



Purpura Thrombopénique Immunologique

Un bref aperçu

Contenu



Introduction	5
Symptômes cliniques du purpura thrombopénique immunologique (PTI)	6
– Symptômes du PTI	8
– Causes du PTI	10
– Diagnostic du PTI	11
– Étapes et évolution du PTI	13
Evaluation du risque hémorragique	14
Diagnostics supplémentaires : quand sont-ils nécessaires ?	15
Comment pouvez-vous traiter le PTI ?	16
– Traitement de première intention en cas de PTI	17
– Autres possibilités de traitement dans le PTI	19
Le PTI au quotidien	20
– Sport	21
– Voyages	22
– Grossesse	25
– Autres questions médicales	27
– Nutrition	27
– Traitements dentaires/interventions chirurgicales	28
– Entraide	31
Glossaire	32
Références	35





Introduction

Être confronté(e) au diagnostic d'un PTI peut représenter un défi pour vous et votre famille. Que cela vous concerne directement ou que cela concerne un membre de votre famille, il vous faudra peut-être modifier vos priorités pour le moment, limiter vos activités, voire vous habituer à un quotidien avec une maladie chronique.

Vous souhaitez certainement savoir « ce qu'est vraiment cette maladie » et ce que vous pouvez faire pour en guérir – si toutefois c'est possible – ou bien pour jouir de la meilleure qualité de vie possible avec une maladie chronique. L'objectif de cette brochure est de vous apporter des réponses à ces questions.

Dans tous les cas, la première personne à contacter si vous avez des questions si vous désirez obtenir des informations reste, bien entendu, votre ou vos médecins traitants.

*Veuillez accepter
l'expression de nos
sentiments les meilleurs!*



Symptômes cliniques du purpura thrombopénique immunologique (PTI)

Maladie de Werlhof (Morbus Werlhof) : aperçu ¹

L'abréviation PTI signifie purpura thrombopénique immunologique. Cela désigne un trouble sanguin rare qui provoque une réduction du taux de plaquettes (thrombocytes). Chaque année, environ 2 à 4 personnes sur 100 000 tombent malades. Les enfants et les adultes sont touchés de façon égale.

Le purpura thrombopénique immunologique (PTI) est caractérisé par une faible production de plaquettes (thrombocytes) et une augmentation de leur dégradation, opérées par le propre système immunitaire de l'organisme. La carence en thrombocytes qui en résulte peut entraîner des saignements.

La maladie a été décrite pour la première fois en 1735 par Paul Gottlieb Werlhof (1699–1767), un médecin à la cour travaillant à Hanovre .

Par conséquent, l'expression « maladie de Werlhof » (Morbus Werlhof) est également couramment utilisée pour désigner le PTI.

Le terme « purpura thrombopénique idiopathique », qui est également synonyme de PTI, n'est utilisé que rarement de nos jours.



Dr Paul Gottlieb Werlhof

Plaquettes (thrombocytes)²⁻⁴ : formation, décomposition et rôle dans l'hémostase

Les plaquettes (thrombocytes) sont de petites cellules sanguines qui jouent un rôle important dans l'hémostase et dans la réparation des défauts tissulaires après une lésion du vaisseau sanguin. Pour pouvoir réaliser ces fonctions, les plaquettes doivent être « saines » et présentes en quantités suffisantes dans le sang.

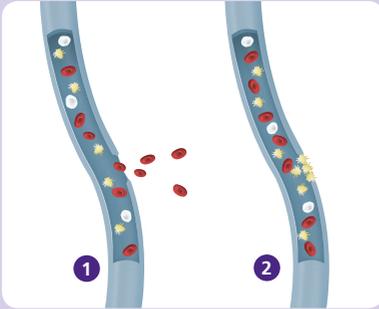


Fig. : Dans le cas d'une lésion vasculaire, le sang (représenté sous forme de globules rouges et blancs) fuit (1). Les thrombocytes (en jaune), qui sont également présents dans la circulation sanguine, comblent les trous dans la paroi vasculaire (2).

Taux de plaquettes et risque de saignement instead of Valeurs et écarts normaux

Une plage de référence de 150 000 à 350 000 thrombocytes/ μl de sang est considérée comme normale. Si le nombre de plaquettes descend en dessous de 150 000/ μl , on appelle cela la thrombocytopénie ; s'il dépasse 500 000/ μl , on parle de thrombocytose. Si trop

peu de thrombocytes sont disponibles, cela peut entraîner une tendance à saigner. Cependant, des numérations de thrombocytes très faibles (inférieures à 50 000/ μl) sont généralement la cause de ces saignements.

Formation dans la moelle osseuse et dégradation dans la rate

Les plaquettes sont formées dans la moelle osseuse par des cellules dites géantes (mégacaryocytes). Lorsque les thrombocytes sont matures, ils pénètrent dans la circulation sanguine. Leur durée de vie est de cinq à douze jours. Ils sont dégradés principalement dans la rate, mais aussi dans le foie et les poumons.

Activation et contribution à l'hémostase

Dans le sang, les plaquettes sont normalement inactives. Si un vaisseau sanguin est lésé, elles s'activeront et pourront ainsi se fixer à la paroi vasculaire (adhésion). En outre, elles s'associent à d'autres thrombocytes (agrégation) pour former un « caillot sanguin » (thrombus), qui peut sceller la lésion. Dans le cadre de l'hémostase et de la fermeture d'une plaie, de nombreux autres processus et substances complexes jouent un rôle important en interagissant avec les thrombocytes.

Symptômes du PTI

Saignements et ecchymoses ¹

Les thrombocytes jouent un rôle central dans la coagulation du sang. Leur carence peut entraîner une capacité de coagulation limitée en cas de blessures et peut également entraîner des saignements spontanés. Cependant, les symptômes du PTI

peuvent varier considérablement d'une personne à l'autre. Environ un tiers des patients touchés ne présentent aucun symptôme externe, si bien que la carence en thrombocytes peut dans certains cas être découverte par accident lors d'une analyse sanguine.



