

RECOMMANDATIONS DE PRISE EN CHARGE D'UN PTI AIGU DE L'ENFANT

Le PTI aigu est une pathologie bénigne dans la grande majorité des cas. L'incidence de survenue d'une hémorragie intracrânienne est rare, estimée à 0,1 à 0,5%. Seuls les patients ayant une forme sévère de cette pathologie doivent être traités. Cette décision tient compte de l'état clinique, de l'environnement socio-familial et des possibilités géographiques de recours aux soins, plus que du nombre de plaquettes.

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

1. Etablissement des critères de gravité du PTIA

La sévérité du syndrome hémorragique doit être prise en compte en plus du nombre de plaquettes pour poser les indications de traitement. Le score hémorragique de Buchanan est proposé pour apprécier cette gravité (Annexe 1)

2. Indication du traitement

1. Une abstention thérapeutique initiale est proposée chez les patients présentant à la fois :

- Un score hémorragique de Buchanan compris entre 0 et 2
- et un taux de plaquettes supérieur à 10 000/mm³

2. Un traitement est proposé uniquement:

- Chez des patients ayant un score hémorragique de Buchanan ≥ 3
- Et/ou chez les patients ayant un taux de plaquettes $< 10\ 000/\text{mm}^3$. Cependant, si le score hémorragique est égal ou inférieur à 3, un clinicien senior expérimenté peut décider de ne pas traiter.
- En cas d'intervention chirurgicale ou de geste invasif

a En l'absence d'hémorragie sévère et/ou prolongée, c'est à dire chez les patients ayant un score de Buchanan égal à 3, deux types de traitement peuvent être proposés :

- une corticothérapie. Le schéma le plus simple et le plus efficace dans différentes études est un traitement limité à 4 jours à la dose de 4 mg/kg/j en 2 prises de prednisone, sans dépasser la dose de 180 mg/j

avec arrêt brutal (pas de décroissance). L'association à un antiseécrétoire gastrique est nécessaire.

- une perfusion intraveineuse d'immunoglobulines polyvalentes, à la dose de 0,8 à 1 g/kg. Le débit de la première perfusion doit être lent ; une durée de 18 à 24 h est idéalement recommandée pour prévenir la survenue de céphalées, qui peut amener à faire suspecter une hémorragie intracrânienne dans ce contexte. La durée de perfusion pourra être diminuée progressivement ultérieurement sans dépasser 4 ml/kg/h, en fonction de la tolérance des premières cures.

L'analyse des avantages et inconvénients respectifs des deux traitements n'a pas permis au groupe de recommander plus particulièrement l'un de ces deux traitements par rapport à l'autre :

- La corticothérapie a l'avantage d'un coût plus faible, de ne pas nécessiter d'hospitalisation systématique et de ne comporter aucun risque à long terme. Elle doit être commencée après élimination d'une infection évolutive nécessitant un traitement spécifique préalable (varicelle, infection bactérienne par exemple). La réalisation d'un myélogramme est recommandée mais non obligatoire avant corticothérapie (cf document « PTI aigu : bilan initial) en particulier quand une analyse soigneuse du frottis sanguin est possible ; l'augmentation du taux de plaquettes est obtenu moins rapidement qu'avec les IGIV .
- Les IGIV comportent un risque théorique de transmissions d'agents infectieux ; ce risque semble cependant très faible compte tenu des procédés actuels d'inactivation virale. Leur coût est élevé et une hospitalisation au minimum de jour est nécessaire. Leurs effets secondaires ne sont pas exceptionnels (intolérance lors de la perfusion, céphalées et réactions méningées aseptiques).

b Formes graves, avec hémorragie sévère et/ou prolongée (score de Buchanan \geq 4):

- ☞ En cas de formes graves (syndrome hémorragique cutanéomuqueux majeur, saignement aux points de ponction, avec souvent des hémorragies au fond d'œil) ou en cas d'hémorragie menaçant le pronostic vital (hémorragie intracrânienne, hémorragie obstruant les voies aériennes supérieures, hémorragie intra-abdominale par exemple) : le traitement doit associer :

- ❖ une perfusion d'immunoglobulines intraveineuses (IGIV, 0,8 à 1 g/kg).

- ❖ une corticothérapie intraveineuse sous forme de méthylprédnisolone. Deux types d'administration de la corticothérapie peuvent être proposés :
 - a. Une posologie de 4 mg/kg/J par voie intraveineuse en deux injections quotidiennes pendant une durée maximale de quatre jours, avec une décroissance progressive au décours.
 - b. Un bolus à la posologie de 30 mg/kg/j à répéter durant 2 à 3 jours, sans dépasser la dose de 1g/J par voie intraveineuse lente en 1 heure sous scope et surveillance de la TA et du ionogramme sanguin (risque d'hypokaliémie)

Il n'existe pas d'argument dans la littérature permettant de privilégier l'une de ces attitudes par rapport à l'autre. Dans tous les cas, l'association à un antiseécrétoire gastrique est nécessaire.

