

MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET
DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE
FACULTE DE MEDECINE
UNIVERSITE D'ALGER

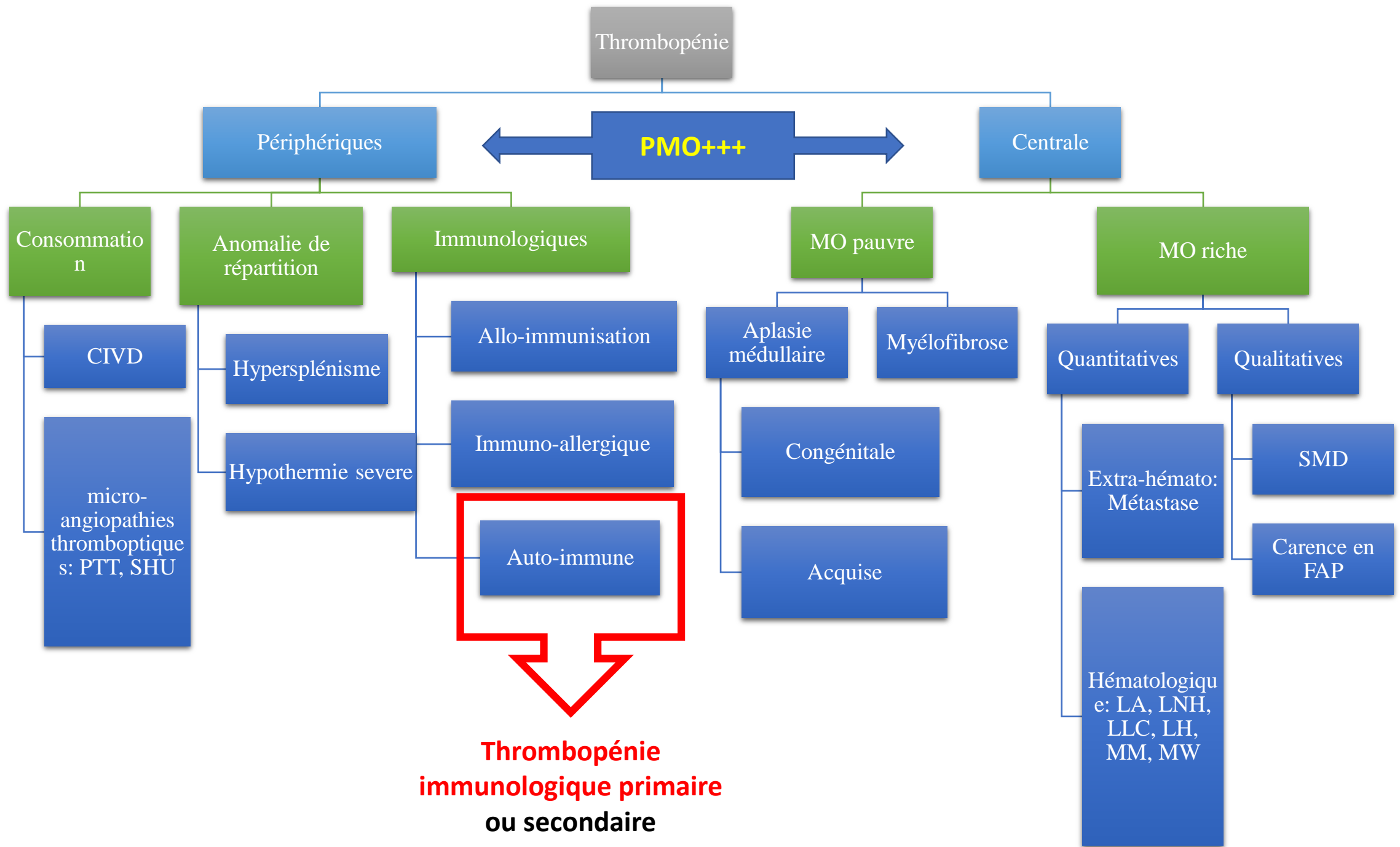
Thrombopénie immunologique primaire

Purpura thrombopénique idiopathique

Dr MR ABBADI

TD étudiants 4^{ème} année Médecine

2021/2022



