

ITEM 210 : THROMBOPENIE

Diagnostic	C	Syndrome hémorragique	<ul style="list-style-type: none"> - Lésion cutanée : purpura pétéchial, en petites taches (« tête d'épingle »), non infiltré, isolé ou ecchymotique, parfois associé à de larges hématomes <i>La découverte d'un purpura impose réalisation d'une NFS (en général P < 20G/L)</i> <i>L'importance des signes cliniques n'est pas strictement corrélée aux chiffres des plaquettes</i> - Saignement (extériorisé ou non) : épistaxis, hématurie, gingivorragie, ménorragie, hémorragie digestive, hémorragie méningée, hémorragie rétinienne...
			<ul style="list-style-type: none"> - Fréquemment asymptomatique : découverte fortuite dans 30% des cas - Dépistage dans certains contextes : hépatopathie, MAI, grossesse, sepsis grave, héparine - Manifestations thrombotiques (rare) : SAPL, PTT → Fond d'œil indiqué seulement en cas de signes hémorragiques ou ophtalmiques ± si thrombopénie < 50 G/L
	NFS		<p>Plaquettes < 150 G/L (quel que soit l'âge) : vérification par le laboratoire de l'absence d'agrégats plaquettaires sur lame, ou de satellitisme plaquettaire (adhérence des plaquettes aux polynucléaires)</p> <ul style="list-style-type: none"> - 20 à 50 G/L : signes hémorragiques rares, sauf en cas de facteur surajouté (médicament antiplaquettaire, anomalie de coagulation associée, traumatisme même minime...) - 50 à 150 G/L : habituellement asymptomatique (sauf thrombopathie associée) → Bilan étiologique seulement si thrombopénie < 100 G/L
	DD		<p>= Fausse thrombopénie (par consommation <i>in vitro</i>) : - Prélèvement sur tube inapproprié</p> <ul style="list-style-type: none"> - Activation induite par des difficultés de prélèvement - Agrégation à l'EDTA en présence de certains Ac <p>- À suspecter surtout en cas de thrombopénie profonde sans signes hémorragiques</p> <p>- Vérification : recherche d'agrégats plaquettaire au frottis + 2^e détermination sur tube citraté (ajouter 10%)</p>
	Critères de gravité		<p>Accident hémorragique grave (rare = 2%) : saignements cérébro-méningés, hémorragie digestive ou génitale avec déglobulisation, généralement précédés d'hémorragies cutanéomuqueuses</p> <p>→ Urgence : - Présence d'un purpura cutanéomuqueux extensif, surtout nécrotique</p> <ul style="list-style-type: none"> - Bulles hémorragiques endobuccales ou gingivorragies importantes spontanées - Apparition de signes neurologiques ou de céphalées intenses et persistantes - Hémorragies au fond d'œil - PTI résistant au traitement de 1^{re} ligne - Biologie : thrombopénie < 20 G/L
Score de gravité de l'adulte		<p>= utilisé principalement dans le PTI : sévère si > 8 → indication d'Ig IV</p> <ul style="list-style-type: none"> - Âge : > 65 ans (+2), > 75 ans (+5) - Saignement cutané : purpura pétéchial localisé (+1), ecchymotique (+2), pétéchial avec localisations multiples (+3), pétéchial généralisé (+4), ecchymotique généralisé (+5) - Saignement muqueux : épistaxis unilatérale (+2), bilatérale (+3), bulle hémorragique, gingivorragie (+5) - Saignement gastro-intestinal : sans anémie (+4) ou avec anémie et/ou choc (+10) - Saignement urinaire : hématurie macroscopique sans anémie (+4) ou avec anémie (+10) - Saignement cérébral ou avec mise en jeu du pronostic vital (+15) 	
Bilan étiologique	Int		<ul style="list-style-type: none"> - Contexte : thrombopénie familiale, voyage récent, infection virale ou bactérienne récente, vaccination, cancer connu, grossesse, transfusion récente - Prise médicamenteuse : notamment débuté 1 à 2 semaines avant la thrombopénie → Arrêter toute prise médicamenteuse si possible, notamment des médicaments récemment introduits
	C		<ul style="list-style-type: none"> - Syndrome tumoral : ADP, splénomégalie, hépatomégalie - Malformation chez l'enfant : anomalie squelettique (anémie de Fanconi), dysmorphie faciale (syndrome vélocardio-facial), fente palatine (syndrome de DiGeorge), cataracte/surdité (syndrome MYH9)...
