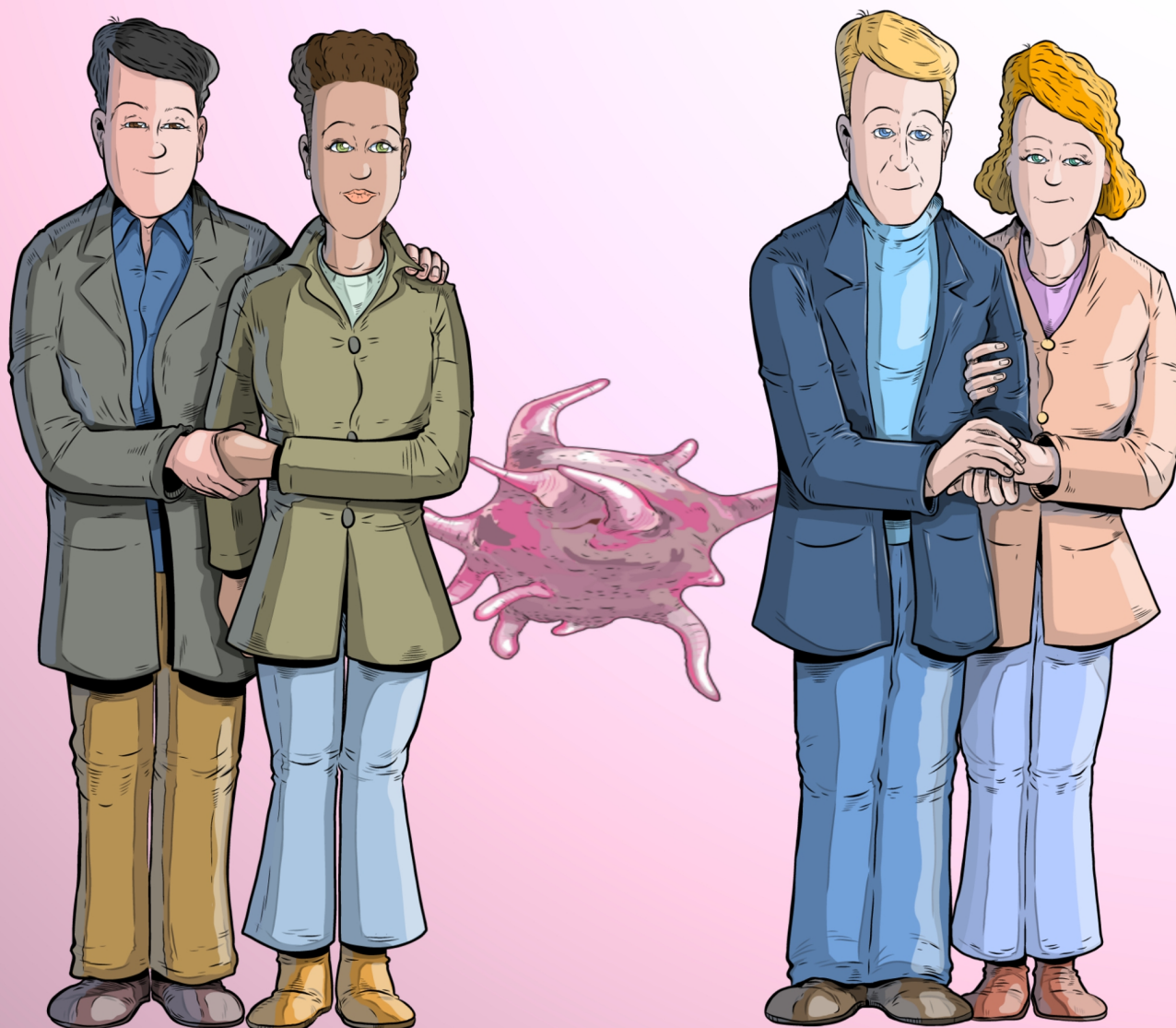


ELIE AZOULAY

OLIVIER LESCALE

VIVRE AVEC SON PTT

(PURPURA THROMBOTIQUE THROMBOCYTOPÉNIQUE)



Éditorial

Le purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT) est une maladie rare et potentiellement mortelle qui touche une nouvelle personne sur 600 000 chaque année. Malgré sa rareté, le PTT peut avoir des conséquences graves, essentiellement sur le cœur, le système nerveux et le rein. La cause du PTT a pu être découverte il y a maintenant 25 ans ; la maladie est liée à un déficit sévère en une protéine de notre plasma, appelée ADAMTS13, et dont la fonction majeure est de découper une autre protéine favorisant la formation des caillots plaquettaires, le facteur Willebrand. Ainsi, en l'absence d'ADAMTS13, le facteur Willebrand s'accumule de manière excessive dans la circulation sanguine et provoque une activation des plaquettes qui s'agglutinent entre elles dans les petits vaisseaux des organes, entraînant leur dysfonctionnement. Le déficit en ADAMTS13 peut résulter de deux principales causes. La première est la présence de mutations sur le gène codant pour la protéine. Dans ce cas il s'agit d'une maladie congénitale, pouvant toucher aussi bien les garçons que les filles, et se transmet de manière récessive (c'est-à-dire que le gène muté est hérité des deux parents à la fois et qu'il peut y avoir des sauts de génération). La seconde est liée à la présence d'anticorps qui neutralisent la protéine ADAMTS13 et la détruisent. Il s'agit d'une maladie auto-immune, qui touche comme souvent dans ce cas davantage les femmes que les hommes (typiquement 3 femmes pour un homme) et survient typiquement en période d'activité génitale, suggérant un rôle pathogène des œstrogènes.

Nous avons la chance en France, il existe un réseau de spécialistes qui fournissent une expertise, des conseils thérapeutiques et mènent la recherche sur cette maladie. Le réseau de spécialistes en France qui gèrent le PTT est à la pointe de la recherche et du traitement de cette maladie rare. Leur expertise et leur dévouement ont amélioré la vie de nombreux patients et de familles touchés par le PTT.

Pour sensibiliser davantage sur le PTT et améliorer le transfert de connaissances parmi les professionnels de la santé, les patients et le grand public, une équipe de professionnels de la santé et de militants de la santé des patients ont collaboré sur un projet innovant : une bande dessinée sur le PTT. Cet ouvrage, qui combine illustrations et narration, offre une façon captivante et accessible d'en apprendre davantage sur cette maladie rare.

À travers cette bande dessinée, les lecteurs peuvent suivre le parcours de patients atteints de PTT, des symptômes initiaux au diagnostic et au traitement. L'histoire met en évidence l'importance d'un diagnostic et d'un traitement rapides, ainsi que les défis auxquels sont confrontés les patients et leurs familles pendant leur parcours. Elle explique également les concepts scientifiques et médicaux complexes impliqués dans le PTT de manière facile à comprendre, ce qui en fait une ressource précieuse pour les professionnels de la santé et les étudiants.

En utilisant une bande dessinée comme outil de transfert de connaissances, les auteurs espèrent accroître la sensibilisation et la compréhension du PTT parmi les professionnels de la santé, les patients et le grand public. Cela conduira finalement à un diagnostic plus précoce, une meilleure prise en charge et des résultats améliorés pour les patients atteints de PTT.

Bonne lecture.

*Pr. Paul Coppo
Hématologue
Coordonnateur du CNR-MAT*

*Pr. Agnès Veyradier
Hématobiologiste
Laboratoire de référence ADAMTS13*

Préface

Vivre avec un PTT, c'est vivre avec une maladie rare et chronique dont on n'a probablement jamais entendu parler avant.

On y est si brutalement projetés, que malades et proches comprennent difficilement ce qui arrive.

Les mots ne nous sont pas familiers.

Et pour le patient qui est en pleine crise de PTT lors du diagnostic, son état ne lui permet pas d'intégrer toutes les connaissances qui lui sont transmises.

Il faudra probablement y aller par étapes.

Avec cette BD « Vivre avec son PTT », patients et proches peuvent ainsi, chacun à leur niveau, accéder à l'information et y revenir à chaque fois que nécessaire.

C'est à travers l'histoire de deux patients que l'on apprend sur les mécanismes de la maladie, sur les traitements, sur l'importance du suivi à long terme et sur l'intérêt, pour une maladie rare, des centres de référence et de compétence mais aussi d'une association.

Les personnages ont deux parcours très différents mais ils se comprennent dans leurs ressentis.

C'est aussi ce que l'on constate à l'Association Adamts13, les malades sont en demande d'échanges, transfèrent leurs connaissances en racontant leur propre histoire et se soutiennent mutuellement.

Enfin, si le patient est bien-sûr central dans la BD, les proches, qui ne sont pas épargnés dans cette maladie, y sont bien représentés. Ils sont une force pour le malade qu'ils accompagnent dans l'épreuve.

N'hésitez pas à partager cette BD avec eux.

Association Adamts 13

Pour nous contacter :

Email : assocadamts13@hotmail.com

FB : Adamts13 PTT

Instagram : [association_adamts13](https://www.instagram.com/association_adamts13)

Twitter : [Association Adamts13](https://twitter.com/AssociationAdamts13)

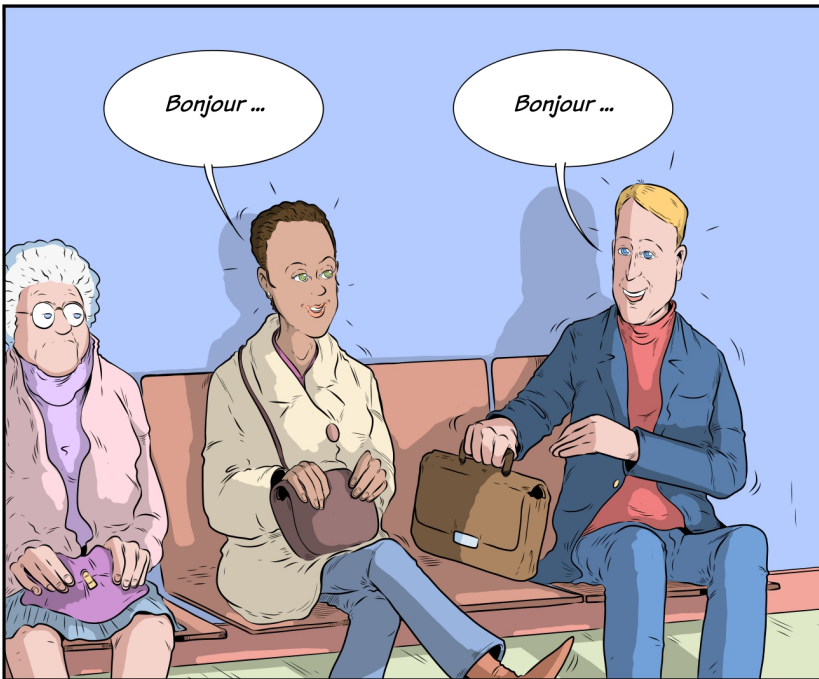


Un mardi matin, à la consultation du Docteur Suchard, spécialiste du Purpura Thrombotique Thrombocytopénique (PTT) ...



Bonjour ...

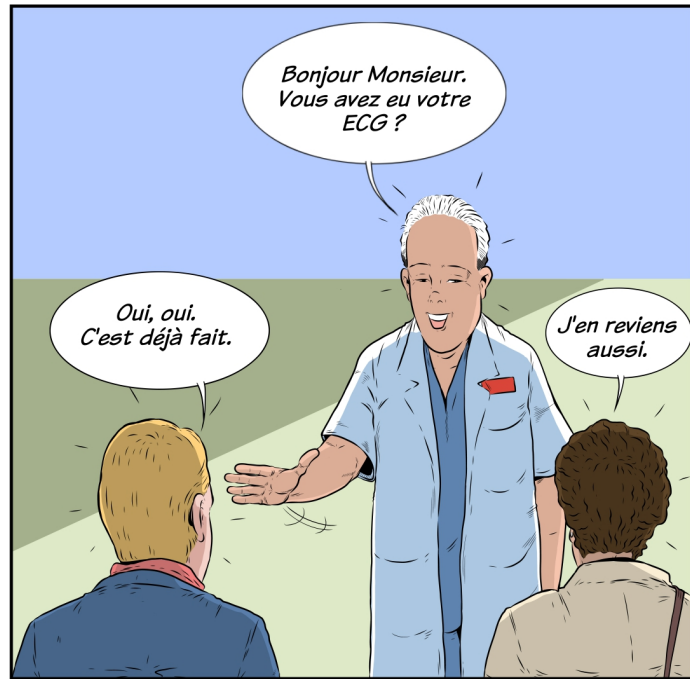
Bonjour ...



