

Plaquettes et (apprendre à) gérer les fluctuations du PTI

Brochure composée par Edusanté et révisée par NV Amgen SA avec la collaboration du Prof. Ann Janssens, du Prof. Catherine Lambert et de Dina Courant

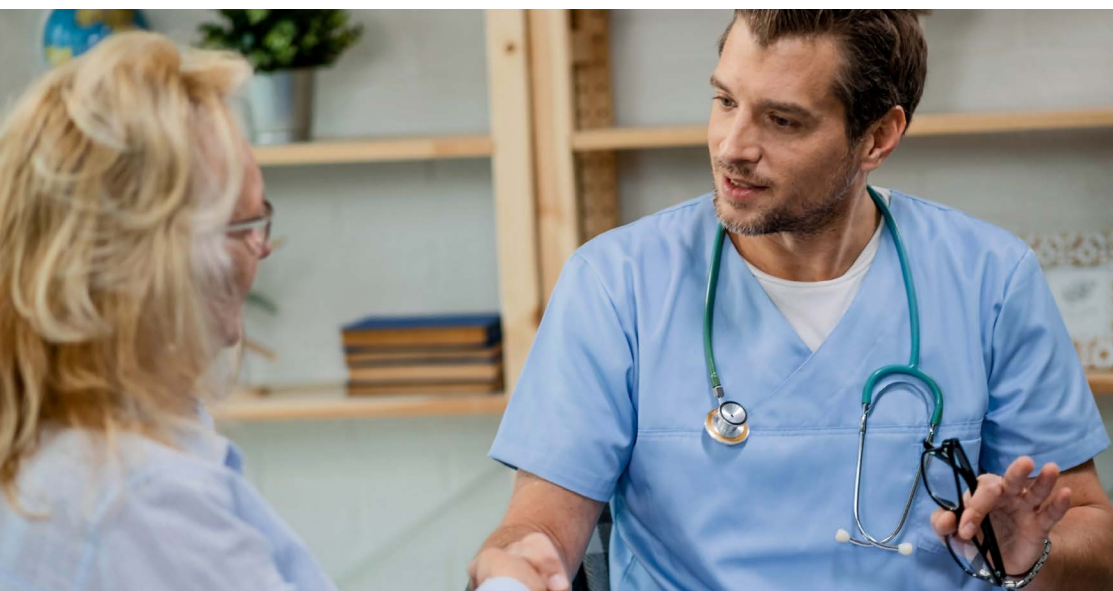


Introduction

Ce livret vous a été remis par l'équipe soignante qui vous prend en charge pour la thrombopénie auto-immune primaire ((PTI) anciennement appelé purpura thrombocytopénique idiopathique). Vous y trouverez des témoignages de patients, des informations sur votre maladie, votre traitement et les implications dans la vie quotidienne ainsi des espaces d'expression libre qui vous permettront de dialoguer avec votre médecin.

N'hésitez pas à amener ce carnet lors de chaque consultation. Il vous servira de fil conducteur à chacune des étapes de votre prise en charge.

Mon médecin spécialiste



Sommaire

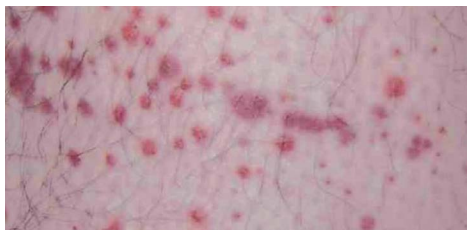
<u>Quelles sont les manifestations de la thrombopénie auto-immune primaire (PTI) ?</u>	4
<u>Qu'est-ce que le PTI ?</u>	6
<u>Comment évolue le PTI ?</u>	8
<u>Comment s'y retrouver dans les taux de plaquettes ?</u>	10
<u>En cas d'intervention médicale</u>	12
<u>Comment suivre sa maladie ?</u>	14
<u>Quels sont les traitements ?</u>	16
<u>Existent-ils des interactions médicamenteuses ?</u>	19
<u>Qu'en est-il des effets indésirables ?</u>	19
<u>Que penser de la splénectomie ?</u>	20
<u>Quel est l'impact du PTI sur la vie quotidienne ?</u>	22
<u>Et la fatigue ?</u>	26
<u>Que se passe-t-il en cas de grossesse ?</u>	27
<u>Comment préparer sa consultation ?</u>	29

Quelles sont les manifestations de la thrombopénie auto-immune primaire (PTI) ?

