

THROMBOPENIE

Taux normal = 150 000 – 400000/mm³

ORIGINE DES PLAQUETTES

A partir des cellules souches (mégacaryocytes) provenant elles-mêmes de la différenciation d'une cellule souche pluri-potente médullaire.
Cette production est régulée par facteur : thrombopoïétine.

FONCTIONS PLAQUETTAIRES :

Elles sont très nombreuses mais les principales sont en rapport avec :

L'HEMOSTASE PRIMAIRE (temps de saignement)

Comprend l'ensemble des phénomènes qui, lors d'une plaie vasculaire ⇒ rétraction du vaisseau → diminution du calibre à 40 % entraînant des sécrétions des granules intra-plaquettaires ⇒ activation plaquettaire et agrégation plaquettaire à la paroi ; vasculaire aboutissant à la formation du « clou plaquettaire », caillot fragile mais suffisant à l'arrêt du saignement lorsqu'il s'agit d'un capillaire.

DANS LA COAGULATION :

Lorsqu'il s'agit d'une plaie d'un vaisseau de plus gros calibre, l'hémostase primaire sera renforcée par la coagulation à partir de l'adhésion plaquettaire à la paroi vasculaire en présence du facteur Willebrand et l'intervention d'autres facteurs de la coagulation notamment le fibrinogène (Facteur I) et la thrombine (Facteur II)... nécessaires pour former un caillot de fibrine insoluble, solide.

DANS LA REPONSE INFLAMMATOIRE :

Hyperplaquettose réactionnelle par l'activation des facteurs chimiotactiques et par la sécrétion des autres vasopressives (sérotonine, adrénaline...) jouent un rôle de phagocytose pouvant éliminer des petites particules et des bactéries.

Durée de vie plaquettaire : 8 à 12 jours.

La durée de vie est étudiée par des études isotopiques (marqueurs radio-isotopes).

Le terme de thrombopénie est utilisé lorsque le chiffre des plaquettes est inférieur à 150000/mm³.

Il faut éliminer les fausses thrombopénies :

Agrégation plaquettaire = prélèvement sur tube EDTA. Contrôle sur un tube citraté.

Agrégats plaquettaires = faire frottis sanguin.

MANIFESTATIONS CLINIQUES :

Les manifestations cliniques et le retentissement sur l'hémostase primaire (T.S) sont en fonction de la sévérité de la thrombopénie.

Plaquettes > 80000/mm³

TS : normal (si les fonctions plaquettaires sont normales).

Absence du risque hémorragique spontané.

Plaquettes 50000 – 80000/mm³

TS peut être allongé.

Absence du risque hémorragique spontané en l'absence d'une anomalie de l'hémostase surajoutée.

Il faut éviter : tous les gestes traumatisants

La prise de certains médicaments : Aspirine, AVK, Héparine avec prudence.

Plaquettes 20000 – 50000/mm³

TS augmenté.

Peut être symptomatique.

Quelques manifestations hémorragiques cutanées : ecchymoses, épistaxis, gingivorragie, sans aucune gravité en l'absence d'autres anomalies de l'hémostase ni cause locale de saignement, ni de traumatisme.

Elle ne peut expliquer aucune hémorragie justifiant une hospitalisation.

Il faut éviter les injections I.M.

Héparinothérapie – AVK avec prudence.

Plaquettes < 20000/mm³

TS très augmenté.

Risque hémorragique plus important (hémorragie cutanéomuqueuse, purpura pétéchial, gingivorragie...) voire plus grave, hémorragie interne (viscérale, cérébrale) notamment en présence d'autre cause favorisant le saignement :

Aspirine, AINS.

INDICATIONS A UNE HOSPITALISATION D'URGENCE

- ✧ Bulles hémorragiques intra-buccales
- ✧ Hémorragie FO
- ✧ Symptomatologie neurologique centrale brutale, céphalées.
- ✧ Syndrome hémorragique interne diffus : hémoptisis, méléna...

