

# PURPURA THROMBOPENIQUE AUTO-IMMUN (PTAI)

## Plan :

- I- Définition
- II- Diagnostic
- III- Evolution
- IV- Traitement

- A- Diagnostic positif
- B- Diagnostic différentiel
- C- Diagnostic étiologique

## I- DEFINITIONS :

**Purpura Thrombopénique** c'est un syndrome hémorragique représenté par :

- ***Un purpura*** : Syndrome hémorragique cutané spontané ou provoqué par des traumatismes minime du à l'extravasation de GR au niveau de l'epideme ou muqueux(bouche ,,,)
- Secondaire à ***une thrombopénie*** (<150 000/dl) mais en règle < 50 000mm<sup>3</sup>/dl
- En rapport avec la présence ***d'un Auto-anticorps*** reconnaissant le déterminant antigénique sur la membrane plaquettaire, qui en se fixant sur celles-ci vont être éliminés par le système phagocyte mononuclé (rate+++).

## II- DIAGNOSTIC

### A- Diagnostic positif

#### 1- Circonstance de découverte :

- Fortuite : FNS systématique
- Sd hémorragique cutané et/ou muqueux +/- sévère

#### 2. Interrogatoire

doit préciser:

- L'ancienneté des troubles (ATCD personnels et familiaux)
- Notion de prise médicamenteuse
- Notion de syndrome grippal

#### 3- Examen clinique :

❖ ***Purpura cutané*** (++++) comporte :

**Pétéchie** : hémorragie dermique à type de macule punctiforme, de coloration pourpre, ne s'efface pas à la vitro-pression apparaît spontanément ou après traumatisme minime.

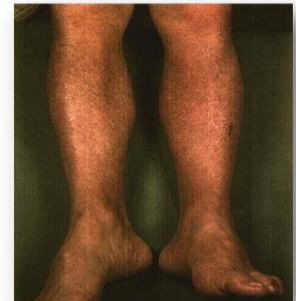
**Vibice**: strie linéaire rouge siégeant au niveau du plis de flexion.

**Ecchymose** : large tache hémorragique de couleur bleu ou violacé de contours net, correspond à des hémorragie de tissus sous dermique.

Le purpura peut être associé :

- ❖ **hémorragie muqueuse**: épistaxis, gingivorragie, ménorragie
- ❖ **Hémorragie viscérale** : digestive, rétinienne, cérébro-méningée

*NB: absence des hémarthroses  
pas de splénomégalie, pas de syndrome tumoral*



#### **4- Examens par aciniques:**

- ❖ **FNS** : Une thrombopénie < 150 000/dl, seuil hémorragique si la thrombopénie < 50 000mm<sup>3</sup>/dl.  
le taux de globules blanc et l'hémoglobine sont normaux

*NB : devant toute thrombopénie, on devrait refaire la FNS sur un tube citraté ou un FSP pour éliminer une fausse thrombopénie (agrégation plaquettaire sur EDTA)*

- ❖ **FSP**: confirme la thrombopénie  
GB et GR sont normaux
- ❖ **Myélogramme(+++)**:
  - indispensable, confirme la nature périphérique de la thrombopénie
  - présence de nombreux mégacaryocytes ( cellules mères des plaquettes)
- ❖ **Bilan d'hémostase** : (TP, TCK, Fg) normal

#### **B- Diagnostic différentiel:**

**1- Fausse thrombopénie**: par agrégation sur le tube EDTA, donc refaire la FNS sur tube citraté: taux de plaquette normal ou FSP richesse plaquettaire normale

**2- Purpura vasculaire** : FNS : taux de plaquette est normal

**3- Thrombopénie d'origine centrale** : atteinte de la moelle osseuse (ex: leucémie aigue, aplasie médullaire):

Myélogramme: absence des mégacaryocytes

**4- Thrombopénies périphériques autres**: thrombopénies mécaniques, thrombopénies médicamenteuses et toxiques.

#### **C- Diagnostic étiologique : PTAI peut être secondaire ou idiopathique**

##### **1- PTAI secondaire** :

- **Maladie de système**: Lupus érythémateuse disséminé (LED),
- **Hémopathie malignes**: LLC +++

- Infection : HIV, HCV

## 2- PTAI idiopathique :

- aucune étiologie n'est retrouvée
- Diagnostic d'élimination

### III- EVOLUTION

- **PTAI aigu « chez l'enfant »**
  - Syndrome hémorragique *isolé d'apparition brutale*
  - Précédé dans un délai moyen de 2 semaines d'une infection respiratoire supérieure ou parfois à la suite d'une vaccination
  - Guérison spontanée dans 60% des cas.
- **PTAI chronique « chez l'adulte souvent la femme »**
  - Le début est insidieux
  - La thrombopénie évolue de façon variable avec des phases d'aggravation (La maladie peut évoluer de quelque mois à toute la vie)
  - Seulement 20 à 30% des malades *guérissent* en moins de 6 mois spontanément ou après traitement par corticoïdes et/ou Immunoglobulines en IV .
  - La mortalité par hémorragie est de 3%.