Les manifestations habituelles et visibles du PTI sont



Des hématomes, des bleus apparus spontanément ou à la suite d'un traumatisme



Des pétéchiies, purpura : petites tâches rouges apparues sur la peau



Un saignement de nez, des bulles de sang dans la bouche ou encore des règles plus importantes pour les femmes.



Certaines personnes ne vont pas avoir ces manifestations. Elles peuvent apparaître sans cause apparente surtout en-dessous de 30.000 plaquettes.

De manière beaucoup plus rare voire exceptionnel

- du sang dans les urines (hématurie);
- une hémorragie digestive dans le tube digestif (estomac-intestin);
- un saignement dans ou autour du cerveau (hémorragie méningée ou cérébrale).

Ces manifestations apparaissent généralement lorsque le taux de plaquettes est inférieur à 10 000 plaquettes/mm³. Ce sont des symptômes qui nécessitent une prise en charge encore plus urgente.

'Des bleus sont apparus alors que je ne m'étais même pas cognée. Maintenant je n'en ai plus mais j'ai tendance à en voir quand même.'



Comment se manifeste votre maladie ?



Vous pouvez noter ici les questions que vous vous posez sur les manifestations du PTI :

Qu'est-ce que le PTI ?

La thrombopénie auto-immune primaire (PTI), anciennement appelée purpura thrombopénique idiopathique est une maladie bénigne, non cancéreuse. Le PTI peut survenir à tout âge. Il n'est ni héréditaire, ni contagieux. Il n'y a donc pas de risque de transmission à vos enfants ou vos proches.

En temps normal



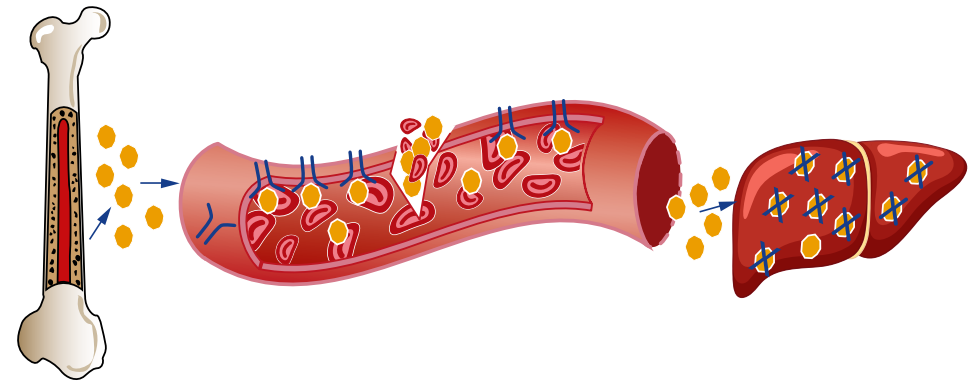
Les plaquettes sont un des composants du sang. Elles sont fabriquées dans la moelle osseuse, circulent dans les vaisseaux et sont détruites dans la rate (leur durée de vie est de 8 à 10 jours). Elles jouent un rôle majeur dans le processus de coagulation qui prévient ou arrête les saignements.



*'J'ai entendu « **maladie du sang**, des plaquettes », j'ai pensé **cancer, leucémie**, j'ai été effrayé. Puis on m'a expliqué que c'était bénin. Mais cette idée de maladie grave reste quand-même **dans ma tête**.'*

Nous avons tous un système immunitaire qui nous aide entre autres à nous défendre contre les infections. Le système immunitaire utilise des anticorps pour reconnaître et neutraliser les agents étrangers. Le PTI est une maladie auto-immune au cours de laquelle le système immunitaire est dirigé contre les plaquettes et les cellules de la moelle qui les produisent. Ce sont les mégacaryocytes.