Bonjour Monsieur.
Vous avez eu votre
ECG ?

Oui, oui.
C'est déjà fait.

J'en reviens
aussi.



La dernière fois, nous
avons déjà rendez-vous
le même jour !? ...

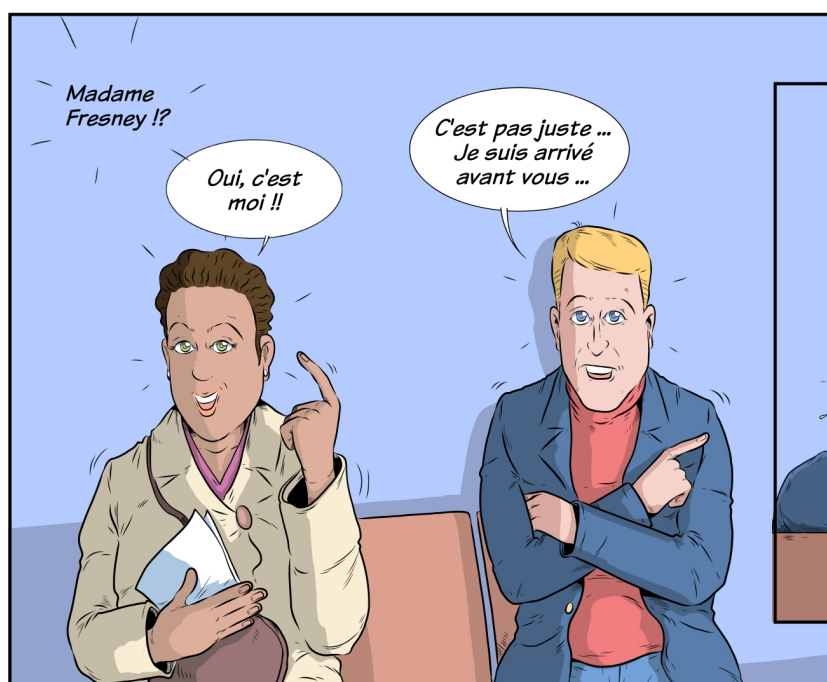
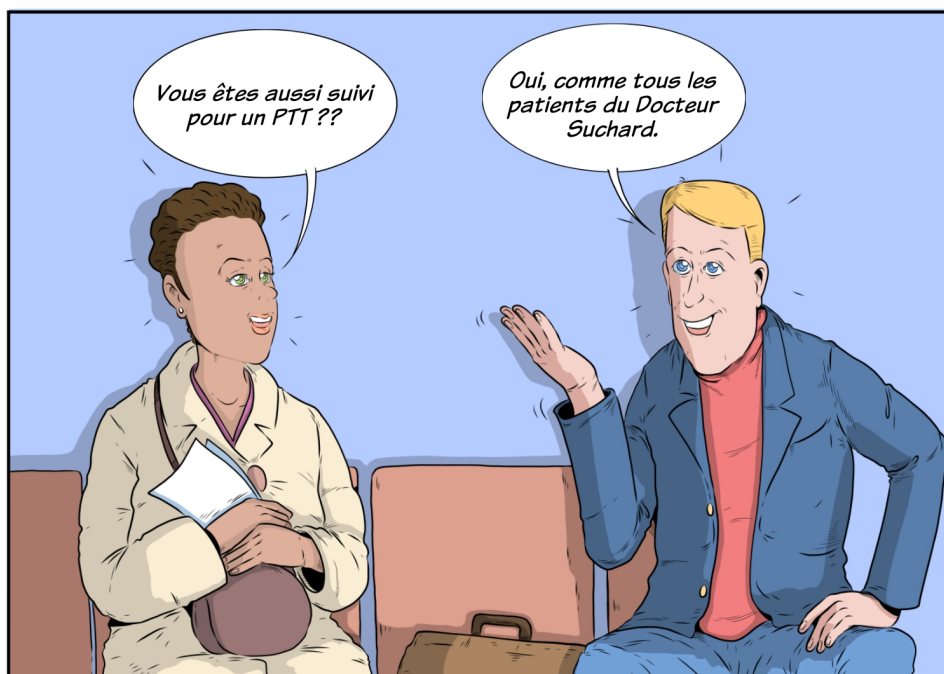
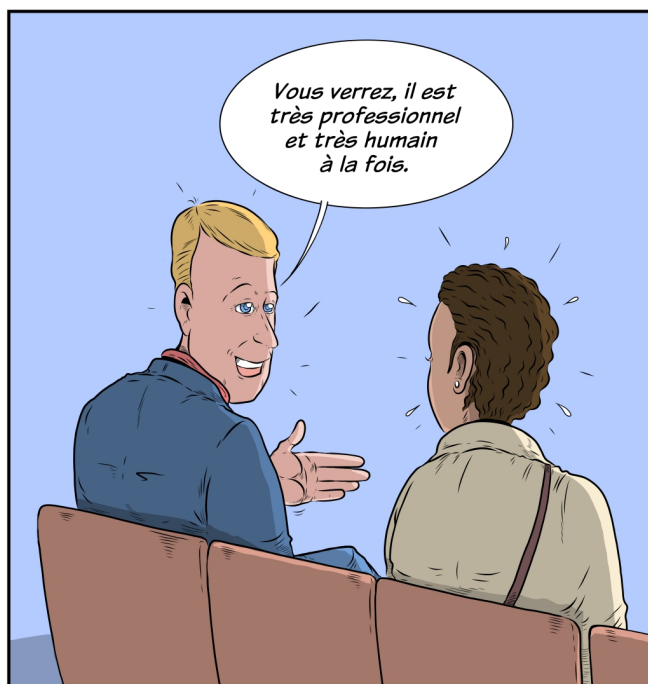


Vous voyez aussi
le Docteur Suchard ?

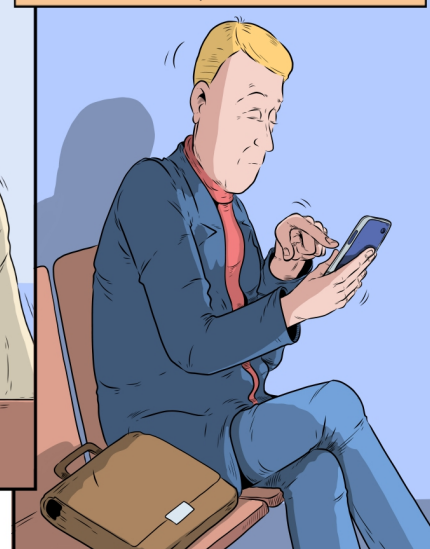


Oui, ça fait
exactement un an ...

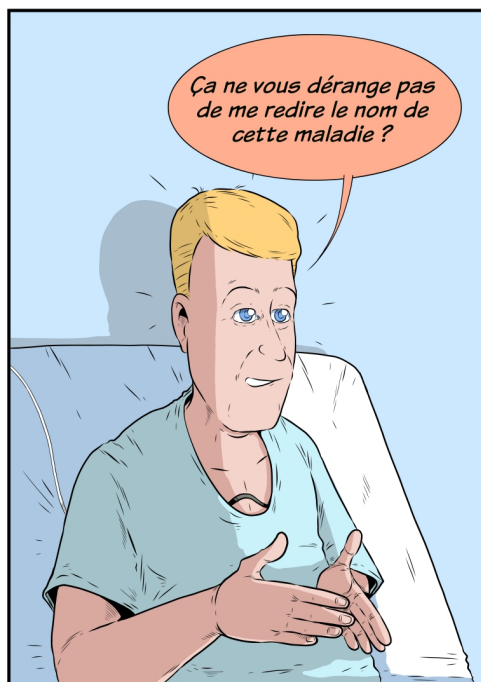
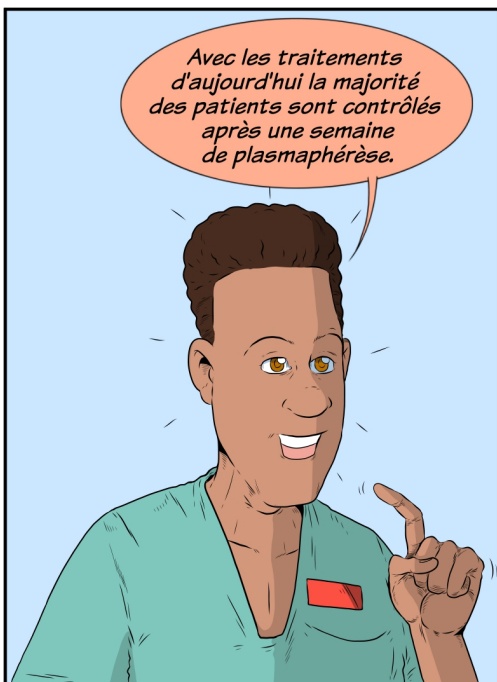
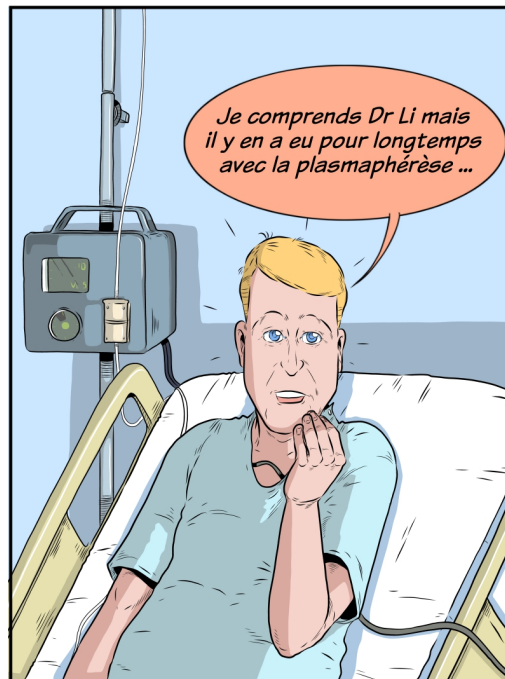
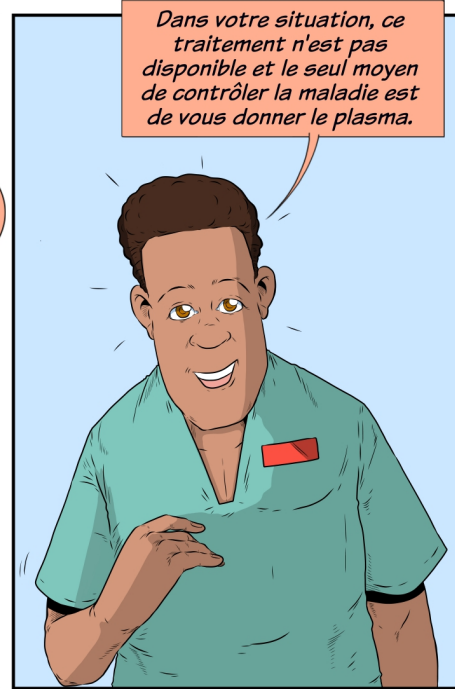
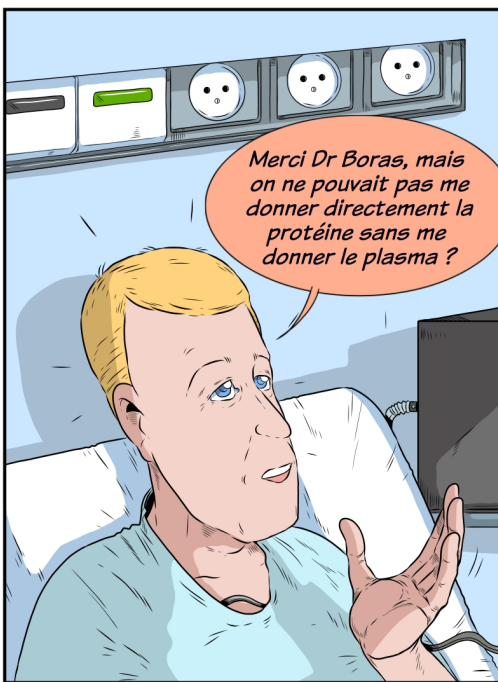
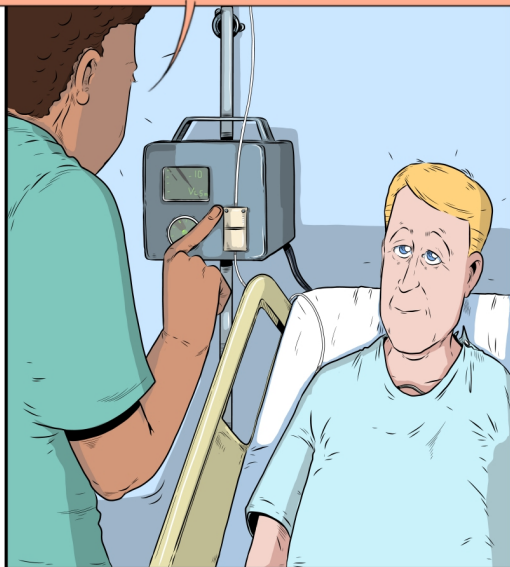




