

PURPURAS

- Eeds Hgiques, dus à une anomalie de l'hémostase primaire.
- 2 types de Purpuras:
 - 1) Purpuras thrombopéniques.
 - 2) Purpuras non thrombopéniques
 - ① Purpuras thrombopathiques
 - ② Purpuras vasculaires
- La thrombopénie est la cause la plus fréquente d'atteinte de l'hémostase primaire.



المستشفى الجامعي الحكيم بن باديس - قسنطينة
Centre Hospitalo-Universitaire Dr. Benbadis Constantine
Téléphone : + 213 31641634 - + 213 31642972 Télécopie : + 21331943677

SERIE AE

Service : Constantine, le :

Nom et Prénoms : Age:

ORDONNANCE

Critères de Biochimie du PTI

- ① NFS + Plaquettes, Ferrés Sanguin
- ② Myélogramme.
- ③ TQ TCA Fibrinogène
- ④ Test de Coombs Direct et Indirect
- ⑤ Serologie VIH. VAE. VHB
- ⑥ Ac anti Nucleaires
- ⑦ Créatinine Sg + Bilan hépatique



التدخين مضر بالصحة

- Historique:
- 1735: WERTHOFF décrit la 1^{ère} obs. clinique. d'un purpura thrombopenique
 - 1865: MAX. SCHULTZ de cause la Plq.
 - 1878: Georges HAYEM. de cause le rôle des Plq de l'hémostase
 - 1915: Paul. KARNELSON. décrit le 1^{er} l'effet de la splénectomie dans le TA de P. thrombopeniques.

- PTI + AHA I = Σ d' d' EVANS.

Tx TA des PTI.

Nplate (ROMIPLOSTIM 250 et 500 µg) agoniste de la TPO (thrombopoïétine)

Indique chez l'adulte splénectomisé présentant un PTI réfractaire aux autres tx (ex corticoïdes, Immunosuppresseurs)

Dose: 1 µg/kg en Sc une fois par semaine -

LES PURPURAS

Hassani

I/ Caractères généraux

Dr. HASSANI Med Cherif
Maître Assistant
en Hematologie

Dr. HASSANI Med Cherif
Maître Assistant
en Hematologie

I° Définition

Le purpura est caractérisé par des lésions hémorragiques siégeant sur le revêtement cutané-muqueux, d'apparition essentiellement spontanée, ne s'effaçant pas à la vitro-pression.

a) Caractères des éléments

Faciles à reconnaître mais l'aspect des lésions est différents selon la profondeur, la diffusion et le siège de l'hémorragie :

- les **pétéchies** : extravasation sanguine dans la partie supérieure du derme, ce sont de petites taches rouges, punctiformes et arrondies, ne s'effacent pas à la traction de la peau ou à la vitro-pression.

Au niveau des plis de flexion, les éléments peuvent prendre l'aspect de stries hémorragiques linéaires appelées vibices.

- Les **echymoses** ; hémorragiques dans le tissu lâche sous-dermique elles se présentent sous forme de taches plus larges, en nappes, aux contours irréguliers et imprecis, elles sont de teinte rouge plus ou moins foncée.

b) Siège de purpura

Le **siège** de purpura est le plus souvent cutané, se localisant habituellement sur le thorax, les membres, la région cervicale, plus rarement sur la face.

Il peut apparaître également sur la muqueuse, les éléments purpuriques prennent alors volontiers, surtout au niveau de la cavité bucco-pharyngée, l'aspect de bulles hémorragiques. Ils peuvent s'accompagner alors d'épistaxis, du gingivorragies, de méno-metrorragies plus rarement d'hémorragies digestives.

Certains purpuras peuvent se révéler ou se compliquer d'hémorragies à complications diverses (viscérales, cérébro-méningées, oculaires ou urinaires, quelquefois hémorragies de section). Ces derniers confèrent au tableau clinique une certaine gravité immédiate.

.../...

1/

Diagnostic différentiel

Il est en général facile d'éliminer :

vitro-pression.

- les érythèmes, taches congestives qui s'effacent à la
- les piqûres d'insectes ou de parasites
- les angiomes et les telangiectasies isolées.