En cas de PTI



Dans le PTI, les plaquettes ne sont pas assez nombreuses, la coagulation se fait moins bien et les saignements peuvent survenir :

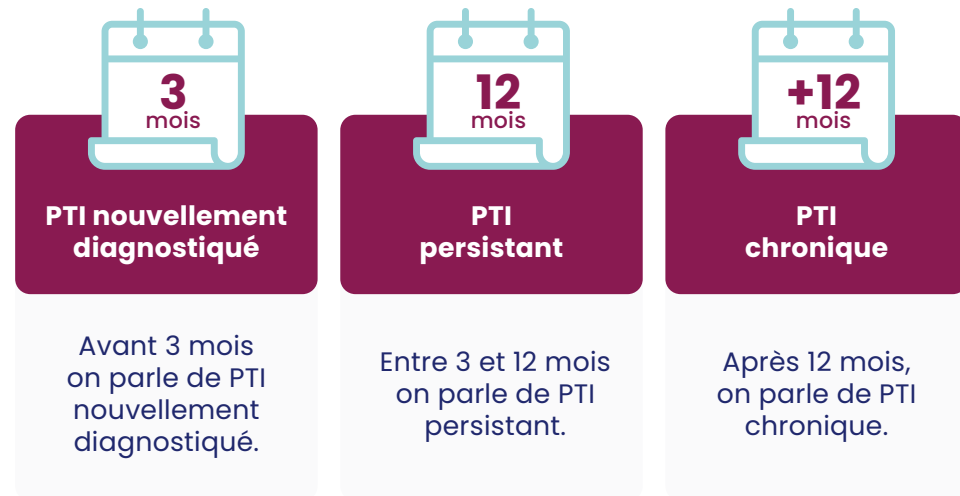
- a) La destruction accélérée des plaquettes par les auto-anticorps dirigés contre les plaquettes - la destruction des plaquettes se passe notamment dans la rate,
- b) une production insuffisante des plaquettes suite à l'action des anticorps contre les mégacaryocytes



Vous pouvez noter ici les questions que vous vous posez sur la maladie :

Comment évolue le PTI ?

Chez les enfants, le PTI disparaît dans 70% des cas dans les 12 premiers mois. Par contre chez les adultes, le PTI devient chronique dans 50% des cas.



Le PTI est une maladie d'évolution variable

Il n'existe pas de critère formel permettant de prédire l'évolution du PTI. Parfois, il est transitoire (fréquent chez l'enfant) mais il peut se prolonger et durer de façon indéterminée. Il peut évoluer par poussées, avec des périodes de plaquettes normales ou réduites mais dans les limites suffisantes pour ne pas causer de saignement.

La majorité des patients atteints de PTI chronique ne souffrent d'aucun symptôme et peuvent vivre normalement.



'On en sait pas trop d'où vient le PTI et quand il va partir, et c'est vrai que ces incertitudes inquiètent.'



Que ressentez-vous aujourd'hui par rapport à votre maladie ?