	PC		<ul style="list-style-type: none"> - NFS : - PTI : thrombopénie isolée ou avec anémie par saignement <ul style="list-style-type: none"> - Pathologie médullaire maligne : thrombopénie exceptionnellement isolée, avec bi/pancytopénie - Bilan de coagulation (TP/TCA) systématique : recherche de CIVD - Biologie standard : EPS, dosage pondéral des Ig, bilan hépatique, sérologie VIH, VHC, VHB - Myélogramme (réalisable même si thrombopénie sévère) si : - Bi/pancytopénie (dont macrocytose) <ul style="list-style-type: none"> - Syndrome tumoral : ADP, splénomégalie - Chez le sujet âgé > 60 ans - PTI résistant au traitement - Biopsie ostéomédullaire (seulement si plaquettes > 50 G/L) si myélogramme non contributif

TTT	<p>→ Selon la profondeur de la thrombopénie, son mécanisme (risque hémorragique plus élevé en cas de thrombopénie centrale), la présence d'un syndrome hémorragique, l'âge et le terrain</p> <ul style="list-style-type: none"> - En cas de saignement : geste local (méchage d'épistaxis, suture chirurgicale d'un ulcère gastrique...) - Thrombopénie profonde < 20 G/L, symptomatique, avec anomalies des autres lignées = suspicion de thrombopénie centrale : transfusion plaquettaire - Signes de consommation = CIVD ou microangiopathie thrombotique → urgence hématologique extrême : transfert en réanimation spécialisée pour traitement étiologique (CIVD) ou échange plasmatique (MAT) - Thrombopénie isolée, sans organomégalie = PTI probable : aucune indication de transfusion de plaquette, sauf exceptionnelle complication hémorragique mettant en jeu le pronostic vital 		
	Gestes autorisés	> 100 G/L	- Neurochirurgie majeure ou chirurgie ophtalmologique complexe
		> 80 G/L	- Rachianesthésie, chirurgie majeure
		> 50 G/L	- Chirurgie mineure, ponction/biopsie transcutanée, PL - Traitement antiagrégant ou anticoagulant - Activité sportive ou professionnelle à risque traumatique
		> 30 G/L	- Anesthésie dentaire régionale ou extraction dentaire
		> 20 G/L	- Détartrage dentaire
Cause périphérique	Purpura thrombopénique immunologique	<p>= Purpura thrombopénique idiopathique (PTI) : 1^{er} diagnostic à évoquer devant une thrombopénie isolée (sans signe associé à l'interrogatoire, à l'examen clinique et sur la NFS) → diagnostic d'exclusion</p> <ul style="list-style-type: none"> - Recherche d'Ac anti-plaquette : pas réalisée en 1^{re} intention - Myélogramme : peu contributif, indication discutable (sauf pour éliminer une hémopathie maligne, en particulier avant l'instauration de corticoïdes ou chez le sujet âgé) - PTI de l'enfant (forme la plus fréquente) : d'apparition brutale, évolution habituellement favorable (spontanément ou sous traitement), hémorragies rares. Passage à la chronicité possible, mais cette évolution est plutôt le fait du PTI de l'adulte 	
	Maladie auto-immune	<ul style="list-style-type: none"> - Lupus érythémateux disséminé - Syndrome d'Evans (thrombopénie immunologique + AHAI) 	
	Allo-Ac	- Allo-immunisation post-transfusionnelle ou maternofœtale	
	Thrombopénie médicamenteuse	<ul style="list-style-type: none"> - Thrombopénie induite par l'héparine (type 1 ou 2) - Autre : anti-arythmique, antiépileptique, ATB, chimiothérapies anticancéreuses 	
	Thrombopénie infectieuse	<ul style="list-style-type: none"> - Recherche systématique par sérologie VIH, VHC, VHB - Thrombopénie post-infectieuse transitoire chez l'enfant: CMV, EBV, parvovirus 	
	Thrombopénie par consommation	<div style="background-color: #d3d3d3; padding: 5px; display: inline-block; text-align: center;">Micro-angiopathie thrombotique</div> <p>= À évoquer devant : thrombopénie, anémie hémolytique mécanique, insuffisance rénale, fièvre, signes neurologiques fluctuants (déficit, convulsion)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT) = syndrome de Moschkowitz : fièvre, troubles de la conscience, douleurs abdominales, anémie hémolytique (par fragmentation (schizocytes) ou hématies en lame), associé à une insuffisance rénale ↘ de l'enzyme ADAMTS13 - Syndrome hémolytique urémique (chez l'enfant ++): diarrhée, oligoanurie, thrombopénie, hémolyse, généralement origine infectieuse (E. coli, Shigella) - HELLP syndrome : chez la femme enceinte 	