Les symptômes pouvant survenir dans le contexte de la thrombocytopénie immune sont les suivants¹ :

Saignement dans le cerveau et dans le tractus gastro-intestinal (très rare)

Saignement muqueux
par exemple, saignements fréquents du nez ou des gencives

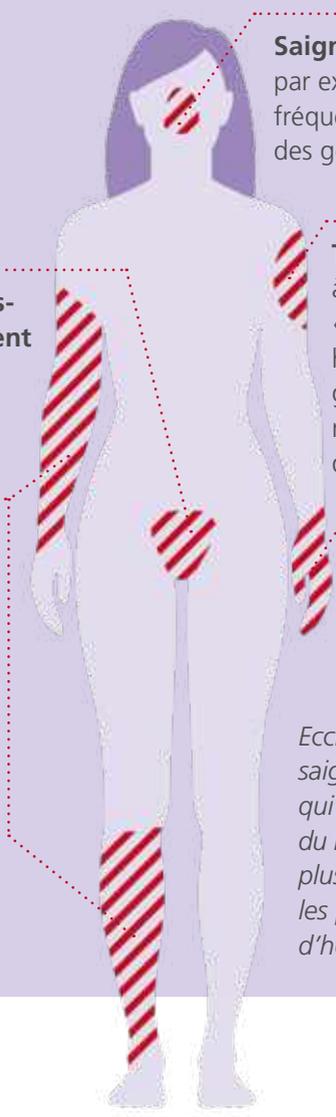
Saignements menstruels anormalement abondants chez les femmes

Tendance notable
à développer des « bleus » ou des hématomes plus gros (ecchymoses) même en cas d'impact mineur

Pétéchies :
Petites hémorragies cutanées constituées de petits points (semblables à une morsure de puce), souvent sur les bras ou la partie inférieure des jambes, mais également sur la muqueuse buccale

Saignement anormalement long en cas de blessures mineures

Ecchymoses étendues et saignements articulaires, qui sont moins typiques du PTI et que l'on observe plus fréquemment chez les patients atteints d'hémophilie.

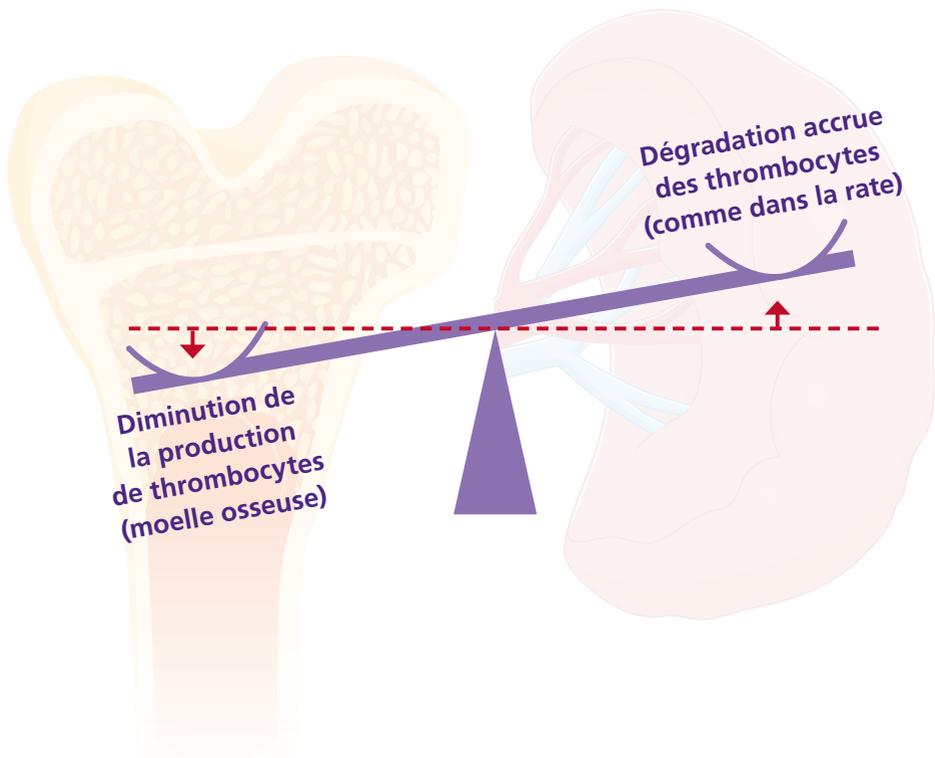


Causes du PTI ¹

Le PTI est un trouble auto-immun similaire à de nombreuses maladies rhumatismales. Le PTI est caractérisé par une dégradation accrue des thrombocytes dans la rate, opérée par les anticorps antiplaquettaires. Ces anticorps sont également appelés auto-anticorps. Les auto-anticorps peuvent également inhiber la formation de nouveaux thrombocytes (thrombopoïèse) dans la moelle osseuse. Ensemble, ces deux phénomènes

entraînent un nombre réduit de thrombocytes dans le sang (thrombocytopénie).

Si la maladie survient sans raison apparente, on la qualifie de PTI primaire. On parle de forme secondaire si un lien de cause à effet a été établi, par exemple avec la prise de certains médicaments, suite à une maladie infectieuse ou une vaccination.



Diagnostic du PTI¹

Le purpura thrombopénique immuno-
logique est diagnostiquée par élimi-
nation. Cela signifie que son diagnostic
n'est posé que si l'on a pu éliminer
toutes les autres causes possibles d'une
importante réduction du nombre de
thrombocytes. Le diagnostic du PTI
comprend non seulement une étude
détaillée de vos antécédents médicaux
(anamnèse), mais aussi des examens
cliniques et des analyses de labora-
toire du sang, si nécessaire, de la
moelle osseuse.