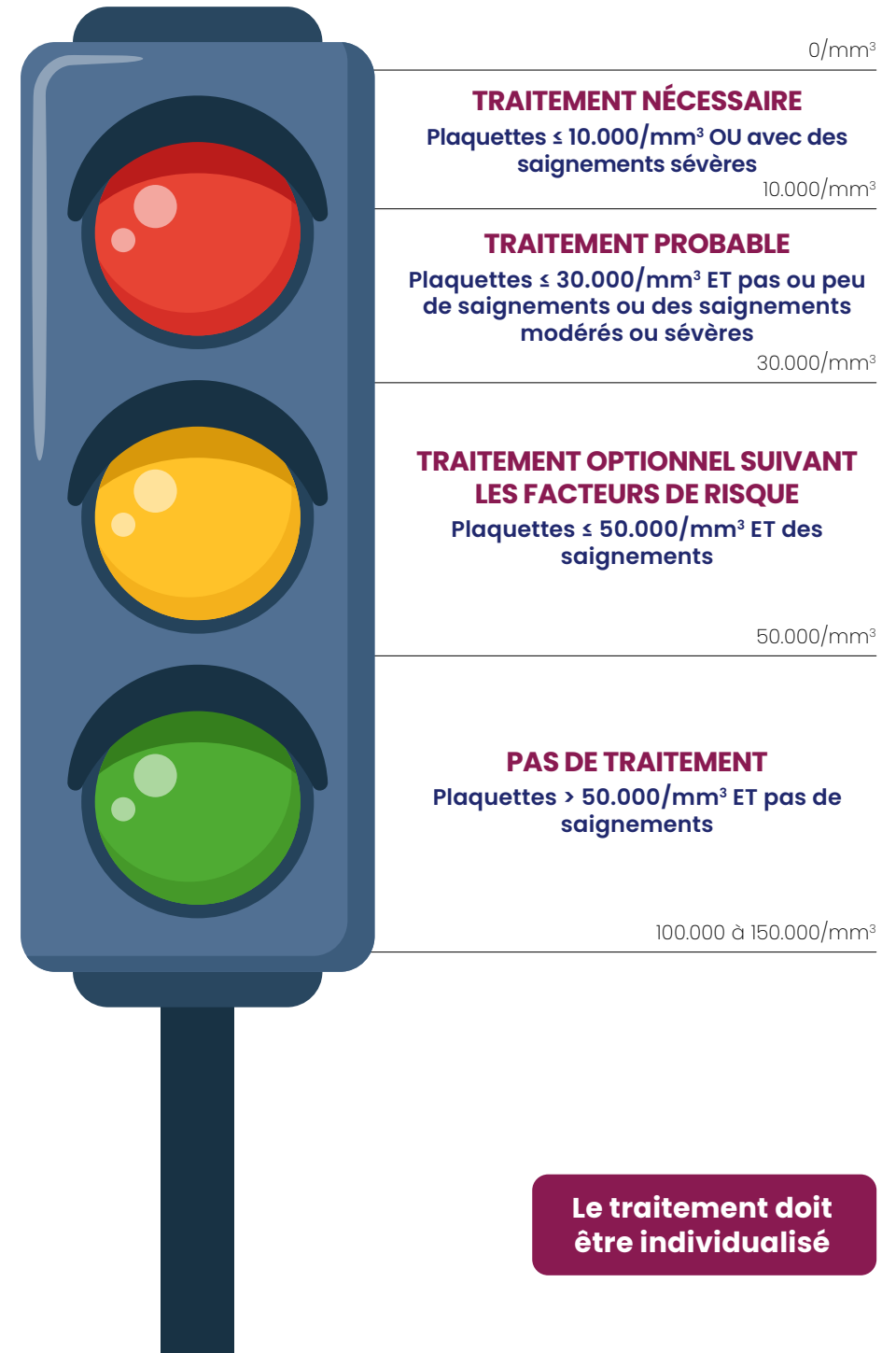
Vous pouvez noter ici les questions que vous vous posez sur l'évolution

Comment se repérer dans les taux de plaquettes ?

Lors des prélèvements sanguins, nous espérons que les plaquettes augmenteront. Les sentiments de contrariété lorsque le taux n'augmente pas ou même descend ne sont pas rares. La valeur de référence se situe en effet entre 150.000/mm³ et 450.000/mm³.

En dessous de 100.000/mm³ on parle de thrombopénie. Mais ne pas être dans les normes ne signifie pas être en danger. Il est important d'être attentif aux manifestations et notamment aux saignements qui peuvent survenir.

'J'aimerais être au-dessus de 50 000 pour ne pas avoir de problème. Mais ce n'est pas optimum. Mais je crois que je serai vraiment rassurée au dessus de 100 000.'



Le traitement doit être individualisé

Que faire en cas de ...

Intervention médicale



Certaines interventions médicales nécessitent un taux de plaquettes minimal pour prévenir les saignements. Le nombre de plaquettes pour une intervention doit être discuté entre les intervenants (hématologue, anesthésiste, chirurgien, dentiste...).

Si le taux de plaquettes n'est pas suffisant, un traitement sera administré pour faire remonter les plaquettes afin d'effectuer l'intervention sans risque hémorragique accru.

Les voyages



En dessous de **30.000 plaquettes/mm³** ou si votre rate a été enlevée (splénectomie), les voyages à l'étranger (surtout dans les pays à faible niveau sanitaire) sont à discuter avec votre médecin. Parlez-en avec votre médecin si vous devez emmener des médicaments avec vous.

