



Item210-Thrombopénie chez l'adulte et l'enfant

Objectifs CNCI		
- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- Lecture critique de l'hémogramme / Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé / 1997 - PTI enfant / SHIP / 2007 - Polycopié national: Orientation diagnostique devant une thrombopénie - SFH	- Thrombopénie = $P < 150\ 000/mm^3$ - Centrale: envahissement / alcool-Mdt - Périph: conso / destruct° / répartition - PTAI / immuno-allergie / allo-immun - Purpura non infiltré / ex. muqueuses - Extension: neuro / FO / BU / TR / TV - Myélogramme systématique +++++ - Centrale → biopsie ostéo-médullaire - Périphérique → immuno + infectieux - Hospitalisation si clinique ou $P < 20$ - Transfusion que si $P < 20$ et central - Abstention / corticoïdes / Ig IV / splénectomie	- Contrôle: frottis + tube citraté - Médicaments / alcool / CIVD - Autres localisations (5) / Temp. - Pas de Tf de CP si périphérique - MA aux splénectomies (4)

Généralités

Définition

- Thrombopénie: **plaquettes** $< 150\ 000/mm^3$ ($= 150\ 10^9/L = 150\ G/L$)
- En pratique, risque de syndrome hémorragique si $P < 50\ 000/mm^3$
- !! Réflexe devant toute thrombopénie (A savoir !)
- = éliminer une fausse thrombopénie induite par l'EDTA (anticoagulant du tube)
 - → Faire frottis sanguin: éliminer des amas plaquettaires
 - → Faire prélèvement de contrôle sur tube citraté (autre anticoagulant)

Etiologies

Thrombopénies centrales

- Thrombopénies acquises +++
 - Si insuffisance médullaire globale
 - **Envahissement:** leucémie / lymphome / myélome / métastase
 - Aplasie médullaire ou myélofibrose (BOM)
 - Syndrome myélodysplasiques (cf [Syndromes myélodysplasiques](#))
 - Carence en B9 ou B12 (thrombopoïèse inefficace)
 - Si atteinte mégacaryocytaire sélective
 - **Médicaments:** sulfamides / AINS / thiazidiques (A savoir !)
 - **Alcool:** intoxication éthylique aiguë (A savoir !)
- Thrombopénies constitutionnelles (rares)

- Amégacaryocytose congénitale / Maladie de Fanconi
- Thrombopénies congénitales (May-Hegglin / Bernard-Soulier, etc)

Thrombopénies périphériques (3x3)

- **Par destruction plaquettaire (immunologique ++)**
 - Tous caractérisés par la présence d'**Ac anti-plaquettes**
 - **Purpuras thrombopéniques auto-immuns (PTAI)**
 - Purpura thrombopénique idiopathique (**PTI**): cf [Purpuras chez l'adulte et l'enfant](#)
 - Maladies auto-immunes: LED (syndrome d'Evans avec AHAI)
 - Leucémie lymphoïde chronique (cf [Leucémies lymphoïdes chroniques](#))
 - !! Toute infection virale: VIH-VHC / MNI / GEV..
 - **Thrombopénies immuno-allergiques (complexes immuns)**
 - Thrombopénie immuno-allergique à l'héparine (**TIAH**: cf [Spondylarthrite inflammatoire.](#)) anticorps anti PF4
 - Autres: quinine / thiazidiques / sulfamides / anti-épileptiques, etc.
 - **Thrombopénies par allo-anticorps**
 - Thrombopénies post-transfusionnelles (allo-Ac anti-PLA1)
 - Thrombopénie néonatale: allo-immunisation foeto-maternelle
- **Par hyperconsommation plaquettaire (infectieuse ++)**
 - **Coagulation intra-vasculaire disséminée (CIVDA savoir ! ())**
 - !! 1ère étiologie à éliminer devant toute thrombopénie. cf [Thrombopénie chez l'adulte et l'enfant](#)
 - Bilan: TCA↑ - TP ↓ / ↑ D-dimères - ↓ Fibrinogène / ↓ F.V - F.VIII
 - **Thrombopénies infectieuses**
 - Infections bactériennes: bactériémie à pyogènes ++ (modérée sinon CIVD)
 - Paludisme (si voyage) / purpura fulminans (méningocoque ou pneumocoque)
 - **Micro-angiopathies thrombotiques (MAT)**
 - Diagnostic devant association avec anémie hémolytique + schizocytes au frottis
 - Syndrome hémolytique urémique (SHU, enfant) / PTT: adulte (cf [Néphropathie vasculaire.](#))
 - **Thrombopénies mécaniques**
 - circulation extra-corporelle / valve cardiaque mécanique
- **Par anomalie de répartition (séquestration ++)**
 - **Hypersplénisme**: quelque soit la cause de la splénomégalie (cf [Splénomégalie](#))
 - **Dilution**: transfusion ou perfusion massive
 - **Grossesse**: au 3ème trimestre ++

