

LES PURPURAS

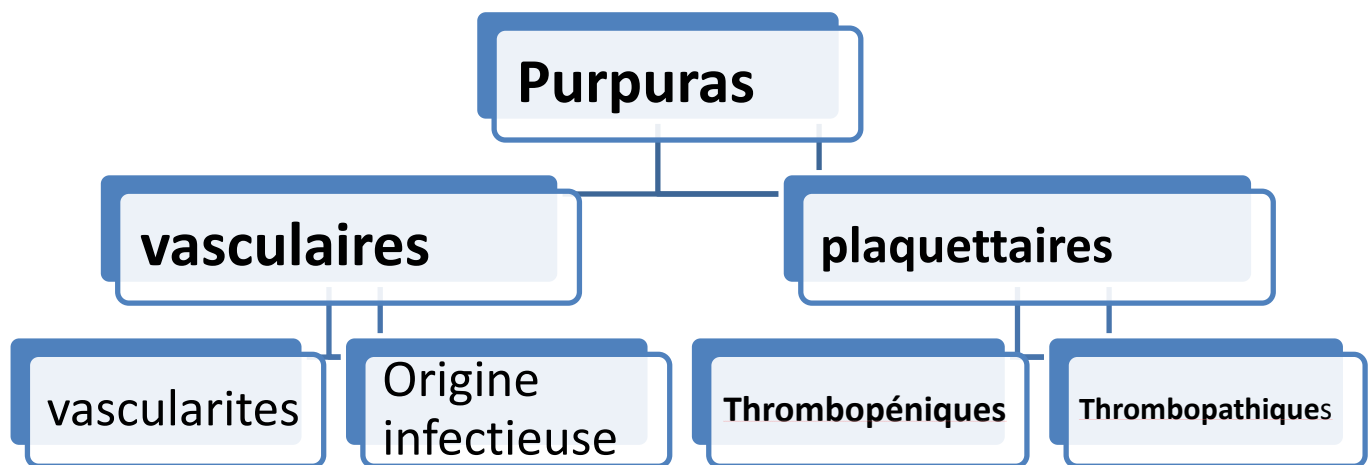
Définition :

- Syndrome hémorragique secondaire à des troubles de l'hémostase primaire dans son temps vasculo-plaquettaire.
- Caractérisé : éruption cutané et/ou muqueuse:
 - Taches rouge pourpre ne s'effaçant pas à la vitro pression: pétéchies, vibices, ecchymoses
 - Extravasation anormale des GR des vaisseaux vers le derme
 -

Diagnostic positif :

- 02 variétés sont distinguées:
 - Le purpura **infiltré** et **palpable** oriente vers un purpura vasculaire.
 - Le purpura **pétéchial** vers une cause plaquettaire (purpuras hématologiques)

Diagnostic étiologique :



Purpura thrombopénique idiopathique ou immunologique (PTI)

1. Définition:

Destruction plaquettaire périphérique de nature auto-immune par des anticorps anti plaquettes.

2. Physiopathologie:

La destruction plaquettaire fait appel:

- Macrophages.
- Fraction C3b du complément se trouvant à la surface plaquettaire.

Le lieu de destruction est la rate, mais aussi le foie.

3. Fréquence:

- chez l'**enfant**, il survient plus fréquemment entre 4 et 10 ans .
- Une infection virale est souvent l'occasion de la découverte de la maladie brutale.
- chez l'**adulte**, il survient 2X plus fréquemment chez la femme, entre 20 et 40 ans.
- Le début est volontiers plus progressif.

4. Signes cliniques:

Le risque hémorragique est:

- Faible quand les plaquettes sont $>20\ 000\ \text{elts}/\text{mm}^3$,
- Moyen entre $10\ 000$ et $20\ 000\ \text{elts}/\text{mm}^3$,
- Majeur en-dessous de $10\ 000\ \text{elts}/\text{mm}^3$,

Une thrombopénie excessive se manifeste par un syndrome hémorragique : purpura cutanéomuqueux:

cutané : pétéchies (on parle de purpura pétéchial, modéré, diffus ou extensif), vibice, ecchymoses, hématomes ;

- muqueux : bulles hémorragiques de la muqueuse buccale, gingivorragies, épistaxis, saignements des muqueuses génitales ou vésicale (hématurie) ;
- ophtalmologiques : hémorragies rétiniennes ou du fond d'œil
- éventuellement associé à des hémorragies viscérales:

hémorragies digestives, hémorragies cérébrales.

En dehors du syndrome hémorragique, l'examen clinique est normal : pas de splénomégalie, pas de syndrome tumoral

5. Signes biologiques:

- **Hémogramme** : thrombopénie isolée
- **Bilan d'hémostase**: exclure une autre cause d'hémorragie.
- **la recherche d'AAc dirigés contre les plaquettes** : pas utile systématiquement ; il doit être fait selon une technique ayant une bonne spécificité (test MAIPA) ;
- **Myélogramme** :
- Cas typique: une augmentation du nombre de mégacaryocytes.

Cet examen doit être discuté en particulier avant de commencer une corticothérapie.

- D'autres examens peuvent être utiles en fonction du contexte : sérologies virales (VIH en particulier), hépatite C, bilan biochimique, sérologie lupique, groupes sanguins et recherche d'agglutinines irrégulières (RAI), tests génétiques

6. Diagnostic positif:

Diagnostic d'exclusion

. L'interrogatoire doit exclure toute prise médicamenteuse susceptible d'induire une thrombopénie immuno-allergique.