- ❖ une transfusion de plaquettes (1 unité/5 à 7 kg de poids corporel/J) en transfusions fractionnées à répéter toutes les 8 à 12 h en fonction de l'évolution clinique. Une transfusion de culot globulaire doit être effectuée en cas de signes de mauvaise tolérance de l'anémie et/ou d'un taux d'hémoglobine inférieur à 8 g/dl.

La pose d'une et si possible de deux voies d'abord veineux de diamètre suffisant est indispensable en cas d'hémorragie sévère.

- ☞ En cas d'épistaxis sévère prolongée un méchage antérieur ou postérieur associé à un traitement par IGIV est préconisé. L'association à une corticothérapie et à une transfusion de plaquettes dépend de l'évolution au cours des heures suivant cette prise en charge. L'examen de l'arrière gorge à la recherche d'une épistaxis postérieure et la recherche de signes de mauvaise tolérance d'une anémie doivent être répétés. L'indication de la transfusion de culot globulaire sont les mêmes que dans le cas précédent.

c Intervention chirurgicale ou geste invasif (ponction lombaire, ponction pleurale par exemple): cf document « PTI de l'enfant : mesures d'accompagnement »

La survenue d'une hémorragie sévère menaçant le pronostic vital , et la réalisation d'un geste invasif ou une intervention chirurgicale constituent les seules indications à une transfusion de plaquettes dans le PTIA

3. Surveillance des patients

Un contrôle du taux de plaquettes doit être effectué :

- En cas de non régression clinique dans les 48 h suivant le diagnostic ou d'aggravation du score hémorragique
- A J3 du début du traitement par IGIV et entre J3 et J5 du début du traitement par corticoïdes pour évaluer l'efficacité du traitement choisi. Cependant certaines équipes proposent une surveillance initiale purement clinique, sans contrôle biologique.
- Entre J21 et J28 du début du traitement, en même temps qu'une consultation systématique pour s'assurer de l'absence de nouveau symptômes, notamment de syndrome tumoral. Si le taux de plaquettes est normal, tout nouveau contrôle biologique est inutile en l'absence de nouveau signe hémorragique et si aucun geste ou intervention traumatique n'est programmé. Si le taux de plaquettes est toujours bas, la surveillance ultérieure se discutera au cas par cas ; il est important de ne pas multiplier à l'excès les contrôles (cf les recommandations : PTI chronique : mesures d'accompagnement »)

Au cours de cette surveillance, les indications thérapeutiques restent identiques à celles exposées précédemment. Pour les patients en « echec », ou en cas d'effets secondaires du traitement choisi un traitement par IGIV sera proposé aux patients traités initialement par corticoïdes et vice-versa.

Un contact téléphonique avec le médecin traitant de l'enfant est utile pour transmission des éléments de surveillance ; le document sur les mesures d'accompagnement doit être diffusé auprès des différents intervenants.

Sauf exception, il n'y a pas d'indication à d'autres types de traitement à la phase aiguë d'un PTIA. En cas de forme sévère ou réfractaire un avis spécialisé doit être demandé.

Pour toutes les recommandations concernant la scolarité, le sport, les vaccinations, la prévention et la prise en charge des hémorragies muqueuses : cf document « PTI de l'enfant : mesures d'accompagnement ».

Rédactrice: Dr B. Bader-Meunier

Membres du groupe PTI aigu : B.Bader-Meunier (CHU, Paris), C.Berger (CHU, Clermont-Ferrand), B. Bruno (CHU, Lille), H. Chambost (CHU, Marseille), M. Michaux (CHU, Bordeaux), A.Leb Blanc (CHG, Evry), O.Lejars (CHU, Tours), L de Lumley (CHU, Limoges), C.Kaplan (INTS), P. Lutz (CHU, Strasbourg), B. Pautard (CHU, Amiens), I. Pellier (CHU, Angers), E. Plouvier (CHU, Besançon), C. Pondarré (CHU, Lyon), C. Thomas (CHU, Nantes)

Relecteurs de la SHIP : Y. Perel (Bordeaux), N. Aladjidi (Bordeaux), T.Leb Blanc (Paris), Y.Bertrand (Lyon), G. Leverger (Paris), A. Fischer (Paris)

Annexe 1

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.

