

# PURPURA THROMBOCYTOPENIQUE IMMUN AIGU

03/2020

## DEFINITION

Le purpura thrombopénique idiopathique (PTI) est une thrombopénie ( $<150\ 000/\text{mm}^3$ ) causée par des anticorps anti-plaquettes. Il est la cause la plus fréquente de thrombopénie aiguë chez l'enfant. Il est évoqué devant la présence d'un tableau clinique et biologique concordant après exclusion des autres causes. Le pic d'âge de survenue est entre 2 et 5 ans.

## PRISE EN CHARGE EN SALLE D'URGENCE / EN CONSULTATION

### Anamnèse

#### 1. Affection actuelle

- circonstances d'apparition du syndrome hémorragique (typiquement d'apparition rapide en 24 à 48h)
- facteurs déclenchants : infection virale, vaccinations dans les 3 à 6 semaines précédentes, prise récente de médicaments ou de toxiques

#### 2. Antécédents personnels et familiaux :

- antécédents évocateurs de thrombopénie constitutionnelle (atcd hémorragique familial...)
- anomalies constitutionnelles (malformations osseuses, dysmorphie faciale, retard de développement, surdit , cataracte, etc...), n phropathie.
- signes associ s susceptibles d' voquer une h mopathie maligne
- ant c dents familiaux d'auto-immunit 

### Examen clinique

Priorit  : Appr cier la gravit  du syndrome h morragique :  tablir le score h morragique de Buchanan  
 Score de Buchanan

Grade	S�v�rit� du saignement	Description
0	Pas de saignement	Pas de signe
1	Moyen	Peau : $\leq 100$ p�t�chies ou $\leq 5$ ecchymoses ( $\leq 3$ cm de diam�tre). Muqueuses normales.
2	De moyen � peu s�v�re	Peau : $\geq 100$ p�t�chies ou $> 5$ ecchymoses ( $> 3$ cm de diam�tre). Muqueuses : normales
3	Mod�r�	Muqueuses : saignement des muqueuses (�pistaxis, bulles intra buccales, saignement intestin, h�maturies, m�trorragies ...)
4	S�v�re	Saignement des muqueuses sollicitant un geste ou soup�on d'h�morragie interne
5	Qui met en jeu le pronostic vital	H�morragie intracr�nienne ou h�morragie interne mettant en jeu le pronostic vital

Évaluation clinique : paramètres (FC, TA, T°...) et examen clinique complet. Rechercher en particulier des signes de diathèse hémorragique, des adénopathies, une hépatosplénomégalie.

Rechercher également une hémorragie viscérale : céphalée, anomalie de l'examen neurologique, douleur abdominale, ...

### **Bilan complémentaire**

#### **1. Laboratoire**

- hémogramme (+ réticulocytes)
- frottis sanguin : taille des plaquettes, normalité de la morphologie des différentes lignées, schizocytes
- groupe sanguin, + RAI
- coagulation (TP, TCA, fibrinogène)
- créatinine sanguine, urée, LDH
- sérothèque avant perfusion d'Ig (CMV, EBV, HBV, HCV, Herpès zoster, Herpès simplex +/- HIV)
- facteurs anti nucléaires (FAN) surtout après l'âge de 8 ans.

#### **2. Autres examens en urgence**

- sédiment urinaire (hématurie...)
- fond d'œil surtout en cas de céphalées ou autre signe neurologique anormal, de syndrome hémorragique sévère et/ou de thrombopénie sévère ( $< 20\ 000/\text{mm}^3$ ).
- échographie abdominale en cas de douleur, d'anomalie de la palpation abdominale, ou d'hématurie.
- scanner cérébral ou une IRM en cas de signe cliniques évocateurs

#### **3. Examens recommandés dans un second temps**

- myélogramme avant un traitement par corticoïdes est recommandée pour éliminer une leucémie aiguë. A discuter avec le superviseur d'HOP.

### **Indication du traitement (à discuter avec le superviseur d'HOP)**

1. Un traitement est proposé si :

- score hémorragique de Buchanan  $> 3$  et/ou un taux de plaquettes  $< 10\ 000/\text{mm}^3$ .

2. Une abstention thérapeutique initiale peut être proposée chez les patients présentant à la fois :

- un score compris entre 0 et 2 et un taux de plaquettes supérieur à  $10\ 000/\text{mm}^3$

### **Types de traitement (à discuter avec le superviseur d'HOP)**

1. Immunoglobulines IV, à la dose de 0,8 à 1 g/kg. Le débit de la première perfusion doit être lente. Prémédication avec un antihistaminique nécessaire. Effectuer un contrôle du taux de plaquettes 1x/jour.

Répéter la dose d'Ig à J3 si pas de réponse.

## COMPLICATIONS POSSIBLES – A SURVEILLER

Critères de gravité : cf. score de Buchanan 4 et 5.

En cas de formes graves (syndrome hémorragique cutanéomuqueux majeur, saignement aux points de ponction, hémorragies au fond d'œil) ou en cas d'hémorragie menaçant le pronostic vital (hémorragie intra- crânienne, hémorragie obstruant les voies aériennes supérieures, hémorragie intra-abdominale par exemple) le traitement doit associer :

Ig IV, corticoïdes (4 mg/kg/J IV en 2x pd max 4j puis décroissance progressive OU bolus 30 mg/kg/j à répéter pd 2 à 3 jours, sans dépasser la dose de 1g/J IVL (suivi de la TA et de l'iono (risque d'hypokaliémie)) et transfusion de plaquettes. Transfusion de GR si Hb<8g/dl ou mauvaise tolérance de l'anémie. Geste ORL si nécessaire (cautérisation).

Hospitalisation aux soins intensifs à envisager. Discuter Exacyl/autre traitement si persistance d'hémorragie avec hématologue pédiatrique.

La survenue d'une hémorragie sévère menaçant le pronostic vital, et/ou la réalisation d'un geste invasif ou une intervention chirurgicale constituent les seules indications à une transfusion de plaquettes dans le PTI aigu (mais est

## PROPOSITION DE SUIVI EN CONSULTATION ET CONTACT AUX CUSL

Suivi en consultation d'hématologie pédiatrique : 02/764.23.50

Si bonne réponse au traitement : contrôle vers le J15. Si le taux de plaquettes est normal, tout nouveau contrôle biologique est inutile en l'absence de nouveau signe hémorragique et si aucun geste ou intervention traumatique n'est programmé. Si le taux de plaquettes est toujours bas, la surveillance ultérieure se discutera au cas par cas ; il est important de ne pas multiplier à l'excès les contrôles.

Éviction des AINS.

## REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

<http://www.cerevance.org>

Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Ph. Lankowsky. Fifth Edition.