On peut avoir à discuter :

A) les pétéchies et les echymoses provoquées : l'origine traumatique des echymoses est en général facilement reconnu.

B) les hémorragies des troubles de la coagulation : les déficits plasmatiques ne s'accompagnent jamais d'éruption pétéchiale.

Trois éventualités peuvent entraîner ce type de lésions purpuriques et font parfois partie des étiologies classiques de purpuras. Ce sont :

- les fibrinolyse aigues ou chroniques
- les surdosages en antivitamine K
- le déficit en facteur VIII dans le cadre de la maladie de Willebrand.

2/

Contexte clinique d'apparition du purpura

Le contexte clinique, dans lequel se situe le symptôme purpurique est capital.

- Manifestation purpurique aigüe: elle posera un problème d'urgence.

L'interrogatoire visera à préciser:

- La profession du malade à la recherche d'une éventuelle intoxication professionnelle (benzolique notamment)
- La prise de médicaments, sans permettre les médicaments jugés anodins comme l'aspirine ou les somnifères.
- La notion d'une transfusion sanguine récente.
- L'existence d'une affection générale antérieure.
- Le contexte épidémiologique et les infections récentes.

.L'examen clinique restera traditionnel, il soulignera:

.L'importance du mouvement fébrile et la présence de signes infectieux.

.L'état des organes hématopoïétiques, rate, aires ganglionnaires, dont la tuméfaction ne manquera pas d'évoquer la possibilité d'un syndrome leucémique.

-Manifestation purpurique chronique: elle pose alors le plus souvent des problèmes étiologiques difficiles que la seule clinique ne pourra résoudre.

3/

Données hématologiques du laboratoire

Devant tout purpura, bilan systématique indispensable.

L'apparition d'un syndrome purpura doit immédiatement entraîner la recherche de quelques examens simples de pratique courante. Trois examens fondamentaux:

- temps de saignement.
- numération des plaquettes
- signes du lacet ou de la ventouse

MO : Crainte d'Henoch-Schönlein (H.S.)

Les résultats de ces trois tests permettent à eux seuls d'ébaucher une première voie diagnostique:

- temps de saignement normal; chiffre des plaquettes normale; fragilité capillaire normale ou perturbée: purpuras non plaquettaires.
- temps de saignement anormal; fragilité capillaire normale ou perturbée, chiffres des plaquettes abaissés ou augmentés: purpuras plaquettaires.

II/ Les purpuras plaquettaires

Les purpuras peuvent être dus à :

- une anomalie quantitative des plaquettes :
 - ? Soit à une augmentation du nombre des plaquettes ou thrombocythémie. C'est le cas le plus fréquent
 - . Soit à une diminution du nombre des plaquettes ou thrombocythénie.
- une anomalie qualitative des plaquettes : ce sont les thrombopathies.

.../...

A/ Les purpuras thrombotiques

Le diagnostic en est souvent clinique devant des pétéchies et ecchymoses spontanées, disséminées, ne respectant aucun point du corp, souvent associées à des hémorragies muqueuses : épistaxis, gingivorragies, ou viscérales hémato-nèses, ménorragies, melannas; hémorragies cérébro-méningées.

Etude hématologique

a) Numération des plaquettes

- Elles sont diminuées inférieure à 60 000/Mm³
- Contrôle par frottis colorés voir leur aspect et s'il y a aggragation ou non.

b) Tests normaux :

- Temps de coagulation : normal ; car il suffit de très peu de facteur plaquettaire N°3 pour donner un temps de coagulation normal
- Taux de fibrinogène : N°
- Temps de Q inck : N°

c) Tests perturbés :

- Augmentation de la fragilité capillaire : dépistage par le signe de la ventouse = pétéchies, par le signe du lacet = pétéchies
- Le temps de saignement très allongé : supérieur à 5 minutes ou même inter inable.

Le temps normale est de 2,3 à 4

• Le caillot est irrétractile, cependant lorsqu'il y a une anémie associée, la retraction des caillots peuvent être normale car le nombre de GR est peu important, il suffit de peu de plaquettes pour la retraction.