Pendant ce temps-là, Albert regarde son portable et se connecte sur le site du CNR MAT. Il se souvient de son hospitalisation, il y a à peine 1 an ...



Quand vous étiez en réanimation, nous avons eu la confirmation que votre maladie est bien liée à un manque d'une protéine et cette protéine est en quantité importante dans les poches de plasma que vous avez reçues et qui ont permis de contrôler la maladie en quelques jours.



Purpura Thrombotique
Thrombocytopénique

PTT

Ça ne vous dérange pas
de me remettre le dessin que
vous m'avez fait tout à
l'heure ?

Oui, bien sûr.

Deux jours plus tard, le Dr Boras, le chef de clinique, revient voir Albert ...

Nous avons une bonne nouvelle. Vous allez pouvoir
quitter le service pour aller dans le service de
réadaptation à côté de votre domicile. Vous
devriez pouvoir rentrer chez vous d'ici 2 semaines.
On garde le même traitement pour l'instant.

Vous n'imaginez pas mon
bonheur. Cela fait 38 jours
que je suis à l'hôpital ...

Allo chérie. Alors, ils sont venus.
Je sors aujourd'hui pour aller à
l'hôpital à côté de la maison.
Tu ne peux pas savoir comme
je suis heureux.

Moi aussi.
Je t'aime.

Vous verrez le Dr Suchard en
consultation mardi prochain
et vous avez un rendez-vous
d'hôpital de jour de cardiologie
jeudi prochain ...

... et aussi la prise de sang,
comme ça, vous pourrez
faire tous les examens
le même jour.

Si vous avez la moindre douleur
à la poitrine, des maux de tête
ou un purpura qui revient, vous
nous appelez tout de suite. Un
médecin de garde vous prendra
immédiatement au téléphone.

L'infirmière fait ses dernières recommandations ...

N'oubliez pas que dans 2 semaines vous rentrerez chez vous.

Oui, oui

Une fois par jour, l'infirmière viendra chez vous pour prendre la tension et vous administrer le traitement tous les jours.

Je ne sais pas comment vous remercier ...

En allant bien, c'est la seule chose qui nous importe !

De retour à la réalité ...

Vous devez voir l'ophtalmo dans une petite minute.

Ça va ??

Oui, tout va bien. J'étais stressée avant. Je me sens rassurée. J'ai toujours peur d'être réhospitalisée ...

... et de devoir repasser à la machine ...

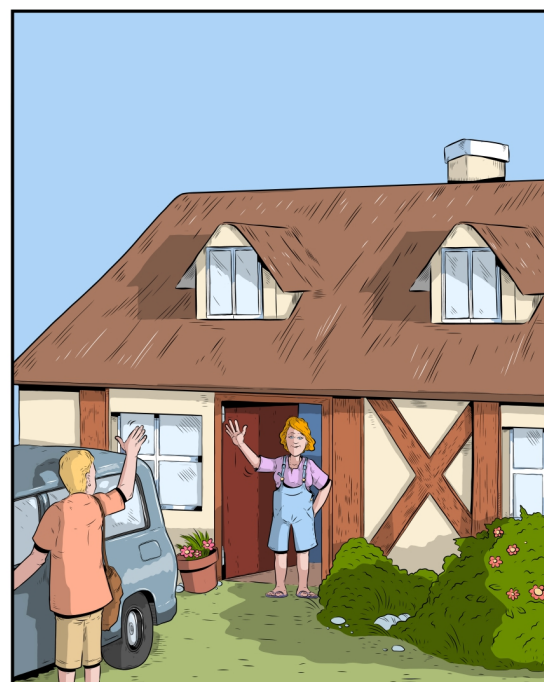
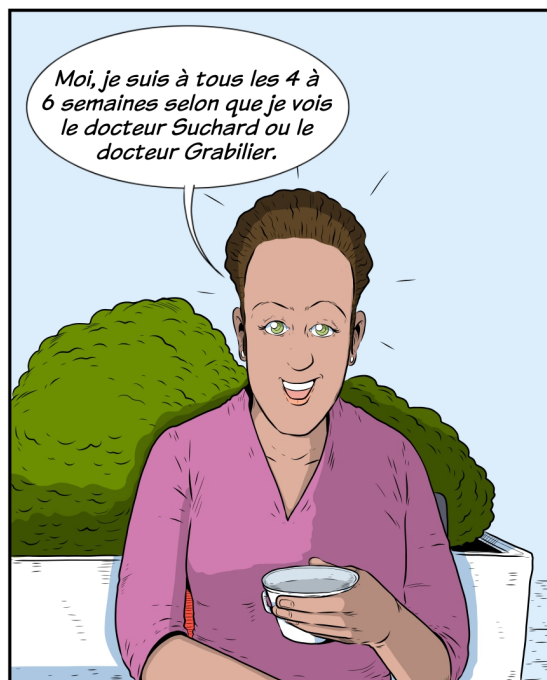
Un peu plus tard ...

Allez Monsieur, c'est à vous !!

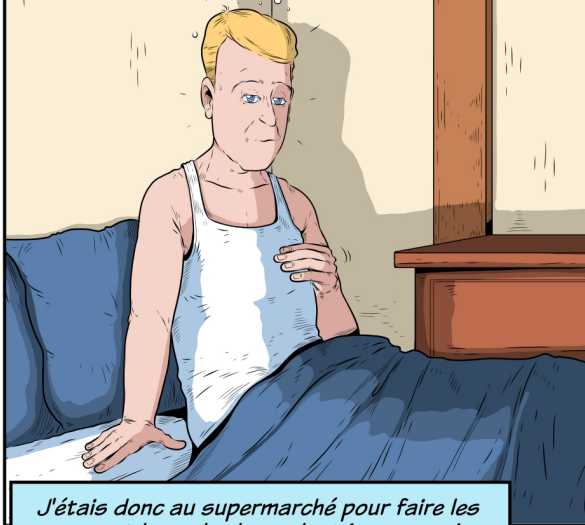
Finalement, on a été libérés au même moment ...

Oui, mais j'étais arrivé avant vous ...

Quelques minutes plus tard, au café des Marrons en face de l'hôpital ...



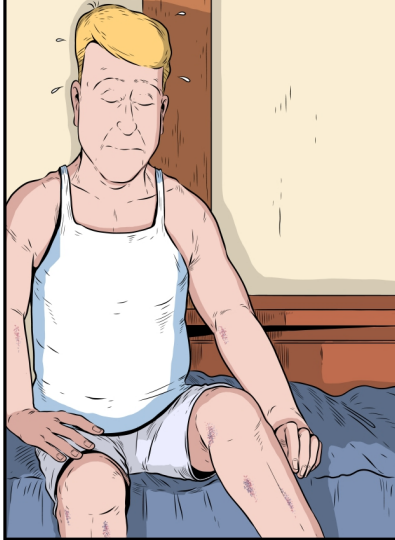
C'est vrai que ce matin-là, en me levant, je sentais une douleur dans la poitrine ... Je ne voulais pas inquiéter ma femme ...



J'étais donc au supermarché pour faire les courses et la seule chose dont je me souviens c'est que c'était le caddie qui me portait et pas l'inverse ...



Mais paradoxalement ce qui m'a inquiété le plus, c'est que sur les cuisses et les jambes ... j'avais plusieurs tâches rouges.

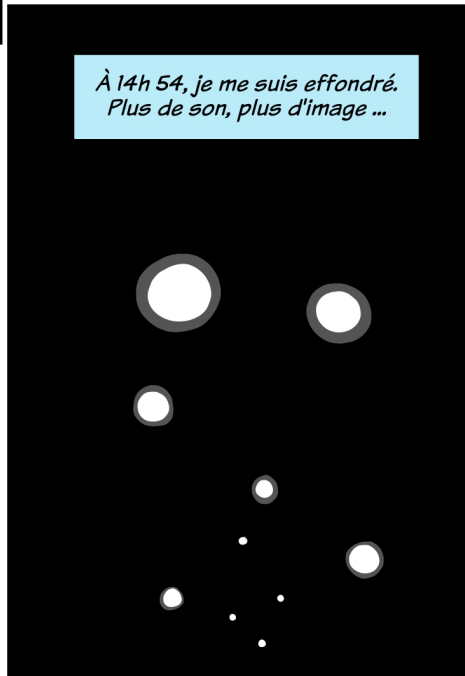


Vous n'avez pas saigné ?

Non, pas du tout. J'ai compris bien plus tard que c'était le purpura ...



À 14h 54, je me suis effondré. Plus de son, plus d'image ...



Mais ce n'était pas le jour où je devais mourir. Rendez-vous compte, au même moment, à la même heure, le destin a fait qu'il y avait une infirmière de réanimation et un médecin généraliste à la retraite ...



Ensuite, les pompiers sont arrivés en 7 minutes et c'est le défibrillateur qui m'a fait revenir à la vie.



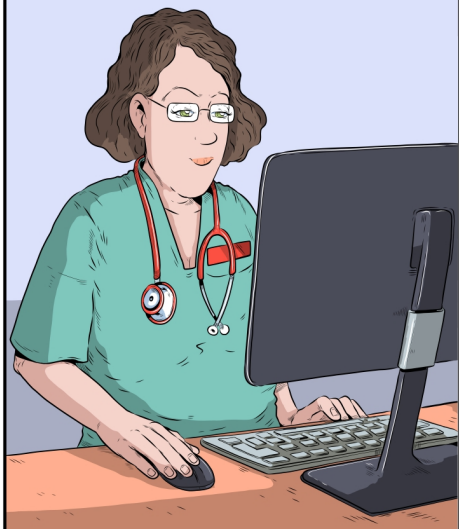
Vous vous rendez compte que pendant 7 minutes, j'étais parti ...