	Thrombopénie par séquestration	<div style="background-color: #d3d3d3; padding: 5px; display: inline-block; text-align: center;">CIVD</div> <p>= Circonstance particulière : sepsis (surtout à Gram-), pathologie obstétricale, leucémie, cancer, hémolyse aiguë, accident transfusionnel</p> <p>Thrombopénie est un signe essentiel, tout comme la baisse du fibrinogène</p>	
	Thrombopénie par séquestration	<ul style="list-style-type: none"> = Thrombopénie modérée > 50 G/L, souvent associée à une neutropénie, voire une anémie - Hypersplénisme par splénomégalie (quelle qu'en soit l'étiologie) 	
Cause centrale	<p>= Insuffisance de production médullaire : généralement pancytopenie, exceptionnellement thrombopénie isolée (sauf dans certaines myélodysplasies)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Aplasie médullaire - Hémopathie maligne : leucémie aiguë, myélodysplasie, syndrome myéloprolifératif, lymphome - Envahissement médullaire par un cancer solide - Atteinte médullaire d'origine médicamenteuse ou toxique - Mégaloblastose : carence en folate ou vitamine B12, origine toxique ou médicamenteuse <p>→ Diagnostic au myélogramme, voire à la biopsie ostéo-médullaire</p>		

Constitutionnelle	<p>= Rare : amégacaryocytose congénitale, syndrome de Wiskott-Aldrich, maladie de May-Hegglin, syndrome MYH9...</p> <p>- Thrombopénie habituellement modérée- Diagnostic possible à tout âge</p>	
	Signes évocateurs	<ul style="list-style-type: none"> - Notion de thrombopénie familiale - Association à une altération des fonctions plaquettaires - Association à un contexte polymalformatif ou dysimmunitaire
Situations particulières	Chez la femme enceinte	<p>Thrombopénie gestationnelle</p> <ul style="list-style-type: none"> = Cause la plus fréquente (75%) : 5 à 7% des grossesses normales - Baisse progressive des plaquettes au 2^e et 3^e trimestre, par hémodilution et consommation de plaquettes, disparaît quelques semaines après l'accouchement - Habituellement à 90 à 140 G/L → envisager une autre cause si < 70 G/L - Aucun risque de thrombopénie fœtale - Bilan : recherche d'une HTA et d'une protéinurie ± AAN et antiphospholipides
		<ul style="list-style-type: none"> - Pré-éclampsie (20%) : thrombopénie dans 1/3 des cas, après 5^e mois de grossesse, chez les primipares de < 20 ans ou > 30 ans. Cliniquement : HTA, douleurs abdominales, protéinurie - HELLP syndrome : au dernier trimestre de la grossesse - PTI : au 1^{er} trimestre (cause la plus fréquente au 1^{er} trimestre), thrombopénie marquée < 50 G/L - Stéatose hépatique aiguë gravidique (rare) - Autres causes : maladie auto-immune (lupus), infection virale (VIH, CMV, EBV), médicament
	Chez le nouveau-né	<ul style="list-style-type: none"> - Thrombopénie allo-immune par Ac maternels (le plus souvent anti-HPA1a), qui traversent la barrière placentaire : symptomatologie hémorragique avec thrombopénie sévère (< 20 G/L), diagnostic par recherche d'Ac anti-PLT chez la mère. Thrombopénie dure 2-4 semaines - Infection congénitale (CMV, toxoplasmose, VIH), périnatale (E. coli, strepto B, Haemophilus) ou néonatale tardive (sepsis tardif, entérocolite nécrosante, staphylocoque à coagulase négative, BGN) : thrombopénie fréquente, parfois très sévère - Asphyxie, hypothermie, insuffisance placentaire (pré-éclampsie, diabète, RCIU), médicaments ou MAI (lupus, PTI) chez la mère : thrombopénie modérée, inconstante, rarement au 1^{er} plan
	Contexte de transfusion sanguine	<ul style="list-style-type: none"> - Thrombopénie de dilution : transfusion massive (> 10 CGR) - Accident transfusionnel immédiat : inefficacité transfusionnelle ou forme plus grave avec état de choc avec collapsus, et parfois CIVD - Purpura transfusionnel = Ac anti-plaquettes HPA1a : purpura thrombopénique majeure, apparaissant 5 à 7 jours après la transfusion d'un produit contenant des plaquettes, dure 7-10 jours

