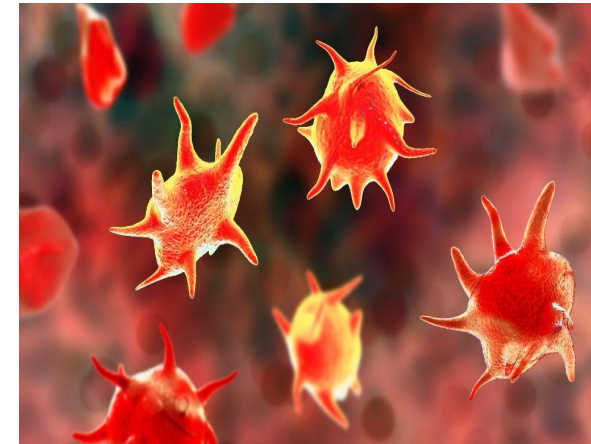


Purpuras thrombopéniques



Service d'hématologie et de thérapie cellulaire, CLCC-Batna
Université Batna 2
Faculté des sciences médicales
Département de médecine
Année universitaire: 2024-2025

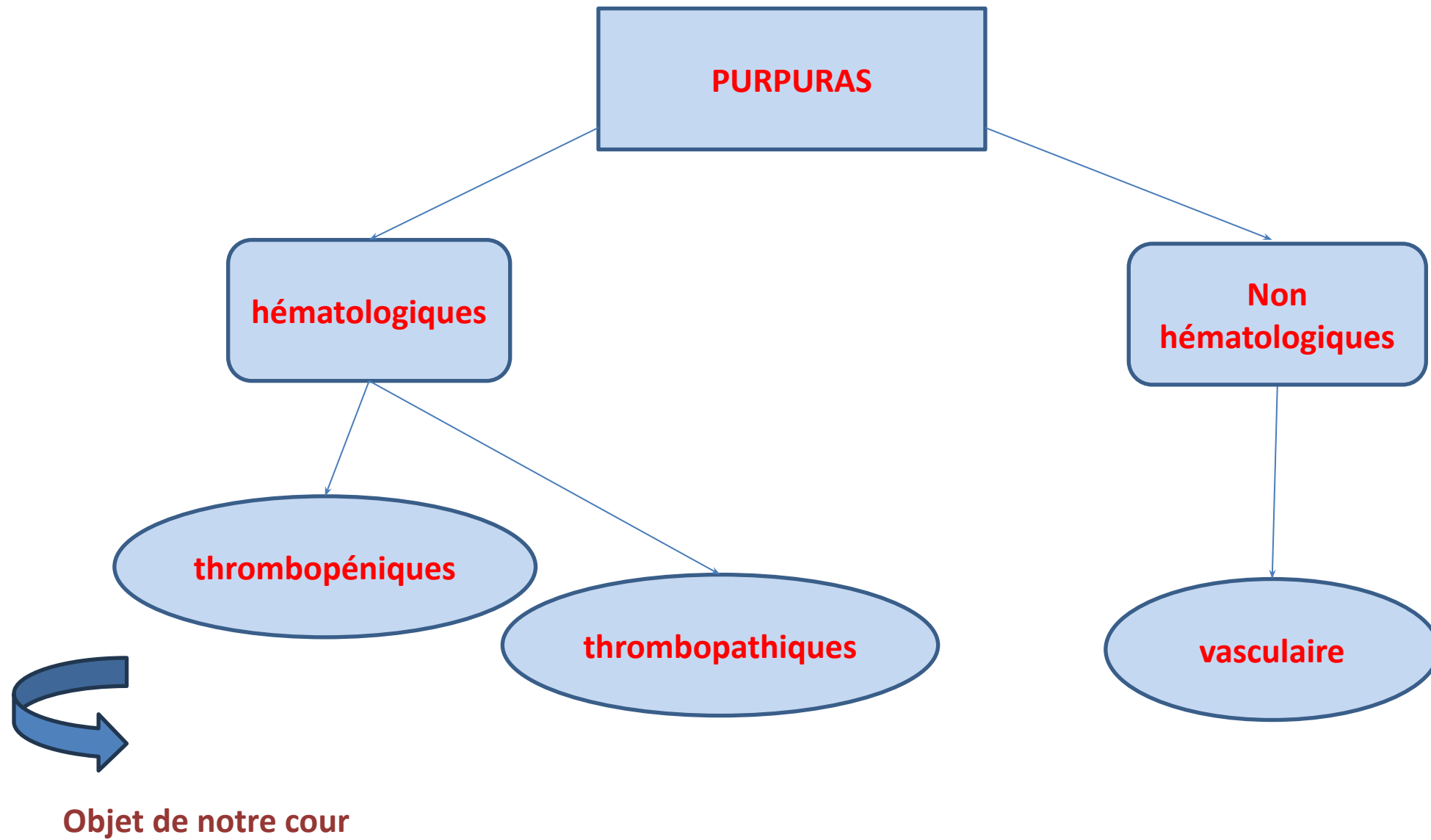


Dr M. Temlali Pr M. Saidi
Temlali.hemato@gmail.com

Plan



- I. Définition des purpuras thrombopéniques et rappel sur les types d'hémorragies
- II. Définition de la thrombopénie et appréciation de la gravité
- III. Mécanismes de la thrombopénie
- IV. Etiologies des purpuras thrombopéniques
- V. Définition du PTI
- VI. Physiopathologie du PTI
- VII. Intérêt de la question
- VIII. Signes cliniques et biologiques
- IX. Critères diagnostic
- X. Modalités évolutives
- XI. Prise en charge thérapeutique



I. Définition des purpuras thrombopéniques et rappel sur les types d'hémorragies

- Les purpuras thrombopéniques représentent l'ensemble des manifestations hémorragiques spontanées dues à une extravasation du sang dans le revêtement cutané, en rapport avec une thrombopénie
- La thrombopénie est définie par une diminution du taux de plaquettes au-dessous de **100000/ μ l**

Syndrome hémorragique

```
graph TD; A[Syndrome hémorragique] --> B[Cutané]; A --> C[Muqueux]; A --> D[Viscéral]; B --> B1[pétéchies]; B --> B2[Ecchymoses]; B --> B3[Vibices]; C --> C1[Hémorragie rétinienne]; C --> C2[Épistaxis]; C --> C3[Gingivorragies]; C --> C4[Ménométrorragies]; C --> C5[Hématurie]; D --> D1[Hémorragie cérébro-méningée];
```