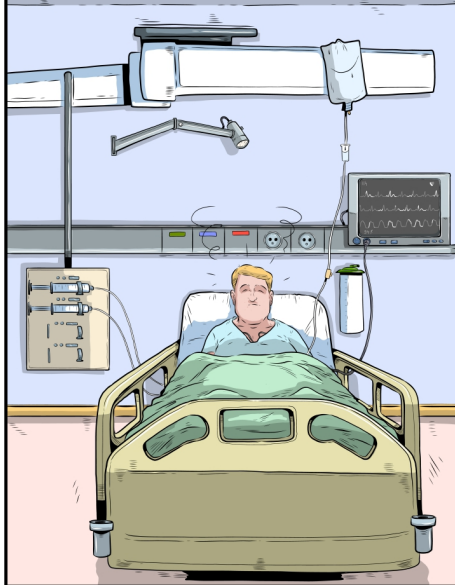
Le SAMU m'a transféré en cardiologie où les examens ont montré que malgré mon cholestérol et mes années de tabac, mes coronaires étaient quand même saines.



C'est là que les résultats sont tombés ... 5000 plaquettes, des globules rouges fracassés et les reins pas complètement normaux. Le cœur était nécrosé comme si j'avais un infarctus ...



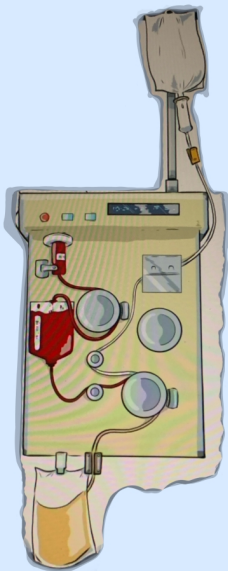
Et me voilà, à à peine 50 ans, parti pour 3 semaines de réanimation avec ce diagnostic de PTT, avant d'être transféré en hématologie...



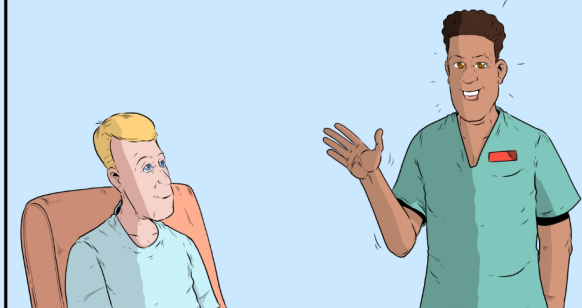
... ça nous a plongé ma famille et moi, dans l'inconnu et dans l'angoisse ...



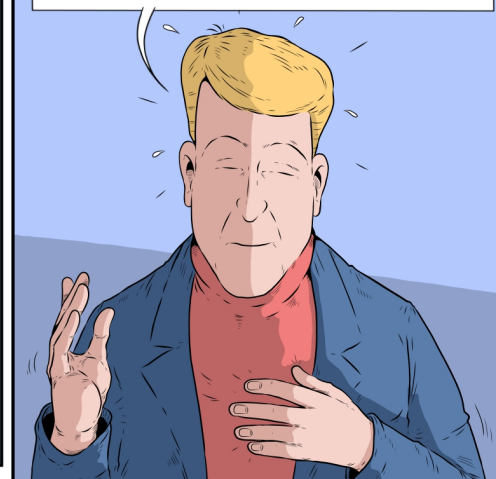
Il faut dire que le PTT n'a pas été le plus difficile à contrôler par les médecins après 6 échanges plasmatiques ...



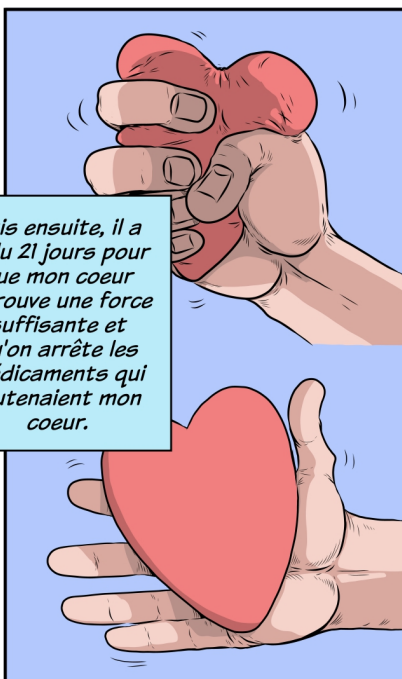
Les plaquettes étaient complètement normalisées et les globules rouges ne se cassaient plus. Le rein s'est rapidement normalisé. Je n'ai pu être transféré au centre de convalescence que 38 jours plus tard.



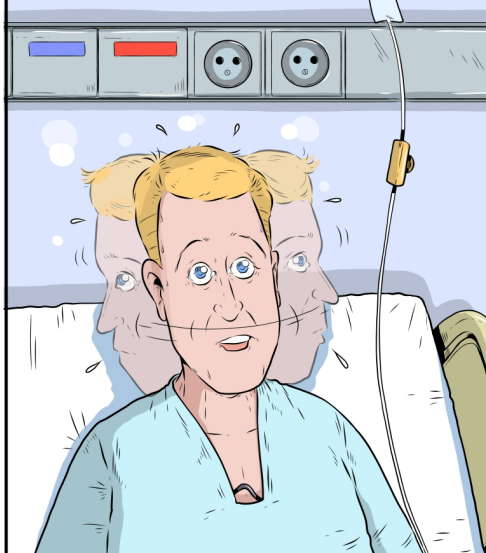
En réanimation, la partie la plus difficile a été de laisser mon cœur récupérer. Au début, j'ai eu plusieurs défibrillations parce que mon cœur battait la chamade.



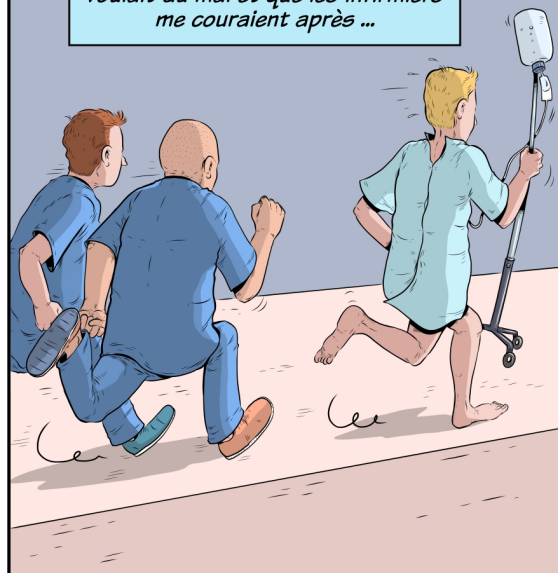
Puis ensuite, il a fallu 21 jours pour que mon cœur retrouve une force suffisante et qu'on arrête les médicaments qui soutenaient mon cœur.



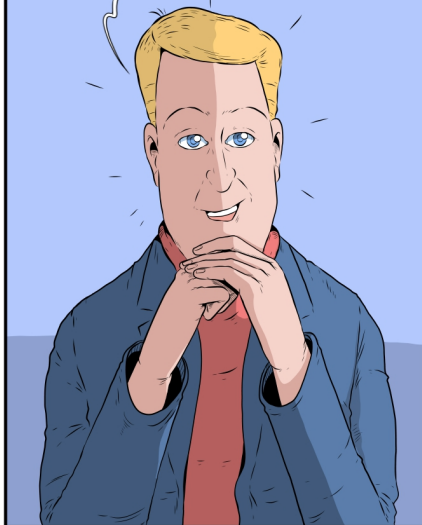
Par contre, ce qui m'a maintenu en réanimation, c'est que je me suis réveillé confus, délirant, agité ...



Je ne reconnaissais plus personne. J'avais peur de tout le monde. J'étais persuadé qu'on me voulait du mal et que les infirmiers me couraient après ...



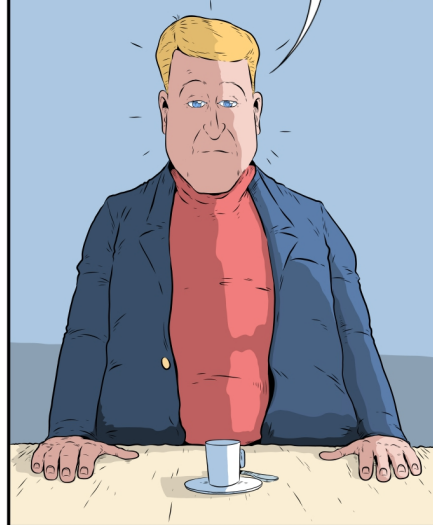
J'ai fait 2 infections en réa mais finalement tout s'est bien passé.



Les équipes ont été formidables. J'ai pu aller en convalescence presque 6 semaines après ce fameux jeudi après-midi ...



Un jeudi que je n'oublierai jamais. Un jeudi pas comme les autres ...



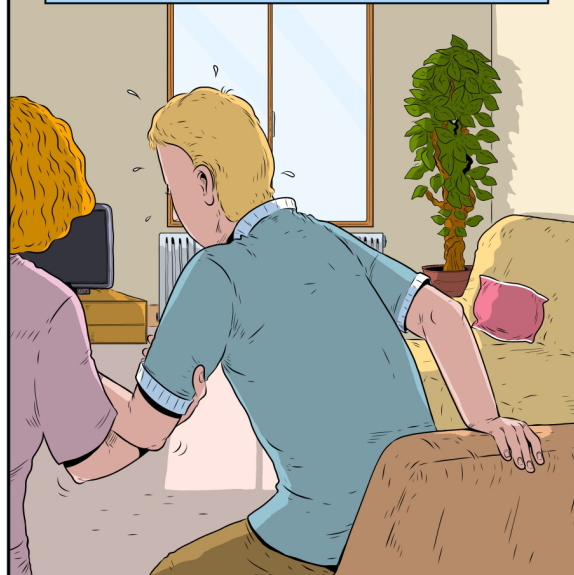
Au bout de 3 mois, je n'avais plus du tout de traitement pour le PTT.



Les prises de sang étaient très bonnes, mon coeur avait récupéré 70% de sa force.



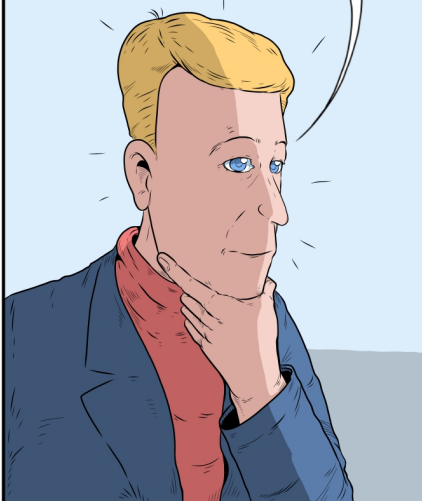
Par contre, moi, j'étais tout brinquebalant et en rentrant à la maison, j'avais encore des séances quotidiennes de kinésithérapie.



Je n'ai recommencé à marcher normalement qu'au bout de 6 mois ...



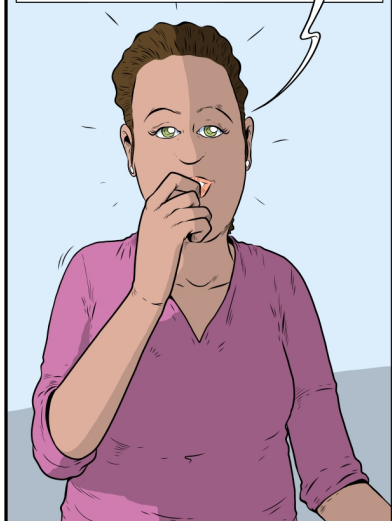
Cette douleur à la poitrine ... Je m'en souviendrai toujours. Peut-être que si je m'étais inquiété, les choses auraient été plus simples ...



