Caractéristiques des patients avec une maladie de Gougerot Sjögren présentant un purpura thrombotique thrombocytopénique

Synopsis

La maladie de Gougerot Sjögren (SGS) est une maladie systémique auto immune qui touche 1 à 23 personnes pour 10000 habitants en Europe. Elle se définit par l’association d’un syndrome sec objectif oculaire et buccal, d’anticorps (Ac) anti SSA et/ou SSB et/ou d’une infiltration lymphocytaire de glandes exocrines comme les glandes salivaires accessoires ou les glandes lacrymales. Cette infiltration entraine une dysfonction glandulaire qui est à l’origine du syndrome sec (xérostomie, xérophtalmie, sécheresse cutanée, sécheresse vaginale etc.). Elle se caractérise également par une asthénie, des douleurs musculo squelettiques et peut parfois entrainer l’atteinte d’autres organes comme le rein ou le système nerveux central.

Le purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT) est une maladie faisant partie du groupe des micro angiopathie thrombotique. Elle est caractérisée par la baisse d’activité de l’enzyme ADAMTS 13 responsable de la dégradation des multimères de facteur de Von Willebrand qui permettent l’agrégation plaquettaire. Ceci est à l’origine de la formation de micro thrombi riches en plaquettes dans la microcirculation artériolo-capillaire responsables des atteintes viscérales et des cytopénies retrouvées dans cette maladie. Cette baisse d’activité peut-être en lien avec un déficit génétique ou un déficit acquis d’origine auto-immune (Ac anti ADAMTS 13).

Dans la littérature, le PTT est associé à plusieurs maladies auto immune. Le lupus et la maladie de Gougerot Sjögren sont les plus fréquentes. Dans une étude1 menée en 2016, il a été montré que la présence d’Ac anti ADN (Hazard Ratio (HR)= 4,98 ; 95% confidence interval (CI) [1.64-15.14]) et d’Ac anti SSA ((HR: 9.98; 95% CI [3.59–27.76]) semblait être un facteur de risque de développer une maladie auto immune dans le suivi chez les patients ayant eu un PTT. Ceci souligne l’importance d’un suivi au long cours chez ces patients.

Dans la littérature, il existe plusieurs cas cliniques de patients avec PTT et SGS. Cependant, aucune étude observationnelle n’a étudié cette association. Dans notre étude, nous souhaitons d’une part étudier les caractéristiques des patients atteints de SGS développant un PTT dans leur histoire clinique et d’autre part comparer cette population de patients avec une population de patients atteints de PTT idiopathique.

Sources :

1- Roriz M, Landais M, Desprez J, Barbet C, Azoulay E, Galicier L, et al. Risk Factors for Autoimmune Diseases Development After Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. Medicine (Baltimore). 23 oct 2015;94(42):e1598.

2- Joly BS, Coppo P, Veyradier A. Thrombotic thrombocytopenic purpura. Blood. 25 mai 2017;129(21):2836‑46.

3- Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, Bombardieri S, Bootsma H, De Vita S, Dörner T, et al. EULAR recommendations for the management of Sjögren’s syndrome with topical and systemic therapies. Ann Rheum Dis. janv 2020;79(1):3‑18.