Le PTI n'est diagnostiqué que si le
nombre de thrombocytes est inférieur
à 100 000/ μ l (valeurs normales com-
prises entre 150 000 et 300 000/ μ l).
Si les antécédents médicaux sont
sans particularité et que les valeurs
sanguines sont normales, un taux
de plaquette < 100 000/ μ l suffit
pour poser un diagnostic de PTI.
Une ponction médullaire n'est pas
nécessaire initialement, si les résul-
tats sont normaux.





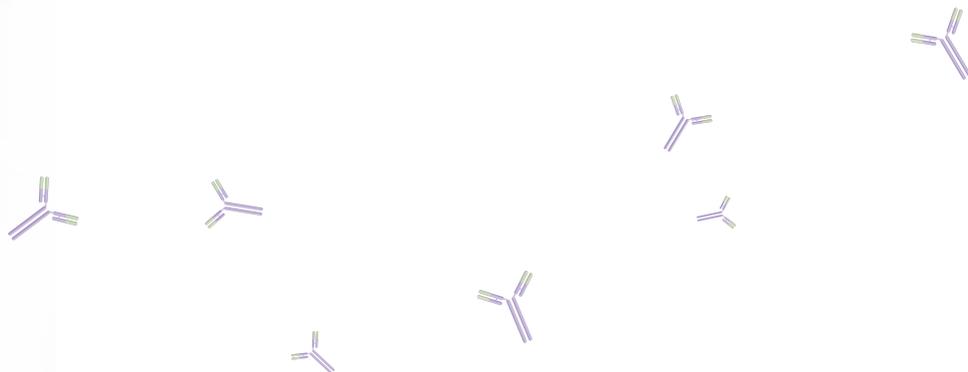
Étapes et évolution du PTI ¹

Le PTI peut être séparé en trois phases ; les traitements sont déterminés selon ces phases. Pendant longtemps, on faisait seulement la distinction entre PTI aiguë et chronique, mais aujourd'hui on distingue trois phases de maladie et de traitement :

Chez les enfants et les adolescents, la maladie guérit souvent en quelques semaines même sans traitement. Un saignement sévère est rare. Chez les adultes, une évolution chronique à long terme sur des années, voire à vie, est plus fréquente.



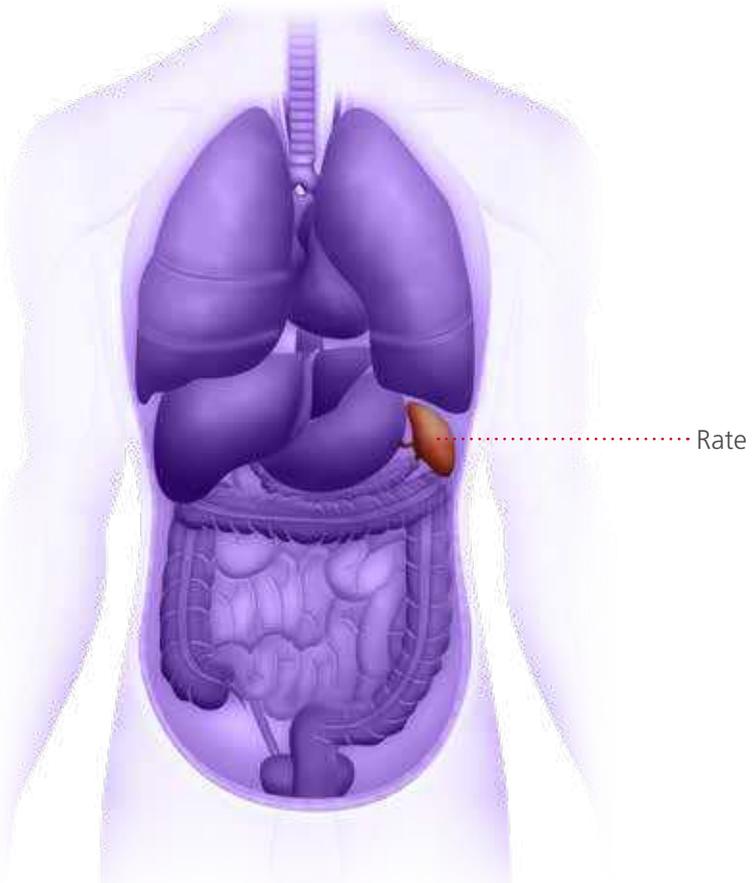
Le choix du traitement dépend du risque individuel de saignement et d'autres facteurs.