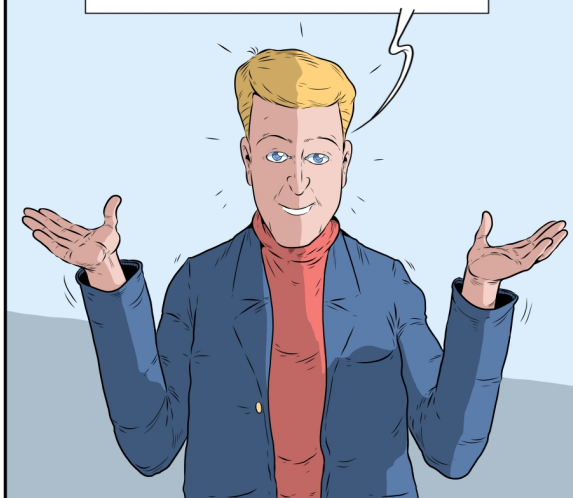
C'est incroyable, nous avons eu la même maladie et des histoires tellement différentes ...



Bien sûr, je reconnais le PTT avec le purpura et les plaquettes mais mon histoire est totalement différente.



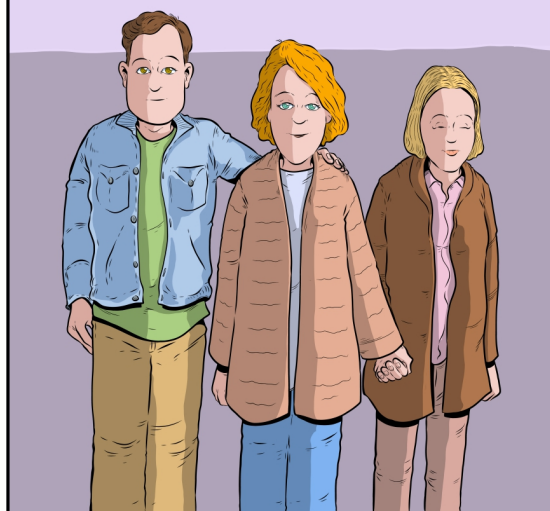
Elle est probablement doublement différente car pour moi, pour l'essentiel, c'est une histoire qui m'a été racontée ...



... car entre le caddie et la fin de la réanimation, je n'ai pratiquement aucun souvenir ...



Et je dois avouer que c'est grâce à ma femme Jeanne et mes enfants qui m'ont raconté ...



... et qui ont écrit dans le journal de bord de la réanimation.



Et c'est aussi grâce aux infirmières et aux médecins, que j'ai pu reconstituer toute cette folle histoire.



Ça m'a aidé à calmer mes peurs et à retrouver le sommeil et à avoir confiance en l'avenir.



Trois semaines en réa ! C'est incroyable. Moi, je n'ai eu qu'une semaine sans être endormie. Ensuite, j'étais en soins intermédiaires. C'était plus calme, plus tranquille, même si j'avais une séance de plasmaphérèse tous les jours.



Ces services de réanimation sont incroyables. Tant qu'on n'y est pas allé, on n' imagine pas ce qui s'y passe ...



Pour Jeanne, ça a été extrêmement éprouvant.

Pour mon mari, ça a été aussi si difficile. je comprends tout à fait ce que vous avez ressenti tous les deux.

Y a eu des jours où elle était beaucoup moins bien que moi.

Pour moi, même si finalement nous avons une maladie rare, j'ai l'impression d'être rentrée par une autre porte ...

Mon mari m'a trouvée étrange car je ne répondais plus à ses questions. Il pensait que je faisais un malaise ...

C'est vrai que ce matin-là, je m'étais réveillée fatiguée avec un petit mal de tête ...

Mais comme on avait reçu les beaux parents la veille. C'était un manque de sommeil ...

J'ai passé tout le dimanche au lit et le lundi, ça allait beaucoup mieux ...

Jusqu'à ce que je n'arrive plus à bouger mon bras droit.

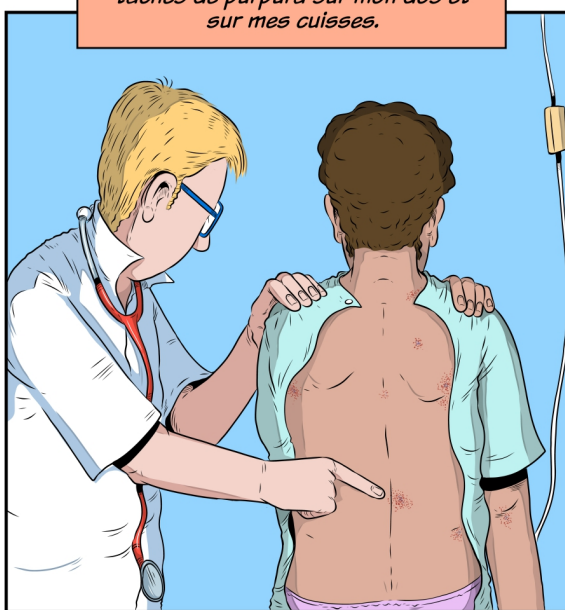
Nous sommes allés aux urgences de l'hôpital proche de chez nous après avoir déposé le p'tit à l'école ...



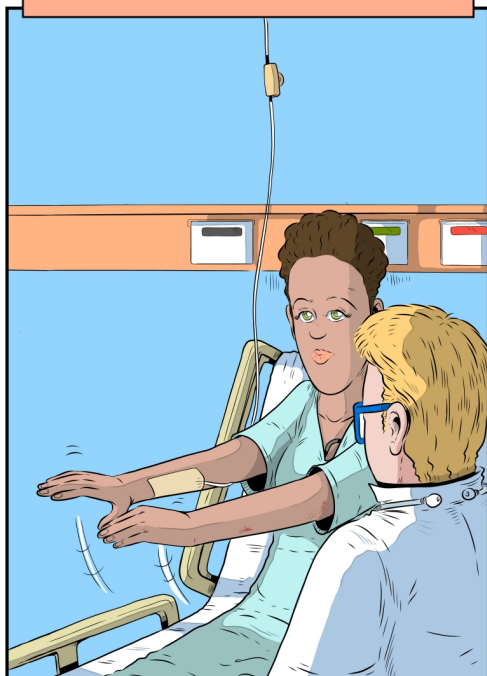
Et c'est là qu'a commencé une période pendant laquelle je ne savais plus ce qui était réel ou irréel ...



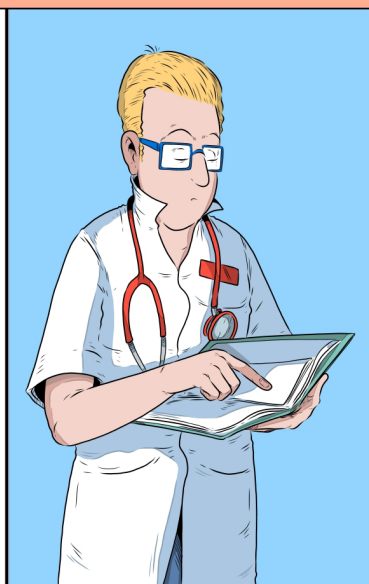
Aux urgences, on a trouvé plusieurs tâches de purpura sur mon dos et sur mes cuisses.



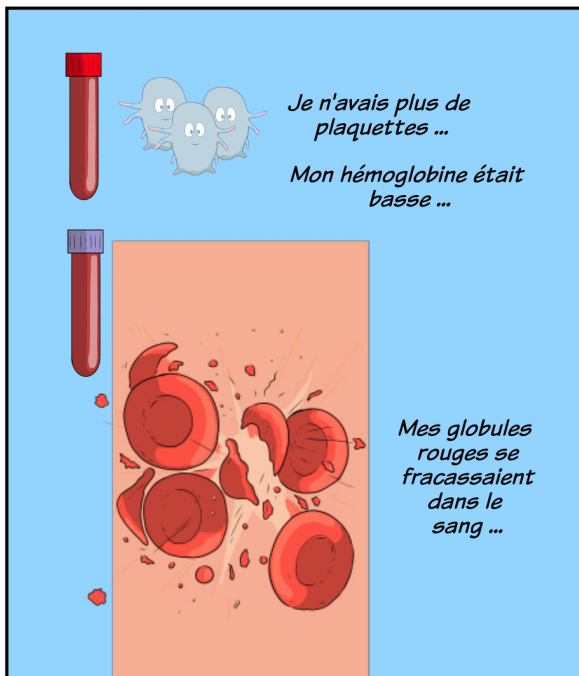
Je pouvais à nouveau utiliser mon bras droit normalement mais j'avais sommeil et très mal au crâne ...



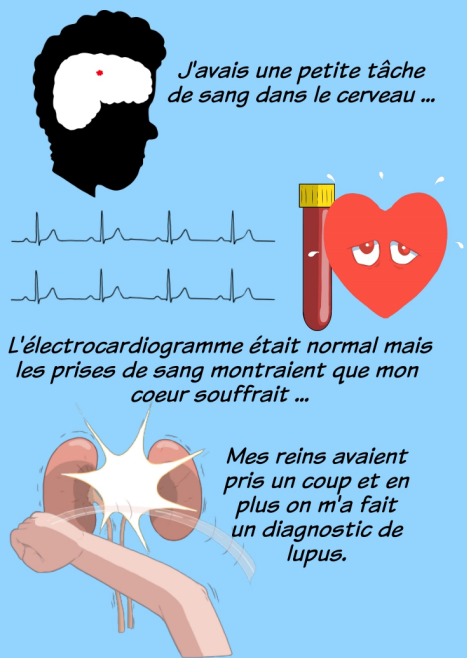
C'est bien simple. De tous les examens qu'on m'a faits, aucun n'était normal ...



Je n'avais plus de plaquettes ...
Mon hémoglobine était basse ...



J'avais une petite tâche de sang dans le cerveau ...



L'électrocardiogramme était normal mais les prises de sang montraient que mon cœur souffrait ...

Mes reins avaient pris un coup et en plus on m'a fait un diagnostic de lupus.

En quelques jours, je suis passée de très bien à très malade ...



C'est vrai que depuis un an, je ne supporte plus le soleil. Je perdais mes cheveux mais comme j'avais eu tout un bilan lors de ma fausse couche l'année d'avant et qu'on n'avait rien trouvé, je ne m'inquiétais pas.



Finalement, nous avons quand même quelques points communs.

J'ai été très malade du coeur, un peu du cerveau. C'est vrai que je suis rentré dans le PTT par la grande porte.

Vous savez, peu importe la porte par laquelle on est entré. Je crois qu'on a beaucoup de chance de rencontrer les bonnes personnes au bon moment.

Mon Dieu que c'est vrai, les bonnes personnes au bon moment.