Le temps de consommation de prothrombine est raccourci (T.C.P.)

• Le thromboplastogramme (T.K.G.) ici toutes les constantes sont perturbées :

r : est allongé

k : est allongé

A_{max} est diminué.

.../...

Etiologie

On distingue 2 groupes :

- les thrombopénies idiopathiques
- les thrombopénies secondaires ou symptomatiques

A/ Les thrombocytopénies idio athiques (P.T.I.)

C'est une maladie assez fréquente, elle n'est pas héréditaire, ni liée au sexe comme on l'a pensé.

CLINIQUE

IL n'y a pas d'hypertrophie des organes hématopoïétiques :

- foie, normal
 - rate ; normale
 - moelle, normale
- seul apparait le purpura /

BIOLOGIE

. Thrombocytopénie isolée

. Parfois il y a une anémie elle est liée aux hémorragies exeptionnellement il y a une anémie hémolytique = syndrome d'EVANS

IL s'agit d'un P.T.I. associé à une anémie hémolytique, c'est la maladie d'EVANS.

. La moelle : elle est riche en nagacryocytes ; tantôt en nombre normal, tantôt en nombre exagéré en voit des megacaryocytes altérés.

De plus, actuellement on étudie la durée de vie des plaquettes au Cr 51 et on recherche des anticorps antiplaquettaires.

Différentes variétés

4 types de variétés :

- P.T.I. : aigu : inférieur à un mois
- P.T.I. : subaigu : de 1 à 3 mois.

Ces deux variétés se voient surtout chez l'enfant avant 10 ans

- P.T.I. : chronique : supérieur à 5 mois, peut durer des années , se voit surtout chez l'adulte en particulier chez les femmes.

- P.T.I. intermittent : il yaa des rechutes successives.

.../...

Pathologie

Elle est difficile à préciser, on pense que la lyse plaquettaire est d'origine immunologique, les plaquettes sont détruites électivement au niveau de la rate, parfois dans le foie et la rate. Leur durée de vie est diminuée I à 2 jours ~~seulement~~ de 6 à 8 jours.

Pronostic

Il est difficile à établir : l'arsenal thérapeutique se compose des :
- corticothérapie - 1mg/kg;
- splenectomie
- thérapeutique immuno-suppressivé
- transfusion de sang frais. au matériel sérique, Plq,
Le succès n'est pas toujours assuré.

B/ Les thrombopénies secondaires

On distingue 2 groupes

. Les thrombocytopénies secondaires amécaryocytaires :
défaut de production des plaquettes ~~est normale ici~~,
le myelogramme permet en g néral de faire le diagnostic
ou découvre :

- une leucose aigüe
- une aplasie médullaire
- des métastases médullaires de cancer
- une fibrose médullaire : ostéomylofibrose
- ~~une moelle néoplasique~~ 1 Noelle néoplasique

. Les thrombocytopénies secondaires megacaryocytaires :
plusieurs variétés sont à considérer :

*) - T.secondaires à des allergiques (comparer phénomène d'Ackroyd) décrit à propos du purpura provenant de la prise de Se dormid. Autre médicaments responsables : Quinine, Quinidine - Diu h x -

- . Autoanticorps ; se voit dans le L.E.D.
- . Isoanticorps :

. Peuvent être deceler chez le nouveau-né, immunisation de la mère contre les plaquettes du nouveau-né.

- peuvent apparaître après transfusion multiples et rendent des transfusions de plaquettes inutiles car aussitôt détruites.

- T. secondaire à une splénomégalie

La thrombocytopénie n'est pas constante, quand elle existe elle peut être associée à une anémie et à une leucopénie. ~~son mécanisme bien du rôle anti-thrombotique de la rate.~~

- T de Consumption: CIVD - Ankwowitz: fém, AH, Purpura, Allent Rinal, Mauth. Numbly-

Pronostic et évolution :

Ils dépendent de la cause du purpura. Le traitement doit être autant que possible étiologique.

B/ Les purpuras thrombocytémiques

Ils sont caractérisés par une augmentation des plaquettes au dessus de 500 000 /mm³

Causes : sont secondaires aux splénectomies mais souvent sont liés à des syndromes myeloprolifératifs.