Définition

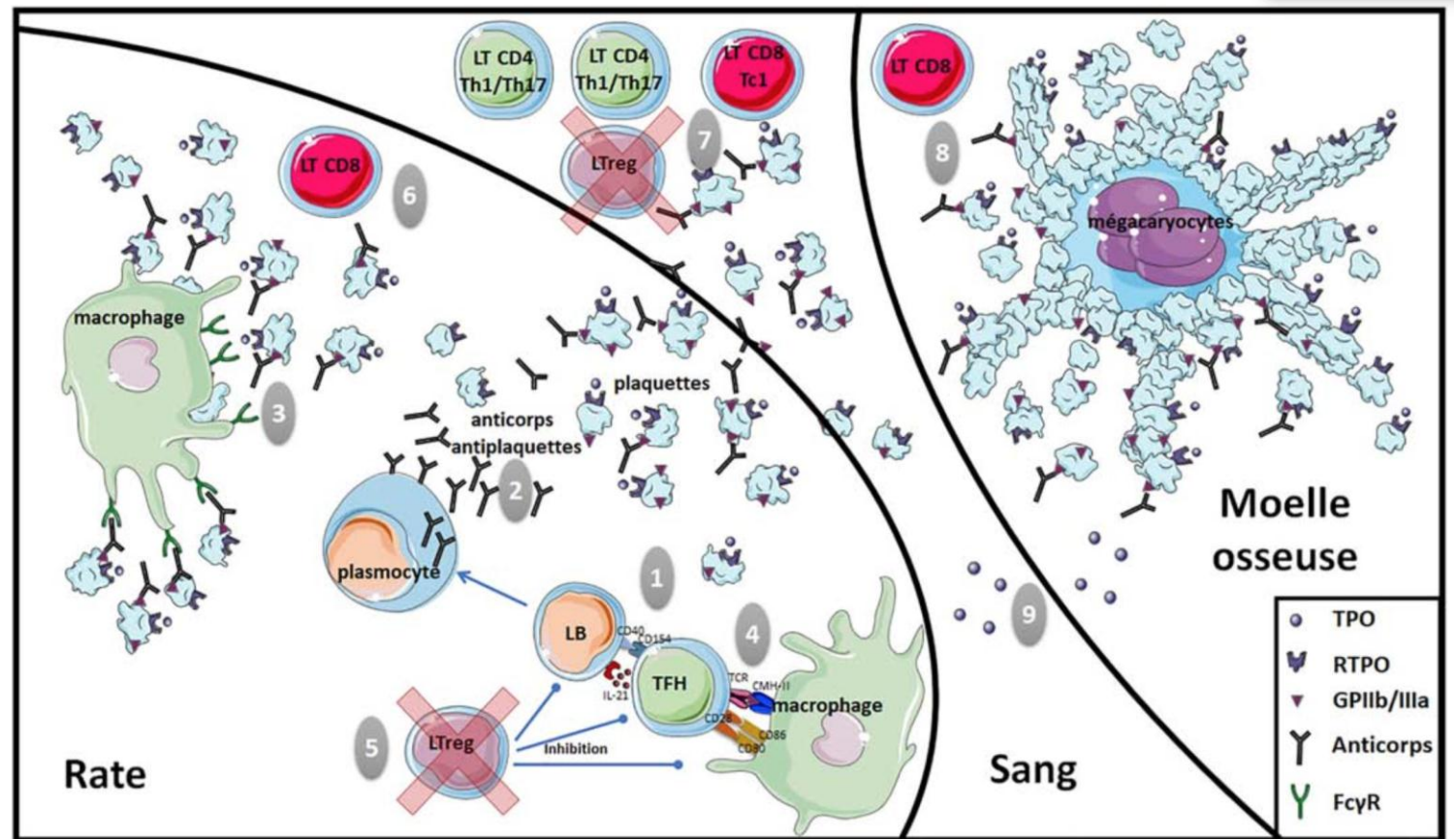
- Maladie hémorragique en rapport avec une **thrombopénie**
- La thrombopénie est **périphérique** d'origine **immunologique**
- Liée à la présence **d'Auto-Ac dirigés contre les plaquettes**, associée à une production médullaire inadaptée, **sans étiologie retrouvée**.

