

# LES THROMBOPENIES

**Z. TAZI MEZALEK**

*Service médecine interne / Hématologie clinique*

*Hôpital Ibn Sina - Rabat - Maroc*

*Université Mohammed V*

[z.tazimezalek@gmail.com](mailto:z.tazimezalek@gmail.com)



- **Définition**

- Taux de plaquette < 100-150.000 /mm<sup>3</sup> → 100 giga/L

**Devant une thrombopénie, 4 étapes de prise en charge**  
(en parallèle)

- S'assurer de la réalité de la thrombopénie
- Evaluer le risque hémorragique immédiat
- Conduite diagnostique étiologique
- Conduite à tenir et traitement en urgence

# 1 - S'assurer de la réalité de la thrombopénie

- **Définition**

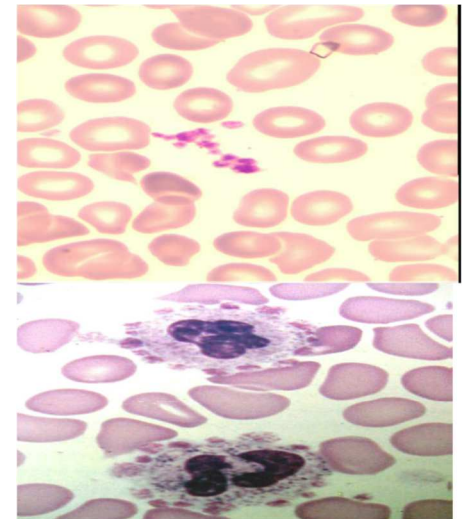
- Taux de plaquette < 100-150.000 /mm<sup>3</sup> ou < 100 giga/L

- Si plaquettes comprises entre 70 et 150 G/l, sans aucun symptôme clinique, il faut éliminer une **pseudo ou fausse thrombopénie**

- par agglutination plaquettaire in vitro liée à l'existence d'un Ac dépendant de l'EDTA.
  - par satellitisme aux polynucléaires (rare) lorsque le sang est prélevé sur EDTA

→ Prélèvement sur citrate de sodium (tube citraté) ou au microscope (frottis)

→ taux de plaquettes normal



- **Circonstances découverte**
  - Syndrome hémorragique / Bilan pre-geste / fortuite
- **Manifestations cliniques dues aux thrombopénies**
  - Si plaquettes > 50 G/l : aucun syndrome hémorragique ne doit être attribué à la thrombopénie
  - Les signes cliniques apparaissent généralement lorsque taux plaquettes < 50 G/L

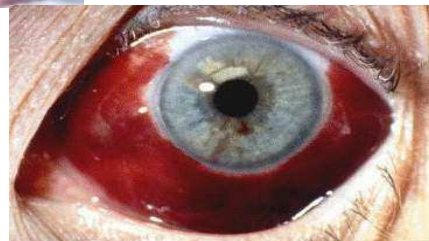
- **Manifestations cliniques dues aux thrombopénies**
  - **Syndrome hémorragique cutanéomuqueux au premier plan**
    - Purpura : pétéchiial, ecchymotique, en vibice, nécrotique,  
**NON INFILTRE**
    - Ecchymoses,
    - Hémorragies muqueuses : épistaxis, gingivorragies...(< 20 G/L),
  - **Hémorragies plus graves (pronostic fonctionnel ou vital):**
    - bulles hémorragiques buccales,
    - hémorragies viscérales (hématuries, ménorragies, digestives...)
    - hémorragies rétiniennes, du vitré
    - **hémorragie cérébro-méningée** représente le danger principal →  
surveillance du fond d'oeil (reflet de la circulation cérébrale)

## 2 - Evaluer le risque hémorragique immédiat

### Signes de gravité : hospitalisation et traitement urgent

- Intensité du syndrome hémorragique cutané/muqueux : épistaxis, gingivorragies,
- Bulles hémorragiques buccales
- Hématomes / hémorragies au points de pique
- Hémorragies rétiniennes (fond d'œil),
- Profondeur de la thrombopénie ( $< 20\ 000/\text{mm}^3$ )
- Traitement anticoagulant ou AAP ou AINS associé
- Terrain : sujet âgé, HTA,
- Maladie causale sous-jacente