Cutané

pétéchies

Ecchymoses

Vibices

Muqueux

Hémorragie
rétinienne

Épistaxis

Gingivorragies

Ménométrorragies

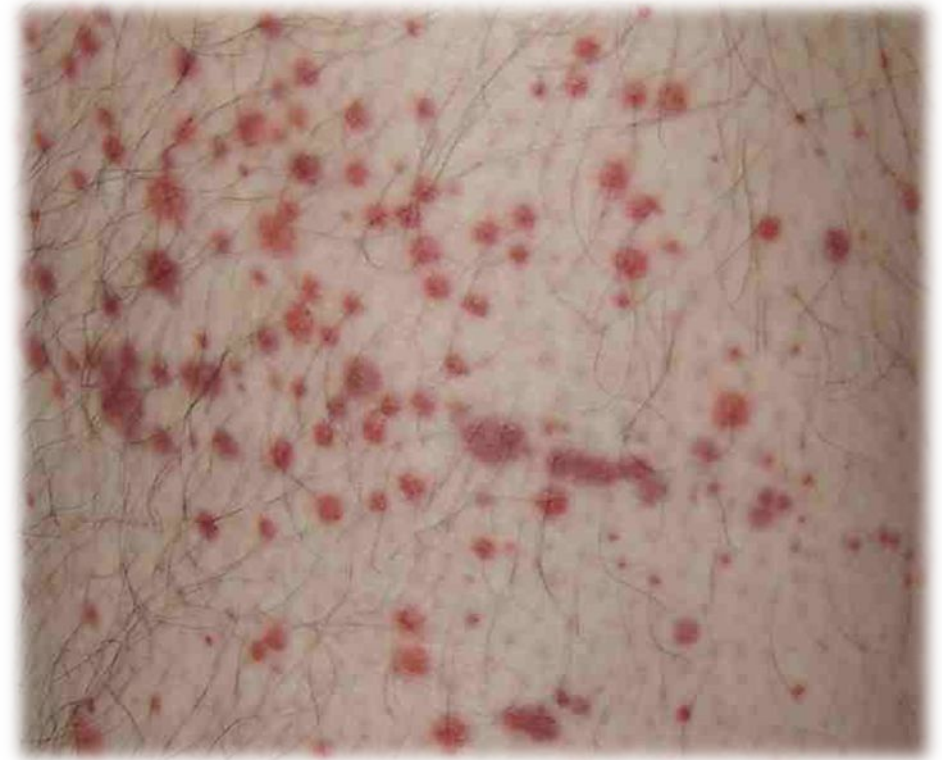
Hématurie

Viscéral

Hémorragie
cérébro
méningée

Les pétéchiees :

- Ponctuations pourpre en têtes d'épingles
- Planes (maculaires) de 1-2 mm de diamètre
- Prédominant au niveau des zones déclives.



Les ecchymoses :

- Suffusions hémorragiques
ou
- placards bleu-violacés.



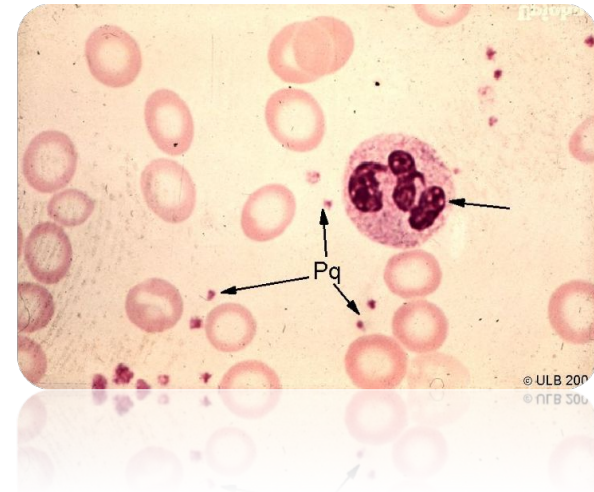
Les vibices :

- Stries ecchymotiques allongées (linéaires)
- Retrouvées surtout au niveau des plis de flexion.



II. Définition de la thrombopénie et appréciation de la gravité

- La thrombopénie est définie par un taux de plaquettes $< 100.000 \text{ elt/mm}^3$
- Il faut toujours la confirmer par un frottis sanguin au doigt (fausses thrombopénies +++).
- Il n'y a pas de manifestation hémorragique si le taux De plaquette $\geq 50000 \text{ elt/mm}^3$ = Seuil hémorragique.



Thrombopénie: gravité

□ Le risque d'hémorragie grave mettant en jeu le pronostic vital survient lorsque **le taux de plaquettes ≤ 20.000 elt/mm³ = Seuil de gravité.**

□ Les signes cliniques de gravité :

Bulles hémorragiques endo-buccales ;

Hémorragies viscérales ;

