

Micro-Angiopathies-Thrombotiques (MAT)

Info du mois 3.14 P.Foucart

Une urgence à ne pas méconnaître :

- les MAT > 2 entités - SHU syndrome hémolytique urémique
- PTT purpura thrombotique thrombocytopénique

Histopathologie

Lésions endothéliales > thrombi des artéριοles terminales (touchant particulièrement les glomérules) > anémie hémolytique mécanique (présence de schizocytes) > thrombopénie de consommation > purpura et insuffisance rénale aiguë

Suivent des défaillances organiques variables, mais toujours graves :

rein (SHU)

système nerveux central (PTT) anciennement maladie de Moschcowitz

Physiopathologie (3 types)

Shigatoxines (E Coli O157/O101/O104 ...) > lésions endothéliales >SHU

Déficit en ADAMTS13 potentialisant la sensibilité aux lésions >PTT

Anomalies de régulation de la voie alterne complément >SHU atypique

Alerte labo = tests évoquant un syndrome hémolytique mécanique :

LDH+ BILI+ HAPTO- PLAQ- avec Coombs Direct - et Schizocytes++ (5-10%)
 (les recherches de vascularites sont un diagnostic d'élimination)

- SHU typique ? 90% des cas sont des enfants qui ont eu une diarrhée sanglante
 voir bactério (E Coli toxigènes, rarement Strepto pneumoniae)
 > apparition rapide d'insuffisance rénale sévère

si E Coli O157H7 -> 15% des enfants feront un SHU

avec susceptibilité aggravée par :

prise d'antibiotiques (>lyse) ou

déficit de régulation de la voie alterne :

doser facteur H activité, facteur I (CIF), étude de MCP et CD46

- SHU atypique ? 90% des cas sont des adultes
 secondaire à : cancer, LED, HIV, ...
 primaire : dysrégulation du complément (voir C3 effondré, avec C4 normal)
 chez l'enfant = manifestation précoce d'un déficit en facteur du complément

- PTT (4/1000.000/an)

signes :

anémie hémolytique mécanique (voir labo)

atteinte rénale (voir labo)

fièvre, manifestations neurologiques dominantes

causes :

déficit en ADAMTS13 (génétique, <5% des cas) ; ou (+ souvent) auto-anticorps anti-
 = métalloprotéase clivant les facteurs von Willebrand à haut PM (agrégants)

-> thrombopénie très sévère

à postériori, si on a un dosage de ADAMTS13 normal, on peut conclure à un SHU ;

(= diagnostic différentiel) mais ne jamais attendre, diagnostic de grande urgence

- Dosage ADAMTS13 en hémostase

- Bactério : gélose SMAC + test rapide shigatoxine en urgence

Urgence : en l'absence de plasmaphérese dans les 24h., 90% de mortalité