## *Les thrombopénies*



## 2 - Evaluer le risque hémorragique immédiat

Evaluation des saignements en cas de  $TI < 30.000/mm^3$  par un score hémorragique

Age		Muqueuses	
Age > 65 ans	2	Epistaxis unilatérale*	2
Age > 75 ans	5	Bulles hémorragiques endobuccales et/ou gingivorragies	5
		Epistaxis bilatérale*	3
		Lésion purpurique intrabuccale isolée	0
Purpura cutané localisé*	1	Métrorragies sans déglobulisation	4
Purpura ecchymotique localisé*	2	Métrorragies avec-2 g d'Hb*	10
Purpura pétéchial 2 localisations (ex : Thorax+jambes)*	2	Hémorragie digestive sans perte Hb	5
Purpura généralisé ou extensif sous traitement*	3	Hémorragie digestive avec-2g Hb ou choc*	15
Purpura ecchymotique diffus*	4	Saignement au fond d'œil	5
		Hémorragie cerebromeningée	15

Risque élevé si score  $\geq 8$

\*atteinte la plus grave retenue

Khellaf M et al Hematologica 2005

### 3 - Rechercher le mécanisme : principales étiologies

Rechercher des signes orientant le diagnostic étiologique

A réaliser avant tout traitement d'urgence car il conditionne celui-ci → 4 étapes (sauf si maladie connue)

#### 1 - Le contexte clinique :

- Recherche d'une splénomégalie ;
- **Signes infectieux**, en particulier de septicémie,
- Consommation médicamenteuse +++,
- Syndrome tumoral : adénopathies, hépatomégalie (hémopathie)
- Syndrome anémique et infectieux → insuffisance médullaire,
- **Transfusion**
- Maladie connue : **lupus**, hémopathie, HIV, .....

**3 - Rechercher le mécanisme : principales étiologies**  
*Rechercher des signes orientant le diagnostic étiologique*

→ 4 démarches à réaliser systématiquement sauf si maladie connue

**2 - Analyse de l'hémogramme :**

- Importance de la thrombopénie
- Autres cytopénies + taux réticulocytes
- Macrocytose

**3 - Rechercher le mécanisme : principales étiologies**  
*Rechercher des signes orientant le diagnostic étiologique*

→ 4 démarches à réaliser systématiquement sauf si maladie connue

**3 - Myélogramme** : il n'est pas systématique

→ rarement contributif si hémmogramme et examen clinique normaux

→ Thrombopénie périphérique / centrale

**4 - Exploration de la coagulation** : TP, TCA, fibrinogène

**5 - Autre bilan ++** : LDH, test coombs, haptoglobine, EPP

***Thrombopénie***  
(Plaquettes < 100 G/L)



***Interrogatoire***  
**Médicaments ?**

Voyages ?

AEG ? S<sup>d</sup> infectieux ?

Signes de LED ? Thromboses ?

Infections répétées ?

ATCD d'hépatopathie ?

d'hémopathie ?



***Examen physique***

**SCORE HÉMORRAGIQUE**

Fièvre ? ADP ? Splénomégalie ?

Hépatomégalie et signes d'hypertension portale ?

Présentation syndromique ?

Signes de thrombose ?

Signes de maladie auto-immunes ?



**NFS antérieures ?**  
**ATCD hémorragiques**  
**personnels et familiaux ?**

**En pratique**

Bilan paraclinique

NFS sur tube citraté  
si discordance clinique/chiffre de plaquettes

Systematique

Analyse complète  
de la NFS  
+ FROTTIS SANGUIN

TP/TCA/Fg

EPP ou  
DPIG

Sérologies  
VIH/VHB/VHC

+  
Selon le contexte

Bilan hépatique  
Échographie  
abdominale

Ac  
antinucléaires

TSH/  
Ac  
antithyroïdiens

Immunophénotypage  
Immunoélectrophorèse  
si suspicion  
d'hémopathie lymphoïde  
  
(Recherche d'HP)

**MYÉLOGRAMME,**  
si : > 60 ans  
> autres anomalies  
de la NFS ou du  
frottis  
> organomégalie  
> absence de  
réponse aux ttt  
de 1<sup>ère</sup> ligne

