

ÉTUDE ÉPIDÉMIOLOGIQUE DES MICROANGIOPATHIES THROMBOTIQUES EN NOUVELLE CALÉDONIE : ÉTUDE RÉTROSPECTIVE ENTRE 2008 ET 2018

Gabriel MACHEDA, PHC, Service de maladies infectieuses et médecine interne, CHANGE, Annecy, FRANCE

Laurie-Mathilde Michel, PHC, Service de néphrologie, CHAL, Contamines sur Arve, FRANCE

Marie-Amélie Goujard, Laboratoire d'hématologie, CHT Gaston Bourret, Nouméa, FRANCE

Nicolas Quirin, Service de néphrologie, CHT Gaston Bourret, Nouméa, FRANCE

Audrey Merlet, Service de médecine interne, CHT Gaston Bourret, Nouméa, FRANCE

Elise Klement, Service de médecine interne, CHT Gaston Bourret, Nouméa, FRANCE

Cécile Cazorla, Service de médecine interne, CHT Gaston Bourret, Nouméa, FRANCE

INTRODUCTION:

Les microangiopathies thrombotiques (MAT) ont pour point commun l'association d'une anémie hémolytique, d'une thrombopénie périphérique et d'une atteinte d'un ou plusieurs organes. On distingue le purpura thrombotique thrombocytopenique (PTT), le syndrome hémolytique et urémique (SHU), les MAT secondaires (hypertension artérielle (HTA) maligne, tumeur, infection, ...) et le *Hemolysis, Elevated Liver enzymes, Low Platelet count* (HELLP). La Nouvelle Calédonie (NC) est une collectivité française pluriethnique, recensant environ 270 000 habitants en 2019. L'objectif de cette étude est de décrire les caractéristiques démographiques et clinico-biologiques des MAT en NC.

MATERIEL ET METHODES

Etude monocentrique, rétrospective, descriptive, du 01/01/2008 au 31/12/2018, chez les patients traités pour MAT en NC. Analyse des dossiers pour lesquels un diagnostic de MAT était porté, ainsi que ceux des patients ayant bénéficié d'un dosage de l'activité ADAMTS 13 et/ou d'une plasmaphérèse. Inclusion des patients ayant un tableau clinique et biologique compatible avec une MAT et analyse des caractéristiques épidémiologiques, clinico-biologiques et thérapeutiques

RESULTATS

Parmi 106 dossiers analysés, 70 ont été exclus. La répartition des 36 patients inclus est présentée dans la Figure 1. Le sexe ratio est de 6,2 femmes pour 1 homme et l'incidence moyenne annuelle est estimée à 12,12 cas/an/million d'habitants. Les principales données cliniques et biologiques sont reportées dans le Tableau 1.

