

A woman with blonde hair tied back, wearing glasses and a white lab coat, is sitting on a large rock by the edge of a blue lake. She is holding a blue pen and writing on a white notebook. The background shows the calm water of the lake and some green grass in the foreground.

# GUIDE DESTINÉ AUX ADULTES ATTEINTS DE PTI

UN BREF APERÇU



# SOMMAIRE

TABLEAU CLINIQUE DE LA THROMBOCYTOPÉNIE IMMUNE (PTI)	4
SYMPTÔMES DE LA PTI	5
CAUSE DE LA PTI	6
DIAGNOSTIC DE LA PTI	7
RÉPARTITION DES STADES ET ÉVOLUTION DE LA PTI	8
ÉVALUATION DE LA TENDANCE AU SAIGNEMENT	9
DIAGNOSTIC APPROFONDI UNIQUEMENT EN CAS DE PTI CHRONIQUE	9
QUAND FAUT-IL TRAITER LA PTI?	10
THÉRAPIE INITIALE DE LA PTI	11
AUTRES POSSIBILITÉS THÉRAPEUTIQUES EN CAS DE PTI	13
TRAITEMENT IMMUNOSUPPRESSEUR	14
ABLATION CHIRURGICALE DE LA RATE (SPLÉNECTOMIE) EN CAS DE PTI	14
VIVRE AVEC UNE PTI	15
VOYAGER	17
GROSSESSE	18
TRAITEMENTS DENTAIRES/OPÉRATIONS	20
QUESTIONS POSSIBLES AU MÉDECIN OU AU PERSONNEL MÉDICAL	21
ENTRAIDE	25
GLOSSAIRE	27
NOTES ET QUESTIONS	30

# TABLEAU CLINIQUE DE LA THROMBOCYTOPÉNIE IMMUNE (PTI)

## Maladie de Werlhof – un aperçu

En cas de thrombocytopénie immune (PTI), le système immunitaire réduit la formation et augmente la dégradation des plaquettes sanguines (thrombocytes). Il en résulte des saignements, en particulier en cas de déficit grave en thrombocytes.

Annuellement, environ 2 à 4 personnes sur 100'000 développent la maladie. Les enfants comme les adultes sont concernés, à des fréquences similaires. La maladie a été décrite pour la première fois en 1735 par Paul Gottlieb Werlhof (1699-1767), un médecin pratiquant à Hanovre.

Une dénomination usuelle de la PTI est donc également «maladie de Werlhof». La dénomination «Purpura thrombopénique immunologique», qui est à l'origine de l'abréviation PTI, est peu utilisée aujourd'hui.

## Plaquettes sanguines (thrombocytes) – formation, dégradation et rôle dans la coagulation sanguine

Les plaquettes sanguines (thrombocytes) sont de petits globules du sang qui jouent un rôle important dans la coagulation du sang (hémostase) et dans la réparation des défauts tissulaires après une lésion à un vaisseau sanguin. Pour pouvoir remplir cette fonction, les thrombocytes doivent être «sains» et présents en nombre suffisant dans le sang.

### Taux normaux et écarts

La plage de référence de 150 à 450 thrombocytes g/L de sang est considérée comme normale. Si le nombre de plaquettes est inférieur à 150 g/L, on parle de «thrombocytopénie», s'il dépasse 500 g/L, on parle de «thrombocytose».

En cas de déficit en thrombocytes, il y a une tendance aux saignements. Mais la plupart du temps, c'est le cas pour de très faibles nombres de thrombocytes, moins de 50 g/L.

### Formation dans la moelle osseuse, dégradation dans la rate

Les plaquettes sont formées dans la moelle osseuse à partir de précurseurs (mégacaryocytes). Lorsque les thrombocytes sont matures, ils passent dans la circulation sanguine. Leur durée de vie se situe, selon les références bibliographiques, dans une plage comprise entre 5 et 12 jours. Leur dégradation a lieu essentiellement dans la rate, mais également dans le foie et les poumons.

### Activation et contribution à la coagulation du sang

Normalement, les thrombocytes sont présents dans le sang à l'état inactif. Si une lésion à un vaisseau sanguin survient, ils sont activés et capables d'adhérer à la paroi du vaisseau (adhésion). De plus, les thrombocytes se lient les uns aux autres (agrégation) et forment ainsi un «bouchon sanguin» (thrombus), qui peut colmater la lésion. Lors de la coagulation et de la fermeture de plaie, un certain nombre d'autres processus complexes et substances jouent un rôle important, lesquels collaborent avec les thrombocytes.

## SYMPTÔMES DE LA PTI

### Hémorragies

Les thrombocytes jouent un rôle primordial dans la coagulation du sang. Un déficit peut s'exprimer par une aptitude altérée à la coagulation après lésion et également entraîner des hémorragies spontanées. Assurément, les signes d'une PTI peuvent être très différents d'un individu à l'autre. Environ un tiers des personnes concernées ne présentent presque aucun symptôme extérieur, de sorte que le déficit en thrombocytes n'est découvert que par hasard lors d'une analyse sanguine.

