



جامعة أبو بكر بلقايد
+08.04.444 03080 0112.681 1100.1
Abou Bekr Belkaid University Tlemcen

كلية الطب
الدكتور بن زرجب بن عودة
Faculty of Medicine
Dr Benzerdjeb Benaouda

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique

وزارة التعليم العالي والبحث العلمي

UNIVERSITE ABOU BEKER BELKAID - TLEMCEN

جامعة أبو بكر بلقايد – تلمسان

FACULTE DE MEDECINE DR. B. BENZERDJEB

كلية الطب د. ب. بن زرجب

MEMOIRE DE FIN D'ETUDE

Pour l'obtention du diplôme de Docteur en médecine

**PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE DU PURPURA
THROMBOPÉNIQUE IDIOPATHIQUE
SERVICE HEMATOLOGIE 2023-2024**

Présenté par :

Mlle. Benyelles Merwa

Mr. Belharrane issam Eddine.

Encadrant : Pr. L.HENAOUI

Professeur en ÉPIDÉMIOLOGIE.

Remerciements

On remercie Dieu le tout puissant de nous avoir donné la santé et la volonté d'entamer et de terminer ce mémoire.

Nous tenons à exprimer notre sincère gratitude à toutes les personnes qui ont contribué à la réalisation de cette étude,

Tout d'abord, ce travail ne serait pas aussi riche et n'aurait pas pu voir le jour sans l'aide et l'encadrement de **PR. L.HENAOUI** professeur en épidémiologie,

On la remercie pour la qualité de son encadrement exceptionnel, pour sa patience, sa rigueur et sa disponibilité durant notre préparation.

Nous remercions également l'équipe médicale du service d'hématologie pour leur accueil chaleureux et leur générosité dont nous avons bénéficié lors de la collecte des données.

On remercie également nos chers parents pour leurs encouragements et leurs sacrifices, sans leurs acharnements positifs rien, rien n'aurait abouti.

Liste des abréviations

Ac : Anticorps

ADCC: Cytotoxicité cellulaire dépendante des anticorps

ADN: Acide désoxyribonucléique

ADAMTS-13: A disintegrin and metalloprotease
with thrombospondin type I repeats-13

Ag : Antigène.

AINS: Anti- inflammatoire non stéroïdiens

BAFF: B-cell Activator Factor of the TNF family

BFU: Burstforming unit-erythroid

B-TG: BThromboglobuline

CDS: Cytotoxicité dépendante du complément

CD: Cluster de différenciation

CDC: cytotoxicité dépendante du complément

CFU : Colony Forming Unit

CHU: Centre Hospitalo – Universitaire

CIVD: coagulation intravasculaire disséminée

C-Mpl :C-Myeloproliferative leukemia

CPA : Cellule présentatrice d'antigène

CS: Cellule souche

CRP : Protéine C-réactive

CTAP III: Connective tissue activating peptide III

CTC: Corticoïdes

EBV: Virus d'Epstein-Barr

Liste des abréviations

EDTA : Acide éthylène diamine tétra- acétique

EPO: Erythropoïétine

FcR: Récepteur du fragment commun des immunoglobulines

FNS : Formule numération sanguine.

FSP: Frottis de sang périphérique.

GB: Globules blanc

GEMM: Granulocytes

GP : Glycoprotéines plaquettaires

HAB: Hémoglobinoblaste HAS: Haute Autorité de Santé

Hb: Hémoglobine

HBA: Hémoglobine A

Hics: hematopoietic stem cells

HSCs : Cellules souches hématopoïétiques

HTA: Hypertension artérielle

Ig: Immunoglobulines

IL: Interleukine

INF: Interférons

IV: Intraveineux

IWG: International working groupe

LDH: Lacticodéshydrogénases

LB: Lymphocytes B

LT: Lymphocytes T

Liste des abréviations

LIF: Leukemia-inhibitory factor

MICA : Gène A associé au Complexe Majeur d'histocompatibilité de classe I

MK: Mégacaryocytes

NF: Non fait

NK : Cellules natural killer

PDGF: Platelet-Derived Growth Factor

PF 4: Facteur plaquettaire 4

PLQ : Plaquette

PNDS : Protocole National de Diagnostic et de Soins

PTI: Primary immune thrombocytopenia

SD: Syndrome

SHU : Syndrome hémolytique et urémique

TBC: Tuberculose

TCA: Temps de céphaline activé

TGF b: Le Transforming Growth Factor Beta

Th1: Lymphocyte T helper type 1.