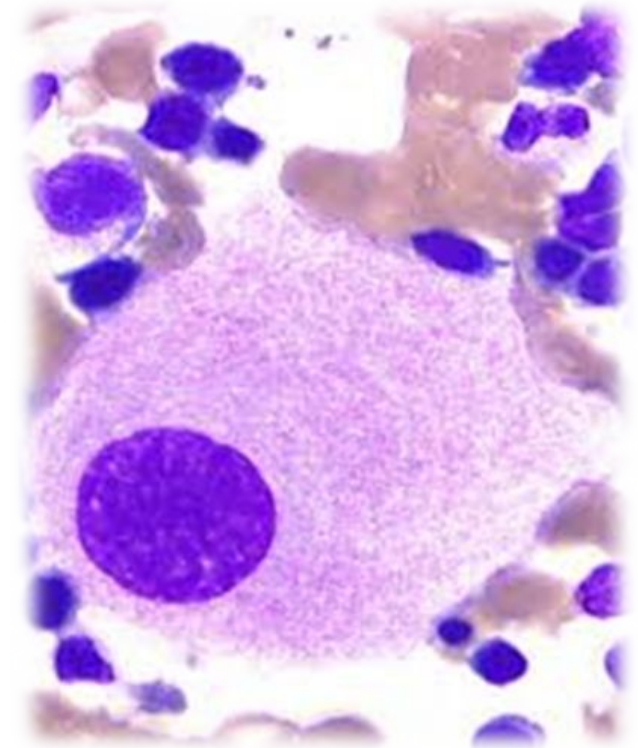
Troubles de la conscience, flou visuel

□ Un examen **du fond d'œil systématique** en cas de thrombopénie sévère $\leq 20.000/\text{mm}^3$, qui témoignerait **d'un risque de saignement intra crânien.**

III. Mécanismes de la thrombopénie

Intérêt du **médullogramme (PMO)+++** :

- Thrombopénie d'origine centrale :
mégacaryocytes rares ou absents
- Thrombopénie d'origine périphérique :
mégacaryocytes présents et/ou nombreux



IV. Etiologies des purpuras thrombopéniques

Thrombopénie

Centrale

Périphérique

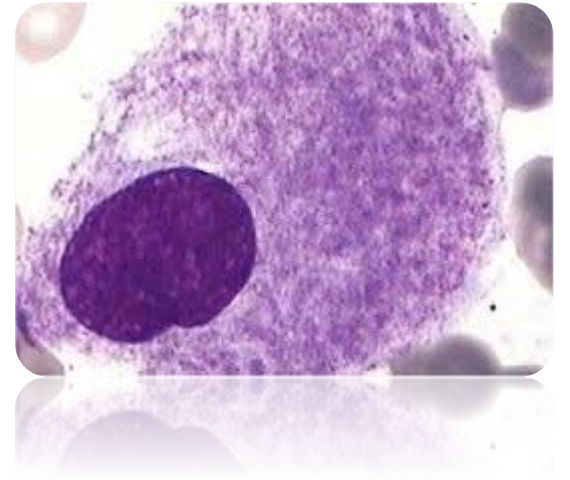
Constitutionnelle

- * Amégacaryocytose congénitale
- * Maladie de Fanconi
- * Maladie de May-Hegglin
- * Syndrome de Wiskott-Aldrich
- * Maladie de Bernard Soulier

Acquise

- * Toxiques
- * Carencielles (B9, B12)
- * Aplasies médullaires, myélofibrose
- * Myélodysplasies
- * Infiltrations médullaires

- * Hyperdestruction
- * Hyperconsommation
- * Anomalie de répartition
- * Par dilution
- * Perte excessive



Thrombopénie périphérique

Hyper destruction

- **Auto-immune:**

- **Primitive:**

PTAI

- **Secondaire:**

Maladie auto-immune:
(lupus, Evans)

Hémopathie lymphoïde

Infection: VIH, VHC, EBV, HP

- **Allo-immune :**

Immunisation
fœto-maternelle
Post-transfusionnel

- **Immuno-allergique :**

héparine, digoxine,
sulfamides

Hyperconsommation

- **CIVD**

- **MAT** (PTT, SHU, HELLP)

- **Paludisme**

- **Mécanique vasculaire**

- **Coagulations intravasculaires localisées :** Hémangiome géant, angio dysplasie , Kasabach-Meritt

Autres

- **Anomalies de répartition:**

- Hypersplénisme

- **Dilution:**

- Transfusion massive

- **Pertes excessives :**

- Hémorragie massive

Purpura thrombopénique auto-immun idiopathique

V. Définition du PTI

- Le **PTAI** est la cause la plus fréquente des thrombopénies périphériques immunologiques
- **Thrombopénie secondaire** à une destruction périphérique et accélérée des PLT recouvertes d'auto-anticorps , par les macrophages spléniques.

