

# LE PURPURA

## **I. Introduction :**

Les purpuras représentent des syndromes hémorragiques par anomalie de l'hémostase primaire. Ça signifie une extravasation du sang des vaisseaux. On en distingue deux types :

- ✓ Les thrombopéniques :  $PLK < 150000/mm^3$ , les plus fréquents
- ✓ Les non thrombopéniques : taux de PLK normal
  - Les thrombopathiques : par altération qualitative fonctionnelle des PLK
  - Origine vasculaire : anomalies des capillaires sanguins.

## **II. Les non thrombopéniques :**

- 1. Les thrombopathiques :** dont les critères diagnostic sont : taux de PLK normal, temps de saignement allongé, TCA normal, TQ normal,  $Hb > 8g/dl$ .

**1-a/ Les thrombopathies constitutionnelles :** affection hémorragique rare, se manifeste par un syndrome hémorragique cutanéomuqueux de gravité variable à prédominance ecchymotique :

- **Maladie de Jean-Bernard et Soulier :** présence de plaquettes géantes entraînant un défaut d'adhésion des plaquettes au sous-endothélium avec un défaut d'agrégation à la ristocytine (ATB qui diminue la faculté d'agrégation)
- **La thrombasthénie de Glanzmann :** défaut moléculaire de l'intégrine (protéine plaquettaire)  $\alpha IIb\beta III$
- **Anomalie de sécrétion des plaquettes :**
  - ✚ Maladie des plaquettes grises : affection rare à TAR
  - ✚ Maladie du poul vif : affection rare à TAR

**1-b/ Thrombopathies acquises :** très rares, secondaires à :

- ✓ Une prise médicamenteuse
- ✓ L'insuffisance rénale
- ✓ Syndrome myéloprolifératif et myélodysplasique
- ✓ Intoxication alcoolique aigue.

- 2. Les purpuras vasculaires :** critères diagnostic : taux de PLK normal, temps de saignement allongé, fonctions plaquettaires normales. Il s'agit d'un syndrome hémorragique modéré à prédominance pétéchiale d'apparition spontanée

**2-a/ Anomalies vasculaires primitives :**

- ✚ Fragilité capillaire : sujets âgés, purpuras séniles
- ✚ Télangiectasie hémorragique héréditaire (maladie de Rendu-Osler) : TAD caractérisée par un réseau capillaire distendu souvent multiple (peut toucher tous les organes) et visible avec un aspect en araignée.

## 2-b/ Anomalies vasculaires secondaire :

- ✚ Purpura rhumatoïde : maladie de Schölein-Henoch, aspect pétéchial infiltré souvent maculeux au niveau des membres inférieurs symétriques et sensibles à l'orthostatisme avec des arthralgies et des troubles digestifs associant des douleurs abdominales. Des signes de glomérulonéphrite s'associent au tableau pouvant aboutir à une insuffisance rénale. Il est due à la présence de dépôts de complexes immuns dans les petits vaisseaux
- ✚ Purpura infectieux : affection grave se voit dans les méningococcémie : tableau fulminant, surtout en pédiatrie souvent mortel malgré le traitement
- ✚ Purpura métabolique : diabète et carence en vitamine C
- ✚ Purpura par dysglobulinémie et cryoglobulinémie.

## **III. Purpuras thrombopéniques :**

Définis par taux de PLK < 150000 se manifestent par un syndrome hémorragique d'apparition spontanée (à différencier des coagulopathies : provoqué) cutané : pétéchies, ecchymoses ou vésicules, épistaxis, gingivorragies et ménorragies chez la femme pouvant se compliquer ou aggraver une hémorragie viscérale (hématémèses, méléna, hématurie, hémoptysie...) la forme redoutée et redoutable est la forme cérébro-méningée.

**Clinique :** pétéchies+ ecchymoses+ hémorragie muqueuse → hautement évocatrices d'une thrombopénie. La gravité du syndrome hémorragique dépend du taux de plaquettes, il est souvent manifesté quand ce taux < 50000 et presque constant dans les formes sévères quand le taux de plaquettes < 20000. Il faut rechercher les signes cliniques de gravité : bulles sanglantes endo-buccales et purpura extensif à tout le corps et hémorragie rétinienne au FO.