### LES SYMPTÔMES QUI PEUVENT SURVENIR DANS LE CADRE D'UNE THROMBOCYTOPÉNIE IMMUNE SONT LES SUIVANTS:



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



Saignements inhabituellement longs  
pour de petites lésions



Tendance particulière à développer des  
«bleus» ou hématomes, même après de  
légers coups



Pétéchies: Petits saignements cutanés  
en forme de point (type piqûre de  
puce), fréquemment sur les bras ou les  
jambes, mais également sur les  
muqueuses buccales



Règles particulièrement abondantes  
chez les femmes

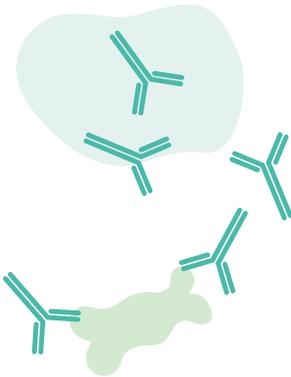
## CAUSE DE LA PTI

La PTI est une maladie auto-immune. En cas de PTI, les anticorps marquent les thrombocytes de sorte que ces derniers sont plus fortement dégradés dans la rate. Ces anticorps sont également dénommés «auto-anticorps». La maladie auto-immune inhibe la formation des thrombocytes (thrombopoïèse) dans la moelle osseuse. Ensemble, ces deux effets entraînent une réduction du nombre de thrombocytes dans le sang (thrombocytopénie).

Si la maladie se développe sans déclencheur identifiable, elle est désignée comme «PTI primaire» par les spécialistes. On parle de «forme secondaire» lorsqu'un lien est établi, par exemple avec la prise de certains médicaments, une infection ou une vaccination.

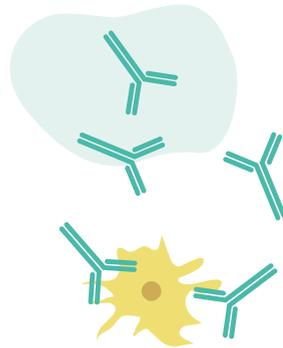
### ÉTAT NORMAL

À l'état normal, le système immunitaire combat les «corps étrangers» (antigènes), entre autres par la formation d'anticorps spécifiques.



### SITUATION DE PTI

En cas de PTI, il y a formation erronée d'anticorps contre les thrombocytes propres.



ANTICORPS



CELLULES FORMANT  
DES ANTICORPS



ANTIGÈNE



THROMBOCYTES

## DIAGNOSTIC DE LA PTI

La thrombocytopénie immune est un diagnostic d'exclusion. Cela signifie qu'il n'est posé que lorsque toutes les autres causes possibles d'une forte réduction du nombre de thrombocytes peuvent être exclues. Pour le diagnostic d'une PTI, on procède à un relevé détaillé des antécédents médicaux (anamnèse) ainsi qu'à des examens physiques et à des analyses du sang et, dans certains cas, à l'examen de la moelle osseuse (site de formation du sang).

Une PTI ne devrait être diagnostiquée que lorsque le nombre de thrombocytes est inférieur à 100 g/L. Lors de résultats typiques, une ponction de moelle osseuse n'est tout d'abord pas nécessaire.



# RÉPARTITION DES STADES ET ÉVOLUTION DE LA PTI

La PTI est divisée en différents stades, qui définissent également la thérapie à mettre en œuvre. Pendant longtemps, on a simplement différencié les PTI sévère et chronique, aujourd'hui, on effectue une répartition en trois phases de la maladie et de la thérapie: chez les enfants et les adolescents, la maladie guérit habituellement en quelques semaines sans traitement. Les hémorragies sévères sont rarissimes. Chez l'adulte, on observe fréquemment un développement chronique à long terme, s'étalant sur plusieurs années ou sur toute la vie.

jusqu'à 3 mois

3

## DIAGNOSTIC RÉCENT

- Jusqu'à trois mois après le diagnostic
- Guérison spontanée possible
- Contrôle des hémorragies et traitement
- Thérapie impérieuse uniquement en cas de graves hémorragies, chez les patients oligo- ou asymptomatiques, «Watch&Wait» également possible

3

3 à 12 mois

12

## PERSISTANT (DURABLE)

- Entre trois et douze mois après le diagnostic
- Contrôle des hémorragies et traitement
- Thérapie plus courte en acceptant les effets secondaires

12

+ de 12 mois

## CHRONIQUE

- Plus de douze mois après le diagnostic
- Guérison spontanée très improbable
- Contrôle des hémorragies et traitement
- Étant donné que la thérapie sera vraisemblablement à long terme, il convient de clairement évaluer les bénéfices et les effets secondaires

