

I-Définition – Généralités

Un purpura thrombopénique est un syndrome hémorragique par extravasation de sang généralement au niveau de la peau, secondaire à une diminution du taux de plaquettes circulantes.

Les causes d'une thrombopénie sont multiples, elles sont dominées par le purpura thrombopénique chronique dit « idiopathique ».

II- Mécanisme des thrombopénies

Une thrombopénie peut avoir deux origines :

Les thrombopénies d'origine périphérique : secondaire à une destruction des plaquettes au niveau du sang périphérique

Les thrombopénies d'origine centrale : secondaire à un défaut ou une diminution de la production médullaire par les mégacaryocytes.

Le caractère périphérique ou central d'une thrombopénie est affirmé par le médullogramme, examen obligatoire devant toute thrombopénie. Le médullogramme est normal au cours d'une thrombopénie périphérique et anormal dans les thrombopénies d'origine centrale.

III- Orientation Diagnostic

A - Données cliniques :

Il s'agit d'un syndrome hémorragique d'apparition spontané le plus souvent cutané et /ou muqueux, à type de pétéchies (hémorragies cutanée punctiformes) et d'ecchymoses, epistaxis, hyperménorrhée...mais des hémorragies viscérales sont possibles et dont certaines sont graves comme les hémorragies cérébro-méningées.

L'examen physique en dehors du syndrome hémorragique peut révéler d'autres signes qui peuvent être très évocateur d'une cause à la thrombopénie : splénomégalie, adénopathie (voir leucémies aigues).

B- Hémogramme :

Confirme la thrombopénie inférieure à la valeur normale, généralement elle est inférieure à 30.000 pour qu'elle soit responsable d'un syndrome hémorragiques, sauf dans les cas où il existe une prédisposition aux hémorragies (ulcère, anévrysme HTA...) associée ou des hémorragies peuvent apparaître pour des valeurs supérieures à 30.000 (50 – 100.000).

Le taux de plaquettes est toujours vérifié par le frottis sanguin qui en plus permettra l'étude des globules rouges, la recherche de cellules anormales (blastes surtout) et enfin établir la formule leucocytaire.

C –Myélogramme

Représente l'étape essentielle du diagnostic, par l'affirmation du caractère périphérique ou central de la thrombopénie, il permet surtout le diagnostic étiologique des principales thrombopénies d'origine centrale.

IV-Diagnostic Positif

Le diagnostic est confirmé par l'héogramme qui montre une thrombopénie suivi par l'étude des plaquettes sur e frottis de sang.

IV-Diagnostic Différentiel

Il est habituellement facile de différencier le purpura thrombopénique des autres causes des purpuras

1-Purpura Vasculaire : il existe des signes cliniques qui permettent d'évoquer d'emblée le caractère vasculaire d'un purpura

- caractère souvent infiltré (palpable)
- association possible à des lésions cutanées (nodules)
- siège souvent aux membres inférieurs
- Ne touchant pas les muqueuses
- lésions indolores

a/-purpura rhumatoïde : c'est une pathologie surtout de l'enfant, il évolue par poussée souvent déclenché par l'orthostatisme, des signes articulaires sont présents, une symptomatologie peut être spécifique (douleurs, vomissement, constipation.)

b/-purpura infectieux : purpura fulminans des septicémies à méningocoques, septicémie à Gram-ou+ à staphylocoque, gonocoque : purpura souvent bulleux et hémorragique avec de larges ecchymoses qui présente souvent des caractères nécrotiques

c/- fragilité vasculaire : due à l'atrophie du tissu cutané et sous cutané, se localise à la face dorsale des mains, survenant au cours d'une corticothérapie prolongée.

d-purpura sénile : se voit chez le sujet âgé, favorisé par l'exposition au soleil

2/-érythème

3/-pique d'insecte

4/-angiomes

5/- purpura post traumatique

V- Étiologies

Etiologie est basée sur :

1-Interrogatoire : préciser :

- âge - ATCD - prise médicamenteuse- Recherche d'infection récente - Altération de l'état général- Chronologie et durée des symptômes- Céphalées, troubles visuels- Arthralgies, arthrites - Douleurs abdominales, mélaena.

2-Examen clinique : Température, pouls, TA, Examen du purpura (voir tableau)

- Adénopathies, splénomégalie- Examen du pharynx.

