

PURPURA THROMBOPENIQUE IDIOPATHIQUE AIGU DE L'ENFANT : QUEL BILAN INITIAL EFFECTUER ?

Le purpura thrombopénique idiopathique (PTI) aigu est la cause la plus fréquente de thrombopénie aigüe chez l'enfant, il est évoqué devant la présence d'un tableau clinique et biologique concordant, après exclusion des autres causes. Le pic d'âge de survenue est entre 2 et 5 ans.

Le cas de l'enfant âgé de moins de six mois ne sera pas abordé ci-dessous.

I - UNE ETUDE COMPLETE DE L'ANAMNESE PERSONNELLE ET FAMILIALE EST INDISPENSABLE.

Elle permet :

D'affirmer l'absence d'antécédents évocateurs de thrombopénie constitutionnelle :

- recherche de manifestations hémorragiques (notamment après intervention chirurgicale) et/ou de thrombopénie, antérieures, chez l'enfant et/ou sa famille
- existence de signes ou pathologie associés à certaines thrombopénies constitutionnelles: infections à répétitions pouvant évoquer l'existence d'un déficit immunitaire et/ou eczéma (syndrome de Wiskott Aldrich), anomalies constitutionnelles (malformations osseuses, dysmorphie faciale, retard de développement, surdité, cataracte, etc...), néphropathie.

D'affirmer l'absence de signes associés susceptibles d'évoquer une hémopathie maligne, notamment de douleurs osseuses, fièvre inexplicquée

De rechercher des facteurs déclenchants :

- infection virale dans les 3 à 6 semaines précédentes,
- vaccination dans les 6 semaines précédentes (ROR notamment)
- prise récente de médicaments ou de toxiques

De rechercher des antécédents familiaux d'autoimmunité

De décrire les circonstances d'apparition du syndrome hémorragique typiquement d'apparition rapide en 24 à 48 heures.

II - L'EXAMEN CLINIQUE DOIT ETRE COMPLET.

Il permet :

D'affirmer l'absence d'anomalie clinique, en dehors du syndrome hémorragique et d'éventuelles hémorragies viscérales :

- **absence d'anomalies évocatrices de thrombopénie constitutionnelle** (cf supra)
- **absence de syndrome tumoral,** évocateur d'hémopathie : adénopathie,

splénomégalie, hépatomégalie

- **absence d'hypertension artérielle**, évocatrice de syndrome hémolytique ou urémique

D'apprécier la gravité du syndrome hémorragique :

- description de la sémiologie hémorragique : saignement cutané pur (pétéchial, ecchymotique), cutanéomuqueux, avec épistaxis, pétéchies ou bulles hémorragiques intrabuccales, hématurie, rectorragie,...Le score hémorragique de Buchanan peut être établi (annexe)
- recherche d'hémorragie viscérale : céphalée, anomalie de l'examen neurologique, douleur abdominale etc...

III - LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Les examens nécessaires

La **numération formule sanguine** avec numération plaquettaire est l'examen de référence qui met en évidence une thrombopénie isolée, définie par un taux de plaquettes inférieur à $150 \times 10^9/l$. L'affirmation de la thrombopénie nécessite une prise de sang "macro". La thrombopénie est strictement isolée sans atteinte des autres lignées sanguines (notamment pas de macrocytose, évocatrice d'anomalie de l'érythropoïèse)

En l'absence de syndrome hémorragique, une fausse thrombopénie par agglutination provoquée par l'anticoagulant EDTA doit être impérativement éliminée.

L'examen du frottis sanguin est indispensable. Il permet :

- d'affirmer la normalité de la taille des plaquettes (normes : 7-12 fl). On peut cependant observer des plaquettes de taille un peu supérieure à la normale dans un PTI, mais pas de plaquettes géantes

Le volume plaquettaire moyen (VPM) peut être surestimé par les automates en cas de thrombopénie profonde et doit être spécifiquement demandé au cytologiste

- d'affirmer la normalité de la morphologie de la lignée plaquettaire et de toutes les autres lignées sanguines
- d'éliminer la présence de schizocytes et de cellules anormales.

En fonction du contexte clinique :

- L'étude **du groupe sanguin phénotypé** en cas de syndrome hémorragique sévère
- Un **scanner cérébral ou une IRM** en urgence en cas de céphalées ou autre symptomatologie neurologique.
- Une **échographie abdominale** en cas de douleur abdominale, d'anomalie de la palpation abdominale, ou d'hématurie.

Les examens recommandés

- La réalisation d'un **myélogramme** (sous antalgiques et prémédication) **avant un traitement par corticoïdes** est recommandée pour éliminer une leucémie aiguë. Ce myélogramme peut être fait dans un délai de 12h après le début de la corticothérapie si celle-ci est débutée de garde. L'absence de réalisation d'un myélogramme est cependant possible si un clinicien senior et un cytologiste expérimenté confirment la normalité de l'examen clinique et de la NFS avec

frottis sanguin. Cette décision doit alors être argumentée dans le dossier.