Evaluation du risque hémorragique ¹

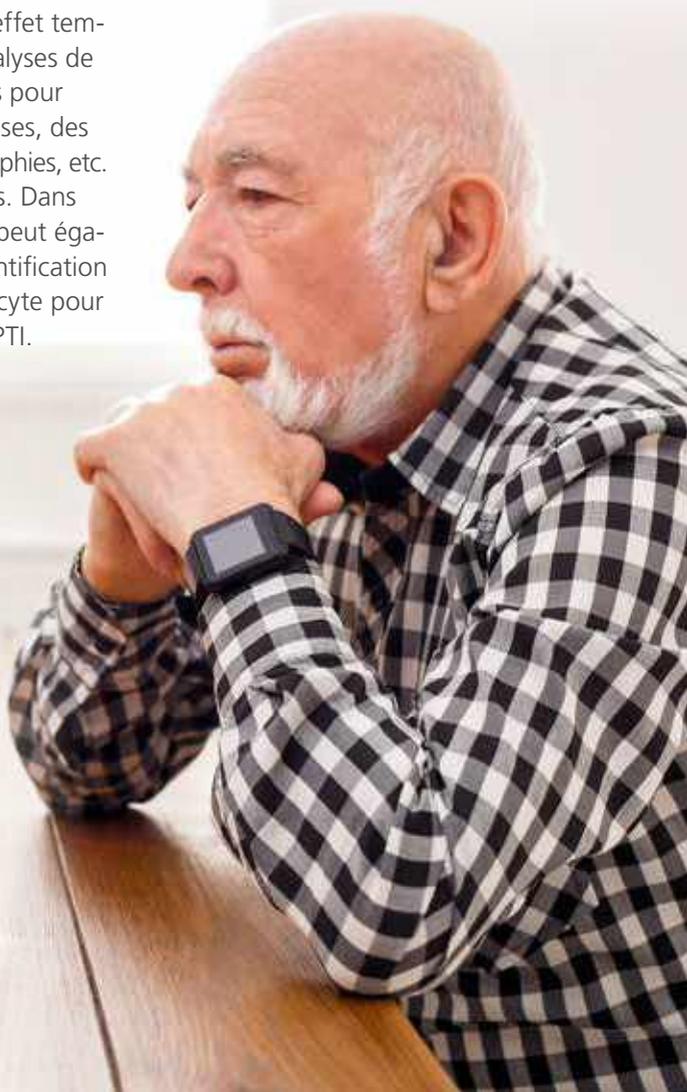
Pour pouvoir évaluer le risque individuel de saignement, le médecin examine principalement la sévérité et le nombre de signes visibles de saignements. L'Organisation mondiale de la Santé (OMS) distingue cinq niveaux de gravité, allant de « aucun signe de saignement » à « saignements dans

le cerveau et les organes ». Sur la base de cette évaluation, le spectre de traitements s'étend de l'attente jusqu'à l'ablation thérapeutique de la rate (splénectomie), en passant par les traitements médicamenteux et les traitements d'urgence.



Diagnostics supplémentaires : quand sont-ils nécessaires¹ ?

Des diagnostics supplémentaires ne sont nécessaires que si, en cas de PTI persistante ou chronique, le traitement initié ne semble pas avoir un effet suffisant ou seulement un effet temporaire. Par la suite, des analyses de laboratoire supplémentaires pour certaines maladies infectieuses, des radiographies et des échographies, etc. peuvent s'avérer nécessaires. Dans certaines circonstances, on peut également avoir recours à l'identification des anticorps anti-thrombocyte pour confirmer le diagnostic du PTI.



Comment pouvez-vous traiter le PTI¹ ?

Il existe diverses possibilités de traitement disponibles pour le traitement du PTI. La nécessité d'un traitement dépend du risque hémorragique de chaque patient. Le médecin et le patient doivent toujours décider ensemble au cas par cas si le PTI nécessite un traitement.

Alors que le nombre de plaquettes (thrombocytes) était également un facteur important dans la prise de décision par le passé, les directives

actuelles recommandent de prendre en compte le risque hémorragique du patient ainsi que les habitudes de vie du patient.

L'objectif du traitement est d'augmenter le nombre de plaquettes et donc de minimiser le risque de saignements. Des situations particulières comme une intervention chirurgicale imminente ou un traitement dentaire peuvent nécessiter des mesures supplémentaires.

Un traitement ...

... à tendance à être la solution

en cas de saignements importants.

... est une solution à envisager

en cas de saignements modérés.

... doit absolument être évité

s'il y a peu ou s'il n'y a pas de risque hémorragique (il faut d'abord procéder à une vérification et une surveillance). Toutefois, tout risque accru de blessures ou toute maladie existante supplémentaire, par exemple, tendent à justifier le recours à un traitement.



Traitement de première intention en cas de PTI¹

En cas de PTI, les corticoïdes sont le médicament idéal pour les patients nécessitant un traitement. Ces substances sont apparentées à la cortisone, une hormone de l'organisme, qui régule le système immunitaire. Les corticoïdes inhibent la production d'anticorps anti-thrombocytes. En cas de saignement sévère, des mesures thérapeutiques supplémentaires, comme l'administration d'immunoglobulines ou de concentrés plaquetaires, seront envisagées. Les immunoglobulines entraînent généralement

une augmentation rapide mais brève du taux de thrombocytes pendant 2 à 4 semaines. Elles sont donc administrées en cas de saignements très importants ou d'interventions chirurgicales ne pouvant pas être reportées. En cas de saignement important, l'utilisation de concentrés de thrombocytes peut également entraîner une augmentation à court terme du nombre de thrombocytes chez certains patients et peut arrêter le saignement.

Traitement de première, deuxième et troisième intention

En médecine, on appelle traitement de première intention un traitement qui a démontré son efficacité en tant que traitement standard directement après le diagnostic. Ce n'est qu'en cas d'échec de ce traitement qu'un traitement de deuxième ou de troisième intention est utilisé.



Ablation de la rate (splénectomie) en cas de PTI¹

Si aucune amélioration du PTI n'est observée avec les médicaments, l'ablation chirurgicale de la rate peut être envisagée comme traitement. Le PTI est caractérisée par une dégradation accrue des thrombocytes, entre autres. Cela se produit en particulier dans la rate, mais également dans le foie chez de nombreux patients. Si les traitements de première et de deuxième intention ne fonctionnent pas, l'ablation chirurgicale de la rate peut être envisagée pour certains patients.

