTT idiopathiques recensés au CNR Français des MAT, hôpital St Antoine
- Définition : PTT avec ADAMTS 13 <10%, présence AC antiADAMTS13 ou inhibiteur plasmatique,
- Exclusion : néoplasie, grossesse, VIH, VHB, VHC, médicaments

# Recueil diagnostique

Données au diagnostic :

- âge, sexe, origine,
- date de diagnostic,
- signes cliniques,
- taux Hb , PQ et LDH, activité ADAMTS 13, présence AC antiADAMTS 13,
- traitement initial,
- date et cause décès,
- ATCD personnel et familial de MAI
- Présence AAN, anti-DNA, anti-SSA, autres AC au diagnostic

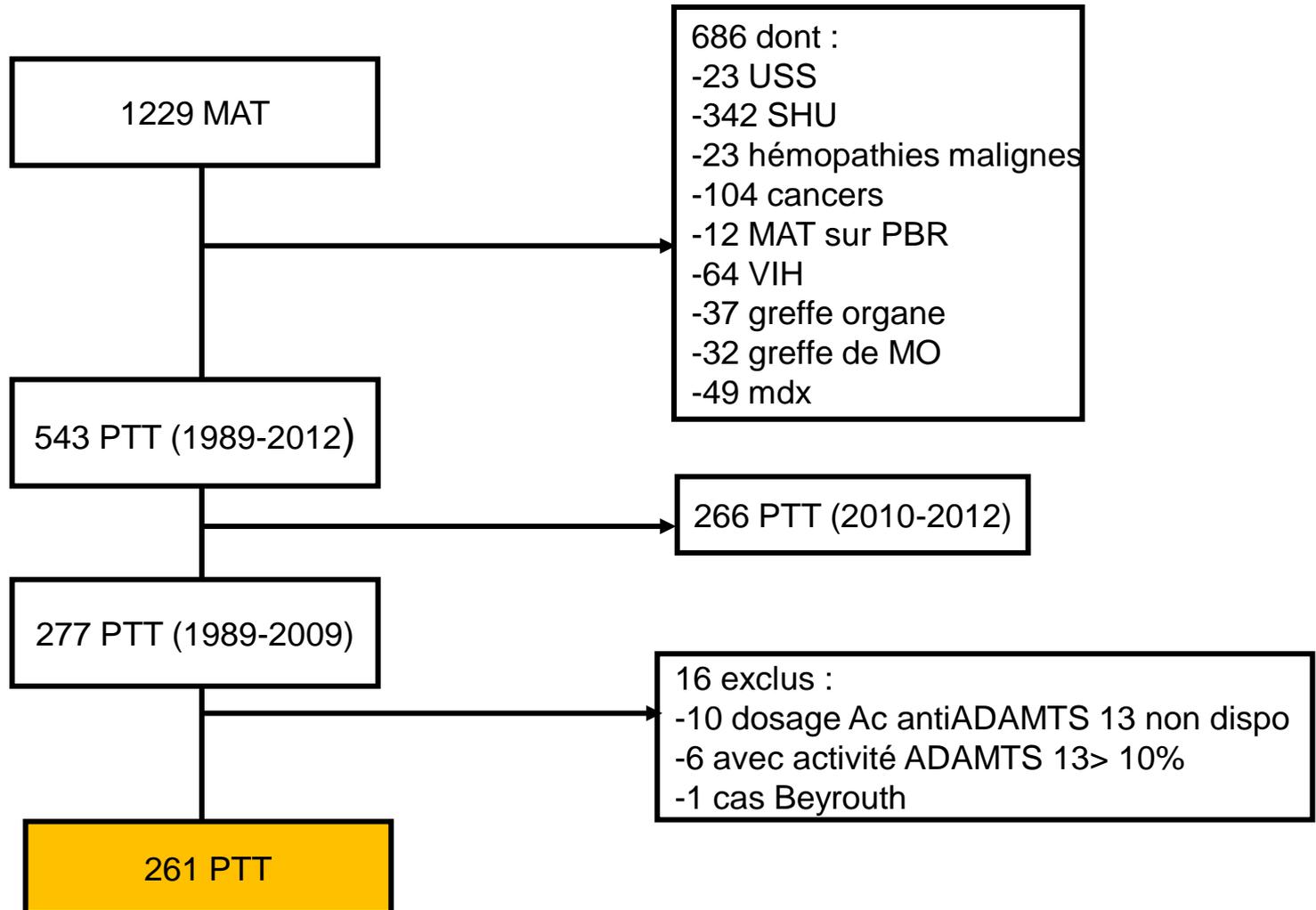
# Recueil Suivi

Données de suivi:

