

Purpura Thrombopénique Auto-immun Idiopathique

Définition

Thrombopénie secondaire à une destruction périphérique et accélérée des Plaquettes recouvertes d'auto-anticorps par les macrophages spléniques.

Epidémiologie

- **Incidence** : 2/100.000 habitants par an
- **Âge** : à tout âge, mais plus souvent avant 25 ans et principalement chez l'enfant de 2 – 6 ans.

Physiopathologie

Le PTI est dû à la présence d'un auto-anticorps, le plus souvent IgG, qui se fixe sur la membrane des plaquettes et entraîne leur destruction par les phagocytes mononuclées, en particulier spléniques.

Tableau clinique

- **Début** : brutal ou progressif
- **Examen clinique** :
 - **Syndrome hémorragique** : de gravité variable :
 - **Purpura cutané** (80% des cas) : pétéchial, ecchymotique (ecchymoses spontanées ou à la suite de traumatismes minimes), ou en vibices (linéaires aux plis de flexion)
 - **Hémorragies muqueuses** : bulles hémorragiques intrabuccales, épistaxis, gingivorragies, méno-métrorragies, hémorragies au point de ponction
 - **Hémorragies viscérales** : cérébro-méningées, digestives sont rares
 - **Syndrome anémique** : parfois
 - Absence de splénomégalie.

Bilan biologique

- **NFS** :
 - **Plaquettes** : Thrombopénie, en règle $< 50\,000$ éléments/mm³, parfois $< 20\,000$ éléments/mm³
 - **Hémoglobine** : normal ou anémie modérée ± régénérative
 - **Globules blancs** : normaux
- **Frottis sanguin** :
 - Présence de rares plaquettes le plus souvent de grande taille (macrothrombocytes)
 - Pas de cellules anormales
- **Myélogramme** : moelle de richesse normale, mégacaryocytes en nombre normal ou augmenté
- **Test de Coombs plaquettaire** : recherche d'anticorps fixés sur les plaquettes, positif dans 85% des cas
- **Etude isotopique** : plaquettes marquées aux Cr⁵¹. La durée de vie des plaquettes < 3 jours
- **Bilan d'hémostase** :
 - **Temps de saignement** : allongé
 - **Temps de Céphaline Activée, Taux de Prothrombine, fibrinogène** : normaux

Diagnostic positif

- Enfant ou adulte jeune
- Syndrome hémorragique cutanéomuqueux sans splénomégalie
- Thrombopénie périphérique, sans cause décelable
- Le diagnostic de PTI est un diagnostic d'exclusion

Diagnostic différentiel

- **Purpura vasculaire** : vascularite, fragilité capillaire
- **Purpura thrombopathique** : thrombopathies congénitales, thrombopathies acquises
- **Purpura thrombopénique** :
 - **Centrale** : envahissement médullaire : Leucémies, métastases, aplasie médullaire
 - **Périphérique** :
 - **Non immunologique** : hypersplénisme, Coagulation Intra-Vasculaire Disséminée, micro-angiopathie thrombotique, hémorragie massive
 - **Immunologique** :
 - ✓ **Immuno-allergiques** : médicamenteuses (aspirine, héparine, digoxine...)
 - ✓ **Allo-immunisation** : post-transfusionnelle
 - ✓ **Auto-immunes** :
 - ❖ **Connectivites** : Syndrome des Anti-Phospho-Lipides, Lupus Erythémateux Disséminé, syndrome d'Evans
 - ❖ **Infections virales** : hépatites B et C, HIV, Cytomégalovirus, Mononucléose infectieuse...
 - ❖ **Hémopathies malignes** : Leucémie Lymphoïde Chronique, Hodgkin

Evolution

- **PTI aigu** : plus fréquent chez l'enfant
 - **Début** : brutal
 - Apparaît 1 à 3 semaines après une infection virale ou vaccination
 - Guérit spontanément ou après une courte corticothérapie
- **PTI chronique** : plus fréquent chez l'adulte jeune
 - **Début** : progressif
 - **Evolution** ≥ 6 mois

Traitement

But

- Arrêter le saignement
- La guérison, si possible

Traitement symptomatique

- Repos
- **Proscrire** : Anti-Inflammatoire Non-Stéroïdiens, Anti-Vitamine K, héparines, injection intramusculaire
- La transfusion de concentrés plaquettaires n'est pas indiquée sauf si le pronostic vital est mis en jeu

Traitement spécifique

- **Corticoïdes** : 1 mg/kg/j pendant 3 semaines puis diminution progressive jusqu'à l'arrêt
- **Immunoglobulines polyvalentes** : 400 mg/kg/J, pendant 5 jours
- **Rutiximab** : Mabthéra 375 mg/m², une fois par semaine, pendant 4 semaines
- **Splénectomie** : si pas de réponse au bout de 6 mois d'évolution, elle est efficace dans 70 % des cas
- **Autres** : Danazol, Immunosupresseurs
- **Agonistes de la thrombopoïétine** : Nplate

Conclusion

- Le PTAI Chez l'enfant guérit dans 80% des cas en quelques semaines
- Chez l'adulte, il est moins sensible aux traitements et évolue vers la chronicité dans 70 % des cas.