Orientation diagnostique

Examen clinique

- **Interrogatoire**
 - **Terrain**: atcd hémorragiques / auto-immuns / VIH / hémopathie
 - **Prises**: **médicamenteuse** +++ / **alcool** / atcd de transfusion (**A savoir !**)
 - **Anamnèse**: notion de voyage < 3M / infection virale récente
 - **Signes fonctionnels**
 - **syndrome hémorragique**: purpura / muqueuses
 - **signes associés**: fièvre / AEG / dyspnée..
- **Examen physique**
 - **Syndrome hémorragique thrombopénique**
 - **Purpura de type plaquettaire** +++ (cf [Purpuras chez l'adulte et l'enfant](#))
 - Monomorphe: pétéchial (++) ou écchymotique
 - Diffus: cutané **et muqueux** / poussée unique
 - **!! Signes négatifs (≠ purpura vasculaire)**
 - **Non infiltré** / non nécrotique / non déclive
 - **Hémorragie des muqueuses**
 - Epistaxis / gingivorragies / rectorragies..
 - **Rechercher des signes de gravité (A savoir !)**
 - **Bulles** hémorragiques buccales / **gingivorragie** / installation aiguë / épistaxis bilatérale
 - Sepsis (SRIS) / CIVD / **choc** (hémorragique ou septique)
 - **Recherche d'autres localisations hémorragiques (5) +++**
 - cérébro-méningée (ex. **neuro**) / rétinienne (FO)
 - digestive (TR) / hématurie (BU) / métrorragies (TV)
 - **Pour orientation étiologique**
 - Rechercher **fièvre** +++ / syndrome infectieux et/ou méningé
 - Rechercher **ADP** / hépatomégalie / splénomégalie (hémopathie)

Examens complémentaires

- Pour diagnostic positif
 - Numération plaquettaire
 - Thrombopénie si $P < 150\ 000/mm^3$
 - Risque hémorragique si $P < 50\ 000/mm^3$
 - Signe de gravité si **$P < 20\ 000/mm^3$** (risque d'hémorragie cérébrale)
 - Éliminer une fausse thrombopénie (A savoir !)
 - Frottis: recherche agrégats plaquettaires
 - Prélèvement de contrôle sur tube citraté
 - Pour diagnostic étiologique (reco SFH 2011)
 - En 1ère intention
 - NFS-Réticulocytes
 - Oriente vers une cause centrale (arégénératif) ou périphérique
 - Recherche des cytopénies associées (orienté vers cause centrale)
 - Bilan biologique = rechercher les diagnostics urgents
 - une CVID: TP + fibrinogène + D-Dimères
 - une MAT (SHU ou PTT): frottis pour schizocytes
 - Ponction médullaire pour myélogramme
 - Thrombopénie centrale → mégacaryocytes rares ou absents
 - Thrombopénie périphérique → mégacaryocytes nombreux
 - Autres: richesse de la moelle / dysmyélopoïèse / cellules tumorales
 - Pas systématique si suspicion de PTI (thrombopénie isolée /femme jeune)
 - Indications du myélogramme en cas de PTI de l'adulte (HAS 2009)
 - Autre anomalie NFS/ Frottis
 - Age > 60 ans
 - Non réponse au traitement
 - Organomégalie
 - Avant splénectomie
 - En 2nde intention
 - !! Rechercher une cause médicamenteuse et une SMG d'abord
 - si thrombopénie périphérique
 - Bilan immunologique
 - Test de Coombs / Ac anti-PF4 (héparine: TIAH)
 - Recherche de lupus et autre connectivité : AAN, Anti SSA et Ac anti-DNA natifs
 - Recherche de SAPL (Lupus anticoagulant, anti cardiolipine et anti B2GP1)
 - dosage de la TSH (dysthyroïdie)
 - EPS et dosage pondéral des IGG-A-M (dépistage d'un déficit immunitaire commun variable)
 - Bilan infectieux
 - VIH / VHB-VHC / EBV-CMV / hémocultures si fièvre +++
 - si thrombopénie centrale
 - Biopsie ostéo-médullaire +++
 - Systématique si MO pauvre au myélogramme
 - Recherche aplasie médullaire ou myélofibrose
 - !! Bilan minimal devant suspicion de PTI = éliminer une thrombopénie II (A savoir !)
 - Contrôle sur tube citraté / réticulocytes
 - Frottis: schizocytes (MAT) / TP-fibrinogène (CVID)
 - EPS + dosage des Ig
 - Sérologies VIH-VHC / AAN (lupus) / radio thorax (ADP)
 - Recherche de complication :
 - Au moindre signe neurologique : imagerie pour rechercher une hémorragie cérébrale ou médullaire
 - Fond d'oeil pour rechercher une hémorragie au fond d'oeil (orienté ++ vers un risque d'hémorragie cérébrale)
 - Si déglobulisation : Exploration à la recherche d'une hémorragie
 - Pour bilan pré-thérapeutique
 - Bilan pré-transfusionnel
 - Groupe ABO / rhésus / RAI
 - Recherche d'Ac anti-HLA si possible +++
- Diagnostics différentiels
- Purpura de type vasculaire (cf Purpuras chez l'adulte et l'enfant)
 - Polymorphe / cutané seulement (pas muqueux)
 - Infiltré: maculo-papuleux / déclive et +/- nécrotique
 - Fausse thrombopénie
 - Par agrégation plaquettaire à l'EDTA
 - !! à toujours éliminer par frottis + tube citraté (A savoir !)

