



MODULE D'HEMATOLOGIE
4ème année de Médecine
DR BENTORKI Saida/Pr.F.GRIFI
ANNEE UNIVERSITAIRE 2020-2021
Sbentorki23@gmail.com

LES PURPURAS

SOMMAIRE :

- I. Introduction**
- II. Démarche diagnostic :**
 - 1. L'interrogatoire**
 - 2. L'examen clinique**
 - 3. Les explorations biologiques**
 - 4. Les étiologies**
- III. Purpura thrombopénique immunologique :**
 - 1. Définition**
 - 2. Signes**
 - 3. Signes de gravité**
 - 4. Evolution**
 - 5. Diagnostic**
 - 6. Traitement**

CONCLUSION

I. INTRODUCTION :

Définition :

- Le purpura est un signe clinique correspondant à l'extravasation spontanée de sang dans le derme et l'hypoderme ne s'effaçant pas à la vitro pression ni à l'étirement de la peau.
- C'est l'expression **clinique d'un trouble de l'hémostase primaire** touchant soit les plaquettes, ou les vaisseaux ou l'interaction entre les deux. on distingue :
 - Les purpuras **d'origine plaquettaire** : souvent thrombopéniques, rarement thrombopathiques.
 - Les purpuras **vasculaires** : par atteinte du contenu luminal ou par atteinte pariétale.

II. DEMARCHE DIAGNOSTIQUE :

1. L'interrogatoire doit rechercher :

- Le mode d'installation (ancienneté et rapidité)
- Les antécédents personnels et familiaux : syndrome hémorragique antérieur (hémorragies muqueuses et/ou viscérales), manifestations familiales.
- Un facteur déclenchant : un épisode infectieux récent, une maladie infectieuse chronique...
- une prise médicamenteuse : Antiinflammatoires non stéroïdiens, pénicillines, antihypertenseurs, héparine de bas poids moléculaire,

2. L'examen clinique doit préciser :

- La topographie du purpura : diffus ou localisé.
- Le caractère du purpura :
 - ✓ Les pétéchies : tâches rouges violacées punctiformes de 2-3 mm, de siège variable.
 - ✓ Les vibices : stries linéaires prédominant aux plis de flexion.
 - ✓ Les ecchymoses : placards bleu-violacés localisées ou généralisées.
 - ✓ Purpura nécrotique : pétéchie surélevée par une zone de nécrose.
 - ✓ Nodulaire : infiltration palpable.
- Les signes associés : altération de l'état général, foyer infectieux, syndrome méningé, syndrome tumoral.

3. Les explorations biologiques de base :

Hémogramme avec numération plaquettaire, bilan d'hémostase de base (TP,TCA,fibrinogène)

4. Les étiologies :

- 1) **Les purpuras vasculaires :** liés à une **anomalie vasculaire**. Ils sont en général modérés. Ils sont nodulaires et nécrotiques, **déclives et souvent infiltrés**. Il n'existe pas d'atteinte des **muqueuses**.
 - A. **Purpura Rhumatoïde :** C'est la 1^{ère} cause de purpura vasculaire chez l'enfant et l'adulte jeune, avec une discrète prédominance féminine.
Clinique : association de signes cutanés, articulaires et intestinaux. On observe un **purpura déclive** infiltré plutôt ecchymotique, bilatéral et symétrique avec le plus souvent un œdème inflammatoire. L'état général de l'enfant est conservé avec parfois un fébricule.
 - B. **Télangiectasie hémorragique héréditaire (Rendu-Osler) :** maladie héréditaire autosomale récessive caractérisée par une dysplasie vasculaire spécifique : les lésions sont localisées sur le visage et les extrémités.
 - C. **Purpuras d'origines infectieuses :**
Infections Bactériennes : méningococcémie : purpura **fulminant** (purpura ecchymotique nécrotique grave), les septicémies à gram+ et gram-, endocardite d'Osler;
Les Viroses.
 - D. **Purpuras immuno-allergiques :** secondaire à une prise médicamenteuse. : Sulfamides, AINS, antibiotiques, produits iodés, aspirine, AVK.
 - E. **Autres causes :** maladie de système (PAN, LED...), Scorbut, diabète, Cushing, amylose, dysglobulinémie, cryoglobulinémie.