Épidémiologie

- Maladie relativement fréquente
- Prévalence de 1 personne / 10000 habitants
- Touche toutes les tranches d'âge
- Prédominance féminine

Physiopathologie de la thrombopénie immunologique

- Maladie auto-immune
- AutoAC dirigés contre les plaquettes via (GPIIb/IIIa, IbIX)
- Les complexes AutoAc – Plaquettes vont être détruits par le système mononucléo-macrocytaire, le plus souvent dans la rate.



Étude clinique

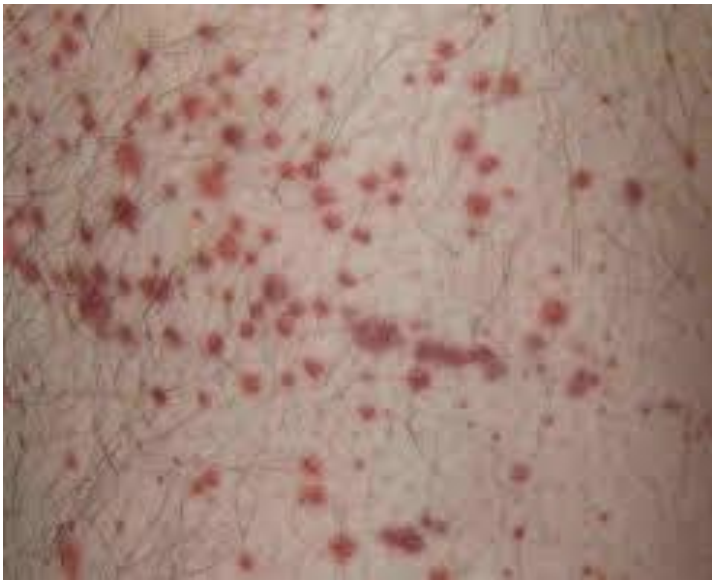
Circonstance de découverte:

- **Syndrome hémorragique cutanéomuqueux diffus et spontané, le plus souvent**
- Fortuite à l'hémogramme

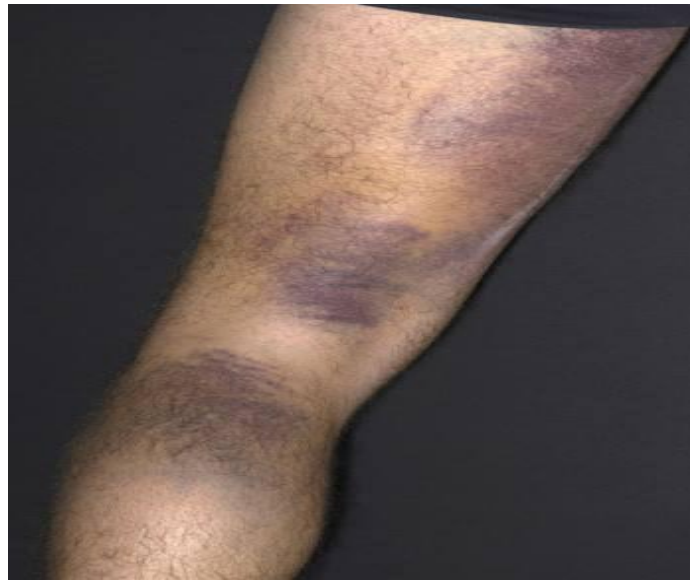
Étude clinique

Examen clinique :