Traitement

Prise en charge

- Prise en charge ambulatoire si asymptomatique (le plus souvent)
- Arrêt du médicament responsable (**A savoir !**)
- **Hospitalisation systématique et en urgence si:**
 - Syndrome hémorragique clinique
 - Plaquettes < 20 000/mm³

En cas de purpura thrombopénique auto-immun (PTAI; dont PTI)

- **Indications selon l'évolution**
 - **Purpura aigu:** à la découverte
 - → abstention si P > 50 000/mm³ et pas de sd hémorragique
 - Sinon traitement en première intention par corticothérapie ou Immunoglobuline polyclonale
 - **Purpura persistant:** échec entre 3M et 12M → Tt: corticoïdes ou Ig polyclonale ou anticorps anti CD20 (rituximab)
 - **Purpura chronique:** échec et durée > 12M → splénectomie ou agoniste du récepteur à la TPO
- **Modalités thérapeutiques**
 - **0. Abstention thérapeutique !!** si P > 50 000/mm³ et asymptomatique
 - **1. Corticoïdes** 1mg/kg/j PO pendant 3 à 5 S avec arrêt progressif sinon
 - **2. Immunoglobulines IV:** si plaquettes < 20 000/mm³ ou échec des corticoïdes
 - **3. anticorps anti CD20 (Rixuximab):** si échec des autres thérapeutiques
 - 4. Si échec du rituximab et PTI chronique : discussion entre splénectomie (2/3 de rémission) et Agoniste du récepteur à la TPO : traitement au long court avec de très bonne réponse et aucune toxicité.
- en urgence : si syndrome Hémorragique sévère ou hémorragie cérébrale : transfusion de plaquette +++ !

En cas de thrombopénie centrale importante

- **Transfusion de concentrés plaquettaires** (cf **Transfusion sanguine et produits dérivés du sang : indications, complications. HémoVigilance.**)
 - Seuil généralement admis: **P < 20 000/mm³** / modalités: 1 CP pour 10kg de poids
 - **!! Contre-indiquée** si thrombopénie périphérique (destruction des plaquettes) sauf dans les cas d'hémorragie (**A savoir !**)
- **Traitement étiologique au décours**
 - Recherche du médicament, traitement d'une hémopathie, etc.

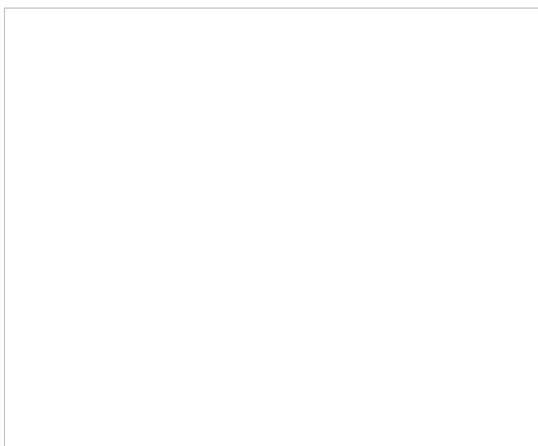
Mesures associées

- **MA aux troubles de l'hémostase** (cf **Thrombopénie chez l'adulte et l'enfant/ Education ++**)
 - Injections en IM proscrites / éviter rasages avec lames
 - Pas d'anti-thrombotiques: AINS / aspirine / héparine / AVK
- **MA au décours d'une splénectomie (4A savoir ! ())**
 - Education du patient: consulter en urgence si fièvre
 - Vaccinations: grippe / pneumocoque / haemophilus
 - Antibio prophylaxie: oracilline PO pendant 2 à 5ans
 - Port de carte de splénectomisé
- **MA aux corticoïdes**

Surveillance

- **Clinique:** syndrome hémorragique / TR / s. neuro, etc
- **Paraclinique:** numération plaquettaire quotidienne

Synthèse



Synthèse pour questions fermées

1 examen pour confirmer une thrombopénie ?

- NFS-Plaquettes sur tube citraté (élimine une fausse thrombopénie)

5 indications à la réalisation d'un myélogramme en cas de PTI de l'adulte ?

- Autre anomalie NFS ou au frottis
- Age > 60 ans
- Organomégalie
- Echec du traitement
- Avant splénectomie