Th2: Lymphocyte T helper type 2

TNF: Facteur de nécrose Tumorale

TP : Taux de prothrombine

TPO: Thrombopoïétine

TSH: Thyroid Stimulating Hormone

VIH : Virus de l'immunodéficience humaine

VPM : Volume plaquettaire moyen

Table des matières

Remerciements.....	I
Liste des abréviations	II
<hr/>	
INTRODUCTION (Partie théorique)	
1 Présentation du purpura thrombopénique idiopathique (PTI)	2
2 Importance de l'étude du PTI.....	3
Chapitre 1 : Fondements du Purpura Thrombopénique Idiopathique.....	4
1 Anatomie et physiologie du système sanguin et des plaquettes	4
2 Mécanismes généraux de la thrombopoïèse.....	7
3 Définition, classification et épidémiologie du PTI.....	8
Chapitre 2 : Mécanismes Pathogéniques du PTI	12
1. Étude approfondie des bases immunologiques du PTI.....	12
2. Rôle des cellules T et B dans l'émergence de la réaction auto-immune.....	13
3. Implication des cytokines et des anticorps antiplaquettaires.....	14
4. Différence physiopathologique de la PTI.....	15
Chapitre 3 : Diagnostic et Évaluation du PTI.....	17
1. Critères diagnostiques et différentiels du PTI.....	17
2. Techniques de laboratoire et d'imagerie utilisées pour le diagnostic.....	18
3. Importance de l'anamnèse et de l'examen clinique dans le diagnostic du PTI.....	19
Chapitre 4 : Approches Thérapeutiques pour le PTI.....	21
1. Prise en charge des patients asymptomatiques vs symptomatiques.....	21
2. Revue des options thérapeutiques.....	24
3. Avantages et inconvénients de chaque approche.....	25
Chapitre 5 : Prise en Charge Globale et Qualité de Vie des Patients.....	27
1. Impact psychosocial du PTI sur les patients et leur famille.....	27
2. Importance de l'éducation du patient.....	29
3. Approche multidisciplinaire pour la prise en charge globale.....	30
Chapitre 6 : Perspectives de Recherche et Développement Futur.....	31
1. Études en cours et avancées dans la compréhension des mécanismes du PTI.....	31
2. Exploration des approches thérapeutiques émergentes.....	32

PATIENTS ET METHODES :	34
RESULTATS ET INTERPRETATIONS :	37
DISCUSSION :	47
CONCLUSION :	50
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUE :	52
ANNEXE :	54
RESUME :	56

Introduction

Présentation du purpura thrombopénique idiopathique (PTI) :

Le purpura thrombopénique idiopathique (PTI), également connu sous le nom de thrombocytopénie immune primaire, est une maladie hématologique auto-immune caractérisée par une réduction anormale du nombre de plaquettes circulantes dans le sang, entraînant un risque accru de saignements spontanés ou excessifs. Cette condition se distingue par son origine auto-immune, c'est-à-dire qu'elle survient lorsque le système immunitaire du corps attaque de manière incorrecte et détruit les plaquettes, qui sont des cellules sanguines essentielles à la coagulation et à la réparation des vaisseaux sanguins.