- Exp: Penicillines, Rifampicine, isoniazide, quinine, Aspirine héparines, sulfamides hypoglycémisants

7. Evolution:

- Chez **l'enfant**: la guérison se fait le plus souvent spontanément vers en quelques semaines, accélérée par le traitement.
- Dans moins de 20% des cas: l'affection devient chronique.
- Chez **l'adulte**: il s'agit d'un purpura thrombopénique idiopathique chronique dans 80% des cas sans guérison en dehors du traitement. Dans les formes réfractaires au traitement, la thrombopénie persiste avec ses risques.
- - Dans les 2 cas, le risque hémorragique est maximum dans les premiers jours.
- Les rechutes des formes chroniques sont spontanées au moins en apparence, ou déclenchées par une infection virale ou un rappel vaccinal.

8. Traitement:

En pratique un traitement est indiqué si les plaquettes sont inférieures à un seuil fixé entre 10 000 et 30 000 plaquettes/mm³ selon l'âge du patient, sa tendance hémorragique et le terrain.

- **1) Buts:**
Réduire la production d'auto-anticorps et/ou la destruction plaquettaire.
- **2) Moyens:**
- La **corticothérapie** ou la **perfusion de fortes doses d'immunoglobuline humaines standards** à la phase aiguë.
- La **splénectomie** et d'**autres moyens thérapeutiques** à la phase chronique.
- **3) Indications:**

Les corticoïdes sont utilisés à des schémas variables: 1 à 2 mg·kg·j⁻¹ pendant trois semaines, ou plus fortes doses données sur quelques jours. La remontée des plaquettes est plus ou moins précoce selon le schéma utilisé.

- L'échec des corticoïdes ne doit pas faire poursuivre le traitement plus de trois semaines.
- Les immunoglobulines intraveineuses sont réputées agir plus rapidement, mais transitoirement.

- La splénectomie a pour but de supprimer le site principal de destruction des plaquettes et de production des auto-anticorps.
- chez l'enfant on évite également de faire une splénectomie avant l'âge de 5 ans.
- En cas de contre-indication ou d'échec de la splénectomie, plusieurs approches peuvent être envisagées :
- réduire la production d'auto-anticorps par l'utilisation d'immunosuppresseurs, corticoïdes en premier lieu, ou de médicaments détruisant les lymphocytes B, qui sécrètent les AAC, comme le Rituximab
- Stimulation de la mégacaryopoïèse par utilisation des agonistes du récepteur à la thrombopoïétine
-

Les purpuras thrombopathiques

- Ils sont dus à une **anomalie qualitative**, constitutionnelle ou acquise des plaquettes.
- Le taux de plaquettes est sensiblement normal contrastant avec un TS allongé.
- **Les thrombopathies constitutionnelles:**
 - la maladie de Bernard-Soulier
 - La thrombasthénie de Glanzmann.
- **Les thrombopathies acquises:** plus fréquentes.

Elles font suite à:

- certaines maladies :syndromes myélo-prolifératifs, gammopathies monoclonales, cirrhoses...) ou à
- des prises médicamenteuses comme l'aspirine ou les Anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Les Purpuras vasculaires

- Ils sont dus à des lésions des parois des vaisseaux cutanés
- Les plaquettes sont quantitativement et qualitativement normales
- Exploration de l'hémostase:
- Les plaquettes sont normales en nombre et en fonction et le Temps de saignement est, lui aussi, normal, l'exploration de la coagulation est normale .
- une BAISSSE de la RÉSISTANCE CAPILLAIRE. La résistance capillaire s'étudie au pli du coude, sur le nombre de pétéchies apparues 5 mn après compression (tensiomètre à 10) ou dépression (ventouses) : le résultat est dit POSITIF si apparaissent plus de 5 pétéchies.

Purpuras vasculaires: Signes cliniques

Le purpura vasculaire est pétéchial, souvent infiltré à la palpation, parfois nécrotique ou ecchymotique. Il n'y a pas d'hémorragies muqueuses associées. Il est évocateur par sa topographie : il siège aux membres inférieurs et à l'abdomen, aggravé par l'orthostatisme et survenant par poussée

Purpuras vasculaires: Etiologies

- **Vascularites:++++.**
- **Iatrogènes et immunoallergiques:** Pénicillines et dérivés, sulfamides, barbituriques.
- **Maladies auto-immunes:** lupus érythémateux disséminé, polyarthrite rhumatoïde.
- **Infections bactériennes:** endocardite infectieuse, tuberculose.
- **Infections virales:** hépatite B, cytomégalovirus.
- **Affections malignes:** lymphomes, myélome et Waldenström, leucémie lymphoïde chronique.

Diagnostic différentiel

<u>Purpura thrombopénique</u>	<u>Purpura vasculaire</u>
<u>Caractère maculeux</u> <u>Pas de prédominance déclive</u> <u>± atteinte muqueuse</u> <u>± ecchymoses</u>	<u>Caractère infiltré</u> <u>Prédominance déclive</u> <u>Jamais d'atteinte muqueuse</u> <u>Polymorphisme lésionnel</u>

Les vascularites

- Les **purpura hyperglobulinémiques** se traduisent par un purpura de type dermite ocre, associé à un livedo ou des lésions urticariennes qui peut être la seule manifestation de la pathologie causale pendant des années.
- Le **purpura rhumatoïde** est une affection de l'enfant mais non-exclusivement. La tétrade symptomatique associant purpura, arthralgies ou arthrites, atteinte rénale le plus souvent sous la forme d'une hématurie et douleurs abdominales pouvant se compliquer, est retrouvée dans plus de la moitié des cas. Les autres manifestations sont plus rares. L'atteinte rénale fait le pronostic.