Marqueurs  
antiphospholipides  
si ATCD de thrombose ou  
obstétricaux  
  
(Durée de vie isotopique  
des plaquettes)  
  
(Ac antiplaquettes par  
MAIPA)

# Principales étiologies

Thrombopénie périphérique

## Principales étiologies des thrombopénies

### Thrombopénies périphériques par destruction accrue

- **Thrombopénies immunologiques**

- Infectieuses : rougeole, rubéole, varicelle, plus souvent la MNI, CMV et VIH ; la thrombopénie se corrige le plus souvent spontanément, parfois en 1 à 2 mois.
- Immuno-allergique : **médicamenteuses** : quinine, sulfamides, rifampicine, héparine (TIH) , .... → guérison rapide à l'arrêt
- Allo-immunes (post-transfusionnelles)
- Thrombopénie immune (ancien PTI ou PTAI)  
→ si bilan négatif

# Principales étiologies

## Thrombopénie centrale

### Insuffisance médullaire globale

Atteinte  
sélective  
méga  
caryocyte

aplasie  
médullaire

Myélo  
dysplasie

Myélo  
fibrose

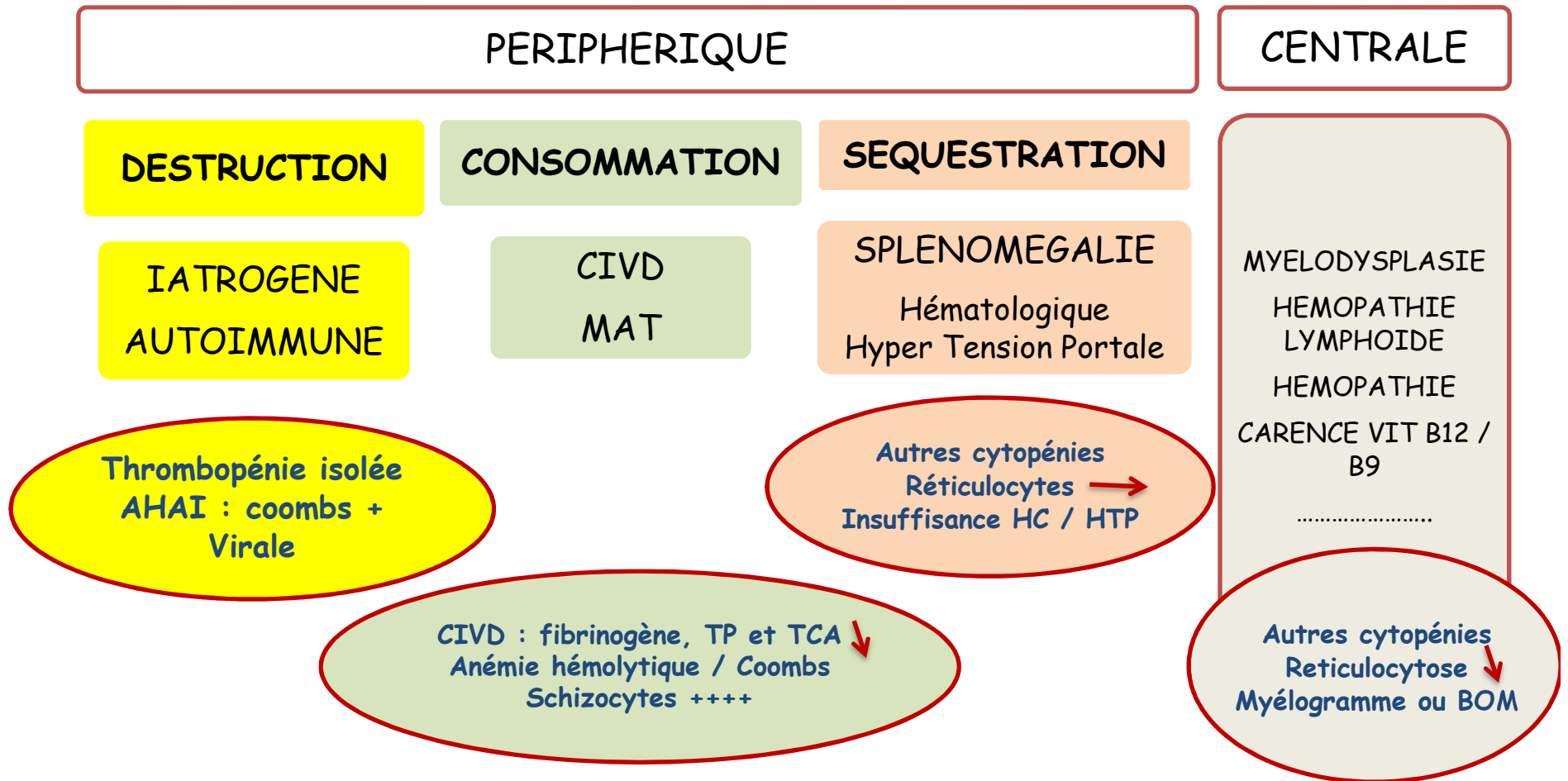
carence vit  
B12 /  
folates  
(macrocytose)