Dans le PTI, les mécanismes sous-jacents impliquent la présence d'anticorps, généralement de type immunoglobuline G (IgG), qui se fixent aux plaquettes et les marquent pour une élimination prématurée par le système immunitaire, en particulier par les cellules du système réticuloendothélial, notamment la rate. Cette destruction accélérée des plaquettes résulte en une thrombocytopénie, c'est-à-dire une diminution du nombre de plaquettes en dessous des niveaux normaux dans la circulation sanguine.

La principale caractéristique clinique du PTI est la tendance aux saignements cutanés et muqueux, se manifestant par des pétéchies (petites taches rouges ou pourpres sur la peau ou les muqueuses), des ecchymoses (contusions), des saignements des gencives, du nez ou des menstruations excessivement abondantes chez les femmes. Les saignements peuvent également être plus graves, pouvant parfois mettre la vie en danger, notamment en cas de saignements gastro-intestinaux ou intracrâniens.

La cause précise du déclenchement de la réaction auto-immune dans le PTI n'est pas entièrement élucidée, mais elle implique des facteurs génétiques et environnementaux. Le diagnostic de PTI repose sur des critères cliniques, des examens sanguins pour évaluer le nombre de plaquettes, et l'exclusion d'autres causes de thrombopénie.

La prise en charge du PTI vise à gérer les risques de saignement tout en améliorant la qualité de vie des patients. Les options thérapeutiques incluent l'observation attentive pour les cas bénins, l'utilisation d'immunoglobulines intraveineuses pour élever temporairement le nombre de plaquettes, les corticostéroïdes pour supprimer la réponse immunitaire, la splénectomie (ablation de la rate) dans les cas graves et réfractaires, ainsi que des thérapies plus récentes telles que les agents immunosuppresseurs et les traitements ciblés.

En résumé, le PTI est une affection hématologique auto-immune caractérisée par une thrombocytopénie due à la destruction accélérée des plaquettes par des anticorps. Son diagnostic et sa prise en charge nécessitent une approche multidisciplinaire pour minimiser les saignements et améliorer la qualité de vie des patients.

Importance de l'étude du PTI :

Les recherches sur le purpura thrombopénique idiopathique (PTI) sont menées pour plusieurs raisons importantes, notamment :

Compréhension des mécanismes pathogéniques : Bien que l'on ait une compréhension générale des mécanismes auto-immuns impliqués dans le PTI, les détails précis de l'initiation et de la progression de la maladie restent encore à élucider. Les chercheurs cherchent à mieux

comprendre comment et pourquoi le système immunitaire attaque les plaquettes, ce qui pourrait conduire à de nouvelles approches thérapeutiques.

Diagnostic plus précis : Le diagnostic du PTI peut être complexe et nécessite souvent l'exclusion d'autres causes de thrombopénie. Les recherches visent à développer des biomarqueurs spécifiques et des tests diagnostiques plus sensibles pour aider à identifier rapidement et avec précision les patients atteints de PTI.

Options thérapeutiques améliorées : Les traitements actuels du PTI visent à contrôler la thrombocytopénie et à minimiser les risques de saignement, mais ils ne sont pas toujours efficaces pour tous les patients. Les recherches sont axées sur le développement de thérapies plus ciblées, plus spécifiques et potentiellement plus efficaces, ainsi que sur l'identification de nouveaux agents qui pourraient moduler la réponse immunitaire sans les effets secondaires des traitements actuels.

Qualité de vie des patients : Le PTI peut avoir un impact significatif sur la qualité de vie des patients en raison de la menace constante de saignements et des traitements nécessaires. Les recherches cherchent à améliorer la gestion des symptômes, à réduire les effets secondaires des traitements et à développer des stratégies pour aider les patients à mieux faire face aux défis physiques et émotionnels de la maladie.

Prévention des complications : Les saignements sévères associés au PTI peuvent entraîner des complications graves, voire mortelles. Les recherches visent à identifier les facteurs de risque de saignements majeurs et à élaborer des stratégies pour les prévenir.