Appel des services hospitaliers référents pour le suivi des patients:

- Compte rendu dernière consultation,
- Nb d'épisodes totaux de PTT,
- Valeur la plus récente d'AAN,
- Apparition autre auto-anticorps,
- Apparition de maladie auto-immune ou de système

# Flow Chart



# Au diagnostic

Nombre patients : 261	Répartition
Age	Médiane: 37 ans [27-49]
Ethnie : caucasien/maghreb/noir-antillais/autre	195/31/28/7 (75%/12%/10%/3%)
Ratio H/F	85/176
Décès	27/261 Médiane délai: 4.5J [2.25-9.75]
Présence fièvre	155/261
Présence signes neurologiques	78/261
Hémodialyse	3/261
Taux Hb (g/dL)	Moy: 7.94 (3.2-16.5)
Taux LDH (10 <sup>E3</sup> UI/L)	Moy: 6.18 (1.1-47)
Taux PQ (G/L)	Moy : 18.7 (1-124)

# Au diagnostic

Nombre de cas : 261	Traitements
Echanges plasmatiques	261/261
Corticoïdes	213/261
Vincristine	45/261
Endoxan	14/261
Rituximab	67/261
Splenectomie	11/261

# Auto-immunité familiale

- Information disponible pour 174/261 patients:

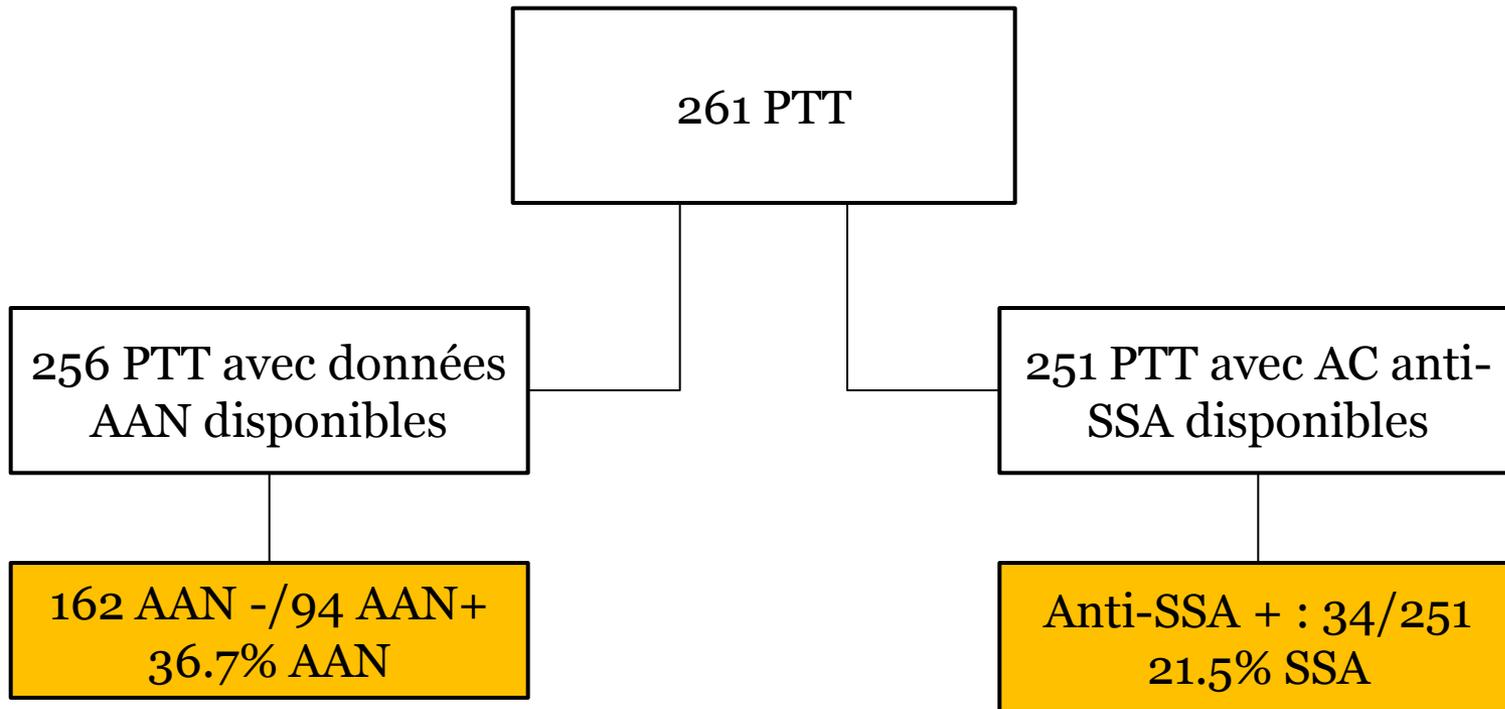
Nombre de cas	20
Lupus	5
SAPL	2
Polyarthrite rhumatoïde	1
Maladie Biermer	2
Diabète type 1	1
Thyroïdite de Basedow	1
AHAI	1
<i>HSF</i>	<i>1</i>
<i>Sarcoïdose</i>	<i>3</i>
<i>Maladie de crohn</i>	<i>1</i>
<i>SPA</i>	<i>2</i>

