En quoi cela va-t-il affecter MA VIE PERSONNELLE & PROFESSIONNELLE ?

Excepté le fait que vous ferez de fréquents tests sanguins pour vérifier la stabilité de votre situation, cette maladie peut ne pas avoir d'impact sur votre vie quotidienne. Cela peut être différent pour chaque patient.

CONTACTER Luand dois-je MON MEDECIN ?

N'hésitez pas à contacter votre médecin à nouveau si vous avez des saignements (du nez, des gencives), une fatigue inhabituelle, des maux de tête persistants ou si vous avez des marques sur votre peau (ecchymoses, purpura, pétéchies). Veuillez également contacter votre médecin si vous souhaitez tomber enceinte.

(vez-vous DES QUESTIONS?

Plus d'informations sur www.itn-profile.eu ou contacter Pr Paul Coppo (paul.coppo@aphp.fr)



Ce projet a été financé par le programme de recherche et d'innovation Horizon 2020 de l'Union européenne dans le cadre de la convention



de subvention Marie Skłodowska-Curie n ° 675746.

VOUS AVEZ ÉTÉ HOSPITALISÉ EN URGENCE. LE MÉDECIN A DIAGNOSTIQUÉ VOTRE MALADIE COMME ÉTANT UN PTT



Pourquoi un séjour en SOILS INTENSIFS?

Le PTT est une maladie caractérisée par la formation de micro-caillots de plaquettes dans le corps, entraînant une diminution des plaquettes dans la circulation, une anémie et parfois un dysfonctionnement des organes. C'est une maladie grave qui nécessite une prise en charge spécialisée, généralement dans une unité de soins intensifs, pour surveiller les organes impliqués. Parfois, des poussées de la maladie surviennent pendant le traitement. Cela justifie un suivi plus approfondi. Il est donc crucial de rester à l'hôpital jusqu'à la stabilisation.

Chez la plupart des patients, la formation des auto-anticorps (voir ci-dessous) est le mécanisme de la maladie. Ceci s'appelle un PTT autoimmun. Chez un petit nombre de patients, la maladie est provoquée par une mutation du gène ADAMTS13 (PTT héréditaire).

Dans MON LORPS?

Un peu de vocabulaire utile

Le PTT est un trouble rare du système de coagulation sanguine



Un de vos anticorps a un corportement anormal (autoimmun).

Au lieu de se battre contre les maladies, il attaque votre propre protéine ADAMTS13, et la rend inactive.



En raison de l'activité réduite de l'ADAMTS13, le Facteur Willebrand est trop large :



avec un déficit d'ADAMTS13 vaisseau sanguin

Donc, en raison de la présence de ce très grand vWF, les plaquettes coagulent spontanément dans tout le corps, ce qui pose problème pour deux raisons:

- · ces caillots obstruent la circulation sanguine et donc l'oxygénation de nombreux organes.
- · les plaquettes ne peuvent plus jouer leur rôle dans l'arrêt des saignements.

un peu de



sanguin important, agissant comme une colle pour agglomérer les plaquettes ensemble

Très petites cellules dans le sang qui sont cruciales pour arrêter les saignements après une blessure.

Adamts 13

une grande protéine impliquée dans la régulation de l'agglomération des plaquettes, qui

agit comme des ciseaux et clive les très grosses molécules de vWF

une protéine produite par les lymphocytes B dans le sang qui combat les maladies en attaquant et en tuant les bactéries et les virus nocifs.

ou Lymphoytes B, sont un type de globule blanc. Ils se défendent contre les virus et les bactéries qui pénètrent dans le sang et la lymphe en sécrétant des anticorps.

OUI EST PLUS SUSCEPTIBLE DE DÉVELOPPER UN PTT?

L'incidence du PTT est d'environ 2 à 3 cas par million de personnes par an. Le PTT survient plus souvent chez les femmes. Les personnes d'ascendance africaine sont plus susceptibles de développer le PTT pour des raisons peu claires. Le PTT peut être associé à d'autres types de maladies auto-immunes, telles que le lupus érythémateux disséminé. Le PTT est également plus fréquent chez les femmes enceintes. Par conséquent, les patients ayant des antécédents de PTT nécessiteront un suivi spécial en cas de grossesse.

TRAITEMENT

Dans tous les cas de PTT acquis, l'échange de plasma est le traitement de base de choix. Cec implique l'utilisation de machines automatisées qui permettent de retirer le plasma du patient et de le remplacer par du plasma de donneur pendant un traitement de 3 à 4 heures. Cela rend le traitement assez long et lourd. L'échange plasmatique élimine les anticorps et régénère les protéines plasmatiques normales.



Qu'est-ce qu'uneLETION EN CELLULES B?

Les lymphocytes B sont les cellules qui produisent des anticorps nocifs contre ADAMTS13. Ainsi, en les réduisant, vous éliminez ces anticorps, ce qui entraîne la restauration d'une activité ADAMTS13 normale après 2 à 3 semaines. La déplétion en cellules B est réalisée dans de nombreux cas mais pas dans tous les cas.



POURQUOI UN TRAITEMENT PRÉVENTIF même si je ne me sens pas malade

Il est très important de faire régulièrement des analyses de sang pour vérifier le niveau d'activité d'ADAMTS13, car la chute de son activité est inaperçue et n'a pas d'effet immédiat. Avec la thérapie anti-cellules B, nous pouvons agir avant que les symptômes ne se manifestent.