Les activités physiques



Les sports à risque de traumatisme sont vivement déconseillés en dessous de **30.000 plaquettes/mm³** puisqu'ils peuvent entraîner des chutes ou des chocs et causer une hémorragie : comme par exemple les sports de contact (football, rugby, handball...) de combat (escrime, boxe, judo...) ou encore les sports en nature (VTT, ski, escalade, plongée sous marine...) qui présentent un risque de blessure.

Les vaccins



Bien que les vaccins puissent, dans de rares cas, provoquer ou aggraver une PTI, aucun vaccin n'est contre-indiqué. Il existe des directives spécifiques pour la vaccination en fonction de la thérapie prescrite. Veuillez vous référer au tableau ci-dessous.¹

Traitements

Quand faut-il vacciner ?

Corticostéroïdes	Quand la dose de méthylprednisolone est inférieure à 16 mg/jour
Immunoglobulines intraveineuses	2 semaines avant ou après le traitement
Rituximab et autres thérapies anti-CD20	Attendre au moins 6 mois après la dernière administration d'une thérapie anti-CD20 pour vacciner
Splénectomie (ablation de la rate)	2 semaines avant ou après la splénectomie

REMARQUE : Le PTI ne constitue pas une contre-indication au vaccin COVID.

Tout cela doit être discuté avec le spécialiste qui vous traite pour votre PTI. Les vaccins sont liés à votre âge, votre état de santé, les médicaments (notamment immunosuppresseurs) et les antécédents de splénectomie.

Saignement du nez

Se moucher doucement afin d'évacuer les caillots puis pincer ses narines pendant une dizaine de minutes, pour permettre au sang de coaguler en restant en position assise. Enfin, utiliser des mèches coagulantes, disponibles en pharmacie. Une fois le saignement terminé, ne pas se moucher et ne pas se gratter les narines. Certains traitements complémentaires peuvent être utiles (acide tranexamique, cautérisation des vaisseaux sanguins, ...).

1. Loos et al. Vaccination policy in adult patients with hematological malignancies or asplenia without stem cell transplantation Belg J Hematol. 2020; 11(7): 305-3016. 2. <https://b-s-h.org.uk/media/21162/vaccine-guidance-from-the-uk-ntp-forum-working-party-on-ntp.pdf> CD20: cluster of differentiation 20; COVID: Coronavirus disease



Comment surveiller sa maladie ?

Il existe deux points d'attention importants :

La surveillance des paramètres sanguins



Votre médecin vous indiquera le rythme optimal des prélèvements sanguins à effectuer. Lorsqu'une analyse est réalisée, si le taux de plaquettes est plus bas que le précédent ou est stable, la déception peut être vive. C'est pourquoi il est important de bien discuter avec son médecin des attentes à avoir par rapport à ces analyses. L'élément le plus important est la survenue de saignements.

Contrôle régulier de l'apparition de saignements



Des bleus, des hématomes, des bulles dans la bouche, des taches rouges sur la peau (purpura), des saignements gynécologiques, des saignements de nez, du sang dans les selles ou les urines. Si ces symptômes apparaissent, il s'agit d'un signe d'alerte qui doit conduire à rapidement contrôler le chiffre de plaquettes et à contacter votre médecin.



'Quand je reçois les résultats des analyses, je regarde tout de suite où en sont mes plaquettes. Si elles ne sont pas remontées, je suis toujours déçu.'



Vous pouvez noter ici les questions que vous vous posez sur la surveillance

[illegible]

Quels sont les traitements du PTI ?

Le traitement peut varier en fonction du patient. Les critères de choix ne dépendent pas uniquement du taux de plaquettes, mais surtout de la présence ou du risque de saignement, de la réponse aux traitements antérieurs, de l'ancienneté de la maladie et de la situation clinique (âge du patient, maladies associées, prise de certains médicaments) et des facteurs de risques. Parfois, trouver le traitement adapté peut prendre du temps. L'objectif du traitement de maintenir un taux de plaquettes qui limitera le risque de saignement. Ce taux sera déterminé avec votre hématologue.