- Début : brutal ou insidieux
- **Syndrome hémorragique cutanéomuqueux spontané, brutale:**
 - Purpura pétéchial (80% des cas): Taches rouges pourpres, punctiformes, indolores, **ne s'effaçant pas à la vitro-pression.**
 - Purpura ecchymotique d'apparition spontanée ou après un traumatisme minime.
 - Hémorragies muqueuses: épistaxis, gingivorragies, méno-métrorragies, **bulles hémorragiques endo-buccales +++ (signe de gravité).**
 - Hémorragies viscérales: Hémorragies digestives, hématuries (plus rares),
 - Hémorragies rétinienne (FO) ➡ **risque majeure Hémorragies méningées ou cérébro-méningées**



Pétéchies



Ecchymoses

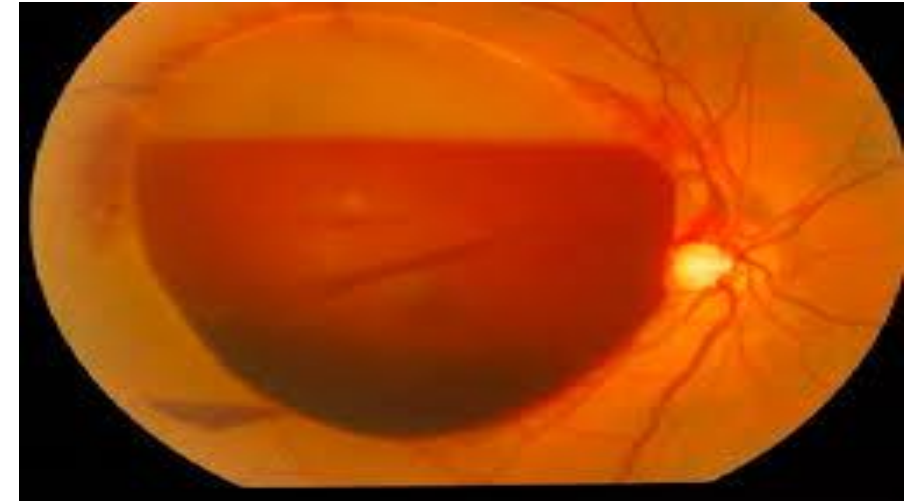


Vibices

Signes de gravité cliniques!!!!!!



Bulles endobuccales



Hgie rétinienne

Étude clinique

Signes négatifs :

- Absence de fièvre
- Absence de signes généraux
- Absence de douleurs osseuses
- Absence de Syndrome tumoral (absence de SPM).

Examens complémentaires

Hémogramme:

- Taux de plaquette < 100.000 elt/mm³,
 - le plus souvent < 50.000elt/mm³ (seuil hémorragique)
 - < 20000 (seuil de gravité)
- Taux de GB normal.
- Taux d'Hb normal, il peut-être bas en cas d'anémie par spoliation.

Frottis sanguin au doigt: confirme la thrombopénie avec absence de cellules anormales (blastés)