- La **numération du taux de réticulocytes** afin d'éliminer une hémolyse compensée
- L'étude de la coagulation (**TP, TCA, fibrinogène**) pour éliminer un syndrome de consommation, une maladie de Willebrand ou la présence d'un anticoagulant circulant.
- La recherche d'une **protéinurie et/ou une hématurie** par bandelette urinaire, et un dosage de la **créatinine sanguine** pour ne pas méconnaître un syndrome hémolytique et urémique.
- Une **sérothèque** avant perfusion d'immunoglobulines doit être faite si elle est réalisable localement.
- La recherche de **facteurs anti nucléaires (FAN)** surtout après l'âge de 8 ans.
- La **serologie HIV** si il existe des facteurs de risque d'infection
- Un **fond d'œil** surtout en cas de céphalées ou autre signe neurologique anormal, de syndrome hémorragique sévère et/ou de thrombopénie sévère ($< 20\ 000/\text{mm}^3$).

☞ Les examens inutiles :

- Le myélogramme chez un enfant présentant des signes cliniques et biologiques typiques de PTAI aigu chez qui une corticothérapie n'est pas indiquée
- Les sérologies virales autres que la sérologies VIH (cf supra)
- La recherche d'anticorps antiplaquettes si le diagnostic de PTAI aigu est typique.

En cas de doute diagnostique, la mise en évidence d'auto-anticorps sériques ou fixés par la méthode de capture antigénique (MAIPA) est spécifique. La recherche des auto-anticorps fixés est la plus intéressante à faire car plus souvent positive que la recherche sérique, mais n'est réalisable qu'avec un taux de plaquettes supérieur à $30\ 000/\text{mm}^3$.

- La recherche d'anticorps anti-DNA (la recherche de FAN est une méthode de screening suffisante pour le diagnostic de lupus érythémateux disséminé), d'auto-anticorps d'organe

☞ les examens contre-indiqués (risque de complication hémorragique) :

- la ponction lombaire
- le temps de saignement
- tout geste invasif en général

SCORE de BUCHANAN

GRADE	SEVERITE du SAIGNEMENT	DESCRIPTION
0	Aucun	- Aucun signe.
1	Mineur	- Peau : ≤ 100 pétéchies ou ≤ 5 ecchymoses (3cm de diamètre).- - Muqueuses normales.
2	Moyen / peu sévère	- Peau : ≥ 100 pétéchies ou > 5 ecchymoses (> 3 cm de diamètre). - Muqueuses : normales.
3	Modéré	- Muqueuses : saignement des muqueuses (épistaxis, bulles intra buccales, saignement intestin, hématuries, métrorragies).
4	Sévère	- Saignement des muqueuses nécessitant un geste ou suspicion hémorragie interne.
5	Mettant en jeu le pronostic vital	- Hémorragie intracrânienne ou hémorragie interne mettant en jeu le pronostic vital.

J Pediatr, 2002, 141: 683-8

Groupe PTAI aigu –Société d’Hématologie et d’Immunologie pédiatrique (SHIP) en collaboration avec le Groupe de Pédiatrie Générale (GPG)

Coordinatrices : Dr C. Pondarré, Dr B. Bader-Meunier

Rédactrices des recommandations: Dr C. Berger, Dr Bader-Meunier

Participants au groupe : Dr Babe (CHU , Nice), Dr Bader-Meunier (CHU, Paris), Dr Barlogis (CHU, Marseille), Dr Baron-Joly (CHU, Nimes) ; Dr Berger (CHU, Saint Etienne), Dr Bruno (CHU, Lille), Dr Chambost (CHU, Marseille), Dr Cotta (CHU, Grenoble), Dr Crassard (CHG, Bourg en Bresse), Dr Deville (CHU, Nice), Dr Dieulangard, Dr Dore (CHU, Lyon), Dr Durand (CHG, Ales), Dr Eitenschenk, CHU Grenoble), Dr Foucaud, (CHG, Versailles), Dr Gauthé (CHU, Montpellier), Dr Gouraud (CHG, Melun), Dr Guitton (CHU, Le Kremlin Bicêtre) ; Dr Guyon (CHU, Montpellier, Dr Hau (CHG, Créteil), Dr Kaplan (INTS, Paris), Dr Leblanc (CHG, Evry), Dr Lejars (CHU, Tours), Dr de Lumley (CHU, Limoges), Dr Lutz (CHU, Strasbourg) ; Dr Micheau (CHU, Bordeaux), Dr Normand (CHU, Rouen), Dr Pautard (CHU, Amiens), Dr Perel (CHU, Bordeaux) ; Plouvier (CHU, Besançon), Dr Pondarré (CHU, Lyon), Dr Stéphan (CHU, Saint Etienne), Dr Thomas (CHU, Nantes), Dr Taque (CHU, Rennes), Dr Vannier (CHU, Rouen),

Relecteurs de la SHIP: Dr Leblanc (CHU Saint Louis, Paris), Pr Bertrand (CHU Debrousse, Lyon), Pr Leverger (CHU, Trousseau), Pr Fischer (CHU Necker, Paris), Pr Lutz, (CHU Hautepierre, Strasbourg)

Validation Février 2007: