

Purpura thrombopénique immunologique vu dans un service de Médecine Interne du CHU d'Antananarivo

*Immune thrombocytopenia observed in an internal medicine unit
of university hospital center Antananarivo*

Le purpura thrombopénique immunologique (PTI) est la plus fréquente des cytopénies auto-immunes [1]. Les patients présentant un PTI sont exposés à un risque d'hémorragie, la plus grave étant une localisation cérébro-méningée retrouvée dans 1% des cas. Ces manifestations hémorragiques sont responsables d'une mortalité de plus de 5% [2]. Il n'existe pas de données sur cette pathologie à Madagascar. Notre objectif est de déterminer la fréquence de cette pathologie dans un service de Médecine Interne du CHU d'Antananarivo, puis de décrire les manifestations cliniques, biologiques et la réponse au traitement.

Nous avons réalisé une étude rétrospective et descriptive des dossiers des patients atteints de PTI hospitalisés dans un service de médecine interne du CHU d'Antananarivo entre juin 2005 et juin 2008. Le diagnostic de PTI était retenu chez les patients présentant un taux de plaquettes inférieur à 100 G/L sans causes retrouvées. Les paramètres démographiques, les manifestations cliniques dont le score hémorragique (Tableau 1) [3] et l'évolution sous traitement étaient analysés.

Sept patients étaient répertoriés sur 1735 patients hospitalisés (0,04%) durant la période d'étude. Le sex-ratio était de 0,75. L'âge moyen était de 51 ans (extrêmes : 40 et 60 ans). Le diagnostic était évoqué devant la présence de manifestations hémorragiques chez 5 malades, et de découverte fortuite chez 2 patients. Le PTI se manifestait notamment par des signes cutané-muqueux (purpura, ecchymoses, gingivorragie et épistaxis) chez les 5 patients symptomatiques. Une hémorragie digestive était présente chez 2 patients et une hémorragie cérébro-méningée chez 1 patient. Le score hémorragique (Tableau 1) [3] se situait entre 8 et 20 chez 4 malades et était côté à moins de 8 chez 3 malades. Le taux moyen de plaquettes au diagnostic était de 21,42 G/L (extrêmes : 4 et 65 G/L). Six patients avaient un taux de plaquettes inférieur à 30 G/L. La recherche d'anticorps anti-plaquettes était effectuée chez 3 patients et positive chez 2 d'entre eux. Quant au traitement, un patient avait reçu une transfu-

sion de sang total et un autre du plasma frais congelé. Cinq patients sur six avaient répondu initialement à la corticothérapie per os dont quatre pouvaient en être sevrés. Un patient avait présenté une corticorésistance d'emblée, motivant le passage en deuxième ligne de traitement par 6 bolus de cyclophosphamide, donnant une réponse complète sans rechute avec un recul de 6 mois. Une rechute était survenue au vingt-quatrième mois du diagnostic chez un malade qui était initialement corticosensible et dont la deuxième cure de corticothérapie était également efficace.

Nous n'avons enregistré aucun décès dans cette série. Le délai moyen de suivi était de 15,14 mois (6 à 54 mois). Quatre patients étaient perdus de vue. Aucune maladie auto-immune n'a été secondairement diagnostiquée au cours du suivi.

A Madagascar, il n'existe aucune donnée sur le PTI chez l'adulte qui fait partie des maladies orphelines du fait de leur faible fréquence [4]. La faible taille de notre série confirme la rareté de cette maladie : incidence annuelle à 3,9/100 000 habitants et prévalence entre 4,5 et 9,5/100 000 habitants [4]. La fréquence des manifestations hémorragiques ayant conduit au diagnostic était plus élevée dans cette série. Ceci confirme le fait que les malades ne consultent qu'à l'occasion de manifestations hémorragiques contrairement aux données d'une étude française dans laquelle le PTI était diagnostiqué à un stade infra-clinique [5].

Dans notre étude, les manifestations hémorragiques graves étaient fréquentes: saignement digestif chez 2 patients et un patient avait une hémorragie cérébro-méningée, une manifestation rarement décrite dans la littérature [5,7]. La survenue de manifestations hémorragiques n'est pas fonction de la sévérité de la thrombopénie [7]. Cela est en partie lié à la présence dans le sang, au cours du PTI, de précurseurs plaquetaires (plaquettes réticulées ou mégathrombocytes), qui sont des cellules présentant une activité hémostatique plus importante qu'une plaquette mature [8]. Le traitement doit être établi en fonction de la sévérité du tableau clinique et non sur le chiffre de plaquettes.

Concernant la réponse au traitement, compte tenu du caractère aigu du PTI dans notre série, aucune comparaison ne peut être faite avec les données de la littérature qui décrivent plutôt des cas de PTI chronique. La réponse complète à la corticothérapie était élevée dans notre série (5 patients sur 6). En cas d'échec de la corticothérapie, la dapsone, peu onéreuse et généralement bien tolérée, possède un très bon taux de réponse [5] et peut être proposée. Toutefois, la splénectomie reste le traitement de référence après échec du traitement de première ligne [9]. Cette option thérapeutique reste à évaluer dans notre pays. Le PTI de l'adulte est une maladie rare, pouvant se compliquer d'hémorragies mettant en jeu le pronostic vital. A travers cette étude préliminaire, le PTI touchait des adultes jeunes et des manifestations hémorragiques menaçantes en étaient les principales manifestations. La pathologie était corticosensible. Les patients doivent être informés de la nécessité du suivi à long terme de cette maladie. Toute manifestation hémorragique inexplicée et à fortiori menaçante doit faire rechercher un PTI et une corticothérapie doit être proposée en première intention.

Tableau 1: Score hémorragique d'après Khellaf et al [4]

| Éléments cliniques et biologiques | Points |
|---|--------|
| Age > 65 ans | 2 |
| Age > 75 ans | 5 |
| Saignements cutanés | |
| Purpura pétéchial localisé (jambes) | 1 |
| Purpura ecchymotique localisé | 2 |
| Purpura pétéchial généralisé | 3 |
| Purpura ecchymotique généralisé | 4 |
| Saignements muqueux | |
| Epistaxis unilatéral | 2 |
| Epistaxis bilatéral | 3 |
| Bulles hémorragiques endobuccales et/ou gingivorragie spontanée | 5 |
| Saignements digestifs* | |
| Hémorragie digestive sans anémie | 4 |
| Hémorragie digestive avec anémie aiguë (baisse > 2g d'Hémoglobine en 24 heures) et/ou avec choc | 15 |
| Saignements urinaire* | |
| Hématurie macroscopique sans anémie | 4 |
| Hématurie macroscopique avec anémie aiguë | 10 |
| Saignements génitaux* | |
| Méno/métrorragie importantes sans anémie | 4 |
| Méno/métrorragie importantes avec anémie aiguë | 10 |
| Système nerveux central | |
| Saignement intracrânien ou hémorragie engageant le pronostic vital | 15 |

H.M.D Vololontiana (1)*, J. Rakotoson (2), H. Rakotoharivelo (1), R. Andrianasolo (3), M.I. Rahantamalala (1), O. Rakoto Alson (4)

- (1) *Service de Médecine Interne, CHU Joseph Raseta Befelatanana, Antananarivo, Madagascar*
- (2) *Service de Pneumologie, CHU Joseph Raseta Befelatanana, Antananarivo, Madagascar*
- (3) *Service des Maladies infectieuses, CHU Joseph Raseta Befelatanana, Antananarivo, Madagascar*
- (4) *Laboratoire d'Hématologie, CHU Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Antananarivo, Madagascar*

Références

1. Provan D, Saleh M, Goodison S, *et al.* International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. *Blood* 2010;115(2):168-86.
2. Portielje JE, Westendorp RG, Kluijn-Nelemans HC *et al.* Morbidity and mortality in adults with idiopathic thrombocytopenic purpura. *Blood* 2001; 97: 2549-54.
3. Khellaf M, Michel M, Schaeffer A, *et al.* Assessment of a therapeutic strategy for adults with severe autoimmune thrombocytopenic purpura based on a bleeding score rather than platelet count. *Haematologica* 2005;90:829-32.
4. Abrahamson PE, Hall SA, Feudjo-Tepie M, *et al.* The incidence of idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) among adults: A population based study and literature review. *Eur J Haematol* 2009;83(2):83-9.
5. Audia S, D Lakomy, J. Guyet, *et al.* Traitement du purpura thrombopénique immunologique : étude rétrospective de 40 patients. *Rev Med Interne* 2010;31:337-44.
6. Rodeghiero F, Stasi R, Gernsheimer T, *et al.* Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura of adults and children: report from an international working group. *Blood* 2009;113:2386-93.
7. Aledort LM, Hayward CP, Chen MG, *et al.* Prospective screening of 205 patients with ITP, including diagnosis, serological markers, and the relationship between platelet counts, endogenous thrombopoietin, and circulating anti-thrombopoietin antibodies. *Am J Hematol* 2004;76: 205-13.
8. Rinder HM, Tracey JB, Recht M, *et al.* Differences in platelet alpha-granule release between normals and immune thrombocytopenic patients and between young and old platelets. *Thromb Haemost* 1998;80:457-62.
9. Kojouri K, Vesely SK, Terrell DR, *et al.* Splenectomy for adult patients with idiopathic thrombocytopenic purpura: a systematic review to assess long-term platelet count responses, prediction of response, and surgical complications. *Blood* 2004; 104:2623-34.