Recherche de nouvelles cibles thérapeutiques : En explorant les mécanismes biologiques sous-jacents au PTI, les chercheurs peuvent découvrir de nouvelles cibles potentielles pour le développement de médicaments et de thérapies qui pourraient modifier la progression de la maladie de manière bénéfique.

Amélioration des traitements à long terme : Les effets à long terme des traitements du PTI sur la santé générale des patients restent une question de préoccupation. Les recherches visent à mieux comprendre les conséquences à long terme des traitements actuels et à développer des stratégies pour minimiser les risques à long terme pour la santé des patients.ⁱ¹

Chapitre 1 : Fondements du Purpura Thrombopénique Idiopathique

1. Anatomie et physiologie du système sanguin et des plaquettes :

Le sang est un tissu conjonctif liquide vital qui circule dans tout le corps, assurant le transport de nutriments, d'oxygène, d'hormones, de déchets métaboliques et de nombreux autres éléments nécessaires au bon fonctionnement de l'organisme. Le sang est composé de plusieurs constituants essentiels, qui remplissent des rôles variés :

Plasma : Le plasma sanguin est le composant liquide du sang, constituant environ 55% du volume sanguin total. Il est principalement composé d'eau (environ 90%) et contient diverses substances dissoutes, notamment des électrolytes (sels minéraux), des protéines, des hormones, des nutriments et des déchets métaboliques.

Cellules sanguines : Les cellules sanguines sont divisées en trois types principaux : les globules rouges (érythrocytes), les globules blancs (leucocytes) et les plaquettes (thrombocytes).

Globules Rouges (Érythrocytes) : Les érythrocytes sont les cellules les plus abondantes dans le sang. Ils transportent l'oxygène des poumons vers les tissus et le dioxyde de carbone des tissus vers les poumons pour l'élimination. Les érythrocytes contiennent l'hémoglobine, une protéine qui se lie à l'oxygène et au dioxyde de carbone.

Globules Blancs (Leucocytes) : Les leucocytes sont des cellules impliquées dans la défense immunitaire de l'organisme contre les infections. Ils se trouvent principalement dans les tissus lymphoïdes et peuvent être classés en plusieurs types en fonction de leurs fonctions spécifiques.

Plaquettes (Thrombocytes) : Les plaquettes sont de petites cellules qui jouent un rôle essentiel dans la coagulation du sang. Elles s'agrègent pour former des caillots qui bouchent les lésions vasculaires et arrêtent les saignements.

Protéines plasmatiques : Le plasma contient une variété de protéines, chacune ayant des fonctions spécifiques. Les principales classes de protéines plasmatiques comprennent :

Albumine : Elle contribue à maintenir la pression osmotique et le transport de substances dans le sang.

Globulines : Ces protéines sont impliquées dans l'immunité et le transport de certaines substances.

Fibrinogène : Il joue un rôle majeur dans la coagulation sanguine en se transformant en fibrine, une protéine qui forme le réseau de base des caillots.

Électrolytes : Le plasma contient des ions tels que le sodium, le potassium, le calcium et le magnésium, qui maintiennent l'équilibre des fluides, la pression osmotique et sont nécessaires au fonctionnement des cellules nerveuses et musculaires.

Hormones : Le sang transporte diverses hormones produites par les glandes endocrines, qui régulent de nombreuses fonctions corporelles, y compris la croissance, le métabolisme, la reproduction et la réponse au stress.

Gaz : Le sang transporte l'oxygène des poumons vers les tissus et le dioxyde de carbone des tissus vers les poumons pour l'élimination lors de la respiration.

Nutriments et déchets : Le plasma transporte des nutriments tels que le glucose, les acides aminés et les lipides, ainsi que des déchets métaboliques comme l'urée et la créatinine, qui sont ensuite éliminés par les reins.