## ÉVALUATION DE LA TENDANCE AU SAIGNEMENT

Pour pouvoir évaluer le risque individuel d'hémorragie, le médecin s'oriente en première intention à l'aide de la sévérité et du nombre de signes visibles de saignement, du nombre de thrombocytes, ainsi que des autres maladies et médicaments. L'Organisation mondiale de la santé (OMS) différencie cinq degrés de gravité, allant de «aucun signe de saignement» à «hémorragies du cerveau et des organes». Sur base de cette évaluation, le spectre de traitements va de l'attente à un traitement d'urgence en passant par un traitement médicamenteux ou une ablation thérapeutique de la rate (splénectomie).

## DIAGNOSTIC APPROFONDI UNIQUEMENT EN CAS DE PTI CHRONIQUE

Un diagnostic approfondi n'est justifié que lorsqu'en cas de PTI persistante ou chronique, la thérapie instaurée ne montre aucun effet suffisant, ou un effet seulement temporaire. Des analyses de laboratoire supplémentaires à la recherche d'infections, des examens par rayons X ou des échographies, etc. peuvent alors se révéler nécessaires.



## QUAND FAUT-IL TRAITER LA PTI?

Un traitement éventuel d'une PTI est décidé au cas par cas par le médecin. Si le patient se trouve en situation intermédiaire, l'option thérapeutique est choisie sur la base de facteurs individuels. Les critères suivants doivent pour cela être pris en compte:

- Âge
- Tendance aux hémorragies
- Nombre de thrombocytes
- Autres maladies et traitements respectifs
- Stade de la maladie
- Mode de vie du patient
- Environnement professionnel, hobbies, activité sportive



## THÉRAPIE INITIALE DE LA PTI

En médecine, on appelle «thérapie initiale» le traitement qui a fait ses preuves comme traitement standard directement après le diagnostic. Ce n'est qu'en cas d'échec de ce traitement que d'autres options sont envisagées. Pour la PTI, les corticostéroïdes sont le traitement de premier choix pour les patients nécessitant un traitement. Ces substances sont apparentées à l'hormone cortisone déjà présente dans le corps, qui régule le système immunitaire. Les corticostéroïdes agissent de manière immunosuppressive et la position usuelle est qu'ils inhibent la formation d'anticorps anti-thrombocytes.

Un certain nombre d'études plus anciennes ont montré que chez la plupart des adultes sous corticostéroïdes, on peut obtenir une augmentation du nombre de thrombocytes. Après arrêt des corticostéroïdes, toutefois, les thrombocytes diminuent généralement de nouveau.

La durée du traitement par corticostéroïdes devrait ne pas être trop courte, mais des corticothérapies nettement plus longues n'entraînent pas d'amélioration du taux de réponse.

En cas d'hémorragies graves mettant le pronostic vital en jeu, des mesures thérapeutiques supplémentaires, telles que l'administration d'immunoglobulines ou de concentrés de thrombocytes sont envisagées.

Les immunoglobulines entraînent généralement une rapide mais brève élévation des thrombocytes pendant 2 à 4 semaines. Elles sont donc utilisées par exemple en cas d'hémorragies graves aiguës ou d'interventions chirurgicales non déplaçables.

En cas d'hémorragies graves, les concentrés de thrombocytes permettent, également chez de nombreux patients une élévation brève du nombre de thrombocytes et un arrêt de l'hémorragie.



# AUTRES POSSIBILITÉS THÉRAPEUTIQUES EN CAS DE PTI

Le résultat thérapeutique souhaité ne se manifeste pas chez tous les patients, ou une rechute survient après un résultat initial. D'autres possibilités thérapeutiques sont alors envisagées:

- Traitement par des agonistes des récepteurs de la thrombopoïétine
- Médicaments immunosuppresseurs
- Un nouvel essai avec des corticostéroïdes
- Une ablation chirurgicale de la rate (splénectomie)

## Agonistes des récepteurs de la thrombopoïétine

Ces dernières années, on s'est rendu compte que la quantité de thrombocytes dans le PTI dépend non seulement d'une dégradation accrue des plaquettes, mais également d'une formation souvent massivement perturbée des thrombocytes dans la moelle osseuse. En Suisse, deux agonistes des récepteurs de la thrombopoïétine sont autorisés. L'un est administré par voie orale, l'autre de manière sous-cutanée.



L'hormone thrombopoïétine (TPO), qui intervient dans la différenciation des thrombocytes dans la moelle osseuse, joue donc un rôle central.

Les agonistes des récepteurs de la thrombopoïétine sont des substances similaires à la TPO, qui sont utilisées dans le traitement de la PTI pour stimuler la formation des plaquettes sanguines (thrombocytopoïèse) dans la moelle osseuse.