2) **La maladie de Von Willebrand type 2b** : se transmet de façon autosomique dominante, caractérisé par un déficit qualitatif en facteur Willebrand qui se trouve en quantité normale ou peu diminué. Elle est caractérisée par un syndrome hémorragique dû à une augmentation d'affinité du facteur willebrand pour les plaquettes entraînant leur élimination accélérée.

3) **Les purpuras plaquettaires** : liés soit à thrombopénie ou d'une thrombopathie.

A. **Purpuras thrombopathiques** : liés à un défaut de la fonction plaquettaire,

Sur le plan biologique : le taux de plaquettes est normal, le temps de saignement (TS) allongé ; TCA et temps de Quick normaux.

✚ **Les thrombopathies acquises** : les plus fréquentes, liées soit à une prise médicamenteuse (AINS, acide acétylsalicylique), soit secondaire à une maladie (syndromes myéloprolifératifs, dysglobulinémie, insuffisance rénale chronique, intoxication alcoolique aigue).

✚ **Les thrombopathies congénitales** : rares.

a) **Thrombasthénie de Glanzman** : défaut d'agrégation des plaquettes secondaire à un déficit en glycoprotéines IIb/IIIa. Les hémorragies sont surtout muqueuses : épistaxis, gingivorragies, hémorragies digestives, ménométrorragie.

b) **Maladie de Bernard-Soulier** : défaut d'adhésion plaquettaire secondaire à un déficit en glycoprotéines Ib.

c) Anomalie des granules plaquettaires : Déficit (quantitatif ou qualitatif) en granules denses intra-plaquettaires

B. **Purpuras thrombopéniques** : en rapport avec un taux de Plaquettes < 150 G/L. En dehors de l'urgence, il faudra :

- S'assurer de la réalité de la thrombopénie (NFS sur tube citraté et frottis sur lame)
- Rechercher le mécanisme par le myélogramme : précise le caractère périphérique ou central.

Les principales étiologies :

a) **Thrombopénie centrale** :

- Constitutionnelles : amégacaryocytose, maladie de Fanconi (aplasie médullaire congénitale)
- Acquises : aplasie médullaire idiopathique et secondaire, myélodysplasie, infiltration médullaire par des cellules malignes, carence en FAP.

b) **Thrombopénie périphérique** :

- **Anomalies de répartition des plaquettes** : hémodilution ; séquestration splénique.
- **Hyperconsommation plaquettaire** : CIVD, micro-angiopathie (purpura thrombotique thrombopénique / Syndrome hémolytique urémique), hémangiome géant.
- **Destruction immunologique des plaquettes** : maladies auto-immunes (LED) ; Infections virales (HIV) ; alloimmunisation plaquettaire en post-transfusion ; néonatal
Thrombopénie immuno allergique (médicamenteuse) ; et le purpura thrombopénique immunologique.

III. **PURPURA THROMBOPENIQUE IMMUNOLOGIQUE (PTI)**

1. **Définition** :

- Purpura thrombopénique périphérique d'origine immunologique, idiopathique, secondaire à une destruction des plaquettes par des auto anticorps anti antigène spécifique de la membrane des plaquettes (Ac spécifiques des GP de membrane) associé à un défaut de production médullaire de megacaryocytes.
- L'élimination se fait dans le système réticulo-histiocytaire (surtout la rate).
- Se voit fréquemment chez l'enfant de moins de 10 ans, chez l'adulte, on note une prédominance féminine.
-

2. Les signes :

clinique :

- Le syndrome hémorragique est principalement cutanéomuqueux : purpura pétéchial (80%), ecchymotique, épistaxis, gingivorragies, bulles hémorragiques intra buccales, méno-métrorragie. Les hémorragies viscérales sont rares mais souvent gravissimes.
- Le reste de l'examen somatique est sans particularités: notant surtout l'absence de splénomégalie et d'adénopathie.
- Le score hémorragique de Khellaf chez l'adulte : permet une quantification du syndrome hémorragique.

Biologie :

FNS : thrombopénie <100 G/L, confirmé sur un tube citraté (pour éliminer une fausse thrombopénie) ; Pas d'anémie sauf si hémorragies importantes, la numération leucocytaire est normale.

Frottis sanguin au doigt : confirme la thrombopénie

Le myélogramme : montre une moelle riche avec nombreux mégacaryocytes jeunes non plaquetto-gènes.

Bilan d'hémostase : les TQ, TCK, fibrinogène sont à des taux normaux.