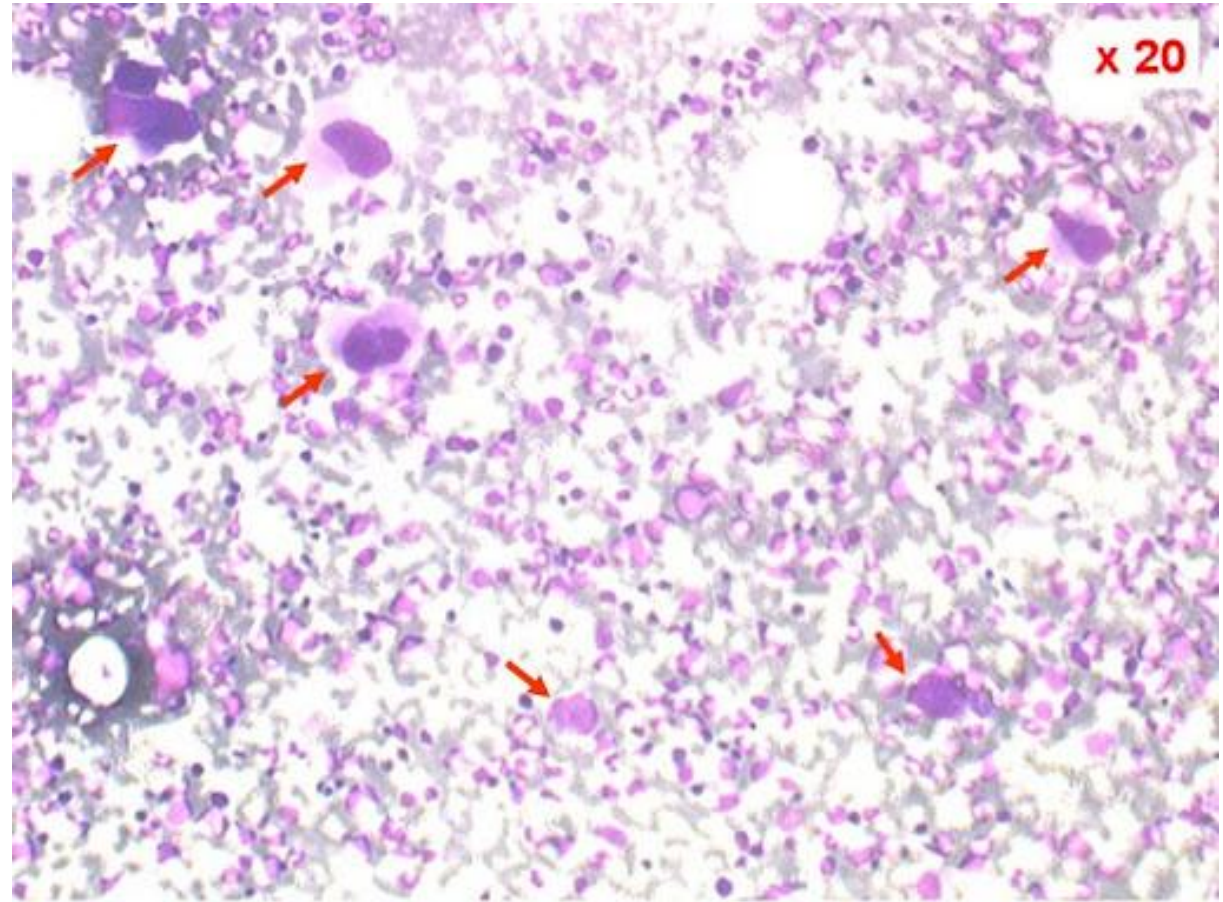
Bilan d'hémostase: TP et TCA normaux, TS inutile au diagnostic

Auto-Ac liés aux plaquettes peuvent être mis en évidence par le test MAIPA (ou test de Dixon) mais non effectué en pratique.

Examens complémentaires

Myélogramme:

- **Devant toute thrombopénie indication d'un myélogramme**
- Montre:
 - Une moelle de richesse normale
 - MGK présents d'aspect normal
 - Absence de cellules anormales
- Confirme **le caractère périphérique de la thrombopénie**



Ponction de moelle au faible grossissement

Diagnostic positif (Critères diagnostique PTI)

1. Syndrome hémorragique cutané et/ou muqueux spontané évocateur (présentation habituelle).
2. Absence de SPM.
3. Thrombopénie de degré variable, le plus souvent < 50.000/mm³.
4. Moelle riche en mégacaryocytes.
5. **Absence de cause décelable (Diagnostic d'exclusion).**

➡ Éliminer les autres thrombopénie d'origine périphérique immunologiques secondaire: (vu que PTI primaire ou idiopathique est un diagnostic d'élimination)

- **Autoanticorps:** *PTI Secondaire: 20%*
 - Infections: hépatite C, HIV
 - Maladie de système : LED +++
 - Syndromes lymphoprolifératifs: LLC

**PTI isolé ou primaire ou idiopathique
retenu (Dgc d'exclusion)**

Diagnostic différentiel

Sur le plan clinique: il se pose avec les autres causes de syndrome hémorragiques