Il existe des médicaments avec différents mécanismes d'action. Le résultat du traitement ne peut pas être prédit à l'avance et peut varier d'un patient à l'autre. De plus, les effets d'un traitement particulier peut varier au cours du temps chez la même personne.

Les traitements médicamenteux

Les corticoïdes

Ils bloquent la production des anticorps et sont souvent utilisés pour une courte durée (en général quelques semaines) pour le traitement du PTI.

Les immunoglobulines intraveineuses

Elles bloquent les anticorps dirigés contre les plaquettes; ce traitement est souvent très efficace. Il peut être répété, mais n'est généralement efficace que quelques semaines et la réponse peut varier d'une personne à l'autre. Il s'agit d'un traitement pour rapidement faire remonter les plaquettes (par exemple lors d'une intervention planifiée ou pour l'accouchement). Ce n'est pas un traitement de fond du PTI.

Les analogues du récepteur de la thrombopoïétine (TPO-RAs)

La thrombopoïétine (TPO) est une hormone qui stimule la formation de plaquettes sanguines et qui est naturellement présente dans notre organisme. En stimulant la production de thrombopoïétine, les médicaments appelés « analogues du récepteur de la TPO » augmentent la production de plaquettes. Ces traitements sont efficaces au cours du PTI. Bien qu'ils ne traitent que les conséquences de la maladie (le manque de plaquettes) et non sa cause (ils ne suppriment pas la réaction immunitaire à l'origine de la production des anticorps antiplaquettes), 20 à 30 % des patients peuvent arrêter le traitement à court ou moyen terme.

L'anticorps monoclonal anti-CD20 - Rituximab

Il s'agit d'un médicament qui entraîne la déplétion des lymphocytes B, des globules blancs qui participent à la production des anticorps. Le mécanisme d'action de l'anti-CD20 est de désactiver les lymphocytes B qui sont à l'origine de la production des auto-anticorps antiplaquettes.

Les immunosuppresseurs

Bloquent les lymphocytes B et/ou T, entraînant une production réduite directe ou indirecte d'anticorps à l'origine de la diminution des plaquettes

La Splénectomie (ablation chirurgicale de la rate)

Elle supprime le principal organe dans lequel sont fabriqués les anticorps antiplaquettes et le siège principal de destruction des plaquettes. Ce traitement très efficace peut être une solution proposée lorsque la maladie se prolonge au-delà de 12 mois. Elle permet d'obtenir une guérison dans au moins 50% des cas.

La splénectomie est exceptionnelle de nos jours.

Le traitement d'urgence

Quand il s'agit de faire remonter le taux de plaquettes rapidement, les corticoïdes et/ou les immunoglobulines seront privilégiés. Les indications de transfusions de plaquettes sont très rares et doivent être réservées aux situations dans lesquelles les manifestations hémorragiques sont importantes.



'J'attends de mon traitement qu'il fasse remonter mon taux de plaquettes mais ce n'est pas toujours le cas. Je ne comprends pas.'



Notez ici le(s) traitement(s) que vous prenez pour votre PTI



Notez ici vos attentes par rapport à ce(s) traitement(s)



Notez ici les craintes et les réticences que vous avez à prendre ce(s) traitement(s) :



Vous pouvez noter ici les questions à propos de votre traitement



'Les corticoides ont entraîné des troubles du sommeil donc j'en ai parlé avec mon médecin.'

Existe-t'il des médicaments à éviter dans le PTI ?

Sauf indication formelle confirmée par votre médecin, les médicaments (par exemple aspirine, anti-inflammatoires ou médicaments fluidifiant le sang) qui agissent/interfèrent avec la coagulation sont contre-indiqués. Certains de ces produits (dont les compléments alimentaires, la phytothérapie, les plantes médicinales) sont aujourd'hui en vente libre. Apprenez à les repérer et les éviter. Informez toujours votre médecin si vous prenez ou souhaitez prendre d'autres médicaments.

En plus, n'oubliez pas de signaler aux médecins que vous rencontrez pour d'autres problèmes de santé que vous avez un PTI et quel est votre traitement.

Qu'en est-il des effets indésirables ?

Chaque classe de médicaments a des effets secondaires possibles (cf. les notices d'utilisation) : il est rare de les ressentir tous et certaines personnes n'en ressentent aucun.