Les manifestations hémorragiques survenues dans les 24 h précédant l'établissement du score sont prises en compte

J Pediatr, 2002, 141: 683-8

Annexe 2

Quelques références

Buchanan GR, Adix L. Grading of hemorrhage in children with idiopathic thrombocytopenic purpura. *J Pediatr*. 2002;141:683-8.

Cines DB, Blanchette VS. Immune thrombocytopenic purpura. *N Engl J Med*. 2002;995-1008

Guidelines for the investigation and management of idiopathic thrombocytopenic purpura in adults, children and in pregnancy. *Br J Haematol* 2003; 120: 574-96.

Carcao MD, Zipursky A, Butchart S, Leaker M, Blanchette VS. Short-course oral prednisone therapy in children presenting with acute immune thrombocytopenic purpura (immune thrombocytopenic purpura). *Acta Paediatr Suppl* 1998;424:71-74.

Blanchette V, Imbach P, Andrew M, et al. Randomised trial of intravenous immunoglobulin G, intravenous anti-D, and oral prednisone in childhood acute immune thrombocytopenic purpura. *Lancet* 1994;344:703-707.

Beck CE, Nathan P, Parkin P et al. Corticosteroids versus intravenous immune globulin for the treatment of acute immune thrombocytopenic purpura in children : a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *J Pediatr* 2005. 147: 521-7.

Butros LJ, Bussel JB. Intracranial hemorrhage in immune thrombocytopenic purpura: a retrospective analysis. *J Pediatr Hematol/Oncol* 2003; 25: 660-4.

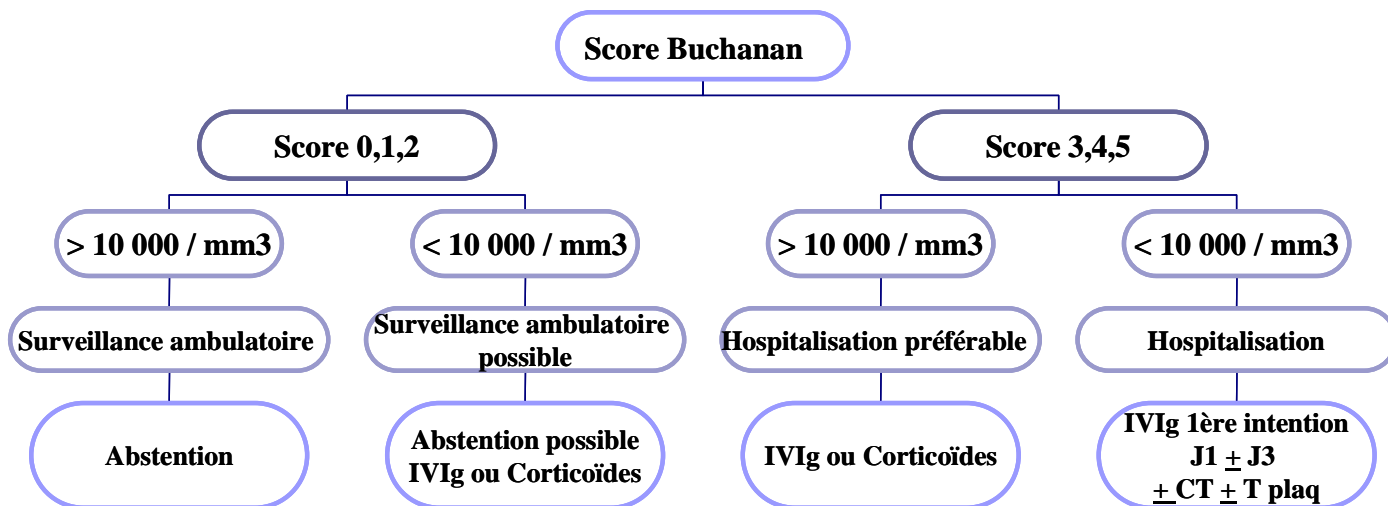
Nugent DJ. Immune thrombocytopenic purpura of childhood. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2006 : 97-103.

Référentiel d'auto-évaluation des pratiques en hématologie. Purpura thrombopénique auto-immun. HAS 2004.

PTI aigu de l'enfant

Recommandations de prise en charge, SHIP 2007

Imbach 1981, Buchanan 1984, Bussel 1988, Blanchette 1993 et 1994, Tarantino 2000



IVIg : 0,8 à 1 g / kg J1 ± J3 – CT : 4 mg / kg / j J1 à J4

IVIg > CT pour taux à J3, et délai > 50 000/mm³

IVIg = CT pour taux à J10, et délai > 100 000/mm³