\* Thrombopoïétine \*\* Récepteur de la thrombopoïétine

## TRAITEMENT IMMUNOSUPPRESSEUR

Une autre option thérapeutique induit une déplétion sélective des lymphocytes B CD20-positifs. De cette manière, moins d'anticorps anti-thrombocytes sont formés. La thérapie a été utilisée avec succès pour la première fois en 1998 chez un patient PTI chronique, réfractaire à tout traitement. Chez les patients atteints d'une PTI récidivante/résistante à tout traitement et présentant des hémorragies cliniquement importantes, cette option est souvent mise en œuvre comme thérapie «de secours», qui peut être utilisée avant ou après une splénectomie. Cette option n'est cependant pas autorisée en Suisse pour le traitement de la PTI.

## ABLATION CHIRURGICALE DE LA RATE (SPLÉNECTOMIE) EN CAS DE PTI

Si aucune amélioration de la PTI n'est observée par traitement médicamenteux, une ablation chirurgicale de la rate peut être envisagée.

En cas de PTI, on observe notamment une dégradation renforcée des thrombocytes. Cela se produit essentiellement dans la rate. Si les thérapies choisies jusqu'à présent n'agissent pas suffisamment, il peut être judicieux pour certains patients d'envisager l'ablation chirurgicale de la rate.

### **Quand envisage-t-on une splénectomie?**

Une ablation de la rate est envisagée surtout pour les patients présentant encore de graves hémorragies malgré une thérapie par corticostéroïdes et d'autres médicaments. Les rémissions spontanées de la PTI étant relativement fréquentes jusqu'à 12 mois après le diagnostic, la splénectomie ne doit pas être envisagée avant cette date. Le cas échéant, une thérapie médicamenteuse «repoussant la splénectomie» peut être proposée.

### **Ablation chirurgicale de la rate**

L'ablation chirurgicale de la rate est dénommée «splénectomie». Elle peut être réalisée par ouverture (incision de l'abdomen) ou également par la technique laparoscopique (IC via de petites incisions).

Suite à cela, on observe chez de nombreux patients une augmentation durable des thrombocytes. On ne parle assurément pas d'ablation de la rate chez tous les patients, ni d'une rechute un jour ou l'autre.

L'ablation de la rate est possible parce qu'elle ne met pas le pronostic vital en jeu et qu'une grande partie de ses fonctions peut être assurée par le foie.

Bien sûr, la rate joue un rôle important dans la défense contre les pathogènes, de sorte qu'après une splénectomie, le risque d'infections est amplifié. Les patients ayant subi une ablation de la rate doivent donc être vaccinés contre certaines infections, disposer d'un antibiotique d'urgence et se rendre chez le médecin en cas de fièvre.

## VIVRE AVEC UNE PTI

### Sport et exercice physique avec une PTI

Le sport et l'exercice physique peuvent contribuer de manière importante au bien-être physique et psychique et à la forme intellectuelle. Ils jouent un rôle important dans la vie quotidienne de nombreuses personnes. La composante sociale que prennent ces activités dans la communauté n'est également pas à négliger. Par conséquent, elles ne doivent pas être limitées de manière inutile chez les patients PTI.

### Trouvez ce qui vous convient

Si vous êtes déjà actif(ve) sportivement, il convient, après le diagnostic, de discuter avec votre médecin de l'opportunité de poursuivre votre pratique sportive. Certains sports demandent forme et endurance, alors que d'autres exigent force et mobilisation corporelle.

Selon la tendance individuelle aux hémorragies, il convient d'éviter les sports présentant un risque accru de blessures.

Les sports présentant un risque faible de blessures sont par exemple la marche et le cyclisme, la natation, l'aviron, la danse ou le bowling, etc. Ceux plutôt déconseillés sont les sports de contact et d'équipe tels que le football, le hockey sur glace, le judo ou la gymnastique aux agrès. Échangez avec votre médecin sur les sports qui vous conviennent.

### SOYEZ ÉGALEMENT ATTENTIF À VOS RESSENTIS – LEQUEL ET À QUELLE FRÉQUENCE, IL N'Y A QUE VOUS POUR LE DÉCOUVRIR

- Soyez à l'écoute de vos ressentis et de votre corps et veillez à pratiquer une activité sportive saine, tout en prenant en compte votre niveau d'entraînement
- Portez par exemple un casque, des protections et des vêtements appropriés
- Parlez avec votre médecin de ce qui, dans votre cas, peut être judicieux et adéquat.
- Ne négligez pas la distraction et la joie de vivre que peuvent vous procurer le sport et l'exercice physique.





# VOYAGER

## Voyager avec une PTI

Pour pouvoir profiter de vos vacances, il convient de veiller à certaines choses:



### CHECK-LIST DE VOYAGE



Avant votre départ, informez-vous au mieux des installations médicales sur place. Le cas échéant, discutez également avec un médecin tropical en cas de projet de voyage dans une destination exotique.