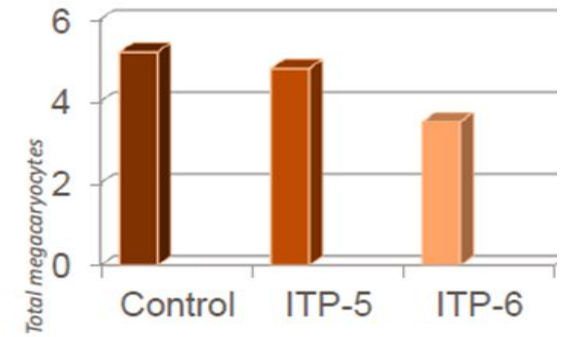
VI. Physiopathologie du PTI Complexe!

- Due à la présence d'un **auto-anticorps**, le plus souvent **IgG**, qui se fixe sur la membrane des plaquettes (**Gp IIb/IIIa** ou **Gp Ib/IX**) = **Maladie auto-immune**
- Entraîne leur **destruction** par les phagocytes mononuclées, en particulier **spléniques**, rarement le foie

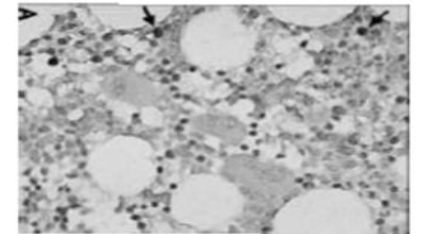
**Il y aurait aussi un
mécanisme
central!**

PTI: défaut de production ?

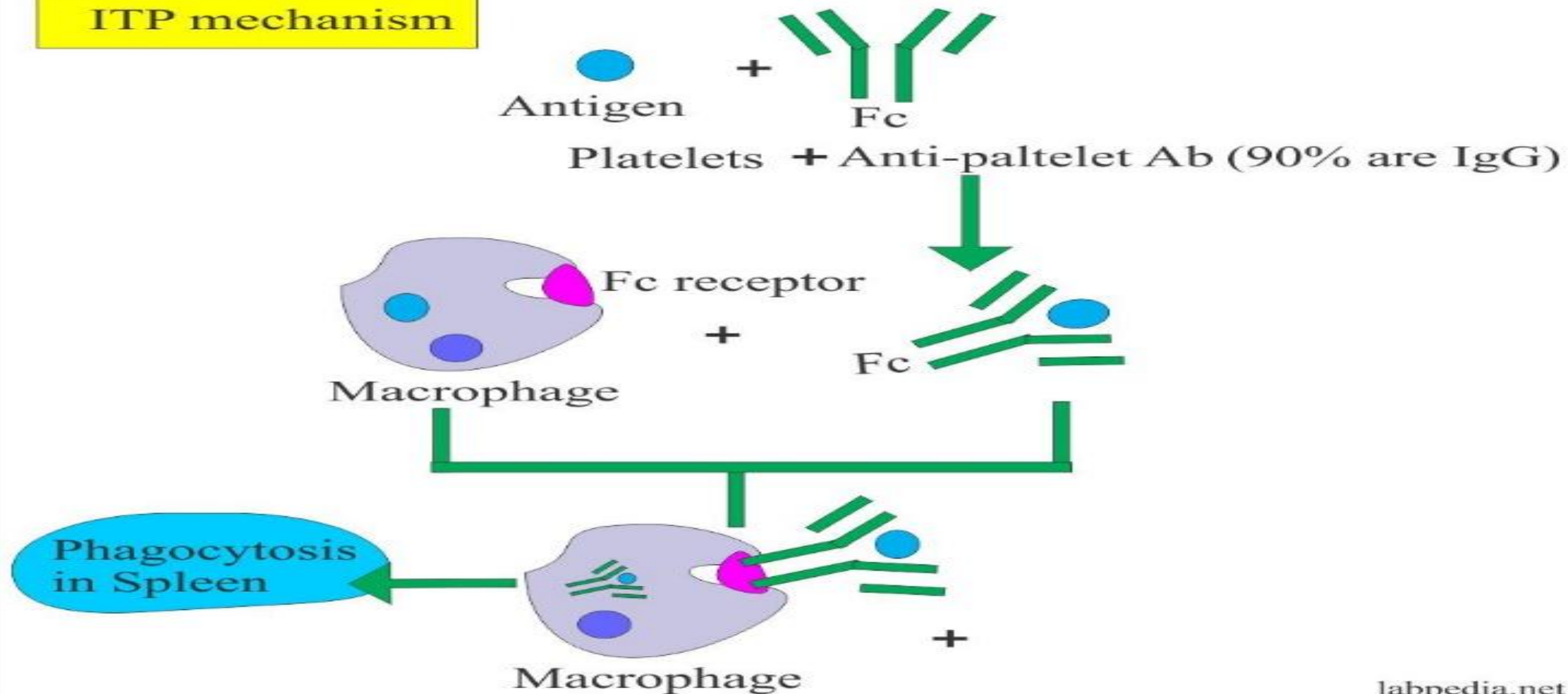
- TPO inadaptée
- Inhibition de la pousse
mégacaryocytaire par autoAc
- Anomalies morphologiques
Médullaires (para-apoptose)