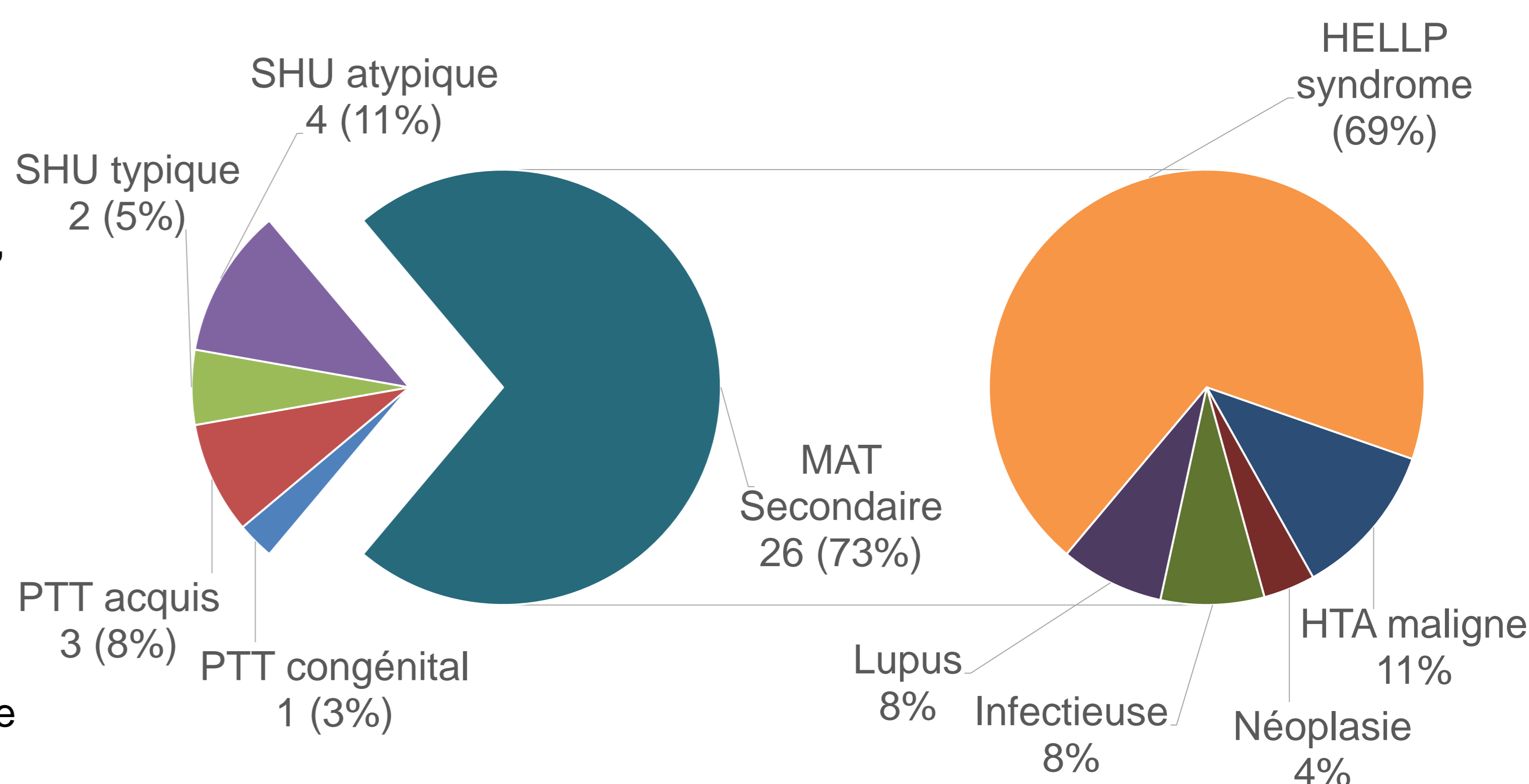


Figure 1: Répartition des étiologies de MAT

Les PTT acquis étaient secondaires à une maladie auto immune dans deux cas (une hépatite auto-immune et un lupus avec syndrome des anti-phospholipides (SAPL)). Deux patients ont présenté une insuffisance rénale aiguë (IRA) ayant nécessité une prise en charge en hémodialyse.

Les SHU atypiques étaient secondaires dans un cas à une mutation hétérozygote du facteur H, un cas de déficit en facteur I associé au moment du diagnostic, à une poussée lupique avec SAPL catastrophique, et deux cas de complémentopathies. Trois patients ont développé une IRA avec recours à l'hémodialyse. L'atteinte rénale n'a pas récupéré pour deux patients qui ont bénéficié au décours d'une greffe rénale.

26 patients avaient un diagnostic de MAT secondaire, majoritairement un HELLP syndrome (69,2% (18/26)). Neuf patients ont présenté une IRA, dont quatre avec recours à l'hémodialyse. Le pronostic rénal lié à l'HTA maligne était sévère: deux patients insuffisants rénaux terminaux (un greffé rénal, un hémodialysé) et un insuffisant rénal chronique de stade IV. Une cytolysé hépatique était présente dans 84,6% des cas. Onze patients ont eu des complications: infectieuses dans 15,4% (4/26) ou hémorragiques dans 26,9%, (7/26).