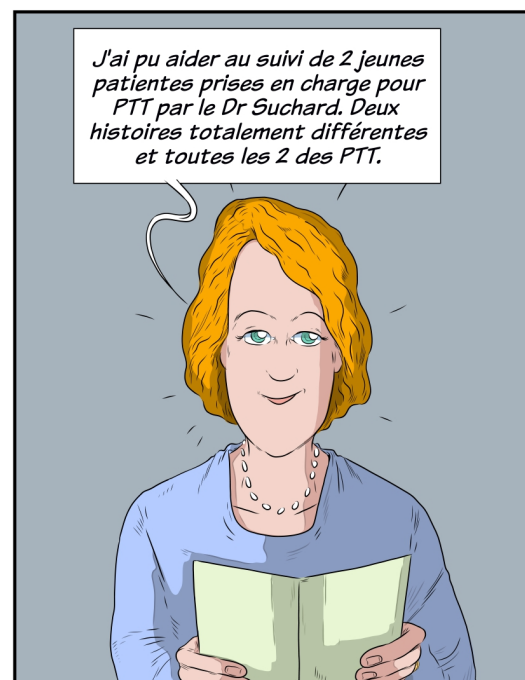
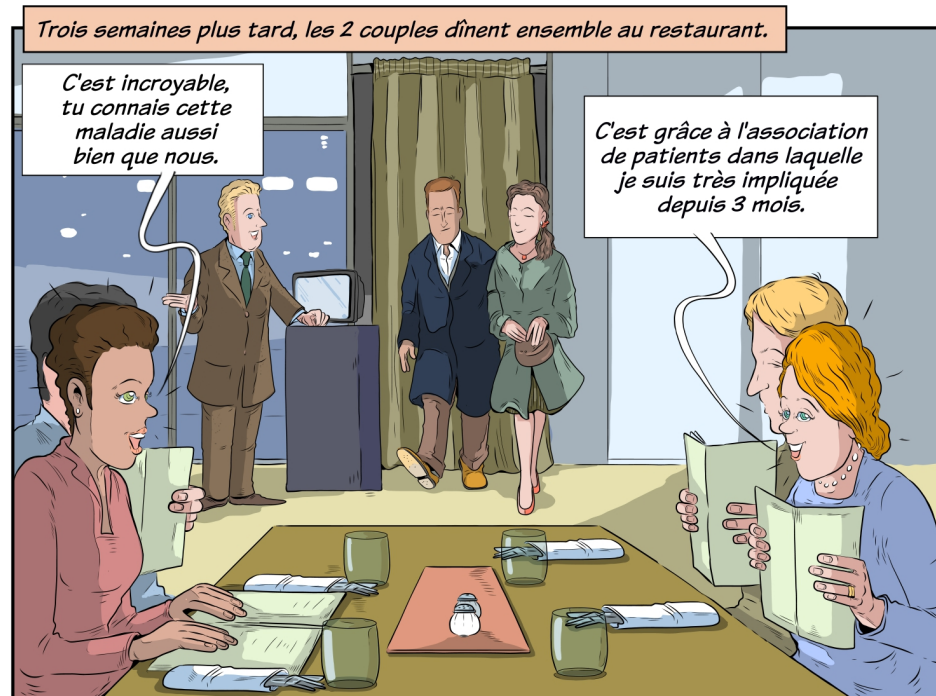
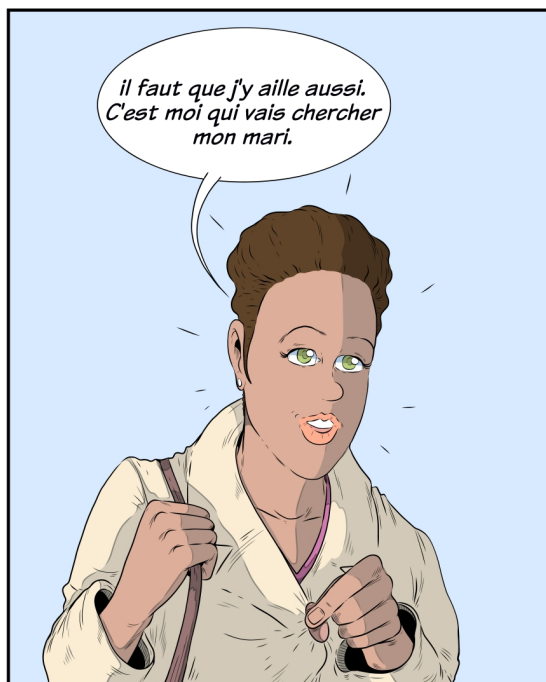
Je suis restée moins d'une semaine en réanimation puis j'ai pu retourner chez moi 2 semaines après.

En revenant à l'hôpital toutes les semaines. J'avais un gros traitement, les joues toutes gonflées. J'ai mis plusieurs mois à retrouver mon visage habituel.

C'est l'autre différence. Aujourd'hui, j'ai surtout le traitement pour mon coeur. Le PTT est terminé !

Le PTT, c'est terminé pour moi aussi. Il y a une autre différence, c'est que j'ai eu plus de séances de plasmaphérèse parce qu'il y a un traitement que je n'ai pas pu recevoir à cause de ma tâche dans le cerveau. J'ai surtout un gros traitement aujourd'hui pour mon lupus.

Oups, je suis désolé, je ne vais pas tarder car mon épouse va venir me chercher.



C'est fou, cette maladie peut atteindre presque tous les organes ...



Les MAT sont vraiment des maladies de toutes les spécialités médicales ...



Tout le monde sait ce qu'est la grippe, un AVC, le diabète ... Avant d'entrer dans la maladie, on ne savait pas en tant que patient ou proche ce que voulaient dire MAT, PTT ...



C'est parce que c'est une maladie rare. Il y a à peine plus de 100 PTT diagnostiqués tous les ans en France ...



Ça n'a donc rien à voir avec le nombre d'AVC, de cancers ou de grippe ...



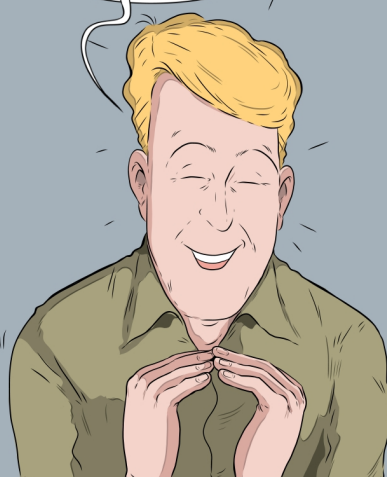
C'est l'intérêt des centres de références qui ont plus d'expérience puisqu'ils centralisent une bonne partie des patients.



Dans ces centres, les procédures diagnostiques et thérapeutiques sont standardisées. Les infirmières et les médecins sont habitués, et du coup tout va plus vite.



Les premiers jours, on n'a absolument rien compris à ce qu'ils disaient ...



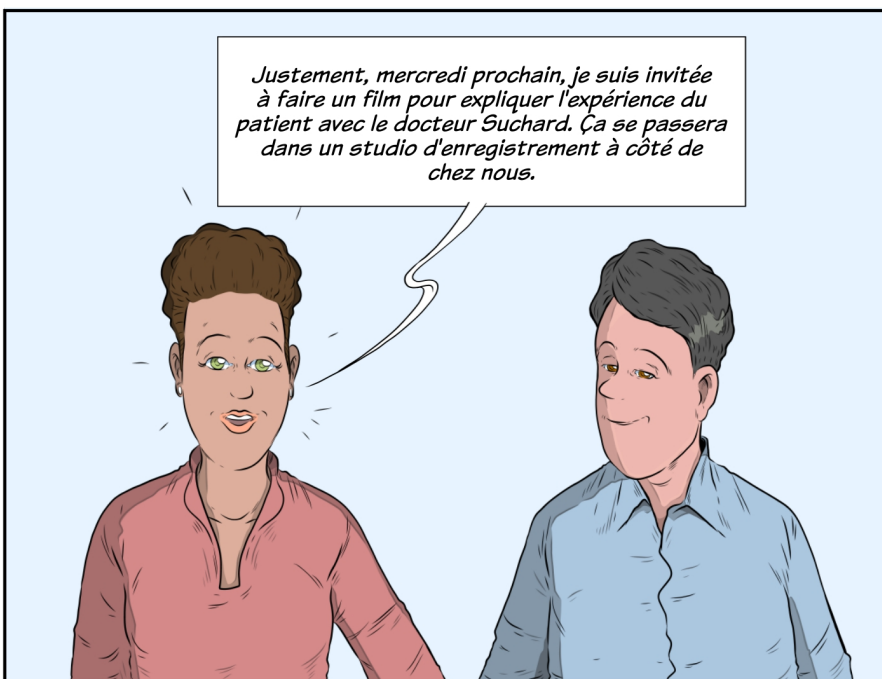
Mais avec les répétitions, les dessins et les livrets explicatifs, c'était devenu beaucoup plus clair que ce que l'on trouve sur internet ...



Il paraît même qu'ils sont en train de faire une BD pour que les patients comprennent mieux la maladie ...



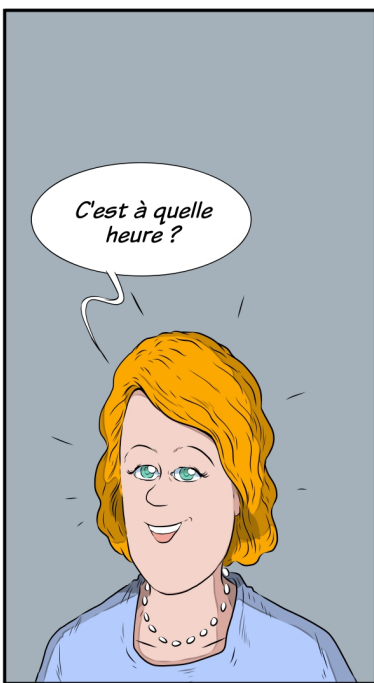
Justement, mercredi prochain, je suis invitée à faire un film pour expliquer l'expérience du patient avec le docteur Suchard. Ça se passera dans un studio d'enregistrement à côté de chez nous.



Si vous voulez venir, on pourra prendre ensuite le thé à la maison ?



C'est à quelle heure ?



De 15 à 17h00.



Ok pour nous !!



Est-ce que je peux prendre votre commande ?



Tout à l'air délicieux. La seule chose que je ne peux plus manger ce sont les rognons ...



Moi non plus. Plus de cervelle, ni de foie. Mais par contre, je suis attiré par vos Saint-Jacques ...



La semaine suivante, au studio d'enregistrement ...

Bienvenue à ce premier épisode de la série PTT. Cet épisode sera consacré à la compréhension de la maladie ...



Bonjour Docteur Suchard, vous êtes immuno-hématologue au CHU Marie Curie et membre actif du centre national de référence des MAT.



Vous êtes accompagné de votre patiente, Mme Mélissa Fresney qui a bien voulu témoigner de l'expérience de sa maladie rare ...



Sur le plateau, nous avons d'autres patients et aussi des familles et des membres de l'association des patients qui pourront intervenir pendant notre émission.



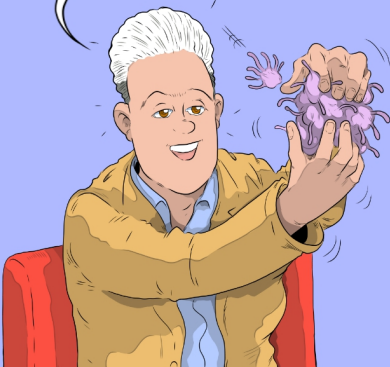
Dr Suchard, je commencerai par cette question. Le PTT qu'est-ce que c'est ?



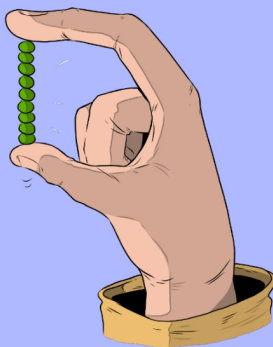
Le PTT a été décrit pour la première fois en janvier 1924, il y a presque un siècle. La thrombose plus communément appelée caillot est un élément central de la maladie ...



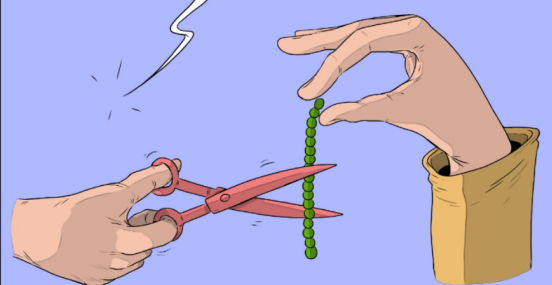
C'est en fait, les plaquettes qui s'agglutinent dans le sang avec un facteur de coagulation, le facteur Willebrand, car il est trop long.



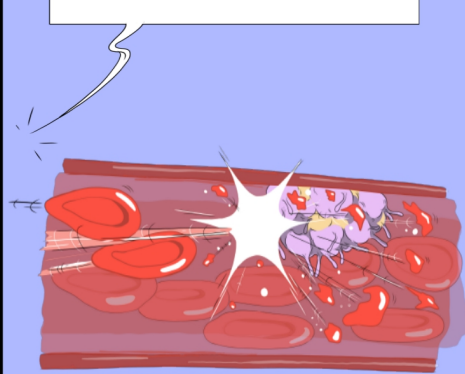
Normalement, les plaquettes ne s'agglutinent pas avec un facteur Willebrand qui est court ...