Clinique : L'hyperplaquettose entraîne la possibilité de thromboses et d'hémorragies. Les thromboses sont soit artérielles, soit veineuses soit capillaires. Ces dernières donnent des ecchymoses localisées.

La tendance hémorragique peut dominer le tableau à type de purpura s'accompagnant ou non d'hémorragie extériorisées.

Traitement et pronostic

Ils dépendent de la cause, on peut parfois associer des thérapeutiques antithrombotiques pour lutter contre une éventuelle apparition de thrombose.

C/Les purpuras thrombopatiques

Il s'agit d'une anomalie fonctionnelle des plaquettes, leur nombre est normal mais elles fonctionnent mal.

La plupart de ces thrombopathies sont d'origine héréditaire.

Plusieurs variétés :

- la thrombosthénie de GLANZMAN : maladie familiale récessive

.../...

les ont: ecchymose - Eruptive
TS Allmy
Instabilité du caillot
Absence d'adhésion au fil de verre -

Normal, morphologie
pas d'aggrégation.

- dyst ~~staph.~~ hémorragique de Jean BERNARD et SOULIER

- . Maladie familiale
- . Temps de saignement augmenté
- . Retraction du caillot normal
- . T.G.T. plaquettaire perturbé
- . Les plaquettes sont géantes pseudo-lymphocytaires

- maladie de WILLEBRAND

- . Maladie familiale, atteint les 2 sexes
- . Début en général précoce
- . se traduit par un syndrome hémorragique
- . le diagnostic est fait devant l'allongement du temps de saignement et diminution d'activité du facteur VIII et d'un trouble de l'adhésion plaquettaire.
- . Le trouble de l'adhésivité plaquettaire paraît cependant le trouble le plus constant.

III/ Les purpuras vasculaires

1° Définition

Ce sont des affections caractérisées par des hémorragies de siège cutané le plus souvent produites par une anomalie de la paroi vasculaire, il n'y a en général aucun trouble des facteurs de la coagulation.

2° Variétés

- Le purpura rhumatoïde de ^E SCHOELEIN-HNOCH

- . Se voit surtout chez l'enfant
- . Le purpura siège surtout sur les membres inférieurs, mais aussi sur le tronc et les avant-bras. Pas de siège thoracique; il est en général symétrique et sensible à l'aorthostatisme.

.../...

. Il s'associe à des douleurs articulaires, abdominales, et des signes renaux à type de glomérulonéphrite.

. Le bilan d'hémostase ne montre parfois qu'un signe de la ventouse positif. Tous les autres tests sont normaux.

. La VS est augmentée

. Le taux de fibrinogène est augmenté et il existe une hyperleucocytose avec **polynucléose**.

- Purpura hyperglobulinémique de **WALDENSTROM**

. C'est une variété de purpura rhumatoïde, se voit chez l'adulte, il est chronique et s'accompagne d'une augmentation importante des globulines.

- Purpura des maladies infectieuses

. Ce purpura se voit au cours de la maladie d'**OSLER**, au cours des septicémies à méningocoques et à streptocoque, au cours de la diphtérie et de la typhoïde.

. Une forme particulière : le purpura fulminant de **HENOCH** qui se voit chez l'enfant au cours des septicémies à méningocoques. Il existe des hémorragies cutanées et viscérales associées à une insuffisance surrénalienne aiguë.

- Purpura par atteinte dégénérative de la paroi vasculaire :

. Purpura senile de **BATMAN** qui se voit chez le vieillard (surtout des de la main) il est dû à la rupture facile des petits vaisseaux mal protégés par un tissu conjonctif atrophie.

. Au cours des diabètes, du scorbut, des cirrhoses.

- Angiopathie héréditaire : citons seulement : la maladie d'**EHLER-DANLOS** due à un défaut de développement du tissu élastique cutané et maladie du **RENDU-OSLER** : se traduit par des petits angiomes de la peau et des muqueuses et qui sont fragiles d'où syndrome hémorragique.

.../...

CONCLUSION

Les purpuras sont des causes diverses. Les examens de laboratoire constituent l'élément le plus important de leur classification et de leur diagnostic.

