

Le purpura thrombopénique auto-immun

Votre médecin vient de diagnostiquer chez vous une maladie appelée « purpura thrombopénique auto-immun » (PTAI).

Le PTAI se caractérise par une diminution du nombre des plaquettes sanguines due à leur destruction par un anticorps. La destruction des plaquettes a lieu essentiellement dans la rate.

Le nombre normal de plaquettes est compris entre 150 000 et 400 000/mm³. Leur rôle est d'assurer le début de la formation d'un caillot sanguin pour arrêter un saignement.

En cas de diminution du nombre des plaquettes, appelée thrombopénie, un risque d'hémorragie apparaît.

L'origine du purpura thrombopénique auto-immun est inconnue. On sait cependant qu'il ne s'agit pas d'une maladie génétique, car les formes dites familiales (cas touchant plusieurs membres d'une même famille) sont très rares.

Le PTAI touche environ 1 000 nouvelles personnes chaque année en France. Chez l'adulte, la maladie est plus fréquente chez les femmes. Elle peut survenir à tous les âges, mais sa fréquence est plus élevée chez l'enfant et chez l'adulte jeune.

La découverte d'un PTAI peut être soudaine, par apparition de signes hémorragiques pouvant être importants si le nombre de plaquettes est inférieur à 20 000/mm³, ou fortuite, souvent lors d'une numération formule sanguine réalisée pour une autre raison avec alors un nombre de plaquettes compris entre 30 000 et 100 000/mm³.

Chez l'enfant, le PTAI est dans 80 % des cas d'évolution aiguë, c'est-à-dire qu'avec ou sans traitement, la guérison survient en quelques semaines. Chez l'adulte, en revanche, la maladie est chronique dans 70 % des cas et nécessite la prescription de traitements spécifiques.

Les symptômes

Le PTAI se manifeste par la survenue de petites taches rouges sur les jambes (purpura), de « bleus » (ecchymoses), de saignements du nez (épistaxis) ou des gencives (gingivorragies), d'une augmentation des saignements lors des règles ou plus rarement d'autres saignements.

La maladie peut également ne se traduire par aucun signe visible.

Les signes de gravité

Les signes de gravité sont au nombre de cinq :

- Un nombre de plaquettes inférieur à 10 000/mm³, voire 5 000/mm³.
- Des maux de tête qui doivent faire rechercher un saignement dans le crâne.
- Une extension du purpura des jambes vers les cuisses, l'abdomen et/ou le thorax et/ou l'apparition d'ecchymoses spontanées disséminées étendues.
- La survenue de bulles hémorragiques buccales. Il s'agit de sorte d'ampoules de couleur noire sur la muqueuse de la bouche.
- Un autre saignement que ceux décrits précédemment.

→ **En présence d'un seul de ces cinq signes, vous devez impérativement en informer votre médecin.**

Le diagnostic

Chez l'enfant comme chez l'adulte, il faut toujours éliminer en premier lieu une thrombopénie due à une prise médicamenteuse toxique pour les plaquettes.

Chez l'enfant, le PTAI est souvent associé à des infections virales.

Aucun test biologique actuel ne permet d'affirmer le diagnostic de PTAI. Celui-ci est établi après élimination des autres causes possibles de thrombopénie.

Une ponction de moelle (myélogramme) n'est pas toujours nécessaire mais peut-être utile chez l'adulte.

Les notes de votre médecin

Le purpura thrombopénique auto-immun (suite)

Bon à savoir

Chez l'adulte, une abstention thérapeutique (c'est-à-dire le fait de ne donner aucun traitement) est justifiée si le nombre de plaquettes est supérieur à 30 000/mm³ et s'il n'y a pas d'hémorragie. La prise en charge repose alors sur une surveillance clinique (recherche d'hémorragie) et biologique (numération des plaquettes).

Tout traitement est susceptible d'induire des effets indésirables et peut présenter des risques. Votre médecin vous informera et vous indiquera les signes à surveiller avant que vous ne débutiez le traitement proposé.

Participer à un essai clinique

La meilleure façon de faire progresser la prise en charge d'une maladie est de traiter les patients dans le cadre d'essais thérapeutiques.

Si votre médecin vous propose de participer à un essai clinique, il vous en expliquera le but, le déroulement, les bénéfices attendus, les risques potentiels, et vous remettra une notice d'information.

Participer à un essai suppose que vous donniez au préalable votre consentement par écrit.

Vos contacts utiles

- **Secrétariat/rendez-vous :**
- **Consultation infirmière :**
- **Consultation psychologue :**
- **Assistante sociale :**
- **En cas d'urgence :**

Le traitement du PTAI

La prise en charge de la maladie est différente chez l'enfant et chez l'adulte.

- **Chez l'enfant**, le PTAI guérit le plus souvent spontanément, sans avoir besoin de recourir à un traitement, même s'il est habituel de proposer un traitement par cortisone et/ou immunoglobulines intraveineuses au décours du diagnostic.
- **Chez l'adulte**, l'objectif du traitement est de faire remonter rapidement le nombre de plaquettes au-dessus du seuil de sécurité (30 000 et 50 000/mm³). Pour cela, le traitement consiste en la prise de corticoïdes par voie orale pendant 3 à 4 semaines, éventuellement associée à des perfusions d'immunoglobulines par voie veineuse (pendant deux à cinq jours). Un régime sans sel et des pansements gastriques sont alors nécessaires, ainsi qu'une surveillance du taux de sucre dans le sang (glycémie). Habituellement, ce traitement permet d'atteindre le seuil de sécurité en 48 à 72 heures.

En cas d'échec du traitement ou de récurrence du PTAI après une amélioration, le malade est dit réfractaire et le traitement habituellement proposé consiste à enlever la rate au cours d'une intervention chirurgicale (cette opération est appelée splénectomie). La rate est en effet le principal organe où sont détruites les plaquettes. Cette intervention ne devra cependant pas être proposée avant au moins six mois d'évolution du PTAI.

Des vaccinations sont nécessaires avant de procéder à la splénectomie.

Il est maintenant admis qu'un traitement par anticorps monoclonaux peut être proposé avant la splénectomie. En cas d'échec de la splénectomie, d'autres mesures thérapeutiques particulières sont à envisager.

Les facteurs de croissance des plaquettes peuvent aussi être proposés dans de rares cas.

Autres variétés de PTAI

Il existe des cas particuliers de PTAI :

- Le PTAI peut ne s'accompagner que d'une thrombopénie modérée (plaquettes entre 30 000 et 100 000/mm³), de découverte fortuite, le patient ne saignant pas. Aucun traitement n'est alors nécessaire, mais la prise d'aspirine est contre-indiquée. Cependant, en cas de blessure ou d'intervention chirurgicale, il existe un risque hémorragique qui devra être traité ou prévenu.
- Le PTAI de la grossesse. La plupart des thrombopénies survenant au cours de la grossesse ne sont pas dues à un anticorps et ne sont donc pas des PTAI. Elles ne présentent pas de gravité, sauf quand elles sont associées à une hypertension artérielle. En cas de véritable PTAI durant la grossesse, l'anticorps responsable de la destruction des plaquettes peut passer du sang maternel dans le sang fœtal et produire une thrombopénie transitoire chez le fœtus. Des mesures appropriées seront alors nécessaires pour éviter des complications.

La surveillance

Lors de la découverte du PTAI, une numération plaquettaire est réalisée fréquemment et régulièrement.

La surveillance du PTAI est ensuite principalement clinique (apparition de signes hémorragiques), la réalisation d'une numération plaquettaire étant plus espacée.