Chez les patients qui ont un PTT, il manque la protéine, le ciseau, qui coupe le facteur Willebrand. Celui-ci est trop long, les plaquettes s'agglutinent et bouchent les vaisseaux. C'est ça le PTT.



Face à la thrombose des petits vaisseaux, les globules rouges se cassent comme si l'on envoyait une assiette contre un mur.



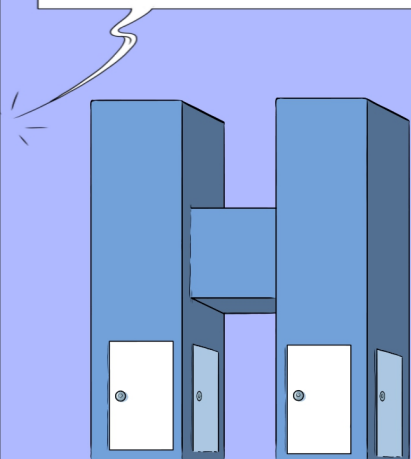
C'est ce qu'on appelle une hémolyse mécanique. Les patients sont anémiques, ce qui se traduit par une pâleur.



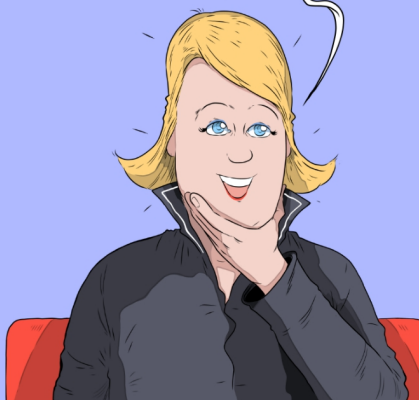
La thrombose peut atteindre plusieurs organes essentiellement le cœur, le système nerveux et le rein ...



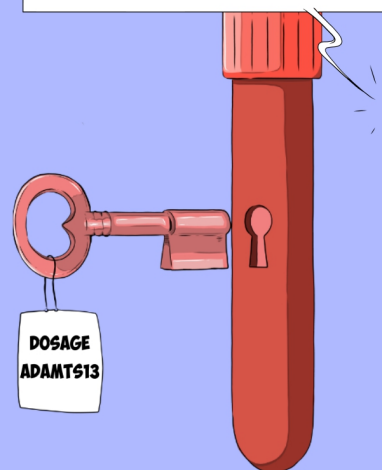
C'est une maladie rare mais la porte d'entrée dans l'hôpital peut être par différentes spécialités, les hématologues, les cardiologues, les néphrologues, les urgentistes, les réanimateurs.



Si je comprends bien, cette maladie a une signature et cette signature est le manque de cette protéine qui coupe le facteur Willebrand ?



Oui, c'est ça ! Cette protéine s'appelle ADAMTS 13 et le dosage de cette protéine est la clé du diagnostic du PTT.



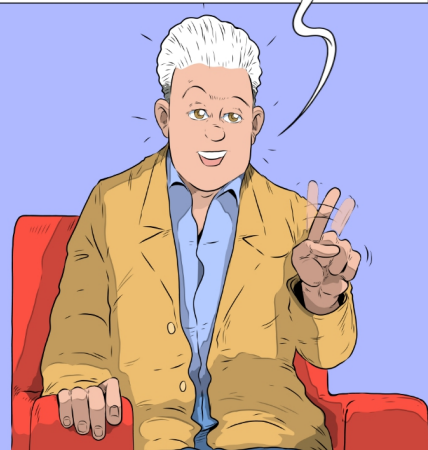
Si l'ADAMTS 13 est indétectable, c'est donc un PTT. Si elle est détectable, il faut chercher une autre cause qui n'est pas le PTT.



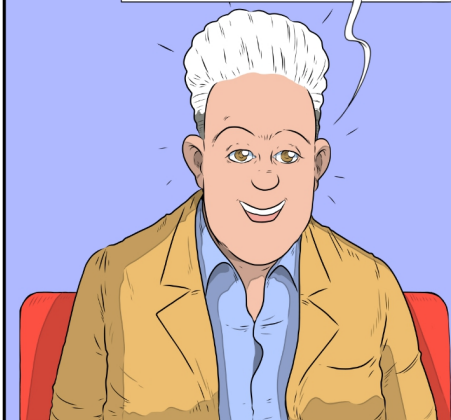
Et cette protéine, tous les laboratoires savent la doser ?



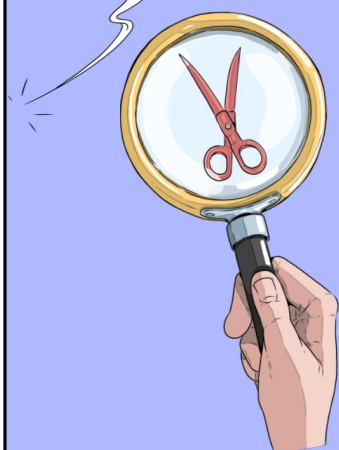
Non, pas tous. Il y a un laboratoire national de référence à l'hôpital Lariboisière à Paris et d'autres laboratoires. Il est très important d'avoir la technique de référence pour la doser.



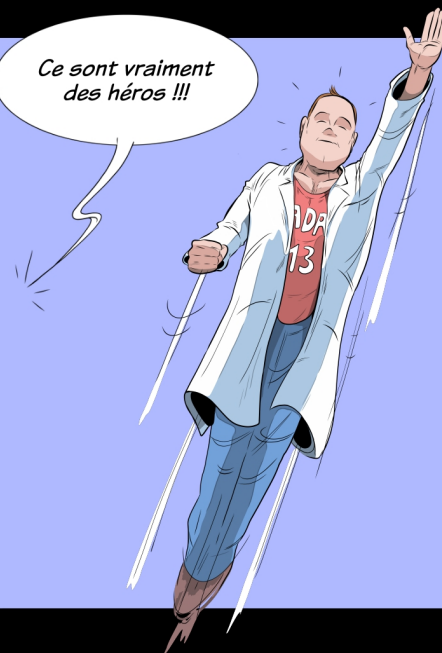
C'est un hématologiste qui a compris pour la première fois en 1996 les mécanismes de cette maladie.



Son laboratoire à New York et une autre équipe en Suisse, ont décrit la protéine ADAMTS 13 et l'ont identifiée comme responsable du PTT en 1996.



Ce sont vraiment des héros !!!



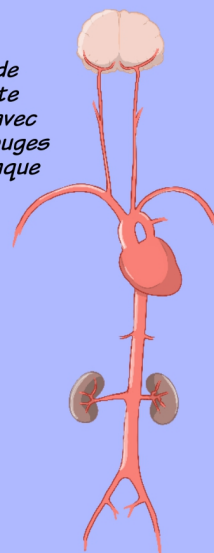
Et pourquoi de nombreux organes sont atteints ?



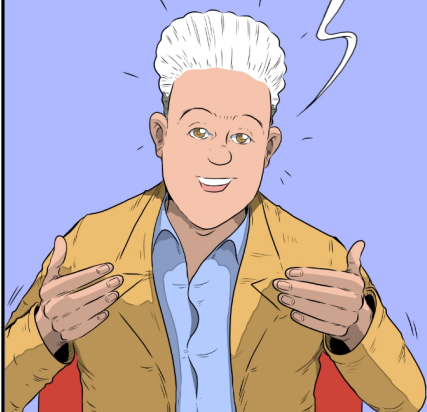
Les atteintes du rein, du cœur et du système nerveux central sont liées à la thrombose des petits vaisseaux.



C'est la prise de sang qui oriente le diagnostic avec les globules rouges cassés, le manque de plaquettes qui sont afférées à boucher les vaisseaux.



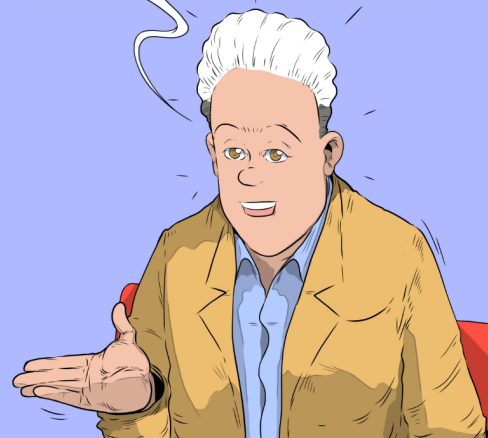
Nous commençons alors de toute urgence à traiter avant de récupérer les résultats du taux d'ADAMTS 13 qui demande 2 à 3 jours avant d'arriver.



Comment traite-t-on le PTT ?



Le traitement est totalement codifié même si les choses évoluent et pourront changer dans l'avenir. L'urgence est d'apporter la protéine manquante !!!



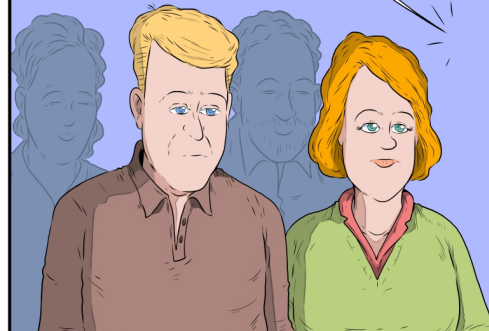
Et on peut apporter la protéine ??



Elle est très bien identifiée et la protéine recombinante ne fait pas encore partie du traitement de référence dans cette maladie.



Par contre, quand on fait un don de sang, le plasma des donneurs est très riche en ADAMTS 13.



Donc, en urgence, on va apporter de très grosses quantités de plasma pour ajouter cette protéine manquante.



C'est ce qu'on appelle un échange plasmatique ou plasmaphérèse.



On échange le plasma des patients ??



Oui, on retire le plasma du patient pour lui apporter un plasma riche en ADAMTS 13 pour réduire l'intensité de la maladie et atténuer les atteintes du rein, du cœur et neurologiques.



Du coup, on empêche les plaquettes de s'agglutiner.



J'ajouterai que chez l'adulte, le PTT acquis est considéré comme une maladie auto-immune. On va donner un traitement à base de corticoïdes et d'autres médicaments.



"Auto-immune" comme par exemple le lupus ?

Oui, c'est une des maladies auto-immunes la plus fréquente et elle peut être associée au PTT. Il existe d'autres maladies auto-immunes associées au PTT.

Depuis ces dernières années, d'avoir mieux compris la maladie a permis de mieux standardiser les traitements et raccourcir les délais pour obtenir une rémission du PTT.

Nous avons une question.

Est-ce qu'on sait pourquoi certains patients restent en rémission et d'autres rechutent ?

Il y a 3 situations pour lesquelles la rémission est plus difficile à obtenir. Les mêmes raisons expliquent aussi les rechutes précoces. 1/ Quand le PTT est associé à une maladie auto-immune qui elle-même nécessite un traitement. Pour obtenir la rémission, il faut composer avec les 2 maladies.

2/ Certains patients n'arrivent pas à remonter l'activité ADAMTS 13 en dépit des plasmaphèreses et des immunosuppresseurs donnés pour réduire la quantité d'anticorps qui empêchent la remontée de la protéine.

Enfin 3/ Quand il y a des atteintes d'organes importantes, chez des patients âgés ou fragiles, il faut savoir attendre. Maintenir le traitement tant que la rémission n'est pas obtenue.

Plus les organes sont atteints, plus les patients sont fragiles et les traitements sont intensifs. Ils peuvent entraîner des complications infectieuses ou parfois certains organes sont tellement abîmés que la récupération est très difficile.

Comment est-ce que ça se passe pour le centre national de référence ?

