

Purpura thrombopénique immunologique chez un patient de 55 ans

Immune Thrombocytopenic Purpura in a 55-Year-Old Patient

R. Madar · F. Djamouri · P. Ray

Reçu le 30 septembre 2016 ; accepté le 28 novembre 2016
© SFMU et Lavoisier SAS 2016

Le cas clinique présenté ci-dessous rapporte une pathologie hématologique rare (incidence annuelle estimée entre 1/62 500 et 1/25 600 chez l'adulte, avec une prédominance féminine modérée avec un sex-ratio de 1,3/1), mais classiquement découverte en urgence : le purpura thrombopénique immunologique (ou idiopathique, PTI). Il est dû à une destruction périphérique, mais également centrale, des plaquettes dans le cadre d'un processus auto-immun médié par des autoanticorps. C'est une hémopathie acquise non maligne qui touche aussi bien les enfants que les adultes [1,2].

Un patient de 55 ans, sans antécédent ni traitement ou allergie, a consulté pour apparition d'un purpura depuis trois jours. Ce purpura avait débuté au niveau des jambes, puis s'était étendu aux bras, au pelvis, au torse et au dos, associé à une épistaxis unilatérale gauche et à une gingivorragie évoluant depuis deux jours. Il n'y avait pas de fièvre objectivée au domicile. À l'arrivée aux urgences, le patient était conscient et orienté. Les paramètres vitaux étaient normaux hormis une température à 37,7 °C. Le purpura était pétéchial non infiltré, généralisé aux membres supérieurs, aux membres inférieurs (Fig. 1), au bassin, au dos et au tronc, avec deux lésions d'allure nécrotique de la scapula droite, deux ecchymoses à l'avant-bras gauche. Des lésions muqueuses purpuriques du voile du palais (Fig. 2), deux bulles hémorragiques sur la langue (Fig. 3), associées à une gingivorragie, étaient constatées ainsi qu'une épistaxis gauche unilatérale. Le reste de l'examen était strictement normal (pas d'hépatosplénomégalie ni d'adénopathie, pas de syndrome méningé). Le patient a été mis rapidement sous 2 g de Rocéphine® IV. La biologie montrait une thrombopénie à 5 000 plaquettes/mm³, une hémoglobine à 16,1 g/dl, des leucocytes à 10 500/mm³, dont

6 610/mm³ de PNN et 2 410/mm³ de lymphocytes, une CRP à 3,2 mg/l, une PCT à 0,11 µg/l, des LDH à 364 U/l, un TP à 77 % et un TCA à 0,98. Le score hémorragique était à 10 pour une valeur seuil à 8. Le diagnostic de PTI a été



Fig. 1 Purpura pétéchial de jambe



Fig. 2 Lésion purpurique au niveau du palais, associée à une gingivorragie

R. Madar · F. Djamouri · P. Ray (✉)
Service d'accueil des urgences de l'hôpital Tenon,
hôpitaux universitaires Est-Parisien,
4, rue de la Chine, F-75020 Paris, France
e-mail : patrick.ray@aphp.fr

P. Ray
DHU Fight Aging and STress (FAST),
université Pierre-et-Marie-Curie (UPMC), F-75005, Paris, France

fortement suspecté. Un traitement par immunoglobulines (1 g/kg) associé à une corticothérapie intraveineuse a été entrepris. Pendant son hospitalisation, les immunoglobulines polyvalentes ont été poursuivies pendant deux jours et une



Fig. 3 Deux lésions purpuriques sur la langue

corticothérapie à dose décroissante pendant trois semaines. Le bilan étiologique est revenu négatif. Le myélogramme réalisé retrouvait des mégacaryocytes confirmant l'origine périphérique de la thrombopénie. Après une augmentation progressive des plaquettes jusqu'à $135\ 000/\text{mm}^3$ avec régression des lésions purpuriques, la thrombopénie a récidivé. Le patient a donc été mis sous corticoïdes au long cours, avec ajout d'un traitement par eltrombopag (Novartis Europharm Limited, Londres, Royaume-Uni). À quatre mois, la numération plaquettaire montrait un taux à $120\ 000/\text{mm}^3$.