hémopathie  
maligne :  
LA - LLC  
lymphome,  
myélome

néoplasie  
solide +  
métastase  
médullaire

Médicame  
nts  
Virale  
Héréditair  
e

# Diagnostic d'une thrombopénie



## Prise en charge thérapeutique

- Elle est fonction
  - du mécanisme de la thrombopénie
  - de l'importance du syndrome hémorragique,
  - de la localisation de l'hémorragie
  - du terrain.

## Prise en charge thérapeutique

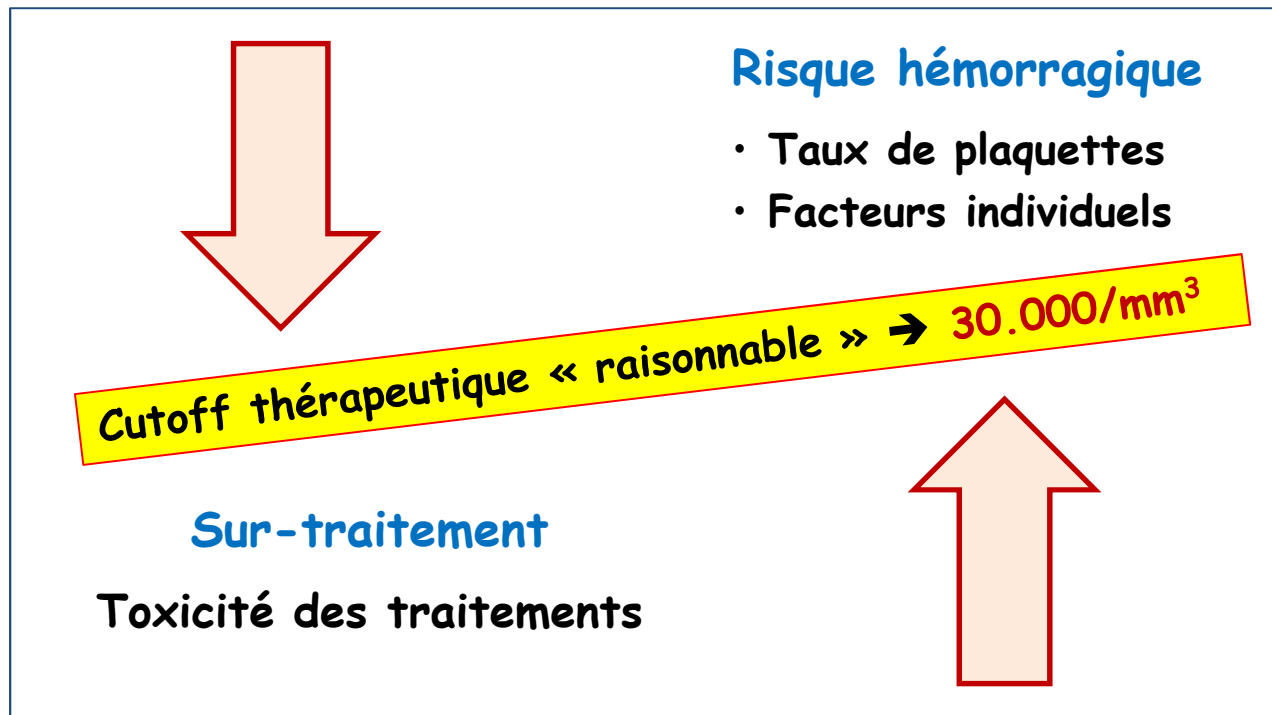
- **Traitement symptomatique**
  - Transfusions plaquettaires **sont réservées** aux thrombopénies menaçantes avec syndrome hémorragique grave
  - 1 Unité plaquettaire / 10 kg
  - Efficacité : augmentation d'au moins 30% du taux de plaquettes après 12h