Plus de détails sur les plaquettes :

Les plaquettes sont des cellules fabriquées dans la moelle osseuse, qui circulent dans le sang et contribuent à sa coagulation. Le sang contient généralement 140 000 à 440 000 plaquettes

par microlitre (140 à 440 × 10⁹ par litre). Lorsque la numération plaquettaire descend au-dessous de 50 000 plaquettes par microlitre de sang (moins de 50 × 10⁹ par litre), une hémorragie peut survenir même suite à des traumatismes relativement modérés. Toutefois, le risque de saignement le plus grave ne survient généralement que lorsque la numération plaquettaire est inférieure à 10 000 à 20 000 plaquettes par microlitre de sang (10 à 20 × 10⁹ par litre). Avec des nombres aussi faibles, un saignement peut se produire même en l'absence de lésions reconnues

Les plaquettes jouent un rôle clé dans la formation de caillots sanguins en réponse à des lésions vasculaires. Le processus de formation d'un caillot est connu sous le nom d'hémostase et implique plusieurs étapes :

Adhérence : Lorsqu'un vaisseau sanguin est endommagé, les plaquettes sont activées et commencent à adhérer à la paroi vasculaire lésée. Elles se fixent à la matrice extracellulaire exposée du vaisseau, principalement grâce à des protéines adhésives telles que le facteur de von Willebrand.

Activation : Une fois fixées, les plaquettes subissent un changement de forme et libèrent des granules contenant des substances chimiques telles que l'ADP (adénosine diphosphate) et la sérotonine. Ces substances stimulent l'activation d'autres plaquettes à proximité et attirent davantage de plaquettes vers la lésion.

Agrégation : Les plaquettes activées s'agrègent les unes aux autres en formant un agrégat plaquettaire. Les plaquettes libèrent également du thromboxane A₂, un puissant vasoconstricteur qui favorise la contraction des vaisseaux sanguins et renforce l'agrégation plaquettaire.

Coagulation : Les plaquettes activées et agrégées fournissent une surface favorable à l'action des facteurs de coagulation. Ces facteurs déclenchent une série de réactions en chaîne qui aboutissent à la conversion du fibrinogène (une protéine soluble) en fibrine (une protéine insoluble en forme de réseau), formant ainsi un réseau qui piège les globules rouges et consolide le caillot.

Rétraction du caillot : Les plaquettes activées libèrent également des substances qui provoquent la contraction du caillot, rapprochant les bords de la lésion vasculaire. Cela contribue à réduire la taille du caillot et à minimiser les pertes de sang.

Cicatrisation : Tout en participant à la formation du caillot, les plaquettes contribuent à la libération de facteurs de croissance qui stimulent la cicatrisation et la réparation des tissus endommagés.²

2. Mécanismes généraux de la thrombopoïèse et de la régulation de la numération plaquettaire :

La thrombopoïèse est le processus de formation et de maturation des plaquettes à partir des mégacaryocytes, des cellules géantes présentes dans la moelle osseuse. Les mégacaryocytes sont responsables de la production des plaquettes, qui sont ensuite libérées dans la circulation sanguine pour remplir leur rôle crucial dans la coagulation du sang et la réparation des lésions vasculaires. Les principales étapes de la thrombopoïèse sont :

Formation des mégacaryocytes : La thrombopoïèse commence par la différenciation des cellules souches hématopoïétiques dans la moelle osseuse en mégacaryoblastes, qui sont des précurseurs des mégacaryocytes. Ces mégacaryoblastes subissent ensuite plusieurs cycles de division cellulaire sans division nucléaire, ce qui entraîne la formation de mégacaryocytes matures dotés d'un noyau multinucléé.

Développement des pro plaquettes : Une fois les mégacaryocytes matures formés, ils subissent un processus de maturation et de fragmentation. Les pro plaquettes, qui sont de petites structures ébauchées, se détachent des mégacaryocytes. Ces pro plaquettes ont un noyau et sont de plus grande taille que les plaquettes matures.

Formation des plaquettes : Les proplaquettes subissent ensuite un processus de fragmentation pour donner naissance aux plaquettes matures. Ce processus est facilité par des contractions cytoplasmiques dans les proplaquettes, ce qui entraîne la division en fragments plus petits. Les plaquettes sont finalement libérées dans la circulation sanguine à partir des mégacaryocytes.