Ablation chirurgicale de la rate

L'ablation chirurgicale de la rate est appelée splénectomie (également appelée résection splénique). Elle peut être réalisée par chirurgie ouverte (section abdominale) ou par laparoscopie (technique du « trou de serrure »). Après cela, de nombreux patients présentent une augmentation permanente du taux de thrombocytes. Cependant, tous les patients ne répondent pas favorablement à l'ablation de la rate et/ou font l'objet d'une rechute à un moment donné. L'ablation de la rate est possible car la rate n'est pas un organe vital et le foie peut prendre le relais pour ce qui est de la majeure partie de ses fonctions. Toutefois, la rate joue un rôle important dans la défense contre les organismes pathogènes ; ainsi, il existe un risque accru à vie de contracter une infection après une splénectomie. Les patients dont la rate a été retirée doivent donc être vaccinés contre certaines maladies infectieuses.

Qui pourrait bénéficier d'une splénectomie

Le retrait de la rate est particulièrement utile pour les patients qui continuent à présenter des saignements sévères malgré un traitement par corticoïdes et d'autres médicaments. Étant donné que les rémissions spontanées du PTI surviennent relativement fréquemment jusqu'à 12 mois après le diagnostic, il faut faire en sorte de retarder une éventuelle splénectomie jusqu'à ce moment-là.

Autres possibilités de traitement dans le PTI ¹

Tous les patients n'obtiennent pas les résultats escomptés avec le traitement ou, si le traitement a initialement fonctionné, il arrive que l'on observe par la suite une rechute. Il convient alors d'envisager d'autres traitements potentiels :

- Un nouveau traitement par corticoïdes
- Traitement de deuxième intention : traitement par des agonistes des récepteurs de la thrombopoïétine
- Ablation chirurgicale de la rate (splénectomie)
- Dans les intentions de traitement ultérieures : immunosuppresseurs

Les agonistes des récepteurs de la thrombopoïétine sont des substances qui peuvent stimuler la formation de nouvelles plaquettes (thrombocytopénie) dans la moelle osseuse. Les immunosuppresseurs sont des médicaments généralement administrés pour prévenir un éventuel rejet après une greffe d'organe, dans le cadre d'autres maladies immunologiques, ou pour le traitement du cancer du sang et des ganglions lymphatiques. Ils peuvent ralentir la formation d'auto-anticorps contre les thrombocytes.





Le PTL au
quotidien

Sport ^{1, 5}

Sport et exercice physique avec le PTI

Le sport et l'exercice physique peuvent contribuer considérablement au bien-être physique et mental et à la forme mentale. Pour de nombreuses personnes, cela joue un rôle important dans la vie quotidienne. La composante sociale doit également être prise en considération, car ces activités ont souvent lieu en groupes. Par conséquent, elles ne doivent pas être limitées inutilement chez les patients atteints de PTI.

Découvrez ce qui vous convient le mieux !

Si vous êtes déjà actif(-ve) sportivement, après le diagnostic, vous devez impérativement demander à votre médecin si vous pouvez continuer à pratiquer votre sport au même rythme, malgré votre maladie. Certains sports sont davantage axés sur la forme physique et l'endurance, tandis que d'autres nécessitent davantage d'activité physique et de force. Selon votre tendance hémorragique individuelle, vous devez éviter les sports qui sont associés à un risque accru de blessures. La marche, le cyclisme, la natation, l'aviron, la danse compétitive, le bowling, etc. sont des exemples de sports associés à un risque plus faible de blessures. Les sports de contact ou

d'équipe comme le football, le hockey sur glace, le judo ou la gymnastique aux agrès sont moins adaptés.

Entretenez-vous avec votre médecin traitant pour savoir quel sport vous convient.

Prenez soin de vous !

Vous seul(e) êtes à même de savoir ce qui vous convient et à quel rythme :



Écoutez votre corps, n'en faites pas plus que vous ne le pouvez et équipez-vous en conséquence.



Par exemple, portez un casque, des protections au niveau des articulations, des protections contre les impacts et des vêtements appropriés.



Déterminez avec votre médecin ce qui pourrait être utile et sensé dans votre cas.



N'oubliez pas que le sport et l'exercice physique peuvent vous apporter joie et vitalité.

Voyages

Voyager avec une PTI

Organisez-vous afin de profiter au mieux de vos vacances :

- ✓ Il est préférable de se renseigner sur les établissements médicaux locaux avant de commencer le voyage. Si nécessaire, entretenez-vous avec un spécialiste de la médecine tropicale si vous prévoyez de voyager vers des destinations exotiques.
- ✓ Lorsque vous voyagez en avion, assurez-vous de transporter les médicaments d'urgence essentiels et les documents importants (comme une carte d'identification d'urgence) dans vos bagages à main.
- ✓ Certains médicaments nécessitent des conditions de conservation particulières (comme la réfrigération).
- ✓ Vérifiez si celles-ci sont disponibles pendant le trajet et sur le lieu des vacances.
- ✓ Vérifiez votre couverture d'assurance.

Vaccination pour les voyages¹

Pour de nombreux trajets longue distance, une vaccination prophylactique est nécessaire. Vous devrez alors déterminer avec votre médecin quels sont les vaccins importants et envisageables pour vous, dans votre cas particulier. Parallèlement, le traitement par corticoïdes et l'ablation de la rate sont des facteurs qui jouent également un rôle. Dans ces cas, tous les vaccins ne peuvent pas être envisagés ou vous pourriez aussi nécessiter des vaccins spéciaux.

Soins médicaux sur le lieu des vacances

Pour de nombreuses personnes, voyager est très important pour leur qualité de vie. En règle générale, le PTI n'est pas un obstacle aux voyages. Toutefois, il peut être utile de se renseigner à l'avance sur les maladies locales, afin de se sentir en sécurité et bien suivi(e).

Le PTL au
quotidien



Le PTL au
quotidien



Grossesse^{1, 6}

Désir d'enfant et grossesse avec le PTI

La grossesse est une période très spéciale, même pour les femmes en bonne santé.

Pour les patientes atteintes de PTI, de nombreuses questions se posent au sujet du bien-être de la mère et de l'enfant.