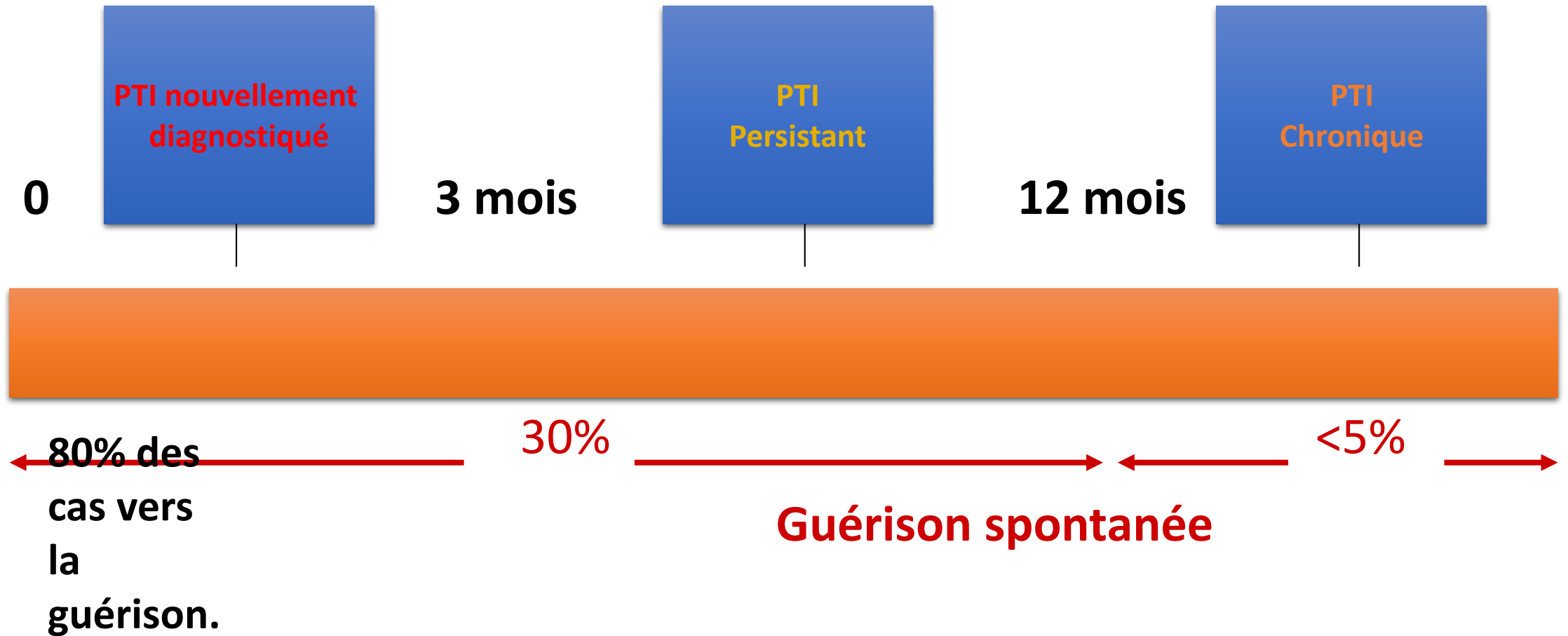
- ***Purpura vasculaire***
 - Prédominance au niveau du membre inférieur
 - Présence d'arthralgies
 - Taux de plaquettes normal
- ***Maladie de Willebrand***
 - Maladie héréditaire souvent transmission autosomale récessive
 - Syndrome hémorragique surtout muqueux (gynécologique chez la femme +++)
 - Numération plaquettaire le plus souvent normale
 - Temps de saignement allongé
 - TCA allongé si FVIII inférieur à 50%
- ***Thrombopathies***
 - Taux de plaquette est normal

Diagnostic différentiel

Sur le plan biologique: il se pose avec les autres causes de thrombopénie

- **Fausse thrombopénies**
- **Vraies thrombopénies**
 - **Causes centrales:**
 - Aplasie médullaire
 - Infiltration médullaire par des cellules anormales: le cas de LA ou métastase
 - Syndrome myélodysplasique
 - **Causes périphérique**
 - Hypersplénisme
 - Consommation: CIVD, PTT

Évolution



L'évolution peut être fatale dans 1 - 2% des cas, suite à une hémorragie grave.