## Prise en charge thérapeutique

- **Précautions nécessaires divers**  
en cas de thrombopénie < 50 G/L
  - éviter les injections intramusculaires
  - éviter les biopsies percutanées
  - *éviter toute chirurgie ??*
  - éviter la prise d'aspirine et d'AINS
  - pas de ponction lombaire
  - .....

Clinical Situation	Platelets
<b>General dentistry</b>	$\geq 10 \times 10^9/L$
▪ Extractions	$\geq 30 \times 10^9/L$
▪ Regional dental block	$\geq 30 \times 10^9/L$
<b>Surgery</b>	
▪ Minor	$\geq 50 \times 10^9/L$
▪ Major	$\geq 80 \times 10^9/L$
<b>Pregnancy</b>	
▪ Vaginal delivery	$> 50 \times 10^9/L$
▪ Caesarean section	$> 80 \times 10^9/L$
▪ Spinal/epidural anesthesia	$> 80 \times 10^9/L$

# Objectifs thérapeutiques thrombopénie immune



## Facteurs individuels

- Age avancé
- Autres FR hémorragiques
- Comorbidités
- TTT concomitants
- Mode de vie : Sportifs
- ...

Recommandations de l'ASH et du BCSH

# Evolution d'une thrombopénie immune

Diagnostiqué  
depuis  
moins de 3 mois

Entre 3 et 12 mois  
après le diagnostic

Après 12 mois

**PTI  
nouvellement  
diagnostiqué**

**PTI persistant**  
(guérison spontanée  
possible, pas de facteurs  
pronostiques)

**PTI chronique**  
(pas de probabilité  
acceptable de guérison  
spontanée)

**Adultes = chronicité**

**80% des cas**

**Réfractaires chroniques =  
gravité**

# Principes du traitement d'une TI

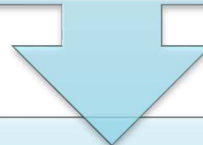
Décider quand le traitement est-il nécessaire / et quand l'arrêter sans risque

L'observation est de mise pour la majorité des patients (même les enfants)  
avec un taux de plaquettes  $> 30G/L$  et pas de syndrome hémorragique