Le désir d'enfant soulève un certain nombre de questions pour les patientes atteintes de PTI :

- La maladie peut-elle avoir une incidence négative sur moi et mon enfant pendant la grossesse ?
- À quoi dois-je prêter attention ?
- Que puis-je faire moi-même ?
- Le PTI est-elle héréditaire ?

Il est important de faire des bilans de santé réguliers

Bien que l'évolution de la maladie soit propre à chaque patiente, force est de constater que le taux de thrombocytes chutent régulièrement pendant la grossesse. Tant que le nombre de thrombocytes est supérieur à 50 000/ μ l, les saignements importants sont très rares.

Par conséquent, le taux de thrombocytes doit être systématiquement contrôlés au cours de la grossesse. Cela permet à l'hématologue – idéalement en consultation avec le gynécologue – de décider quand un traitement ou l'adaptation d'un traitement existant est nécessaire. D'autres comorbidités et le type prévu d'accouchement (par voie basse ou par césarienne) jouent également un rôle ici. Il est également important, dans les cas où des antidouleurs sont utilisés pendant l'accouchement, que les médecins traitants aient une connaissance du PTI.



Le PTI au quotidien



Quand le traitement du PTI peut-il s'avérer nécessaire¹ ?

Il peut s'avérer nécessaire de traiter le PTI pendant la grossesse en cas de saignement ou si des procédures comme une césarienne ou une anesthésie rachidienne sont nécessaires. N'hésitez pas à poser toutes les questions, pour lesquelles vous souhaitez obtenir des réponses, à votre gynécologue et à votre oncologue.

Planifier l'accouchement au mieux

Par le passé, une césarienne était souvent recommandée en cas de PTI. Le nombre de thrombocytes et la survenue de saignements dans le cadre de naissances passées sont des facteurs importants lors de la prise de décision pour les cas individuels.

Après la naissance

Avant toute chose, il faut savoir que le PTI n'est pas héréditaire. Cependant, il est possible que les anticorps présents dans le sang de la mère passent dans le sang de l'enfant et que le nouveau-né ait également une faible numération plaquettaire. Dans la plupart des cas, ces valeurs faibles doivent être surveillées, mais non pas traitées. En ce qui concerne l'allaitement, il n'y a pratiquement aucune contre-indication. Encore une fois, n'hésitez pas à consulter vos médecins traitants et/ou sages-femmes si vous avez des questions ou des préoccupations.



Autres questions médicales^{1, 8}

Vaccination

Les patients atteints de PTI doivent avoir fait tous les vaccins nécessaires et recommandés (p. ex. contre la grippe, les pneumocoques, l'hépatite B).

Lors de l'utilisation de médicaments inhibant le système immunitaire, les vaccins vivants (p. ex. le vaccin contre la rougeole, la rubéole, les oreillons, la varicelle, la tuberculose) ne doivent pas être administrés. Si cela vous pose problème, veuillez vous entretenir avec votre médecin à ce sujet.

Médicaments

Prenez du paracétamol ou du méfamizole pour soulager les douleurs. L'ibuprofène ou l'acide acétylsalicylique (AAS) doivent généralement être évités, car ils agissent comme des inhibiteurs de l'agrégation des thrombocytes. Cependant, dans certaines circonstances, un traitement par AAS à faible dose de 75 à 100 mg/jour peut être poursuivi jusqu'à une valeur plaquettaire de 30 000/ μ l.

Saignements menstruels

Les saignements menstruels excessivement abondants peuvent être réduits par la prise de la « pilule » (contraceptif oral).

Nutrition⁸

Il n'existe pas de régime qui a une incidence positive ou négative sur le nombre de thrombocytes. Les stimulants comme le café, le thé et l'alcool consommés avec modération n'ont pas d'incidence sur le PTI primaire. Une carence en fer peut survenir après un saignement. Dans ce cas, les aliments ayant un contenu en fer élevé et facilement absorbé par l'organisme peuvent être utiles, de même que les compléments alimentaires à base de fer.



Traitements dentaires / interventions chirurgicales^{1, 7}

Traitements dentaires et interventions chirurgicales dans le contexte du PTI

Les patients atteints de PTI présentent un risque accru de saignement. Cela doit être pris en compte dans le cadre de procédures dentaires ou chirurgicales prévues. Le nombre de thrombocytes joue un rôle important dans la planification des procédures chirurgicales ou diagnostiques, ce qui n'est pas le cas pour la planification individualisée des traitements. Une directive de la Bundesärztekammer [Association médicale allemande] relative à différentes procédures – allant du détartrage à des interventions plus abrasives – établit les différentes valeurs de référence en ce qui concerne la numération plaquettaire. Étant donné que ces données ont été recueillies auprès de patients ayant des troubles de production de plaquettes (et non de patients souffrant de PTI), il est nécessaire de tenir compte des éventuels saignements que chaque patient a pu présenter par le passé et du taux de thrombocytes indiqué.