En conclusion, ce cas clinique illustre l'intérêt du score hémorragique proposé par Khellaf et al. [3], qui est uniquement clinique et simple à calculer (Tableau 1). La stratégie thérapeutique fondée sur ce score hémorragique plutôt que sur le nombre de plaquettes est pertinente. Le traitement d'urgence de première intention, en cas de score hémorragique élevé (> 8), comprend une association d'immunoglobulines intraveineuses à une corticothérapie initialement par voie intraveineuse relayée par une corticothérapie orale. Le traitement de deuxième intention peut comprendre les agonistes des récepteurs à la thrombopoïétine, comme l'eltrombopag [4]. Ce dernier a montré son efficacité dans le

Tableau 1 Score hémorragique utilisable chez l'adulte atteint d'un purpura thrombopénique idiopathique pour guider la prescription d'immunoglobulines intraveineuses d'après Khellaf et al. [3].

Âge		Saignement digestif	
Âge > 65 ans	2	Saignement digestif sans anémie	4
Âge > 75 ans	5	Saignement digestif avec anémie (perte > 2 g d'hémoglobine)	15
Saignement cutané		Saignement urinaire	
Purpura pétéchial localisé (membres)	1	Hématurie macroscopique sans anémie	4
Purpura ecchymotique	2	Hématurie macroscopique avec anémie aiguë	10
Purpura pétéchial avec localisations multiples	3	Saignement du système nerveux central	
Purpura pétéchial généralisé	3	Saignement au fond d'œil	5
Purpura ecchymotique généralisé	4	Saignement du système nerveux central ou saignement avec mise en jeu du pronostic vital	15
Saignements muqueux		Saignement génital	
Épistaxis unilatérale	2	Ménométrorragie majeure sans anémie	4
Épistaxis bilatérale	3	Ménométrorragie majeure avec anémie (perte hémoglobine > 2 g/dl)	10
Lésion purpurique intrabuccale isolée	2		
Bulles hémorragiques/gingivorragies spontanées	5		

Les immunoglobulines intraveineuses sont proposées pour les patients ayant un score hémorragique supérieur à 8. Le score se calcule en additionnant les points des items des différentes catégories de saignements proposés. Un seul item est à retenir pour chaque catégorie, sauf pour celui du saignement muqueux où les items concernant l'épistaxis et les atteintes buccales peuvent s'additionner. En l'absence de contre-indication, les corticoïdes seuls sont proposés en première intention en cas de score hémorragique inférieur ou égal à 8.

traitement du PTI chronique et pourrait être particulièrement efficace chez les patients qui n'ont pas répondu à une splénectomie ou aux autres traitements antérieurs [5].

Références

1. Provan D, Newland A, Norfolk D, et al (2003) Guidelines for the investigation and management of idiopathic thrombocytopenic purpura in adults, children and in pregnancy. *Br J Haematol* 120:574–96
2. American Society of Hematology (1997) Diagnosis and treatment of idiopathic thrombocytopenic purpura: recommendations of the American Society of Hematology. *Ann Intern Med* 126:319–26
3. Khellaf M, Michel M, Schaeffer A, et al (2005) Assessment of a therapeutic strategy for adults with severe autoimmune thrombocytopenic purpura based on a bleeding score rather than platelet count. *Haematologica* 90:829–32
4. Provan D, Stasi R, Newland AC, et al (2010) International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. *Blood* 115:168–86
5. Cheng G, Saleh MN, Marcher C, et al (2011) Eltrombopag for management of chronic immune thrombocytopenia (RAISE): a 6-month, randomised, phase 3 study. *Lancet* 377:382–402