### IV-TRAITEMENT

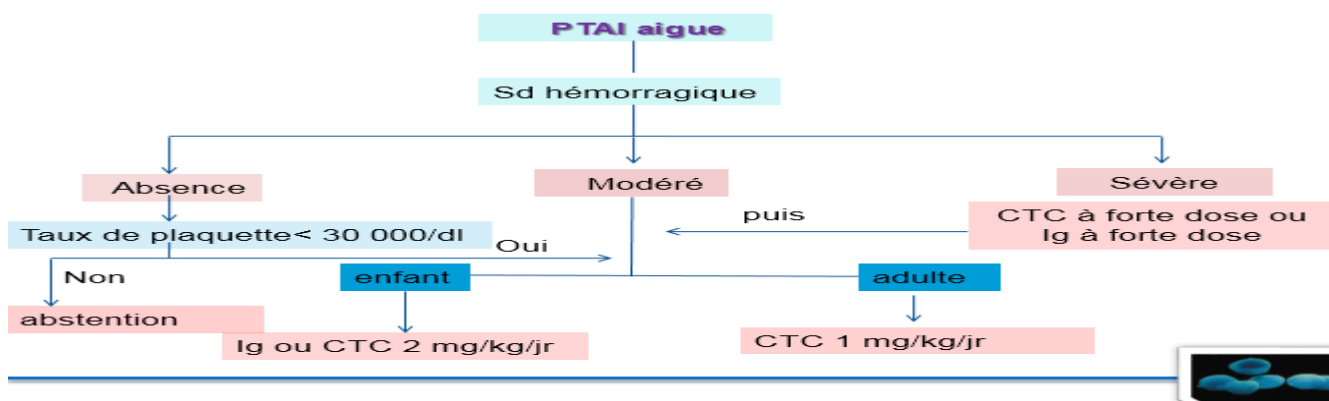
#### A-But :

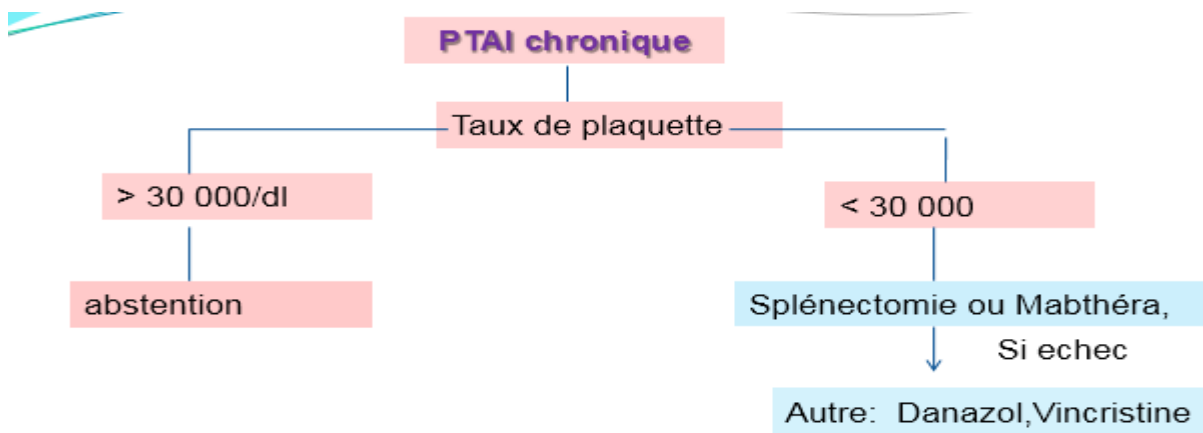
- Arrêter l'hémorragie
- Traitement étiologique

#### B-Moyen:

- 1 Mesures généraux : proscrire l'aspégic, AINS, les injections IM
- 2 Traitement symptomatique: méchage, hormonothérapie
- 3 Traitement de fond:
  - Immunoglobuline polyvalente (Ig)
  - Corticothérapie (CTC)
  - Splénectomie
  - Autres: Mabthéra, Danazol, Vincristine, Endoxan, Imurel, TPO

**C- Indication :** variable en fonction l'âge, le type évolutif (aigu ou chronique, la sévérité du sd hémorragique et le taux de plaquette





### D- Résultat:

PTAI aigu idiopathique : enfant: 90% guérison

adulte : 70% guérison

PTAI chronique : guérison 10% à 20% sous CTC ou Ig polyvalent et 70% après splénectomie

### D- Résultat:

- **PTAI aigu idiopathique :**
  - enfant: 90% guérison
  - adulte : 70% guérison
- **PTAI chronique :**
  - guérison 10% à 20% sous CTC ou Ig polyvalent
  - et 70% après splénectomie