Traitement

But du traitement:

- Arrêt du saignement
- Augmenter le taux de plaquette et garder le malade en dehors du seuil hémorragique
- Améliorer la qualité de vie
- Traiter et prévenir les complications
- Maintenir l'insertion familiale, socio-professionnelle et permettre le retour rapide à une activité professionnelle

Traitement

Mesures générales :

- Établir une carte nominative avec le diagnostic et les mesures nécessaires à prendre
- Repos
- Proscrire : IM, Aspirine et AINS
- Éviter : Sports violents et les activités à risque traumatique
- Soins dentaires prudents
- Information +++ si geste chirurgicale à envisager

Traitement

Traitement spécifique :

- **En cas d'hémorragies graves avec risque majeur :**
 - Ig IV : 1g/kg/j ; Durée 1 à 2j.
 - Solumédrol en Bolus de 1g en IV ; Durée 1 à 3j
 - Transfusion de plaquettes : Si risque d'hémorragie cérébro-méningée, sinon INUTILE.

Traitement

Traitement spécifique 1^{ère} ligne:

1. Corticothérapie (Prednisone) :

- 1mg/kg/j durée 3 à 4 semaines + Adjuvants.
- Indications:
 - Taux de plaquettes ≤ 30.000 elts/mm³ et/ou syndrome hémorragique
- Résultats:
 - **Rémission complète** : Plq. > 100.000 /mm³, dégression après 3 semaines, lente +++.
 - **Réponse partielle**: Disparition du Syndrome hémorragique, Plq. entre 30 et 100.000/mm³, dégression après 3 à 4 semaines, lente +++.
 - **Echec** : Plq. < 30.000 /mm³ :
 - Dégression rapide.
 - Maintien d'une dose minima efficace (0.15mg/kg/j)
 - Trt de 2^{ème} ligne.

Traitement

Traitement spécifique 2^{ème} ligne:

1. **Rituximab** : 375mg/m² en perfusion. 01 perfusion /semaine pdt 01 Mois.
2. **Danazol** : 400mg/j
3. **Immunosuppresseurs** : Imurel, Endoxan, Vinblastine, Ciclosporine...
4. **Splénectomie** : après 12 Mois d'évolution d'un PTI :
 - Contre indiquée avant l'âge de 5 ans.
 - Vaccination: Anti-Pneumocoque, Anti-Hémophilus et Anti- méningocoque
 - ATB : Oracilline durant les 2 premières années après splénectomie.

Traitement

Nouvelles molécules:

Agonistes des récepteurs de la Thrombopoïétine (TPO)

- **PTI réfractaire** : Après échec de la splénectomie ou rechute après splénectomie.
- **PTI sévère** : saignement.

Récapitulatif: à retenir

1. Le diagnostic de PTI repose sur les 5 critères :

- syndrome hémorragique caractéristique ➔ **cutanéomuqueux spontané et bruta**
- absence de SPM
- Thrombopénie à degré variable ➔ **thrombopénie doit être confirmée par frottis sanguin au doigt**
- MO présence de MGK ➔ **devant toute thrombopénie indication d'un myélogramme**
- absence de causes décelables ➔ **Diagnostic d'exclusion**

2. Hémopathie bénigne mais pronostic vital peut être mis en jeu si hémorragie grave :

- signes de gravité clinique: bulles endobuccales, hémorragies rétinienne
- Seuil hémorragique <50000
- Seuil de gravité <20000

3. Moyens thérapeutiques

- Pas de Transfusions de Plaquettes dans un PTI sauf pronostic vital mis en jeu
- Corticothérapie +/- immunosuppresseurs
- Splénectomie après 12 mois (PTI chronique)

4. Surveillance au long court