# Auto-immunité personnelle

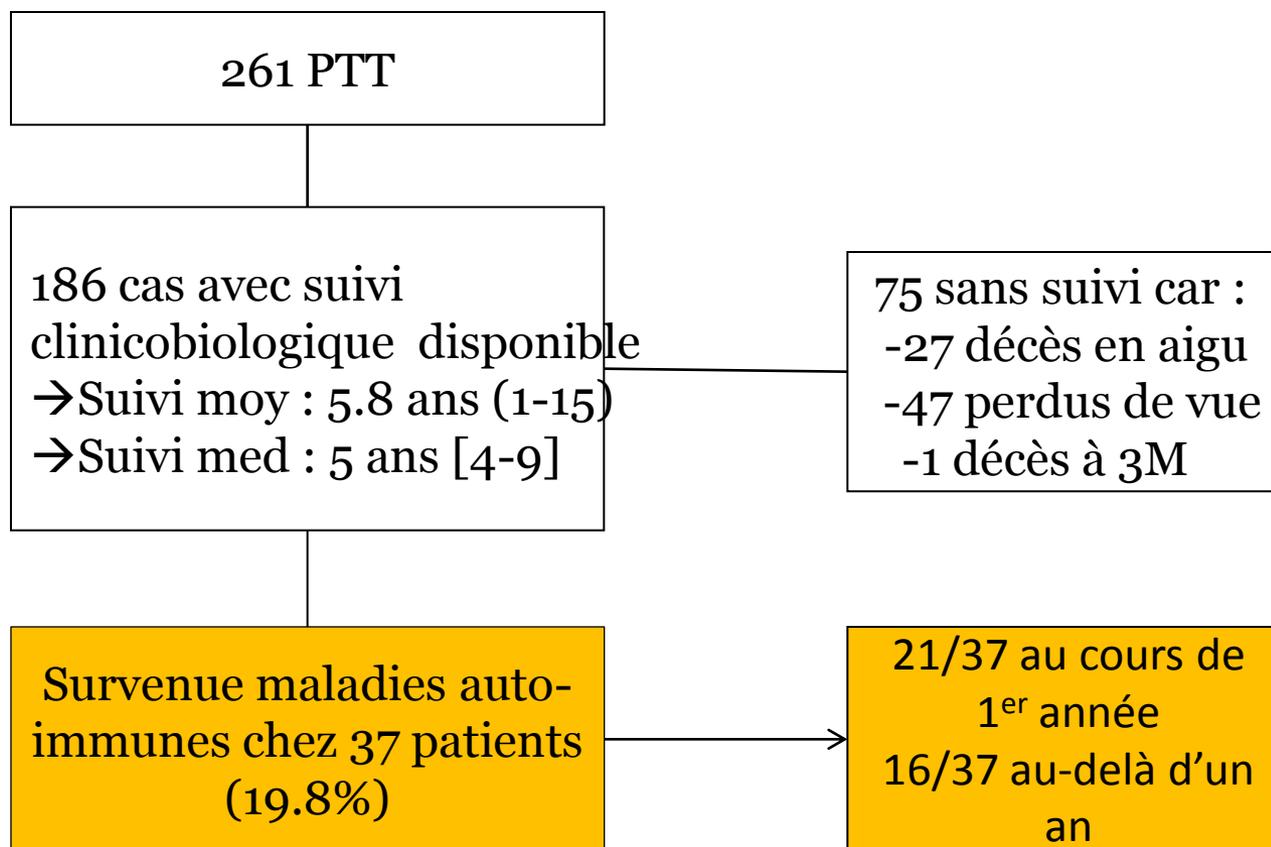
- 29 ATCD de MAI  
Soit 11.1%
- Délai de survenue épisode de PTT:  
Moy : 92.3 Mois (1-360)  
Med : 72 Mois [24-120]

