

Etude du purpura thrombopénique idiopathique dans deux services pédiatriques de la ville d'Antananarivo

Rasamoelisoa JM¹, Tovone XG², Andriamady RCL¹, Razafimandimby H¹, Rasamindrakotroka A³

RESUME: Le purpura thrombopénique idiopathique (PTI), hémopathie acquise touchant électivement les plaquettes, se manifeste cliniquement par des hémorragies cutané-muqueuses précédées d'un syndrome fébrile. Bien que rare, la possibilité de survenue d'une hémorragie cérébrale existe. Le PTI est une maladie mal connue sur le continent africain et à Madagascar. Pour combler cette lacune, les auteurs ont effectué des études tant rétrospectives que prospectives dans deux services pédiatriques de la ville d'Antananarivo. 4 cas ont été relevés pendant la période d'étude (janvier 1996 - août 1998). La symptomatologie des cas rapportés est modérée. Les corticoïdes se sont révélés efficaces dans le traitement de ces cas de PTI. Un programme de surveillance hématologique des enfants connus comme étant malades ou suspects d'être malade est préconisé.

Mots-clés : Purpura thrombopénique idiopathique - Plaquettes - Hémorragie - Corticostéroïdes - Prise en charge - MADAGASCAR.

ABSTRACT : "Results of idiopathic thrombocytopenic purpura survey in two paediatric units of Antananarivo-City". Idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP), haematologic disease affecting the only blood platelets, is an acquired disease. It appears as cutaneous and mucosal bleedings preceded by a feverish syndrome. Cerebral haemorrhage is possible but very rare. If the disease occurs frequently in Europa and in the United States of America, there is a lack of data in Africa and in Madagascar. In order to fill this gap, the authors carried out retrospective and prospective studies in two paediatric units of Antananarivo for 32 months. They reported 4 cases of PTI of which clinical signs were moderate. As therapy, corticosteroids were used and were efficiency. It is desirable to settle a program allowing to survey sick children.

Key-words : Idiopathic thrombocytopenic purpura - Blood platelets - Haemorrhage - Corticosteroids - Management - MADAGASCAR.

INTRODUCTION

Le purpura thrombopénique idiopathique ou immunologique (PTI), encore appelé purpura thrombopénique auto-immun (PTAI) est une maladie hématologique acquise, relativement fréquente dans les pays occidentaux, mais encore rarement décrite dans les pathologies pédiatriques africaines et malgaches [1].

Il est actuellement admis que le PTI est une maladie auto-immune touchant électivement les plaquettes. La production anormale d'autoanticorps, dirigés principalement contre des glycoprotéines membranaires plaquettaires, entraînent une fragilisation et une destruction accrue des plaquettes par le système réticulo-endothélial [3,4,5].

Le PTI ou Maladie de Werlhof ou encore hémogénie [2] peut se définir comme une

thrombocytopénie périphérique se manifestant par un syndrome hémorragique le plus souvent cutané-muqueux [3]. C'est une affection qui évolue sur le mode aigu dans 80% des cas, à résolution spontanée en moins de 6 mois.

Les récentes mises au point sur les PTI effectuées dans les pays industrialisés nous ont incités à réétudier les possibilités de sa prise en charge actuelle chez les enfants à Madagascar.

PATIENTS ET METHODE

L'étude a été menée dans deux services de pédiatrie de la ville d'Antananarivo : le service de Pédiatrie B (Marfan) de l'Hôpital général de Befelatanana - Centre Hospitalier Universitaire d'Antananarivo -, et le service de Pédiatrie du Centre Hospitalier de Soavinandriana (CENHOSOA).

Elle est basée sur les dossiers des malades des deux sexes, âgés de 2 mois à 15 ans, admis pour suspicion de PTI. Elle est de 2 types : étude rétrospective pour les entrants du 1^{er} janvier 1996 au 30 décembre 1997, et prospective pour les entrants du 1^{er} janvier 1998 au 31 août 1998.

¹ Service de Pédiatrie B, Marfan Uro, Hôpital général de Befelatanana, Centre Hospitalier Universitaire d'Antananarivo - 101 Antananarivo - Madagascar.