Suppression of megakaryocyte production by IgG from ITP plasma



ITP mechanism



VII. Intérêt de la question

- **L'incidence** : 2 /100 000 h par an.
- **Age** : Adulte 20 - 40 ans
l'Enfant de 4 – 10 ans.
- **Sexe** : prédominance féminine chez l'adulte
- **Mortalité** > 10% chez les rares malades refractaires

VIII. Signes cliniques et biologiques

1- Circonstances de découverte:

- Fortuite à l'hémogramme
- Syndrome hémorragique, le plus souvent
- Début: brutal ou progressif

2- Examen clinique:

□ Un syndrome hémorragique de gravité variable:

- **Hémorragie cutanée (80% des cas) :**

Purpura Pétéchial

Purpura Ecchymotique

- **Hémorragies muqueuses :**

Epistaxis ,gingivorragies

Ménométrorragies

Bulles hémorragique intrabuccales,

- **Hémorragies viscérales : rares.**

Cérébro-méningées, digestives



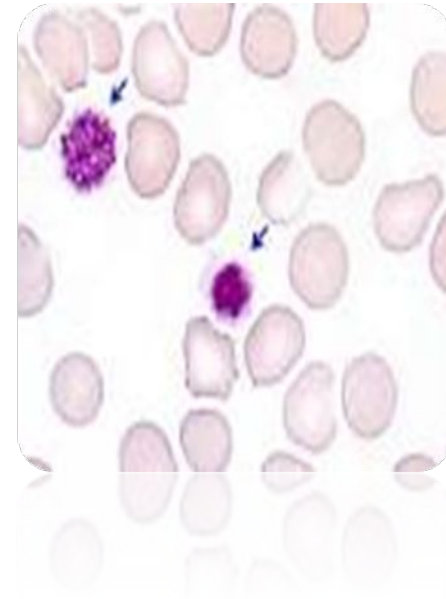
On notera: (éléments négatifs) +++

- L'absence de fièvre
- L'absence d'adénopathies périphériques
- L'absence de splénomégalie
- L'absence de douleurs osseuses

3- Examens paracliniques:

1. NFS :

- Plaquettes : **Thrombopénie $<100000 \text{élt/mm}^3$**
- Hémoglobine: normal ou anémie modérée.
- GB : normal.

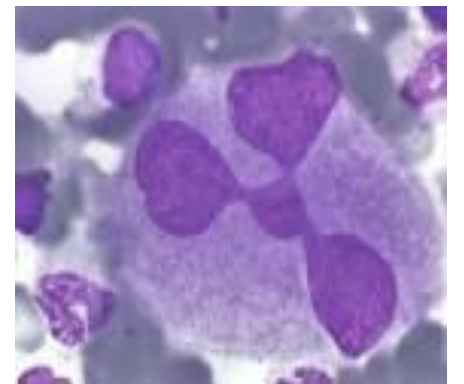
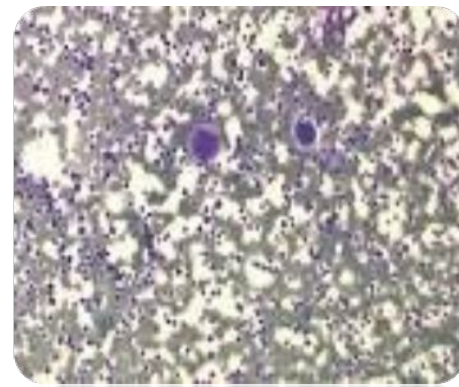