En cas de voyage en avion, veillez à emporter avec vous les médicaments de secours et documents importants (par exemple carnet d'urgence) dans votre bagage à main.



De nombreux médicaments exigent des conditions particulières de conservation (par exemple réfrigération). Assurez-vous que celles-ci sont remplies pendant le voyage et sur place.



Informez-vous préalablement sur les règles douanières locales actuelles et sur le fait de voyager avec vos médicaments.



Vérifiez votre protection auprès de votre assureur.

## Vaccination

Des vaccinations prophylactiques sont nécessaires pour de nombreux voyages à l'étranger. Il convient ici de décider avec votre médecin de ce qui est important et possible dans votre cas particulier. Ainsi, intervient par exemple le fait que vous soyez sous corticothérapie ou que vous ayez subi une ablation de la rate. Dans ces cas, tous les vaccins ne peuvent pas vous être administrés ou, le cas échéant, des vaccinations particulières sont nécessaires. En cas de vaccination, le risque individuel d'hémorragie (y compris le nombre de thrombocytes actuel) doit également être pris en compte.

## Prise en charge médicale sur le lieu des vacances

Voyager signifie pour beaucoup une importante qualité de vie. Une PTI ne représente en général aucun obstacle aux activités touristiques. Il peut cependant être utile de s'informer préalablement sur les circonstances sur place, de sorte de s'y sentir bien pris en charge.

## **Souhait d'enfant et grossesse avec PTI**

Même pour une femme en bonne santé, une grossesse est une période très particulière.

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

### **CHEZ LES PATIENTES PTI, LE SOUHAIT D'ENFANT POSE UNE SÉRIE DE QUESTIONS:**

- Pendant la grossesse, la maladie peut-elle être néfaste pour moi et mon enfant?
- À quoi faut-il veiller?
- Que puis-je faire moi-même?
- La PTI est-elle héréditaire?

## **Les contrôles réguliers sont importants**

Bien que l'évolution de la maladie soit particulière à chaque patiente, les taux de thrombocytes chutent en général quelque peu pendant la grossesse. Tant que le nombre de thrombocytes est supérieur à 50 g/L, les hémorragies graves sont très rares.

Au cours de la grossesse, les taux de thrombocytes doivent donc être contrôlés régulièrement. Ainsi, l'hématologue peut décider, en concertation avec le gynécologue, si un traitement ou une adaptation de la thérapie existante est nécessaire. Ici, les autres maladies concomitantes et le type prévu d'accouchement (vaginal ou par césarienne) entrent également en ligne de compte. En cas de traitement antidouleur lors de l'accouchement, il est important que le médecin traitant soit informé de la PTI.

## **Quand un traitement de la PTI peut-il être nécessaire?**

Un traitement de la PTI pendant la grossesse peut être utile lors d'hémorragies ou lorsqu'une intervention, par exemple une césarienne ou une péridurale, est nécessaire. N'hésitez pas à poser à votre gynécologue et à votre hématologue toutes les questions qui pourraient vous venir à l'esprit.

## **Planifier l'accouchement le mieux possible**

Un accouchement spontané est aujourd'hui recommandé. Mais la décision doit être prise en fonction du taux de thrombocytes et, par exemple, de la survenue ou non d'hémorragies lors des naissances précédentes.

## **Après la naissance**

Le plus important d'abord: la PTI n'est pas héréditaire. Il est possible que des anticorps passent du sang de la mère au sang de l'enfant, de sorte que le nouveau-né puisse présenter de faibles taux de thrombocytes. Dans la plupart des cas, ces faibles valeurs doivent seulement être surveillées, mais non traitées. Il n'y a en principe aucune raison de s'opposer à l'allaitement. Ici aussi, un transfert d'auto-anticorps à l'enfant via le lait maternel peut survenir dans certains cas.

Ici également: n'hésitez pas à soumettre toutes les questions et réticences au médecin traitant et/ou à la sage-femme.



## TRAITEMENTS DENTAIRES/OPÉRATIONS

### Traitements dentaires et opérations en cas de PTI

Les patients PTI présentent un risque accru d'hémorragies. Il convient d'en tenir compte lors d'interventions dentaires ou chirurgicales.

Contrairement à la planification thérapeutique individuelle, les taux de thrombocytes jouent un rôle important dans la prévision d'une intervention chirurgicale ou diagnostique.

### En cas d'urgence: immunoglobulines

Si une intervention n'est pas planifiable, on n'a pas le temps d'attendre une augmentation du nombre de thrombocytes. Avec les immunoglobulines, on peut atteindre rapidement, mais pour une courte durée, des taux de thrombocytes suffisamment élevés. Les corticostéroïdes utilisés pour le traitement de la PTI permettent d'atteindre un nombre de thrombocytes suffisant en 1 à 2 semaines.