Maladies Auto-immunes	Nombre de cas	Maladie De système	Nombre de cas
lupus	8	<i>SEP</i>	1
SAPL secondaire LES	2	<i>SPA</i>	3
Goujerot sjogren	1	<i>RCH</i>	2
Connectivite mixte	4	<i>Sarcoïdose</i>	2
Hashimoto	2	<i>Maladie de Still</i>	2
Diabète type 1	1	<i>Arthrite juvénile idiopathique</i>	1
Cytopénie Auto-immune	1		

# Auto-immunité : biologie au diagnostic

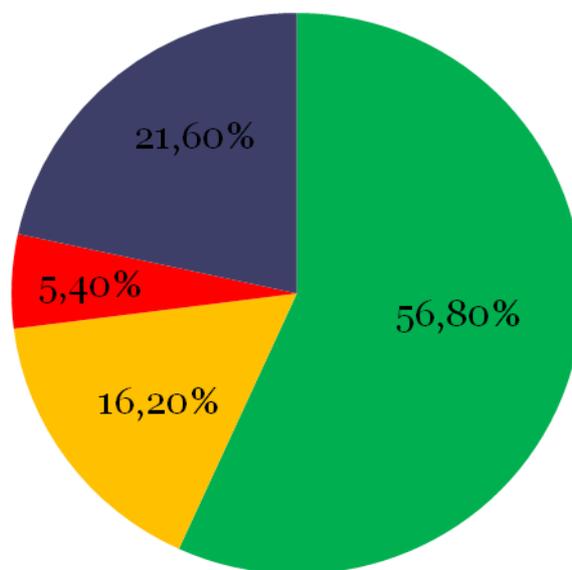


# Suivi clinique/biologique



# Survenue 37 MAI post PTT

- Délai de survenue de MAI post PTT:  
Moy : 2.3 ans (0-9)  
Med : 1 an [0-4]



■ lupus

■ goujerot

■ connectivite mixte

■ autres:  
SAPL, hashimoto,  
diabète type 1,  
CBP, basedow,  
PTI, RCH

# Facteurs prédictifs ?

	Survenue Maladie AI n=37	Absence de MAI n=149	<i>p</i>
Signes neurologiques	26/37 (70.2%)	75/149 (50.3%)	0.029
Fièvre	8/37 (21.6%)	37/149 (24.8%)	0.631
Taux Hb (g/L)	7.57	8.17	0.133
Taux PQ (G/L)	16.72	18.4	0.561
Taux LDH (10 <sup>3</sup> UI/L)	4.71	5.8	0.077
Présence AAN	26/37 (70.2%)	46/148 (31.08%)	1.22 <sup>E-5</sup>
Présence anti-SSA	17/37 (45.9%)	9/145 (6%)	7.01 <sup>E-10</sup>
IRA	5/37	34/149 (22.8%)	0.213
ATCD de maladie AI	7/37 (18.9%)	16/149 (10.7%)	0.176
ATCD fmx maladie AI	4/28 (14.2%)	9/103 (8.7%)	0.47
Rechute	13/37 (35.1%)	49/149 (32.8%)	0.791
Suivi	Moy 7.11 ans (1-13) Mediane 7 ans [5-9]	Moy 5.46 ans (1-15) Mediane 5 ans [3-8]	0.0047
décès	1/37	8/149	0.69

# Conclusion

- Avec recul de 5 ans:
  - 19.8% des PTT idiopathiques développent une MAI
  - Délai médian de 1 an
- Questions :
  - Facteur prédictifs?
  - Arguments diagnostiques des cas de lupus, goujerot et connectivite mixte?
  - Quelle surveillance clinique et biologique en fonction du risque?
  - Relation avec l'HLA1\*11?