Notez ici les signes que vous avez remarqués et qui ne font pas partie des manifestations de votre maladie (ex : prise de poids, nausées...) pour en discuter avec votre médecin.



Vous avez autour de vous des personnes ressources chez qui vous pouvez trouver de l'aide.

L'entourage



L'entourage peut apporter une aide et un soutien. Parler soulage et à plusieurs, il est souvent plus facile de trouver des solutions !

Les professionnels de santé



N'hésitez pas à parler aux professionnels de santé des difficultés que vous rencontrez, ils peuvent être de bon conseil et vous orienter vers les aides appropriées. De plus, votre médecin sera souvent le premier interlocuteur à se mobiliser pour obtenir certaines aides ou services. En outre, n'hésitez pas à demander aux professionnels de la santé si vous pouvez bénéficier d'une aide psychologique / aide à domicile ou d'une assistante sociale.

Les sites d'information pour patients



Site Medipedia, une encyclopédie des maladies:
medipedia.be/fr/thrombopenie-immune

Site BHS, la société médicale belge d'hématologie ayant un intérêt particulier pour l'hématologie:
bhs.be/fr/maladies-du-sang/troubles-de-la-coagulation-sanguine?lang=fr

Site RaDiOrg, une association belge pour les personnes atteintes d'une maladie rare: radiorg.be/fr/

Site ITP-PTI Belgium, une association belge pour les personnes atteintes d'un PTI: itptibelgium.be



Reprenez ce que vous avez noté comme étant le plus gênant. Quelle solution pourriez-vous envisager de mettre en place pour réduire cette gêne ?



De quelles aides auriez-vous besoin ?



Les questions que vous vous posez à propos des retentissements sur la vie quotidienne

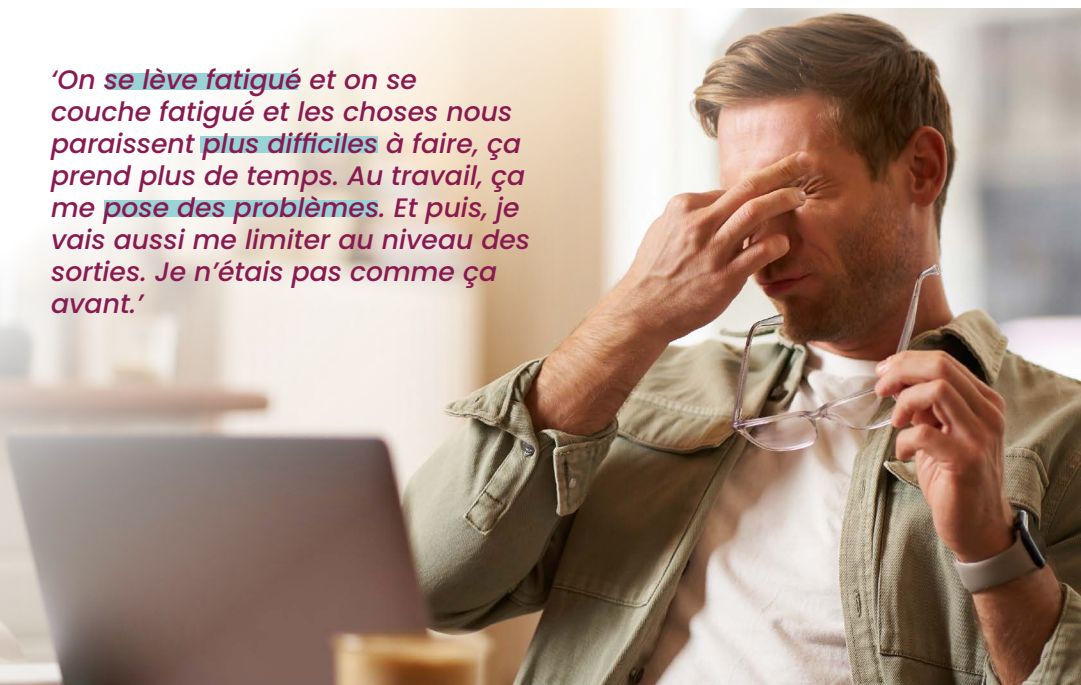
Et la fatigue ?

