

# Déclaration de conflits d'intérêts

**Nom :**



**J'ai, ou ai eu** durant les trois dernières années, une affiliation, des intérêts financiers ou autres intérêts avec un organisme industriel ou commercial de type :

- Rémunération / Bourse / Honoraires
- Orateur / Consultant
- Autre :

*Nom de l'organisme / des organismes :*



**Je n'ai pas de conflit d'intérêt**

SFTS

SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE  
TRANSFUSION SANGUINE 2021  
XXX<sup>e</sup> CONGRÈS  
MARSEILLE  
24-26 novembre 2021  
PALAIS DU PHARO

# SYNDROME HEMOLYTIQUE ET UREMIQUE ATYPIQUE TRAITE PAR LES ECHANGES PLASMATIQUES

Auteurs : Dammak I, Jawa Y, Bououni L, Rekik T, Ben Amor I,  
Louati N et Menif H

CRTS de Sfax. LR : 19LRSP04, Faculté de Médecine de Sfax  
Université de Sfax. Tunisie.



# OBSERVATION

- Étudiante, 22 ans
- En juin 2020 :
  - Fièvre, arthralgies, éruption cutanée maculeuse, syndrome inflammatoire biologique résolutifs sous corticothérapie
  - Diagnostic de maladie de Still évoqué mais non retenu
- 1 mois après : admise en médecine interne :
  - Fièvre à 38,3 ° C oscillante spontanément résolutive + œdème des membres inférieurs
  - Pas de syndrome inflammatoire biologique
  - Où elle développe une microangiopathie thrombotique (**MAT**)
- Transférée en néphrologie pour dialyse et EP

## OBSERVATION

## Triade : MAT

ANEMIE HEMOLYTIQUE  
SCHIZOCYTAIRE

## Anémie :

- Hb 11 → 6 g/dL
- normochrome normocytaire
- fortement régénérative  
réticulocytes = 435 G/L
- Hémolitique : LDH = 214 → 1192 UI/L
- schizocytes = 6 à 27 %

THROMBOPENIE  
< 150 G/L

## Plaquettes :

- 150 → 30-40 G/L

INSUFFISANCE  
RENALE AIGUE

## Créatinémie :

- 88 → 345 μmol/L

## Diurèse :

- 0,3 L /24 heures

## ENQUETE ETIOLOGIQUE MAT

Autre AH :

- Absence d'Ac anti-érythrocytaires
- Écho-cœur normale

MAT secondaires à une maladie autoimmune

- AAN (-), typage (-)
- Enquête allergologique (-)
- Fièvre, éruption : facteur déclenchant / étiologique ???

MAT secondaires

- médicaments = 0
- infection respiratoire = 0
- Grossesse = 0
- HTA = 0
- Greffe = 0
- CIVD / SCAP = 0
- Sérologies VIH et virales (-)

## MAT secondaires

Déficit en homocystéine : âgeCarence en cobalamines : rétic

## MAT idiopathiques

PTTidiopathique/congénital

- Atteinte neurologique prédominante
- Estimation ADAMTS-13 > 10 % :
  - Plq > 30 G/L
  - Créat > 200 µL/L

SHU typique

- Enfant +++
- Escherichia coli producteur de Shiga-toxine
- Diarrhée sanglante (80%)
- Copro + hémocultures (-)

SHUa

## Atteinte rénale exclusive

- Dosage :
  - C3, C4 : normal
  - Facteur H, Facteur I, Facteur B, MCP : non faits
- **Déficit congénital / acquis** : Facteur déclenchant ?
- Adulte jeune
- Absence de cas dans la famille
- Absence de rechute à 1 an

EP en urgence



# OBSERVATION

## PARAMETRES DES SEANCES D'ÉCHANGES PLASMATIQUES

Délai :	Dès son transfert en néphrologie
Séparateur :	à flux continu (Cobe Optia)
Abord veineux :	Cathéter central fémoral
Soluté de remplacement :	PFC isogroupe
Nombre :	10 = 2 séries consécutives de 5 séances suite à une réascention de la créatinémie
Rythme :	quotidien pendant 7 jours <u>puis</u> 1 jour / 2
Volume plasmatique moyen échangé :	≈ 1 masse plasmatique 2590 ml (extrêmes de 1816 à 3270)
Traitement associé :	Corticothérapie

## OBSERVATION

## RESULTATS DES SEANCES D'ÉCHANGES PLASMATIQUES

Efficacité	Immédiate	Ascension régulière et durable des plaquettes > 150 G/L	5 <sup>ème</sup> EP
		Fonction rénale normale Réascention de la créat après 5 <sup>ème</sup> EP	3 <sup>ème</sup> EP puis 7 <sup>ème</sup> EP
		Chute régulière des schizocytes < 2%	7 <sup>ème</sup> EP
	À 1 an	Absence de rechute	
Tolérance		Absence d'effets indésirables secondaires transfusions / EP	

## COMMENTAIRES

RECOMMANDATIONS  
ACTUELLES

MAT

DIAGNOSTIC  
ETIOLOGIQUE

TRAITEMENT ADAPTE

En Tunisie :

## Difficultés d'accès

- Dosages spécifiques :
- **ADAMTS -13** France / coût / délai
- **Facteurs du C'** : Tunis / délais
- Ac Mo anti-C5 : coût +++

→ Diagnostic **clinique** /  
**rétrospectif**

→ TTT empirique par **EP**

SHUa :

- **Tests spécifique : Limités**  
à de rares laboratoires

→ **délai** ≠ l'urgence  
thérapeutique

- Mutation génétique non  
détectable ≈ 30 %

- ≠ crier facteur déclenchant /  
étiologique : difficile

- Ac Mo anti-C5 : coût +++

→ **Début de traitement**



# CONCLUSION

- **ASFA (2019) : EP / transfusion de plasma, recommandés :**
  - Attente des résultats des tests spécifiques
  - Ac Mo anti-C5 (Eculizumab) non disponible
- Catégorie I → SHUa idiopathique
- Catégorie III → SHUa congénital

**Grade 2C**

# CONCLUSION

- Notre jeune patiente : SHUa = Diagnostic d'exclusion et ttt par EP empirique
- Évolution :
  - Favorable : hématologique + rénale / Ce qui n'est pas toujours le cas
- Semble avoir été conditionnée par :
  - Forme clinique peu sévère
  - Début précoce des EP (délai 1<sup>er</sup> – 4<sup>ème</sup> jours)
  - L'absence de rechutes rénale : éventuelle mutation ?
- EP :
  - Effets indésirables posttransfusionnels / cathéters centraux
  - sauver le pronostic fonctionnel rénal

SFTS

SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE  
TRANSFUSION SANGUINE 2021

XXX<sup>e</sup> CONGRÈS  
**MARSEILLE**  
24-26 novembre 2021  
PALAIS DU PHARO

MERCI

2021 © Société Française de Transfusion Sanguine, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

2021 © Société Française de Transfusion Sanguine, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.