Le CNR est coordonné par le Professeur Coppo à l'hôpital Saint Antoine à Paris. Il est multidisciplinaire*. Il regroupe des experts du PTT dans toutes les régions de France si bien que tous les patients bénéficient d'une prise en charge de qualité et d'un suivi en consultation.



* hématologiste, interniste, immunologiste, néphrologue, réanimateur et pédiatre.

Nous avons aussi des experts d'une forme encore plus rare de PTT qui n'est pas une maladie auto-immune acquise mais une maladie congénitale*. Elle s'observe essentiellement chez l'enfant et l'adulte jeune. Il peut y avoir des antécédents familiaux ou pas. Les anticorps anti-ADAMTS13 sont négatifs et on réalise une enquête génétique.

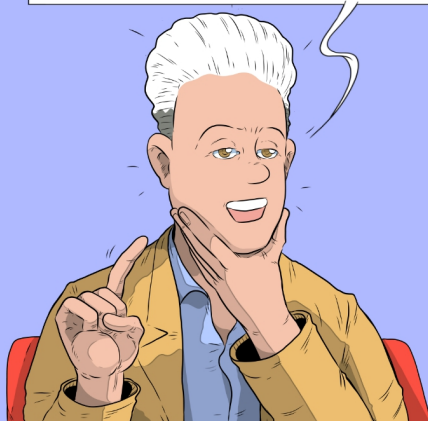


* Syndrome d'Upshaw-Schulman

J'attire votre attention sur 3 points. 1/ les enfants peuvent aussi avoir un PTT acquis auto-immun. 2/ au cours de la grossesse, les PTT révèlent dans 1/4 cas une maladie congénitale.



3/ Dans ce PTT, de nouvelles perspectives thérapeutiques se discutent. Elles influenceront sûrement la prise en charge du PTT acquis.



C'est l'occasion de dire qu'il s'agit d'un nouveau patient sur 600 000 par an. Pour cela, je voudrais donner la parole à Madame Fresney.



Merci. Je suis très émue par tout ce que vient de dire le Dr Suchard. Même si ça fait longtemps que je vis avec la maladie.



Au début, on est fatigués avec des tâches de purpura sur la peau. Au moment de la prise de sang, c'est là que vous vous rendez compte que rien ne va ...



Les résultats sont plus alarmants que ce que vous ressentez. Les plaquettes sont basses, les globules rouges se cassent ...



Et tout le monde vous demande de revenir en urgence à l'hôpital pour recevoir un traitement. Ce qui est très difficile à comprendre.



Avec du recul, il y a 3 grandes périodes qui reviennent souvent avec les patients de l'association. La première est la plus difficile physiquement à cause de l'hospitalisation, de l'isolement, de la plasmaphérèse et de cet horrible cathéter ...



On se sent vulnérables, déstabilisés. On peut dire que les équipes même si elles font beaucoup d'effort, elles sont obligées de courir tout le temps, c'est le chaos !



Pendant la deuxième période, on a pris un peu de recul, la maladie se calme un peu ...



Mais celle-ci est très dure nerveusement car elle est invisible. L'attente des résultats est un calvaire ...



Vous comprenez que les infos apportées par les médecins, les infirmières sont précieuses. Vous vous sentez en sécurité mais nerveusement c'est très difficile ...



Vous espérez qu'il y ait le moins de séquelles possibles sur les organes et que vous supportiez les traitements ...



Je n'ai jamais vécu une anxiété pire que celle-là.



La troisième période est très difficile émotionnellement. Votre vie est entre parenthèses ...



Vous ne travaillez plus, vous êtes addictive à votre taux de plaquettes. La question c'est la rechute. Les risques ne sont pas grands mais prévisibles ... C'est une épée de Damoclès et ça fait vraiment peur ...



Et aujourd'hui comment allez-vous ?

Je vais bien. Je me suis bien remise de mon PTT. Je suis bien soignée pour mon lupus et je vis une nouvelle vie.

Je suis très soutenue par mon mari et ma famille mais j'ai des moments de solitude et de peur.

Vous avez une aide psychologique ?

Oui, ça fait partie du suivi de mon PTT.

Une réaction dans l'assistance ...

Oui, même si mon PTT est très différent et que je ne me souviens pas de tout, je me retrouve beaucoup dans ces paroles. Ce qui a été très important c'est l'aide par l'association de patients.

C'est une aide indispensable.

Le deuxième épisode sera consacré aux associations de patients. Pourquoi dites-vous que l'association est si importante ?

C'est une aide inespérée, une boussole, un guide. Quand on est perdu, ce sont des personnes qui ont vécu la maladie et avec leurs proches qui savent exactement ce qui nous arrive.

Sans être des professionnels du milieu médical, ce sont des bénévoles qui connaissent très bien la maladie et ses traitements.



Et à chaque étape de la prise en charge, ils nous expliquent les différentes possibilités.



Avec des détails qui ont vraiment un sens pour nous.



Vous les attendez toujours avec impatience avec une liste de questions.



Sur l'expérience du PTT de mon mari et ceux de l'association, je suis en mesure de répondre aux questions, d'aller chercher les réponses auprès des plus anciens de l'association.



Même si les médecins essaient d'expliquer, on est là pour reformuler, donner des détails, ce qu'attendent les patients.



C'est la fin de notre émission. Merci à tous. Nous vous donnons rendez-vous pour le deuxième épisode. Prenez bien soin de vous.



À la sortie du studio ...

On va prendre un verre !? ...

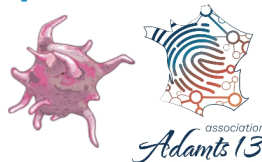
Désolé, je ne peux pas. Je viens d'avoir un message. Il y a un nouveau patient à l'hôpital, je vais lui rendre visite !!!



Deux mois plus tard, à l'occasion d'une journée sur les maladies rares ...

JOURNÉE DE LA RECHERCHE SUR LES MALADIES RARES

Association patients ADAMTS 13



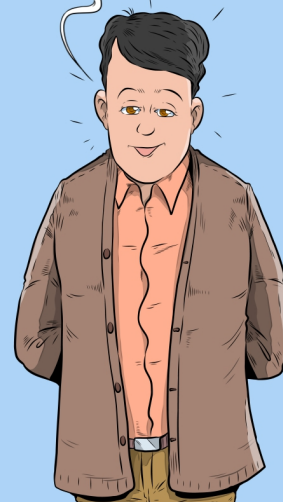
Nous sommes de l'association de patients atteints de PTT et de leur famille. C'est une maladie rare pour laquelle des avancées thérapeutiques ont transformé la prise en charge en évitant bien des complications et en allongeant la survie.



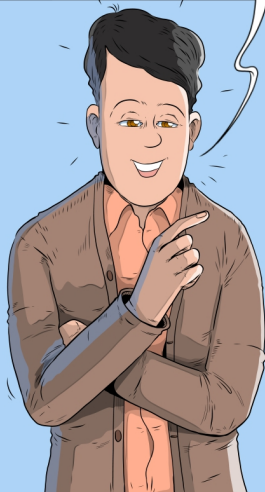
Si le traitement est codifié, il nécessite aujourd'hui une hospitalisation et une prise en charge importante pour sortir les malades du risque vital.



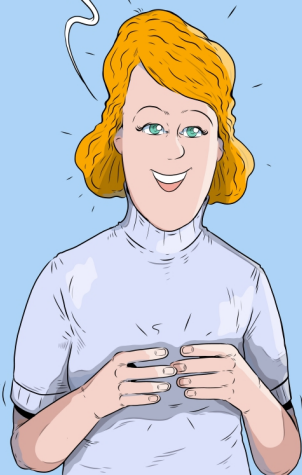
La recherche doit continuer pour permettre un traitement moins invasif. Il faut aussi que tous les patients bénéficient des meilleurs traitements grâce au CNR-MAT*.



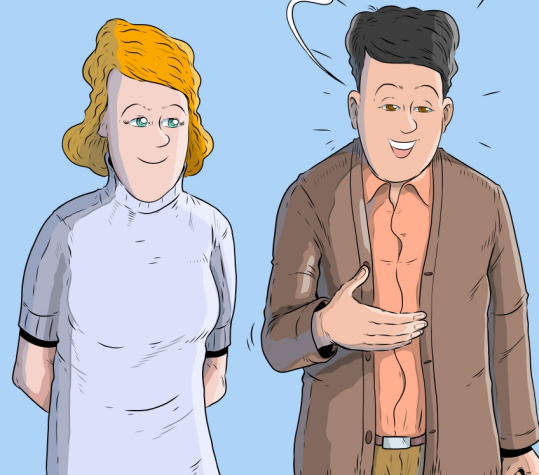
Vos médecins peuvent y trouver des avis d'experts, un suivi spécialisé dans chaque région de France et aussi une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) pour les cas les plus complexes.

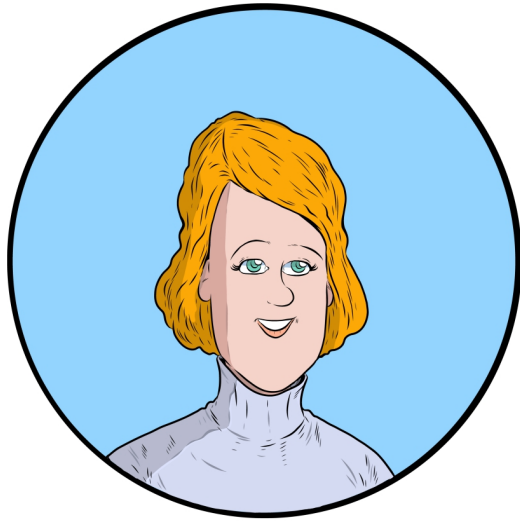


Notre association est en lien étroit avec les chercheurs pour que cette recherche continue à améliorer la durée de vie et la qualité de vie des malades.

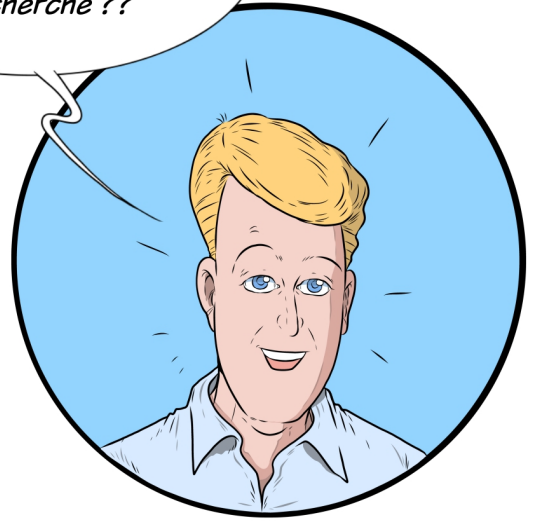


Les ministères aident à la prise en charge mais les dons sont toujours nécessaires pour faire avancer les choses au plus vite.

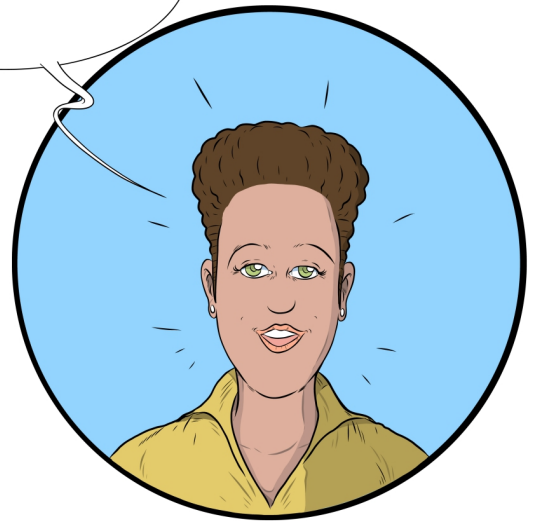




Qu'est-ce que l'on pourrait faire pour aider l'association ADAMTS 13 et pour booster la recherche ??



Je suis sûre qu'on va avoir plein d'idées !!





association
Adamts 13



Avec le soutien institutionnel de Takeda