² Service de Réanimation Polyvalente, Centre Hospitalier de Soavinandriana - 101 Antananarivo - Madagascar.

³ Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Centre Universitaire d'Antananarivo - 101 Antananarivo - Madagascar.

Le diagnostic de PTI repose sur un tableau de syndrome hémorragique cutanéomuqueux, précédé d'un syndrome infectieux avéré, et par les résultats des examens biologiques : plaquettes $< 10^9/l$. Ont été exclus les thrombopénies provoquées par d'autres causes.

RESULTATS

Parmi les 20 cas de thrombopénie, 4 ont pu être étiquetés de PTI. Le sex-ratio a été de 3/1. Le pic de fréquence se situe à l'âge de 5 ans.

La notion de syndrome infectieux récent, dans les antécédents récents, a été retrouvée dans la moitié des cas.

Le premier signe d'appel a été une gingivorragie (3 cas). Le délai d'admission entre ce premier signe d'appel et l'admission dans le service variait de 1 à 60 jours (moyenne : 12 jours \pm 11).

Les symptômes cliniques ont été dominés par les gingivorragies et les ecchymoses (3 cas). 1 seul cas de manifestation hémorragique viscérale de type rectorragie a été observé. Des signes cliniques associés d'anémie ont été retrouvés dans seulement 1 cas. Malgré un taux de plaquettes très bas ($< 10^9/l$ dans 3 cas), la symptomatologie clinique présentée par nos patients a été modérée.

Le délai de séjour hospitalier n'a pas excédé 15 j. Il a été même inférieur à une semaine dans 3 cas.

Le traitement consistait en une corticothérapie, à la dose initiale de 2 m/Kg/j. Le délai de réponse a varié de 4 à 13 j (moyenne : 7 \pm 3 jours). La réponse a été positive et précoce dans 2 cas, modérée et tardive dans les 2 autres cas. La durée totale du traitement, avant son arrêt définitif a varié de 21 j à 4 mois. Si aucun effet secondaire consécutif à la corticothérapie n'a été rapporté, 1 cas de rechute a été observé à l'arrêt de la corticothérapie. Aucune notion de complications de type hémorragie intra-cérébrale n'a été notée. Aucun décès n'est à déplorer.

DISCUSSION

La répartition par sexe de la maladie est rapportée classiquement comme étant égale. Ce résultat, non retrouvé ici, pourrait être dû au faible effectif de nos patients. Par contre, l'âge moyen de nos patients qui est de 5 ans concorde avec les données de la littérature.

En Afrique, comme à Madagascar, l'absence de risque vital apparent et immédiat n'incite pas la coopération des parents pour une investigation poussée de la maladie de leurs enfants. Le nombre de PTI pourrait être ainsi sous-évalué.

Le diagnostic précoce de PTI est possible grâce à une meilleure connaissance des signes cliniques qui vont orienter les tests biologiques : un purpura isolé survenant quelques semaines après un syndrome infectieux ou une vaccination à virus vivant (rougeole, rubéole, oreillon) chez un enfant dont l'état général est bon, n'ayant pas d'antécédents particuliers, est fortement suspect de PTI. Le bilan hématologique montrera une thrombopénie isolée sans atteinte des autres lignées. L'examen du fond d'œil est aussi recommandé pour la recherche d'hémorragie rétinienne, prédictive d'une hémorragie méningée.

Les conduites thérapeutiques du PTI sont conditionnées par l'intensité du syndrome hémorragique cutanéomuqueux, en particulier par le risque d'hémorragie cérébro-méningée, souvent associé à un nombre bas des plaquettes. Bien que faible : 0,1 - 0,5%, ce risque existe dans les thrombopénies inférieures à $10^9/l$. Les pays industrialisés utilisent indifféremment dans ces formes sévères des immunoglobulines en IV ou des corticoïdes.

Les immunoglobulines polyvalentes, provenant de fractionnements alcooliques de pools de milliers de plasma humain [6], ont comme avantages : une rapidité d'action d'où un traitement de courte durée, mais elles ont contre elles, leur coût très élevé. Coûtant dix fois moins chère, les immunoglobulines anti-Rhésus n'entraînent qu'une élévation tardive du chiffre des plaquettes. Ces préparations, d'ailleurs ne sont pas disponibles à Madagascar.

