



Fiche internat– AssHIB
Thrombopénie Immune Primaire (ex PTI)
Date de validation : Juin 2019

Définition

La thrombopénie immune primaire (TIP), (anciennement Purpura Thrombopénique Immunologique ou Idiopathique), est l'une des hémopathies acquises bénigne les plus fréquentes, avec 2 pics de fréquence, chez l'enfant et l'adulte. Elle est due à une destruction périphérique des plaquettes dans le cadre d'un mécanisme immunologique médié par des auto-anticorps dirigés contre des glycoprotéines présentes à la surface des plaquettes. Ces plaquettes sont secondairement détruites par les macrophages de la rate. La durée de vie des plaquettes est ainsi réduite. Dans la TIP, la moelle compense par une augmentation importante de la production de plaquettes, ce qui explique la bonne tolérance clinique des patients qui peuvent présenter des signes cliniques modérés en dépit de **numérations plaquettaires parfois très basses. La TIP se caractérise par une thrombopénie isolée <100G/L.**

Epidémiologie

Pic de fréquence :

- Les enfants : souvent précédé d'une infection virale- Evolution bénigne, rémission spontanée fréquente.

- Les adultes jeunes (maladie auto-immune) : souvent persistant, chronique si > 12 mois.

La TIP peut être secondaire : Patients ayant eu une leucémie avec traitement prolongé. La grossesse peut déclencher ou aggraver une TIP antérieurement stabilisée.

Signes cliniques

Syndrome hémorragique caractéristique d'une atteinte de l'hémostase primaire :

Purpura cutanéomuqueux avec des signes cutanés : pétéchies, ecchymoses).

Muqueux : gingivorragies, épistaxis, saignement des muqueuses (génitales, vésicales).

Localisations graves à rechercher : Hémorragies rétinienne, digestives, cérébrales, bulles hémorragiques intra-buccales.

Examens biologiques

- **Hémogramme** : classique avec mise en évidence d'une **thrombopénie** (plaquettes < 150 G/L).

Éliminer une pseudo-thrombopénie par agrégation des plaquettes sur EDTA à vérifier sur frottis sanguin.

Observer la morphologie et la taille des plaquettes (fréquemment, plaquettes de grande taille).

Risque hémorragique selon la thrombopénie :

Entre 100 et 150 G/L : aucune exploration complémentaire ne doit être envisagée.

Plaquettes (Plq) > 50 G/L : pas de risque hémorragique.

Contre indication de principe aux actes invasifs (injections intramusculaires).

Plaquettes < 20 G/L : Risque hémorragique spontané.

- **Myélogramme** : Selon le contexte clinique, pour exclure une hémopathie maligne, notamment chez patients > 60 ans, ou si présence d'autres anomalies de l'hémogramme. La présence de mégacaryocytes exclut une thrombopénie centrale par insuffisance de production et oriente vers un mécanisme périphérique (destruction, consommation, hypersplénisme). La TPI représente la situation la plus courante des thrombopénies isolée, brutales et sévère.

- **Bilan d'hémostase** : Pour exclure une maladie de Willebrand (TCA allongé) ou une CIVD (TP, D-Dimères).

Examens complémentaires :

Le diagnostic de la TIP est un **diagnostic d'exclusion** qui repose sur l'élimination des causes :

- Virales : Rubéole, oreillons, EBV, CMV et VIH..., correction spontanée de la thrombopénie.
- Médicamenteuses (Quinine, quinidine, diurétiques thiazidiques, digitoxine, héparine).

Les thrombopénies immunoallergiques induites par l'héparine sont peu fréquentes mais justifient une surveillance particulière des traitements dans certains contextes.

- Maladies autoimmunes : Lupus érythémateux disséminé, sclérodermie, polyarthrite rhumatoïde, hémolyse autoimmune, hémopathies lymphoïdes malignes (leucémie lymphoïde chronique, lymphomes), syndrome des antiphospholipides.

Traitement de la TPI

Si saignement, Plaquettes < 30 G/L ou 10 G/L chez l'enfant

Chez l'enfant: TIP souvent aiguë, spontanément curable en 2 à 3 semaines.

- **saignements modérés** : Corticothérapie courte (prednisone ou dexaméthasone per os)
- Ou une seule dose d'immunoglobulines IV (Ig IV).

Chez les enfants qui ne répondent pas au traitement initial, on peut changer de médicament (corticoïdes plutôt qu'Ig IV ou vice-versa).

Certains experts continuent d'utiliser un seuil quantitatif (plaquettes > 10 ou 20 G/L) pour réduire le risque de saignements graves.

- Si TIP chronique >12 mois : splénectomie, mais contre-indiquée avant 5 ans.

Chez l'adulte : TIP aiguë (< 3 mois), persistant (3 à 12 mois), chronique si > 12 mois.

1-Corticothérapie en première intention : Prednisone, dexaméthasone ou méthylprednisolone *per os*.

Immunoglobulines IV à forte dose (saignements majeurs ou grossesse) :

Bloquent la phagocytose des macrophages -Effet transitoire : rechute en 2/4 semaines.

Echec -Si la thrombopénie reste majeure au bout de 4 à 6 semaines.

- Si la thrombopénie rechute au sevrage.

2- Splénectomie après au moins 6 mois d'évolution si syndrome hémorragique (Plq < 30 G/L)

Corticoïdes ± splénectomie = 90% de guérison.

3- Rituximab : Anticorps monoclonal **anti-CD20** (alternative à la splénectomie).

Vaccination indispensable contre le pneumocoque et l'*Haemophilus influenzae*.

- Agonistes des récepteurs de la TPO (thrombopoïétine) : Eltrombopag, romiplostim.

Augmentent la production plaquettaire qui est réversible à l'arrêt du traitement.

- Immunosuppresseurs :

- Chlorambucil ou cyclophosphamide peuvent être utilisés dans les thrombopénies autoimmunes secondaires menaçantes et résistantes après 60 ans.

- Danazol : Action complexe sur les macrophages et les anticorps autoimmuns.

Effets incomplets et transitoires.

TIP et grossesse :

Ne traiter que si des manifestations hémorragiques existent chez la mère.

A l'accouchement, maintenir les plaquettes > 50 à 80 G/L.

Algorithme diagnostique (SFH 2015).