### Informez votre médecin

Si une intervention dentaire ou chirurgicale est planifiée chez vous, dans tous les cas, informez le médecin traitant de votre maladie. Il peut en outre être judicieux d'avoir avec soi des documents ou un carnet d'urgence fournissant des informations sur votre maladie.



# QUESTIONS POSSIBLES AU MÉDECIN OU AU PERSONNEL MÉDICAL

Nous avons regroupé des questions exemplaires concernant la PTI chronique et son traitement.

## Questions au médecin

Qu'est-ce qui différencie ce traitement de celui que je suivais précédemment?

Que dois-je faire si j'ai oublié une dose ou si j'en ai pris une de trop?

Comment puis-je savoir que le traitement agit?

Comment faut-il prendre le médicament, comment est-il administré?

Y a-t-il quelque chose dans mon alimentation à laquelle je dois faire attention?

À quels effets secondaires dois-je m'attendre?

À qui dois-je parler des éventuels effets secondaires?

Pour quels effets secondaires dois-je vous contacter immédiatement?

Quelle est la fréquence des visites de contrôle?

Quelles valeurs de laboratoire sont-elles analysées?

À quelle vitesse le nombre de plaquettes va-t-il changer suite au traitement?

## Questions à l'équipe médicale

D'où et quand recevrai-je les résultats d'analyse?

Comment puis-je vous contacter/contacter le médecin?

Puis-je contacter le cabinet par e-mail?

Puis-je commander mon ordonnance en avance?

Quel temps d'attente dois-je prévoir?

En cas d'urgence, puis-je joindre quelqu'un en dehors des heures de consultation?

Connaissez-vous dans le quartier des groupes de soutien auxquels je pourrais m'adresser?

Y a-t-il autre chose que je puisse faire?

## Questions au médecin/à l'équipe médicale sur la maladie

Sait-on pourquoi la PTI se déclare? Vaccinations, stress, autres maladies?

Puis-je vivre vieux/vieille avec une PTI?

À partir de quels taux de thrombocytes une hémorragie grave ou une hémorragie cérébrale est-elle à craindre?

À quelle fréquence dois-je faire contrôler mes valeurs sanguines?

Peut-on envisager une intervention chirurgicale en cas de faible taux de thrombocytes?

À quoi faut-il faire attention en cas d'intervention chirurgicale planifiée?

Quelles sont les mesures à prendre avant une intervention chirurgicale non planifiée?

En raison de la PTI, quels sont les médicaments que je ne dois plus prendre, ou seulement avec prudence? Que puis-je prendre/recevoir à la place?

Quels vaccins puis-je faire malgré la PTI?

Devrai-je être «traité(e)» en permanence?

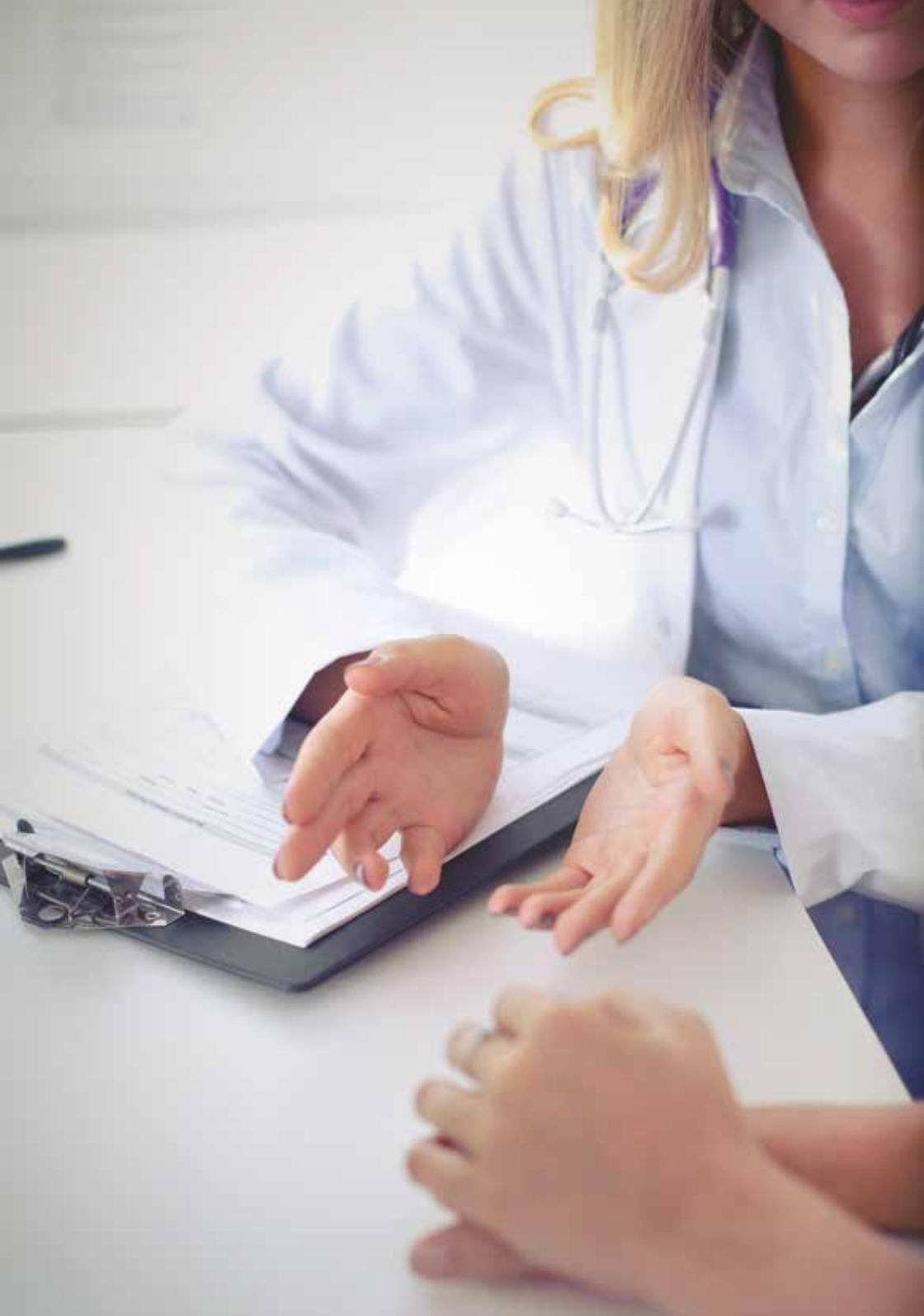
Quelles sont les chances de guérison?