La corticothérapie constitue ainsi la seule option thérapeutique. Dans notre série, malgré la sévérité de la thrombopénie associée au syndrome hémorragique cutanéomuqueux, les corticoïdes se sont avérés efficaces.

CONCLUSION

Le purpura thrombopénique idiopathique est une affection mal connue en Afrique et à Madagascar, mais dont la connaissance pourrait être améliorée car son diagnostic et son traitement ne nécessitent pas de moyens lourds, inabordables pour ces pays comme pour tant d'autres affections.

Pour une meilleure connaissance et un suivi efficace des hémopathies chez l'enfant, un programme de dotation en infrastructure hématologique de base des centres de soins est souhaitable. Ainsi tout enfant ayant été étiqueté comme présentant un PTI devrait faire l'objet d'une surveillance particulière et être soustrait à tout traumatisme ou tout risque hémorragique par

Tableau : Récapitulatif des données cliniques et paracliniques des 04 cas de PTI (janvier 1996-août 1999)

| Cas | Sexe | Age | 1er signe d'appel | Délai d'admission | Symptômes à l'entrée | Syndrome infectieux dans les antécédents récents | Pathologies associées | Taux plaquettaire (mm ³) | Délai de réponse | Délai de séjour hospitalier | Durée de la cortico-thérapie | Pronostic |
|-----|------|---------|-------------------|-------------------|---|--|-----------------------|--------------------------------------|------------------|-----------------------------|------------------------------|---|
| 1 | M | 14 mois | Ecchymose | 15 jours | Ecchymose Epitaxis | Oui | Néant | 10 000 | 13 jours | 4 jours | 21 jours | - Réponse positive tardive - Vivant |
| 2 | F | 6 ans | Gingivorragie | 2 mois | Ecchymose Gingivorragie Rectorragie | Non | Néant | 2 000 | 7 jours | 7 jours | 43 jours | - Réponse positive modérée - Rechute - Vivant |
| 3 | M | 6 ans | Gingivorragie | 1 jour | Ecchymose Gingivorragie | Non | Néant | 22 000 | 4 jours | 15 jours | 3 mois | - Réponse positive précoce - Vivant |
| 4 | M | 5 ans | Gingivorragie | 2 jours | Epitaxis Gingivorragie | Oui | Anémie | 2 000 | 4 jours | 7 jours | 4 mois | - Réponse positive précoce - Vivant |

absorption d'anti-inflammatoires non stéroïdiens fréquemment prescrits chez l'enfant fébrile. De même, les enfants ayant des plaquettes inférieures à $30 \times 10^9/l$ et présentant un syndrome hémorragique cutanéomuqueux devraient faire l'objet d'une hospitalisation et être traités.

REFERENCES

1- **Gbadoé AD, Messie K, Atakouma DY, Vovor A, Tatagan-Agbi K, Késsié K, Vilmer E, Assimadi JK.** Le purpura thrombopénique idiopathique de l'enfant en Afrique noire : à propos d'un cas au Togo. *Sante* 1998; **8** : 337-341.

2- **Fattorusso V, Ritter O.** Vademecum clinique, 2 éd. Paris : Masson, 1996 : 285-291.

3- **Schaison G, Baruchel A, Leblanc T.** Hématologie de l'enfant. Paris : Médecine-Science-Flammarion, 1995 : 244-260.

4- **Bourillon A et coll.** Pédiatrie pour le praticien. 2 éd. Paris : Masson, 1996 : 285-291.

5- **Leblanc T, Schaison G.** Pathologie des plaquettes. In : Précis de pédiatrie. Paris : Doin, 1996 : 689-694.

6- **Delobel J.** Thrombopénie (à l'exception des purpuras thrombopéniques idiopathiques et des purpuras thrombotiques. Thrombocytopenique). *Encycl Med Chir*, (Paris), Hématologie, 13-020-B-10, 1997 : 7.