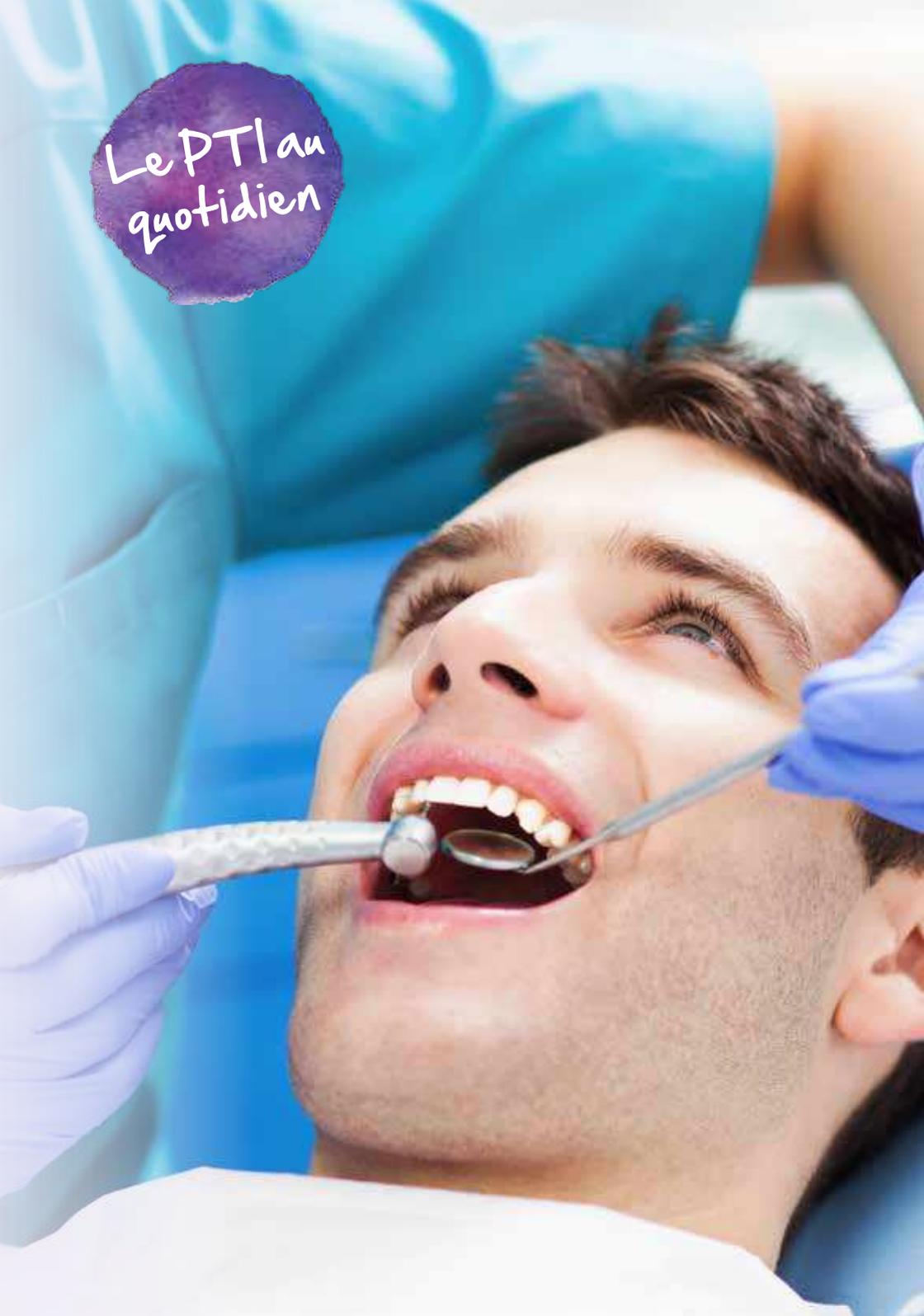
En cas d'urgence, les immunoglobulines

Si une procédure ou une intervention d'urgence doit être réalisée, il n'est pas possible d'attendre que le nombre de thrombocytes augmente. Dans ce cas, il est possible d'obtenir un taux de plaquettes suffisamment élevé rapidement en utilisant des immunoglobulines, mais seulement pendant une courte période. Les corticoïdes utilisés dans le traitement du PTI peuvent générer un nombre suffisant de thrombocytes dans un délai de 1 à 2 semaines.

Informez votre médecin

Si une procédure dentaire ou chirurgicale est prévue, veuillez toujours à informer votre médecin traitant de votre maladie. Il peut également être judicieux de toujours avoir sur vous des documents ou une carte d'identification d'urgence qui fournissent des informations sur votre maladie en cas d'urgence.

Le PTL au
quotidien





Entraide

L'entraide dans le contexte du PTI : l'union fait la force

Les patients atteints de PTI peuvent trouver bénéfique de partager leurs expériences avec d'autres patients ou leurs proches dans des groupes d'entraide. La thrombocytopénie immune est une maladie rare. Par conséquent, les patients qui en souffrent généralement ont un impérieux besoin d'obtenir des informations à son sujet.



Partage d'expériences et informations à jour

Échanger avec d'autres patients peut être très utile, en particulier pour les patients nouvellement diagnostiqués et leurs proches. Bien que votre médecin traitant vous ait probablement déjà communiqué les informations les plus importantes au sujet de la maladie, il va à présent vous falloir apprendre à vivre au quotidien avec le PTI. Ici, en plus d'informations très pratiques comme des adresses de spécialistes ou des recommandations, des sujets abordant la prise en charge de la maladie et les peurs et les anxiétés associées sont également d'une grande aide.

Où puis-je trouver des groupes d'entraide ?

Demandez à votre médecin traitant de vous donner des adresses de groupes d'entraide. Il peut éventuellement vous donner les noms de certains groupes régionaux ou vous donner des conseils sur la manière d'obtenir ces informations.