Le PTI peut entraîner une fatigue mais celle-ci peut aussi avoir d'autres causes comme les médicaments du PTI ou la ((péri)ménopause). Les conséquences de cette fatigue peuvent réduire la qualité de vie et entraîner des problèmes tels que le stress, l'interruption du travail ou des études et/ou la diminution des contacts sociaux. Les patients doivent écouter leur corps et respecter leurs limites, car la récupération peut être moins rapide. C'est pourquoi il est important d'en parler avec votre médecin. Il est important de conserver une activité physique et sociale qui contribuent également au bien-être.



Vous pouvez noter ici votre état de fatigue

'On se lève fatigué et on se couche fatigué et les choses nous paraissent plus difficiles à faire, ça prend plus de temps. Au travail, ça me pose des problèmes. Et puis, je vais aussi me limiter au niveau des sorties. Je n'étais pas comme ça avant.'



'J'ai peur de faire un bébé alors que mon compagnon et moi en avons envie. Si mon taux de plaquettes baisse et que je suis enceinte, mon bébé va-t-il en souffrir ?'



En cas de grossesse ?

Chez les patientes atteintes de PTI, il est tout à fait possible de mener une grossesse à terme. De plus, le PTI n'est pas une maladie héréditaire que vous pouvez transmettre à votre enfant. Il est conseillé d'informer l'hématologue de votre désir pour l'accouchement, car il est possible que votre médecin souhaite ajuster votre traitement ou votre suivi. Pensez également à informer votre gynécologue de votre PTI en cas de grossesse éventuelle. Pendant la grossesse et l'accouchement, un suivi par une équipe obstétricale spécialisée dans cette affection est nécessaire.

Il existe un risque de plaquettes basses (thrombopénie) pour le bébé mais celle-ci est toujours transitoire et va durer quelques semaines (le temps que le nouveau-né élimine les anticorps maternels). Cela est dû au fait que les anticorps de la mère ont été transmis au bébé et détruisent par conséquent les plaquettes du bébé. Comme les anticorps de la mère disparaissent rapidement, le problème se résout de lui-même. Les pédiatres la rechercheront systématiquement et elle peut nécessiter un traitement si la thrombopénie est sérieuse.



Vous pouvez noter les questions que vous vous posez sur la grossesse

Comment préparer sa consultation ?

Pour qu'une consultation réponde à vos besoins, il est préférable de la préparer.

1. Mettre vos attentes noir sur blanc par rapport à la consultation : vous souhaitez revenir sur votre traitement, parler de votre fatigue, etc. ?
2. Préparer une liste de questions : souvent les patients n'osent pas poser des questions ou peuvent les oublier car submergés par les émotions... en les ayant notées, vous pourrez facilement vous y référer et obtenir des réponses !
3. Faire un inventaire de ce qui s'est passé entre les deux consultations : les symptômes ressentis, les effets indésirables, la fatigue, la qualité de votre sommeil... Les signaler à votre médecin permettra de réfléchir à des solutions.
4. Emmener vos dernières analyses et ordonnances, surtout si d'autres professionnels de santé ont été vus entre temps.
5. Signaler si vous avez une baisse de moral. Avoir une maladie comme le PTI peut entraîner des bouleversements difficiles à surmonter. Votre médecin peut vous aider.

En préparant votre consultation, vous serez acteur de votre prise en charge et un véritable dialogue pourra s'engager avec votre médecin. Vos relations seront encore plus satisfaisantes.

Ce livret, en laissant des espaces d'expression libre ou pour noter vos questions, souhaite vous aider à mieux dialoguer avec l'équipe soignante qui prend en charge votre PTI.

Je prépare ma consultation

Ma consultation du ____ / ____ / ____

avec : _____



Ce dont je souhaite parler



Les points que je souhaite signaler concernant mes symptômes



L'impact sur ma vie quotidienne que je souhaite discuter avec mon médecin



[illegible]



Mes notes



E.R. s.a. Amgen Telecomlaan 5-7, 1831 Diegem
BEL-531-1124-80001 v1.0
Date de création : 15 novembre 2024

AMGEN