Peut-on parler de «guérison» lorsque les valeurs sont revenues à la normale?

Que puis-je faire pour venir à bout de la PTI?

Est-il judicieux de renforcer le système immunitaire à l'aide de vitamines ou de minéraux?

Dois-je parler à d'autres spécialistes de la PTI?





### **Prise en charge de la PTI – mettre les forces en commun**

Les patients PTI peuvent échanger leur expérience avec d'autres personnes concernées ou leurs parents dans des groupes de soutien.

La thrombocytopénie immune est une maladie rare. Le besoin d'information des personnes concernées est donc généralement important. Outre l'aide purement médicale du médecin et du personnel soignant, l'échange à propos de thèmes de la vie quotidienne avec d'autres personnes concernées et leurs parents peut être très utile.

### **INFORMATION DES PATIENTS PAR INTERNET**

Vous en saurez plus en consultant [www.leben-mit-ITP.de](http://www.leben-mit-ITP.de) (site en langue allemande)



### **Échange d'expérience et dernières informations**

L'échange avec d'autres personnes concernées peut être très utile, en particulier pour les patients nouvellement diagnostiqués et leurs parents.

Vous avez sûrement appris le plus important sur la maladie par votre médecin traitant, il s'agit maintenant de trouver une vie quotidienne permettant de vivre avec la PTI. Outre des informations pratiques, comme des adresses de spécialistes ou des recommandations, des thèmes tels la gestion de la maladie et les craintes et peurs associées peuvent trouver leur place.

### **Où trouver des groupes de soutien?**

Demandez à votre médecin traitant de vous donner des adresses de groupes de soutien. Il pourra éventuellement vous citer les groupes régionaux ou vous donner des conseils pour trouver ces informations.



# GLOSSAIRE

## **Adhésion**

Adh rence des thrombocytes sur la paroi vasculaire.

## **Agonistes des r cepteurs de la thrombopo tine**

Substances qui peuvent stimuler la formation des plaquettes sanguines dans la moelle osseuse.

## **Agr gation**

Rassemblment de particules telles que les plaquettes sanguines.

## **Aigu**

«Rapide» ou «apparaissant soudainement».

## **Anamn se**

Relev  des ant c dents m dicaux.

## **Anti-inflammatoire**

Agit contre une inflammation.

## **Anticorps**

Cellules formant des an Anticorps

## **Antig ne**

Prot ine  trang re contre laquelle le syst me immunitaire forme des anticorps.

## **Auto-anticorps**

Les auto-anticorps sont des anticorps que l'organisme forme contre l'un de ses composants.

## **Chronique**

Sympt me durable ou r current;   d veloppement lent, insidieux,   long terme.

## **Corticost ro ides**

Autre terme pour la cortisone, une hormone qui est utilis e avec succ s contre diff rentes maladies.

## **Cortisone**

Voir corticost ro ide.

## **Diagnostic**

D termination d'une maladie par un m decin.