Au diagnostic, 61,3% (19/31) des femmes étaient enceintes. Il s'agissait de femmes primipares dans 47,4% (9/19) et secondipares dans 36,8% (7/19). Toutes les patientes ont bénéficié d'une césarienne. Deux patientes ont eu des échanges plasmatiques mais aucune des deux n'avait eu de dosage de l'activité ADAMTS 13.

DISCUSSION

Il s'agit, à notre connaissance de la première étude épidémiologique sur les MAT en NC.

L'HTA maligne représente la 2nde cause de MAT secondaire, avec une incidence plus élevée que ce qui est décrit dans la littérature. Les patients sont plus jeunes avec une atteinte rénale plus sévère. Cette différence peut s'expliquer par un problème de malnutrition associé à une prévalence de l'obésité élevée.

Le recours à l'hémodialyse est plus important dans les PTT (2/4, 50%). Le pronostic rénal est sévère puisque 50 % des hémodialysés n'ont pas récupéré de fonction rénale résiduelle.

Les schizocytes étaient absents dans 22,2% (4/18) (hors HELLP syndrome) et l'haptoglobine était abaissée dans 68,3% des cas. Leur seule absence ne doit pas faire remettre en question le diagnostic.

La profondeur de la thrombopénie doit faire évoquer la possibilité d'un PTT (médiane à 11 G/l contre respectivement 86 G/l et 57 G/l dans les SHU et MAT secondaires)

La principale limite est principalement liée au faible effectif de la population.

	PTT congénital	PTT acquis	SHU typique	SHU atypique	MAT secondaire	HELLP Syndrome
Nombre	1	3	2	4	26	18
Caractéristiques des patients (%)						
Age médian en années	18	42	0,81	23,5	31,5	32,8
Genre						
Homme	0	0	0	1 (25%)	4 (15,4%)	0
Femme	1 (100%)	3 (100%)	2 (100%)	3 (75%)	22 (84,6%)	18 (100%)
Maladie auto-immune	0	2 (66,7%)	0	1 (25%)	2 (7,7%)	0
Grossesse au diagnostic	1 (100%)	0	0	0	18 (69,2 %)	18 (100%)
Caractéristiques cliniques (%)						
Syndrome œdémateux	1 (100%)	2 (66,7%)	1 (50%)	1 (25%)	14 (53,8%)	10 (55,6%)
Anomalies neurologiques						
Légères	1 (100%)	0	0	0	10 (38,5%)	9 (50%)
Sévères	0	1 (33,3%)	0	2 (50%)	4 (15,4%)	1 (5,56%)
Signes hémorragiques	1 (100%)	1 (33,3%)	0	0	3 (11,5%)	1 (5,56%)
Atteintes gastro-intestinales	0	2 (66,7%)	2 (100%)	1 (25%)	6 (23,1%)	4 (22,2%)
Biologie en médiane						
Hémoglobine (g/dl)	6,2	6,9	6,1	4,95	7,7	8,8
Leucocytes (G/l)	12,5	3,9	5,3	22	12,3	12,7
Plaquettes (G/l)	12	11	12	86	57	67
Cytolyse hépatique (> 2N)	1 (100%)	2 (66,7%)	ND	1 (25%)	22 (84,6%)	18 (100%)
Bilirubine (>20 µmol/l)	0	1 (33,3%)	1 (50%)	0	8 (30,8%)	ND
Schizocytes (> 1%)	1 (100%)	2 (66,7%)	1 (50%)	2 (50%)	ND	7 (38,9%)
Haptoglobine (< 0,1%)	1 (100%)	1 (33,3%)	0	1 (25%)	18 (69,2%)	10 (55,6%)
Insuffisance rénale aiguë	0	2 (66,7%)	2 (100%)	3 (75%)	9 (34,6%)	4 (22,2%)

Tableau 1: Caractéristiques cliniques et biologiques des patients

CONCLUSION

Certaines particularités semblent émerger, notamment sur la mortalité et le pronostic rénal. L'HTA maligne a également une prévalence importante, justifiant la poursuite de mesures d'éducation thérapeutique et de prévention de l'HTA dans la population.