Glossaire

Aigu(ë)

« Rapide » ou « d'apparition soudaine »

Anti-inflammatoire

« Dirigé contre une inflammation »

Anticorps

Molécules protéiques formées par le système immunitaire pour combattre les agents pathogènes ; également appelés immunoglobulines. Tous les anticorps diffèrent les uns des autres si on les observe de près ; cependant, ils s'insèrent tous dans leur structure cible comme une clé dans une serrure

Auto-anticorps

Les auto-anticorps sont des anticorps que l'organisme forme contre les composants du corps

Auto-immun(e), maladies auto-immunes

Maladies conduisant le système immunitaire de l'organisme à s'attaquer aux tissus de l'organisme

Chronique

Symptômes récurrents ou présents en permanence

Corticoïde

Synonyme de « cortisone » ; hormone endogène dont l'administration est efficace pour une grande variété de maladies. Il possède des propriétés anti-inflammatoires et empêche les réactions immunitaires

Diagnostic

Détection d'une maladie par un médecin

Diagnostic différentiel

Tous les diagnostics pouvant expliquer les symptômes sont pris en compte dans le diagnostic et leur exactitude est vérifiée

Diagnostic par élimination

Un diagnostic ne peut être posé que si l'on a pu exclure les autres causes éventuelles des symptômes

Idiopathique

De cause inconnue

Inflammation

Réaction naturelle du corps permettant d'activer le système immunitaire

Macrophages

Cellules « charognards » du système immunitaire

Maladie de Werlhof ou Morbus Werlhof

Autre nom du PTI, inspiré du médecin Paul Gottlieb Werlhof, qui a décrit la maladie pour la première fois

Mégacaryocytes

Cellules de la moelle osseuse responsables de la formation de thrombocytes

Moelle osseuse

Tissu osseux dans lequel les cellules sanguines sont formées

Monocytes

Cellules du système immunitaire dans le sang, qui évoluent en macrophages

Numération plaquettaire = nombre de thrombocytes = taux de thrombocytes

Valeur quantitative indiquant la quantité de thrombocytes dans le sang. Généralement, cette valeur est exprimée en milliers par microlitre (par exemple 50 000) ou en giga (10^9) par litre (par exemple $50 \times 10^9/l$). Une valeur de $50 \times 10^9/l$ correspond à 50 000 thrombocytes par microlitre

Persistent(e)

Prolongé(e)

Pétéchies

Taches rouges ou violettes sur la peau ou les muqueuses

Plaquettes

Voir « plaquettes » ou « thrombocytes »

Plaquettes

Le terme technique est « thrombocytes » ; petites cellules en forme de disque présentes dans le sang. Elles jouent un rôle important dans la coagulation du sang. Si un vaisseau sanguin est lésé, elles se fixent à la paroi vasculaire lésée ; cela entraîne rapidement le colmatage de la brèche et l'arrêt du saignement. Les thrombocytes vivent généralement cinq à neuf jours et sont ensuite dégradés dans la rate, le foie et les poumons

Protéines

Protéines – Molécules biologiques composées d'acides aminés aux fonctions multiples, présentes dans l'ensemble de l'organisme

Purpura

Petites hémorragies cutanées, sous-cutanées ou des muqueuses

Rate

La rate est un organe situé dans la partie supérieure gauche de l'abdomen qui joue un rôle dans la circulation sanguine. Elle participe à la défense contre les substances étrangères (antigènes). En outre, il s'agit d'un site de stockage important pour les monocytes, qui comptent parmi les globules blancs, et elle permet d'identifier les cellules sanguines obsolètes

Réfractaire

Insensible, qui ne peut être influencé(e) ; un patient réfractaire aux traitements est un patient qui ne répond pas à ces traitements

Splénectomie

Ablation de la rate

Symptômes

Signes survenant dans le cadre d'une maladie particulière

Syndrome

Présence de plusieurs symptômes typiques d'une maladie particulière

Système immunitaire

Système de l'organisme permettant d'éliminer les pathogènes, les substances étrangères et les cellules tumorales

Thrombocytes

Voir « plaquettes »

Purpura thrombopénique immunologique

Maladie auto-immune conduisant le système immunitaire à attaquer et à détruire les thrombocytes. Le PTI est également appelé thrombopénie immunologique (TI) et elle porte également le nom de Morbus Werlhof ou maladie de Werlhof

Thrombopénie

Nombre réduit de thrombocytes

Thrombopoïèse

Nouvelle formation de plaquettes

Thrombose

Le sang coagule et forme des caillots sanguins qui bouchent le vaisseau sanguin

Références

1. Onkopedia Leitlinie ITP [Directive Onkopedia sur le PTI], <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/immunthrombozytopenie-itp/@@guideline/html/index.html> (dernière consultation le 31.03.2020).
2. Lothar Thomas: Labor und Diagnosis [Laboratoire et diagnostic], 7e édition, TH-Books-Verlags-Gesellschaft, 2008.
3. DocCheck Flexikon Thrombozyten <http://flexikon.doccheck.com/de/Thrombozyt> [DocCheck Flexikon plaquettes] (dernière consultation le 31.03.2020).
4. DocCheck Flexikon Hämostase <http://flexikon.doccheck.com/de/H%C3%A4mostase> [DocCheck Flexikon hémostase] (dernière consultation le 31.03.2020).
5. Gernot Badtke: Sportmedizin für Ärzte: Lehrbuch auf der Grundlage des Weiterbildungssystems der Deutschen Gesellschaft für Sportmedizin und Prävention [Médecine sportive pour les médecins : Manuel basé sur le système de formation continue de la Société allemande pour la médecine et la prévention dans le sport], Deutscher Ärzteverlag 2010.
6. Site Web d'information du Selbsthilfegruppe Itp [groupe d'entraide contre le PTI] <http://www.itp-information.de/itp-und-schwangerschaft.html> (dernière consultation le 31.03.2020).
7. Querschnitts-Leitlinien der Bundesärztekammer (BÄK) zur Therapie mit Blutkomponenten und Plasmaderivaten [Directives transversales de l'Association médicale allemande (AMA) pour le traitement des composants sanguins et des dérivés de plasma]; 4e édition révisée et mise à jour en 2014 https://www.bundesaerztekammer.de/fileadmin/user_upload/downloads/QLL_Haemotherapie_2014.pdf [Hémothérapie 2014.pdf] (dernière consultation le 31.03.2020)
8. Tischatlas ITP/SAA [Table Atlas PTI/SAA], Alexander Burchardt, Jens Panse; Thieme Verlag, 2018.

