

PURPURA THROMBOTIQUE THROMBOCYTOPENIQUE Syndrome de Moschcowitz

Définition et épidémiologie

- **Occlusion thrombotique disséminée microcirculation**
- **Association**
 - anémie hémolytique
 - thrombocytopénie
 - symptomatologie neurologique
 - fièvre
 - dysfonction rénale
- pic âge : 30 – 40 ans ; sex ratio : 3F/2H.
- formes primaires
- formes secondaires : grossesse, LED, rejet greffon, infection, néoplasies, contraceptifs.

Physio-pathologie

A. LESIONS VASCULAIRES

- thrombi plaquettes et fibrine au niveau des artérioles terminales et capillaires
- microanévrismes et dépôts hyalins dans sous-endothélium
- prolifération endothéliale
- nécrose fibrinoïde ; infiltrat périvasculaire
- organes cibles : cerveau (cortex, tronc cérébral), viscères abdominaux. cœur. rein...

B. HEMOLYSE

- GR abimés par microthrombi et réseau fibrine
 - ▶ hémolyse microangiopathique ▶ schistocytes, poikilocytes (déformabilité réduite ▶ lyse)
- Plaquettes consommées par microthrombi et endommagées ▶ SRE

C. OCCLUSION VASCULAIRE

▶ lésions spécifiques organes

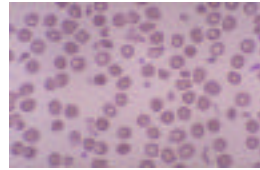


Clinique

- fièvre
- anémie hémolytique
- thrombopénie
- signes neurologiques : intermittent, fluctuant : céphalées, confusion, coma, hémiparésie, atteints crâniennes, épilepsie
- insuffisance rénale
- varia : arythmie, troubles gastro-intestinaux, douleurs abdominales.



Biologie



Réticulocytose élevée

schistocytes, microsphérocytes, GR nucléés

Haptoglobine basse, hémoglobinurie, hémossidérinurie

thrombopénie : 8000 à 40000

coagulation normale sauf élévation PDF

LDH, thrombopénie : marqueurs réponse traitement

Hématurie, protéinurie, insuffisance rénale...



Traitement

mortalité 80% avant échanges plasmatiques

survie 80% grâce à plasmaphérèses

réponse spectaculaire sur le plan neurologique

si échec, corticoïdes, dextran, splénectomie, vincristine...

agents anti-plaquettes ?



Pour en savoir plus sur la physio-pathogénie du syndrome

Moschcowitz, Multimers, and Metalloprotéase

JL. Moake. N Engl J Med 1998, 339, 1629-31