Traitement en urgence : souvent une combinaison de molécules

Traitement à délai d'action rapide : IvIg / CT IV  
+/- transfusion plaquettaire



En cas de PTI chronique

Utiliser le traitement le moins toxique  
aux doses les plus faibles

La corticothérapie au long cours est à  
proscrire/éviter

## Traitement d'urgence 1<sup>ère</sup> ligne

### Corticoïdes

Rémission dans 30-40%

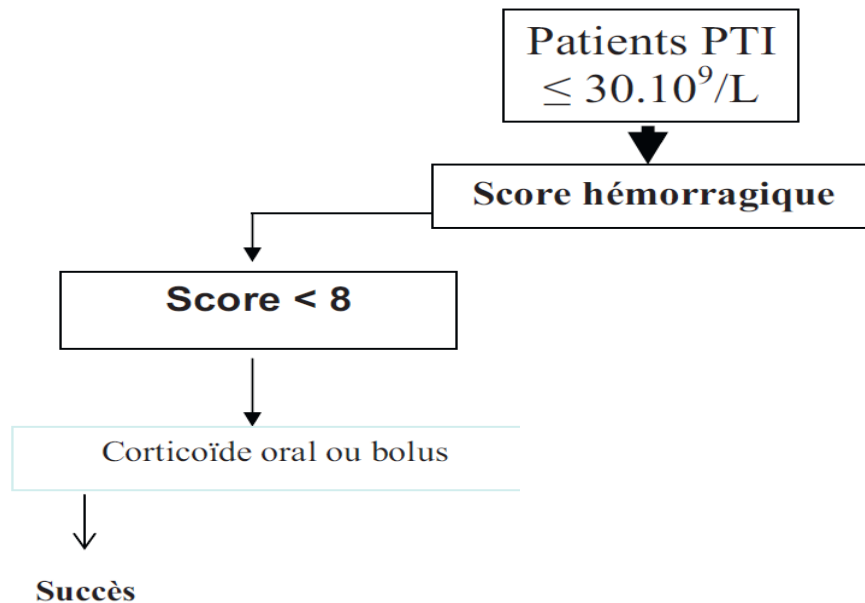
- Voie orale :
  - Prednisone 1 mg/kg/j en dose d'attaque oral pendant 21 à 30 jours puis une diminution progressive sur 1-3 mois.
  - Dexaméthasone : 40 mg/j pendant 4j
- Perfusions IV de methyl prednisolone : 15 mg/kg/j x 3 j puis relais oral de prednisone (1 mg/kg/j)

→ Réponse initiale à la corticothérapie = 80 % des cas

### Les immunoglobulines humaines (IgIV)

- Dose totale : 1-2 g/kg par cure en IV, répartie sur 2 à 5 j consécutifs à répéter tous le 21-28 jours

## Traitements de premières lignes basés sur score hémorragique



**Cette stratégie thérapeutique permet d'éviter le recours aux IgIV dans 51% des cas**

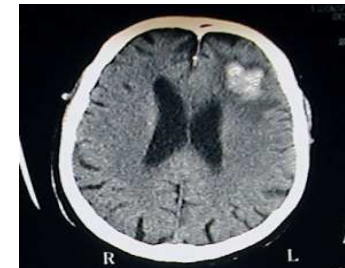
**IvIg : 1g/kg  
+ MethylP  
+ ac tranéxamique  
+/- transfusions pqt  
+/- Facteur VII**



**Sd hémorragique mineur**



**Sd hémorragique majeur**



**Pronostic vital en jeu**

## Traitement de la thrombopénie immunitaire chronique 2<sup>ème</sup> ligne

### Splénectomie

- Réservée aux échecs de la corticothérapie et des Ig IV,
- Réservée aux PTI chroniques (> 12 mois),  
si le taux de plaquettes < 50 giga/L
- Résultats :
  - taux de succès à cours terme = 80 %.
  - **taux de remissions à 5 ans → 60 %**
- **Règles de la splénectomie** : vaccination anti-pneumococcique, anti-haemophilus et anti-meningococcique préopératoire, et une penicillinothérapie orale préventive post-opératoire (au moins 2 ans)

## Traitement de la thrombopénie immunitaire chronique 2<sup>ème</sup> ligne

### Autres moyens thérapeutiques

- **Rituximab** :  
Utilisé avec succès (50-30%) après échec ou contre-indications de la splénectomie
- **Analogues de la thrombopoïétine**  
« facteur de croissance plaquettaire »  
**Romiplostine (N-PLATE\*), Eltrombopag (REVOLATE\*)**  
→ 80% efficacité mais traitement suspensif (cout élevé)

## Le purpura thrombopénique immun (PTI) Traitement première ligne

### Schémas thérapeutiques

- Plaquettes  $> 30$  giga/L + absence de syndrome hémorragique  $\rightarrow$  abstention

- Pla
- Ev
- tro

**Le traitement n'est pas toujours nécessaire chez les patients asymptomatiques et en cas de thrombopénie  $> 30$  giga/L**

## TI : critères de traitement

- Traitement d'urgence corticoïdes +/-IvIg

Echec  
70%

2<sup>ème</sup> ligne : Cortico-dépendance ou  
résistance

- Splénectomie

Echec  
40%

2-3<sup>ème</sup> ligne : Echec ou CI splénectomie

- corticoïdes

Echec  
85%

Rituximab

Agonistes des récepteurs de la TPO

Autres : vincristine/danazol/azathioprine/MMF

90-95%  
réponse