## **Diagnostic d'exclusion**

Tous les diagnostics qui peuvent servir   expliquer les sympt mes sont pris en consid ration et  valu s.

## **Diagnostic diff rentiel**

Tous les diagnostics qui peuvent servir   expliquer les sympt mes sont pris en compte et  valu s pour la pose du diagnostic.

## **H matome**

Bleu.

## **H mostase**

Coagulation du sang.

## **Idiopathique**

Cause non  claircie.

## **Immunoglobuline**

Voir anticorps.

## **Inflammation**

Réaction naturelle de l'organisme pour activer le système immunitaire.

## **Laparoscopie/laparoscopique**

Intervention chirurgicale, au cours de laquelle on accède au site d'intervention via de petits trous de 5 à 10 mm.

## **Macrophage**

Cellules «mangeuses» du système immunitaire.

## **Maladie de Werlhof**

Nom alternatif de la PTI, d'après le médecin Paul Gottlieb Werlhof, qui est le premier à avoir décrit la maladie.

## **Maladies auto-immunes**

Maladies au cours desquelles le système immunitaire de l'organisme ne s'occupe pas de ses tâches principales, à savoir la défense contre les ennemis de l'organisme, mais attaque ses propres tissus.

## **Mégacaryocytes**

Cellules de la moelle osseuse, responsables de la formation des thrombocytes.

## **Moelle osseuse**

Tissu osseux dans lequel les cellules sanguines sont formées.

## **Monocytes**

Cellules du système immunitaire présentes dans le sang, précurseurs des macrophages.

## **Nombre de thrombocytes = taux de thrombocytes = nombre de plaquettes**

Une valeur qui indique la quantité de thrombocytes dans le sang. Le plus souvent, elle est indiquée sous forme de 1'000 par microlitre (par exemple 50'000  $\mu$ l) ou  $10^9$  par litre (par exemple  $50 \times 10^9$ /l). Une valeur de  $50 \times 10^9$ /l correspond à 50'000 thrombocytes par microlitre ( $\mu$ l).

## **Persistant**

Durable.

## **Pétéchies**

Taches rouges ou violettes sur la peau ou les muqueuses.

## **Plaquettes sanguines**

Voir plaquettes ou thrombocytes.

## **Plaquettes/plaquettes sanguines**

Dénomination spécialisée «thrombocytes»; petites cellules discoïdes du sang. Elles jouent un rôle important dans la coagulation. Si un vaisseau sanguin est blessé, elles s'agglutinent sur la paroi blessée et forment rapidement une fermeture sur le vaisseau empêchant le saignement. Les thrombocytes vivent normalement 5 à 12 jours et sont ensuite rejetés dans la rate, le foie et les poumons.

## **Ponction de moelle osseuse**

Prélèvement d'un échantillon tissulaire de la moelle osseuse sous anesthésie locale.

## **Protéine**

Molécule biologique constituée d'acides aminés, ayant diverses fonctions, qui sont présentes dans l'entièreté de l'organisme.

## **Purpura**

Petits saignements au niveau de la peau, de l'hypoderme ou des muqueuses.

## **Rate**

La rate est un organe, situé dans la partie supérieure gauche de l'abdomen, qui intervient dans la circulation sanguine chez l'Homme. Elle joue un rôle dans la défense contre les substances étrangères (antigènes) et sert de stockage important pour les cellules du système immunitaire, dont les globules blancs. Elle sert au tri des cellules sanguines âgées.

## **Réfractaire**

insensible; une maladie réfractaire au traitement ne répond pas aux méthodes thérapeutiques usuelles.

## **Splénectomie**

Ablation de la rate.

## **Symptômes**

Troubles survenant pour une certaine maladie.

## **Syndrome**

Présence de différents symptômes, qui sont typiques d'une certaine maladie.

## **Système immunitaire**

Système de l'organisme pour la défense contre les pathogènes, les substances étrangères et les cellules tumorales.

## **Thrombocytes**

Voir plaquettes.

## **Thrombocytopénie**

Nombre diminué de thrombocytes dans le sang.

## **Thrombocytopénie immune (PTI)**

Une maladie auto-immune, lors de laquelle le système immunitaire s'attaque et détruit les thrombocytes. La PTI est également dénommée «Purpura thrombopénique immunologique», ou «maladie de Werlhof».

## **Thrombocytose**

Multiplication pathologique des thrombocytes (plaquettes sanguines) à plus de 500'000  $\mu$ l.

## **Thrombopoïèse**

Formation des thrombocytes.

## **Thrombose**

Obstruction d'un vaisseau sanguin par un caillot.

## **Thrombus**

Caillot sanguin.







**Novartis Pharma Schweiz AG,**  
Suurstoffi 14, Postfach, 6343 Rotkreuz,  
Telefon 041 763 71 11,  
[www.novartispharma.ch](http://www.novartispharma.ch)