Leur pronostic et leur traitement sont évidemment liés à leurs causes. Pour les purpuras thrombopéniques, les transfusions de sang frais, la corticothérapie et la splénectomie sont des moyens thérapeutiques habituellement utilisés.

LE PURPURA THROMBOPENIQUE IDIOPATHIQUE

I/ DEFINITION

Le purpura thrombopénique idiopathique (PTI) est une thrombopénie périphérique due à des anticorps antiplaquettes (auto anticorps). Il peut être aigu ou chronique.

*destruction de Plq par auto Ac antipl dirigés.
Contre GPIIb IIIa ou Ib IX issus d'un clone lymphocytaire B*

II/ SIGNES CLINIQUES

Syndrome hémorragique: pétéchies, ecchymoses, vibices,
Epistaxis, gingivorragies, méno-métrorragies chez la femme.

Hémorragies viscérales: rétiniennes, conjonctivales, hémorragies digestives et
cérébrales (exceptionnelles mais graves).

Il n'y a pas d'adénopathie ni de splénomégalie.

III/ SIGNES BIOLOGIQUES

- Hémogramme: thrombopénie isolée sans autre anomalie.
- Le frottis de sang confirme la rareté des plaquettes.
- Myélogramme: moelle riche normalement équilibrée, les mégacaryocytes sont présents et nombreux.
- VS normale.
- TP et TCA normaux.
- Négativité des sérologies VIH et d'hépatite C.
- Absence d'anticorps antinucléaires.

IV/ ETIOLOGIES

L'enquête étiologique est négative.

Il n'y a pas de prise de médicaments susceptibles d'entraîner une thrombopénie immuno-allergique, dans ce cas l'arrêt du traitement entraîne la guérison en quelques jours.

Diagnostic Pratique d'une thrombopénie.

THROMBOPÉNIE

↓
Myélogramme

MEGACARYOCYTES

ABSENTS ou
Rares

↓
Thrombopénie
Centrale

- ↓
- 1) Aplasies ..
 - 2) Leucémies A
 - 3) Myélodysplasies
 - 4) Envahissement
Médullaire

NOMBREUX

↓
Thrombopénie
Périphérique

- ↓
- 1) Troubles de la Répartition: Hypersplénisme
 - 2) Hypocoagulations:
 - CIVD
 - Sd. de Moskowitz
 - Tumeurs Vasculaires
 - 3) Virale: MN1, SIDA,
Oreillon, Rougeole, Rubéole,
Hépatites, Cytomegalovirus
 - 4) Médicamenteuses: (Mécanismes
Immuno-ALLergiques)
 - Quinine, Quinidine
 - Sel d'os, Sulfamides
 - AINS - Héparine...
 - Rifampicine
 - 5) Immunologiques:
 - LEO
 - Sd lymphoprolifératif
 - Post transfusionnel
 - 6) PT Idiopathique

~~2/1/11~~
~~2/1/11~~
~~2/1/11~~
~~2/1/11~~
~~2/1/11~~

maladie auto-immune

V/ TRAITEMENT

- Corticothérapie: Prednisonne 1mg/kg/j pendant 3 à 4 semaines puis doses dégressives associée aux adjuvants de la corticothérapie. → 40-60% → guérison
- Immunoglobulines à fortes doses. 0,4g/kg/j pendant 5j
- Splénectomie en cas de PTI évoluant depuis plus de 6 mois et résistant aux corticoïdes. Vaccination anti-pneumococcique. → guérison de 80% des cas
- Si échec: Immunosuppresseurs: cyclophosphamide (Endoxan): 100 ou 150 mg/j per os pendant plusieurs semaines ou en "bolus", azathioprine (Imurel).
- PTI et grossesse: la thrombopénie peut disparaître après l'accouchement ou corticothérapie dans les 15 jours à 3 semaines précédant l'accouchement. Si l'enfant naît thrombopénique, les injections de gammaglobulines sont indiquées.

~~...~~
 ↓
 Vitamine B12
 folate
 Danazol

↓
 Thrombopénies refractaires
 Chroniques



↓
 ...
 A ...
 ...
 ...