### Examens biologiques :

- Hémogramme : objective une thrombopénie de degré variable
- Frottis sanguin : doit rechercher une leucémie aigue, bien que l'absence des blastes dans le sang périphérique n'exclue pas la LA
- Groupage sanguin systématique
- Myélogramme : examen clé au diagnostic, permet de différencier les thrombopénies centrales des périphériques
- Bilan d'hémostases : TQ, TCA, D-dimères.

### Autres :

- Sérologie virale : VIH, VHB, VHC, facteurs anti-nucléaires (FAN), test de coombs direct érythrocytaire
- Etude isotopique de la durée de vie des plaquettes (n'est pas systématique) : on le demande quand on ne différencie pas l'origine centrale ou périphérique malgré le myélogramme : la centrale est caractérisée par une durée de vie des PLK normale alors qu'elle est réduite dans les thrombopénies périphériques. On la demande également en cas de splénectomie pour préciser le siège de destruction des PLK.

### Etiologies :

**Origine centrale :** par défaut de production, mégacaryocytes rares ou absentes

- ✚ Aplasie médullaire
- ✚ Leucémie aigue
- ✚ Syndrome myélodysplasique
- ✚ Envahissement médullaire par des métastases

## Origine périphérique : mégacaryocytes présentes et nombreuses

- ✚ Infectieuse : mono-nucléose infectieuse, varicelle, rougeole, toxoplasmose, CMV, hépatite A.B.C
- ✚ Médicamenteuse : mécanisme immuno-allergique
- ✚ Affection immunologiques : LED, syndrome lymphoprolifératif
- ✚ Troubles de répartition : SPM → hypersplénisme
- ✚ Troubles de consommation : hyperconsommation des PLK dans les hémangiomes géants et CIVD
- ✚ Hyperdistribution des PLK
- ✚ Thrombopénie aiguë post-transfusionnelle
- ✚ Les thrombopénies idiopathiques (TPI) : d'origine auto-immune, le plus fréquemment observées, se voient surtout chez l'enfant et l'adulte en particulier la femme. C'est un diagnostic d'élimination, peut être aigu ou chronique. Clinique normale en dehors d'un syndrome hémorragique (absence d'organo-mégalie). Bilan biologique normal en dehors d'une thrombopénie avec une durée de vie des PLK diminuée

**NB :** les thrombopénies sévères (<20000) nécessitent une hospitalisation en URG et le traitement des thrombopénies relève des attributions du médecin spécialiste.

## **IV. Traitement :**

### Thrombopéniques :

**A. Symptomatique :** ces traitements ne sont pas systématiques et seront discutés selon le patient

- ✚ Transfusion des CG si anémie associée
- ✚ Transfusion de CP : surtout dans les formes centrales. A noter que ceci est inutile dans les TPI sauf si hémorragie associée engageant le pronostic vital dans l'immédiat mais dans ce cas on l'associe à une corticothérapie.

### **B. Etiologique :**

-Idiopathique aiguë :

- ✓ En première intention les CTC 1-2mg/kg de prédnisolone pdt 3-4semaine +surveillance hématologique et clinique
- ✓ Ig à fortes doses par IV : si purpura thrombopénique aigu de l'enfant et idiopathique corticorésistant → préparation à un acte chirurgical (action rapide et brève)

-Idiopathiques chroniques :

- ✓ Splénectomie (6mois à 1an d'évolution) (2<sup>ème</sup> intention) avec vaccination anti-pneumococcique (pneumoback, pneumorel)+ ATB prophylactique (RAA), pénicilline par voie orale
- ✓ Immunosupresseurs (3<sup>ème</sup> intention) : si echec de la splénectomie : Imurel, Endoxan
- ✓ Dans les thrombopénies refractaires : Tanazol, Dapson, Vincristim
- ✓ Thrombopénie après une splénectomie : agoniste de thrombopéïtine : N plate

**Conclusion** Les purpuras regroupent un ensemble hétérogène de pathologies. Les thrombopéniques sont les plus fréquents et posent un problème dg étiologique et thérapeutique