Les tests plaquettaires : la mise en évidence des anticorps anti-plaquettes : "MAIPA" direct et indirect : détermine les anticorps spécifiques.

3. Une enquête étiologique :

L'absence de situation pathologique pouvant entraîner une destruction immunologique ou non immunologique des plaquettes, l'absence de prise médicamenteuse potentiellement toxique pour les plaquettes, l'absence d'infection évolutive ou précédant la thrombopénie.

4. Les signes de gravité devant une thrombopénie sont :

- La présence d'hémorragies muqueuses (bulles hémorragiques endo buccales),
- La présence d'hémorragies rétinienne, cérébrales (fond d'œil systématiquement).

5. Evolution : Le PTI est considéré comme une affection bénigne dont la guérison spontanée est possible (près de 80% chez l'enfant). 03 modalités évolutives, qui vont dictées le traitement à entreprendre :

- PTI nouvellement diagnostiqué: dans les 3mois suivant le diagnostic.
- PTI persistant: entre 3 et 12 mois suivant le diagnostic.
- PTI chronique: au-delà 12 mois.

6. Diagnostic :

- DG positif : Diagnostic d'exclusion

- ✓ syndrome hémorragique cutaneo muqueux sans splénomégalie,
- ✓ thrombopénie confirmée au frottis sanguin au doigt,
- ✓ moelle riche en mégacaryocytes,
- ✓ absence de cause décelable (bilan étiologique négatif).

- DG différentiel:

- ✓ Devant un purpura : on élimine les causes de purpuras non thrombopéniques : purpuras vasculaires et une thrombopathie.
- ✓ Devant une thrombopénie isolée : on élimine les autres causes de thrombopénie d'origine périphérique et centrale.

7. Traitement :

La mise en place du traitement n'est **pas systématique** : S'abstenir quand le taux de plaquette est > 30 G/L en l'absence de syndrome hémorragique.

1. **Corticoïdes** : traitement de 1^{ère} intention.

-Ils ont une action de déprimer l'activité des phagocytes mononuclées, diminuer la production des auto-anticorps et leur capacité à se fixer sur les plaquettes.

-Indication : Syndrome hémorragique avec une thrombopénie < 30 G/L en l'absence de signe de gravité.

-La posologie : 1 à 2 mg/kg/j pendant 3 à 6 semaines puis dégression rapide sur 15 jours.

-Effets indésirables : ulcère gastroduodéal ; hyperglycémie ; hypocalcémie ; hypokaliémie ; rétention hydro sodée, d'où la nécessité d'un traitement adjuvant à la corticothérapie : inhibiteur de la pompe à proton ; supplémentation calcique et potassique avec un régime sans sel, sans sucre.

2. **Immunoglobulines polyvalentes** Traitement de choix des thrombopénies sévères avec des signes de gravité ; et le PTI chez la femme enceinte.
-Le délai d'action est plus rapide (24-48 heures).
-La posologie : 1 à 2 g/kg pour une durée de un à trois jours en perfusion lente(en fonction du degré de gravité du syndrome hémorragique)
3. **La splénectomie :**
-Elle est réservée aux formes chroniques réfractaires.
-Contre indiquée chez l'enfant de moins de 5 ans.
-complications : risques thromboemboliques ; infections à germe encapsulé.
-Elle doit être précédée d'une vaccination anti pneumocoque et suivi par une pénicillinothérapie à vie.
4. **Anticorps monoclonaux :**
AC antiCD20 = rituximab en 4 injections hebdomadaires dans le PTI persistant ou chronique
5. **Les agonistes des récepteurs de la thrombopoïétine :**
traitement d'actualité : Elthrombopag et Romiplostim dans les formes réfractaires aux autres thérapeutiques.
6. **Autres traitements :** rarement utilisés pour les PTI chroniques réfractaires : Vincristine ; Azathioprine, cyclophosphamide, cyclosporine, androgènes.

CONCLUSION :

Le purpura est un signe clinique commun à plusieurs pathologies hématologiques et non hématologiques.

Le PTI: DG d'exclusion, pathologie bénigne à traiter si thrombopénie sévère avec syndrome hémorragique.

Bibliographie

- Purpura thrombopénique immunologique et autres cytopénies auto immunes ; Bertrand Goudeau et Bruno Varet.
Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et de l'adulte. Haute autorité de santé.
Horizons hémato ; la revue des pratiques en hématologie : cytopénies auto immunes.