DIAGNOSTIC

- 1) Vérifier l'absence d'une fausse thrombopénie = (tube EDTA agrégat plaquettaire).
- 2) Interrogation clinique
Contexte clinique : absence d'épisode viral notamment chez les enfants oreillons, varicelle.
Maladie systémique = LES
Prise de médicaments.
Héparine standard : vers J5 diminution progressive des plaquettes
thrombopénie héparino induite + ~~HBPT~~ ++
Autres médicaments : Pénicilline, Quinine, Rifampicine... : évolution favorable à l'arrêt du médicament
Vaccination anti-virale.
Infection bactérienne : thyphoïde, septicémie à G
Intoxication alcoolique = alcoolisme aigu.
- 3) Hémogramme : NFS – Plaquettes
Soit thrombopénie **isolée**, le reste de l'hémogramme est normal (GR – GB – normaux, absence de cellules atypiques circulantes = blastes.
- 4) Hémostase : systématiquement
TP – TCK – fibrinogène afin d'éliminer une thrombopénie au cours du syndrome de coagulation intra-vasculaire disséminée par une consommation accrue des plaquettes (CIVD)
- 5) Myélogramme pour distinguer :
 - a) **Thrombopénie centrale**
Absence de mégacaryocytes (Amégacaryocytose) maladie congénitale rare.
Présence de mégacaryocytes mais de morphologie anormale (dysmégacaryocytes) = syndrome de dysmyélopoïèse.
Diminution de la production (aplasie)
Infiltration médullaire par des cellules malignes : blastes ou métastases = cellules extra-hématopoïétiques

b) **Thrombopénie périphérique**

Plus souvent moëlle riche en mégacaryocytes.

6) Sérologies virales systématiquement

HIV1-2, HBV – HCV – EBV

7) Recherche d'une maladie auto-immune notamment L.E.S.

Recherche des anticorps anti-plaquettaires (test de Dixon ou Coombs plaquettaire).

Recherche des ACS dirigés contre l'Ig sur la surface plaquettaire

Si + confirme l'origine immunologique de cette thrombopénie.

Si – on ne peut pas éliminer une cause immunologique.

§) Echographie abdominale à la recherche d'une splénomégalie (séquestration des plaquettes dans la pulpe rouge de la rate (hypersplénisme).

LES CAUSES DES THROMBOPENIES

I) Thrombopénie constitutionnelle : malformation embryonnaire (rare).

II) Thrombopénies infectieuses :

- Virale = souvent chez les enfants au cours des oreillons, varicelle, rubéole, mononucléose infectieuse, post vaccination. Guérison spontanée.

- Bactérienne = typhoïde – septicémie à G

III) Thrombopénies médicamenteuses.

IV) Thrombopénies alcooliques

V) Thrombopénies associées aux maladies auto-immunes

VI) Thrombopénies des hypersplénismes

VII) **Purpura thrombopénique idiopathique (PTI) :**

Les plaquettes sont détruites soit essentiellement dans la rate, soit aussi dans le foie.

Il peut s'agir d'auto-immunisation ou de thrombopénie virale méconnue, ou sans étiologie trouvée.

Diagnostic : la maladie existe à tout âge.

La moëlle est riche en mégacaryocytes confirmant le caractère périphérique.

Peut souvent mettre en évidence des anticorps fixés sur les plaquettes.

Durée de vie plaquettaire très raccourcie.

Evolution : elle est difficile à prévoir lors du diagnostic initial.

- 1) aiguë souvent chez les enfants, guérison spontanée dans quelques semaines.
- 2) Chronique souvent chez l'adulte. Absence de guérison spontanée.

TRAITEMENT :

Moyens thérapeutiques :

- Abstention thérapeutique en cas de thrombopénie modérée $> 50000/\text{mm}^3$
non symptomatique
surveillance de l'hémogramme
- corticothérapie : traitement standard chez l'adulte en cas d'absence une contre-indication à la corticothérapie.
- les immunoglobulines polyvalentes chez les enfants
réponse rapide mais courte, coûteuse.
- splénectomie : thrombopénie chronique réfractaire
étude de $\frac{1}{2}$ vie plaquettaire
- immunosuppresseur.
- transfusion plaquettaire : en cas de présence de risque vital.
- traitement de cause : HIV – HCV....
Arrêt du médicament en cause