2. Frottis sanguin :

- présence de rares plaquettes.
- **Absence de cellules anormales (Blastes).**

3. Myélogramme :

- Moelle de richesse normale
- Mégacaryocytes en **nombre normal**.



4. Test de Coombs plaquettaire (fonction plaquettaire) :

- Recherche d'Ac fixés sur les plaquettes
- Positif dans 85% des cas (**Non fait en pratique courante+++**)

5. Bilan d'hémostase :

- TCA, TP, fibrinogène sont normaux.
- Le Temps de saignement : allongé

6.Sérologies virales de l'hépatite B et C, HIV, COVID19 : négatives.

7.Bilan immunologique : AC antinucléaire, AC anti DNA, AC anti-phospholipide : pour éliminer une maladie auto-immune (LUPUS, syndrome des anti-phospholipide).

8.Électrophorèse des protéines plasmatiques(EPP) ou dosage des immunoglobulines: pour éliminer un déficit immunitaire à suspecter en cas d'hypogammaglobulinémie.

9.Bilan hépatique: à la recherche d'une hépatopathie chronique pouvant être à l'origine d'une thrombopénie.

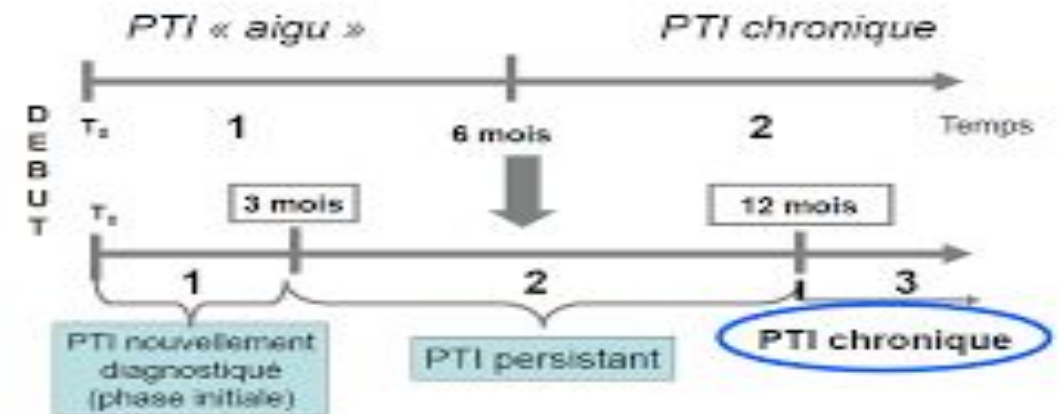
IX. Critères diagnostic

1. Syndrome hémorragique cutané et/ou muqueux évocateur (présentation habituelle).
2. Absence de SPM.
3. Thrombopénie de degré variable, le plus souvent $< 50.000/mm^3$.
4. Moelle riche en mégacaryocytes.
5. Absence de cause décelable : Diagnostic d'exclusion 80%

X. Modalités évolutives

- **PTAI nouvellement diagnostiqué** : du Dg à 03 Mois.
- **PTAI persistant** : de 03 à 12 Mois.
- **PTAI chronique** : évolution > 12 Mois, (surtout chez l'adulte).

PTI: 3 phases évolutives de la maladie
(Rodeghiero F et al. Blood 2009)



XI. Prise en charge thérapeutique

□ **1.But** : Arrêter le saignement

Réduire la production d'auto-anticorps et/ou la destruction plaquettaire.

