

APPROCHES THERAPEUTIQUES EN CAS D'HEMORRAGIES GRAVES CHEZ UN ENFANT ATTEINT DE PTI

Il n'existe pas actuellement d'étude ayant validé l'efficacité de la prise en charge en urgence d'un syndrome hémorragique sévère en cas de PTI : hémorragie cérébro-méningée, traumatisme crânien sévère, saignement viscéral ou intervention en urgence, qui demandent un traitement rapide et immédiat de la thrombopénie

Néanmoins, il y a un consensus professionnel fort pour associer, dans ces situations à risque élevé, diverses thérapeutiques.

L'objectif est d'obtenir rapidement et de maintenir un taux constant de plaquettes $>$ à $30\ 000/\text{mm}^3$ et l'arrêt du saignement.

Les traitements qui peuvent être administré en urgence sont :

- corticoïdes à forte doses par voie IV : méthylprednisolone (30 mg/kg/jour, maximum 1gr/jour, pendant 2 à 3 jours) administré par voie IV sur 30 à 60 minutes, sous surveillance tensionnelle.
- immunoglobulines IV : 0,8 à 1 gr/kg/jour 2 jours de suite
- une transfusion de plaquettes dont la richesse en unité de concentré plaquettaire doit être multiplié par 2 ou 3 ; cette prescription sera à discuter directement avec un médecin de l'EFS. Après ce « bolus » de plaquettes, un relai peut se prévoir avec des transfusions de plaquette fractionnées sur 24h ou sous forme d'une perfusion de plaquettes en intraveineux continu (une unité plaquettaire/heure)

Dans les cas les plus sévères avec mise en jeu du pronostic vital :

- L'adjonction de VINCRISTINE[®] ou de VINBLASTINE[®] peut se concevoir comme une aide thérapeutique, en particulier s'il est connu que l'enfant répond mal au traitement par corticoïdes et immunoglobulines.
- Le RITUXIMAB[®] peut se discuter même si globalement ce médicament est moins actif dans les PTI que dans les AHAI
- Une embolisation peut exceptionnellement se discuter en cas de saignement bien localisé, menaçant, et associé à une thrombopénie réfractaire
- La plasmaphérèse a une indication limitée de part la lourdeur du geste chez l'enfant et une efficacité aléatoire.
- Enfin, en cas d'échec des mesures précédentes ou dans les cas les plus graves, la splénectomie en urgence peut être discutée: en effet, celle-ci peut permettre une remontée des plaquettes dans l'heure qui suit le geste.

1- George JN, Woolf SH, Raskob GE, et al. Idiopathic thrombocytopenic purpura: a practice guideline developed by explicit methods for the American Society of Hematology. *Blood* 1996;88:3-40.

2- Van Hoff J, Ritchey AK. Pulse methylprednisolone therapy for acute childhood idiopathic thrombocytopenic purpura. *J Pediatr* 1988; 113:563-6.

- 3- *Von Dem Borne AEGK, Vos JJE, Pegels JG, Thomas LLM, Van Der Lelie H. High dose intravenous methylprednisolone or high dose intravenous gammaglobulin for autoimmune thrombocytopenia. Br Med J (Clin Res Ed) 1988;296:249-50.*
- 4- *McMillan R. Therapy for adults with refractory chronic immune thrombocytopenic purpura. Ann Intern Med 1997; 126:307-14*
- 5- *Cines DB, Blanchette VS. Immune thrombocytopenic purpura. N Engl J Med 2002; 346:995-1008.*