3-Examens complémentaires

-Héogramme, -MO, VS.FO.

A- Thrombopénies Centrale :

1 –insuffisance médullaire globale constitutionnelle : maladie de Fanconi ou acquise, dans ce cas la thrombopénie s'accompagne d'une anémie régénérative et/ou thrombopénie.

2-une atteinte isolée de la lignée mégacaryocytaire :

-Peut être d'origine toxique médicamenteuse ex : aspirine, anti-inflammatoire....

-ou congénitale avec amégacaryocytose, dans ce cas la thrombopénie est isolée.

3-envahissement médullaire : leucémies, cancers...

B-Thrombopénies périphériques :

B1-d'origine auto-immunes :

Dues à des auto- anticorps antiplaquettaires, fixés sur les plaquettes et dans le sérum. La mise en évidence des immunoglobulines sur les plaquettes en excès sans démontrer leur caractère d'auto anticorps est peu fiable (test de Dixon) pour affirmer le caractère auto-immun et seuls le test démontrant la présence d'immunoglobulines dirigés spécifiquement contre les antigènes plaquettaires(le plus souvent les glycoprotéines IIbIIIa, plus rarement Ib) méritent d'être pris en considération.

1-Purpura Thrombopénique idiopathique ou auto-immun (PTI):

Se définit comme une thrombopénie due à la destruction périphérique des plaquettes dont témoigne la présence d'un nombre normal de mégacaryocytes médullaires, il est caractérisé par :

-L'absence de facteurs étiologiques exogènes

-L'absence de splénomégalie

-La présence quasi constante d'immunoglobuline fixée à la surface des plaquettes et dans le sérum.

Il se présente sous 2 formes :

- Aigue :

3

Fréquente chez l'enfant faisant suite à une infection virale ou parfois après une vaccination, d'évolution généralement favorable en 2 à 6 semaines spontanément parfois après une corticothérapie (1mg/kg) ou d'immunoglobulines polyvalentes.

- Chronique :

Concerne l'adulte et dont l'évolution excède les 6 mois. Avant 6 mois on ne peut parler de forme chronique qui mérite seule l'appellation purpura thrombopénique auto-immun ou idiopathique. Le PTI est un diagnostic d'élimination, retenu après élimination des autres causes de thrombopénie.

Son traitement repose essentiellement sur la corticothérapie 1 à 2 mg/kg/jour

pendant 2 à 3 semaines, secondairement et en cas de contre indications absolue les

immunoglobulines. En cas d'échec une splénectomie est réalisée efficace dans 80% des cas.

Et si échec à la splénectomie un traitement par les immunosuppresseurs peut être efficace.

2-immuno-allergiques : tels que l'on peut les rencontrer lors de la prise de certains médicaments (sulfamides : pénicilline) diurétiques, ou au contact de certains produits (colorant alimentaire), l'aspect clinique est comparable à celui des purpuras avec anomalies des immunoglobulines. Le délai de survenue du purpura est variable, mais est de quelques heures après la prise médicamenteuse.

3-Associé à une hyper gamma-globulinémie : peut se voir au cours de la maladie de Waldenstrom, secondaire à une maladie de système (lupus érythémateux disséminé, polyarthrite rhumatoïde) à une hémopathie maligne (HDK, LNH), à un cancer solide (poumon, estomac, vessie, utérus rein).

4- par allo immunisation : incompatibilité dans les systèmes antigéniques plaquettaires (incompatibilité fœto-maternelle ou purpura post transfusionnel)

B2- consommation excessive des plaquettes dans un processus de coagulation : Coagulation intra vasculaire disséminée (CIVD) dont les causes de déclenchement sont multiples.

B3-une anomalie de répartition par séquestration des plaquettes en cas d'une splénomégalie importante réalisant un hypersplénisme.

Critères	Purpura hématomologique	Purpura vasculaire
● Aspect du purpura	<ul style="list-style-type: none"> ● Non infiltré, plan uniforme, diffus, ● Jamais déclive 	<ul style="list-style-type: none"> ● Infiltré, polymorphe ● Parfois déclive
● Autres lésions cutanées	-	+++
● Hémorragies cutanéomuqueuses	+++	-
● Antécédents	● Accidents hémorragiques	
● Biologie	● Thrombopénie et/ou hémostase primaire anormales	● Plaquettes et hémostase primaire normales