La guérison si possible

□ **2.Traitement symptomatique** :

Proscrire: AINS, AVK, héparines, inj IM

La transfusion de concentrés plaquettaires n'est indiquée sauf si le pronostic vital est mis en jeu.

3-Traitement d'urgence: en cas de saignement important ou thrombopénie profonde

- Hospitalisation +++
- Bolus de corticoïdes : 15mg/kg sans dépasser 1g, à renouveler selon le cas
- Immunoglobulines polyvalentes : 400 mg/kg/J, pendant 3 à 5jours
- Transfusion plaquettaire si pronostic vital mis en jeux+++.

4.Traitement spécifique = traitement personnalisé

si taux **PLQ < 30 000 éle/mm³**

1^{ère} ligne thérapeutique:

- **corticoïdes : 1 mg/kg/j** pendant 3 semaines puis diminution progressive jusqu'à l'arrêt.

Evaluation de la réponse:

Définition de la réponse	taux de plaquettes en élément/mm ³	Conduite à tenir
Rémission complète	> 100 000	Dégression lente après trois semaines
Réponse partielle	Entre 100 000 et 30 000 Et disparition du syndrome hémorragique	Dégression lente après trois semaines
Echec	<30 000	Dégression rapide Maintien d'une dose minimale efficace (0.15mg/kg/j) Traitement de deuxième ligne

2^{ème} ligne thérapeutique:

- Rituximab : Mabthéra 375 mg/m², une fois/Semaine, pendant 4 semaines.
- Danazol : 400mg/j
- Immunosuppresseurs : Imurel, Endoxan, Vinblastine, Ciclosporine...

3^{ème} ligne thérapeutique:

- Splénectomie : après 12 Mois d'évolution d'un PTAI

Après échec de la splénectomie = PTAI réfractaire

□ Agonistes des récepteurs de la Thrombopoïétine (ARTPO) :

Romiplostim (Nplate): s/c 1x/semaine

Eltrombopag (Revolade): cp dose quotidienne.

XI. Conclusion

- ❑ Le **PTAI** est **la plus fréquente** des cytopénies auto-immunes de l'adulte.
- ❑ Sa survenue peut constituer une urgence hématologique, en particulier lorsqu'il existe un syndrome hémorragique cutanéomuqueux important et/ou viscéral.
- ❑ Le développement de nouvelles voies thérapeutiques pourrait profondément modifier la stratégie thérapeutique dans un avenir proche et rendre le recours à la splénectomie plus rare.

Take Home Messages



Documents et liens utiles:

https://www.sfmuh.org/upload/70_formation/02_formation/02_congres/Urgences/urgences2015/donnees/pdf/006.pdf

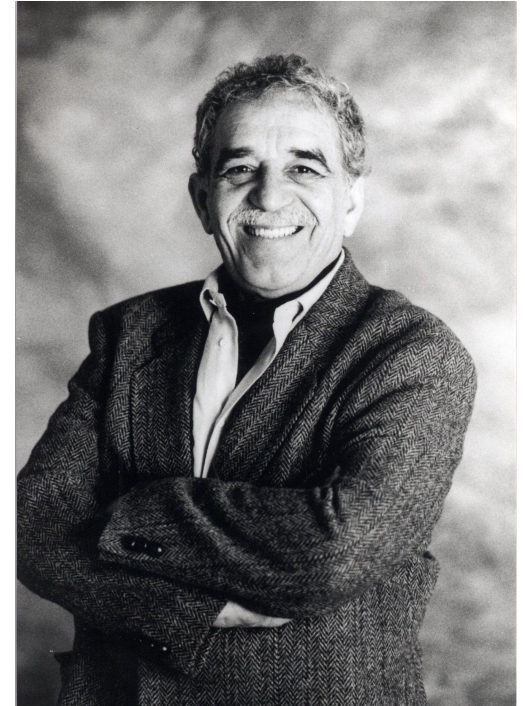
Pour vos questions:

E-Mail: Temlali.hemato@gmail.com

N° Téléphone: +213557335383

« Il n'est de médecine qui guérisse ce que ne guérit pas le bonheur »

Gabriel Garcia Marquez



شکر