Régulation de la thrombopoïèse : Le contrôle de la numération plaquettaire, également appelée thrombocytopoïèse, est un processus complexe qui implique plusieurs mécanismes régulateurs pour maintenir un équilibre adéquat entre la production, la circulation et la destruction des plaquettes dans le sang. Voici comment se fait le contrôle de la numération plaquettaire :

Thrombopoïétine (TPO) : L'hormone clé qui régule la production de plaquettes est la thrombopoïétine (TPO). La TPO est produite principalement dans le foie et les reins en réponse aux besoins du corps en plaquettes. Lorsque la numération plaquettaire est basse, le taux de TPO augmente, stimulant la prolifération, la maturation et la libération des mégacaryocytes à partir desquels les plaquettes sont formées.

Rétroaction négative : La numération plaquettaire est également régulée par un mécanisme de rétroaction négative. Lorsque le nombre de plaquettes dans le sang augmente, elles peuvent inhiber la production de TPO, limitant ainsi la production excessive de plaquettes.

Durée de vie des plaquettes : Les plaquettes ont une durée de vie relativement courte dans la circulation sanguine, d'environ 7 à 10 jours. Après ce laps de temps, elles sont éliminées par le système réticuloendothélial, principalement dans la rate. Cette élimination assure que les plaquettes âgées ou endommagées sont remplacées par de nouvelles plaquettes produites dans la moelle osseuse.

Contrôle par les facteurs de croissance : Outre la TPO, d'autres facteurs de croissance et cyto kines jouent également un rôle dans la régulation de la thrombocytopoïèse. Par exemple, l'interleukine-6 (IL-6) peut influencer la production de plaquettes en agissant sur les mégacaryocytes.

Réponse aux besoins du corps : En cas de saignement excessif ou de perturbation de l'équilibre de la coagulation, les mécanismes de contrôle peuvent être modulés pour augmenter temporairement la production de plaquettes et ainsi favoriser la formation de caillots pour arrêter le saignement.

Équilibre avec la coagulation : Le contrôle de la numération plaquettaire est étroitement lié à d'autres processus de coagulation. Lorsque des caillots se forment en réponse à une lésion vasculaire, les plaquettes participent activement à la formation du caillot. Une fois la lésion réparée et le processus de coagulation terminé, l'activation plaquettaire diminue.

3. Classification du PTI :

- **Selon la clinique :**

PTI asymptomatique : Certaines personnes atteintes de PTI peuvent ne présenter aucun symptôme apparent malgré une numération plaquettaire basse. Ce groupe de patients est généralement diagnostiqué lors d'examens de routine ou de tests sanguins effectués pour d'autres raisons.

PTI bénin : Dans cette catégorie, les patients peuvent présenter des symptômes mineurs tels que des pétéchies (petites taches rouges ou pourpres sur la peau), des ecchymoses (contusions) ou de légers saignements des gencives ou du nez. Les taux de plaquettes peuvent être modérément bas, mais les symptômes ne sont généralement pas graves.

PTI modéré à sévère : Cette catégorie inclut les patients chez lesquels la thrombocytopénie est plus marquée, avec des taux de plaquettes nettement bas. Les symptômes de saignement peuvent être plus graves, notamment des saignements spontanés plus fréquents, des saignements gastro-intestinaux, des saignements intracrâniens ou des saignements de muqueuses.

PTI aigu grave : Cette forme de PTI se caractérise par une apparition soudaine et une thrombocytopénie sévère. Les symptômes de saignement peuvent être graves et mettre la vie en danger. Les patients atteints de PTI aigu grave peuvent nécessiter une hospitalisation et des traitements d'urgence pour augmenter rapidement les taux de plaquettes.

PTI chronique : Dans le PTI chronique, la thrombocytopénie persiste pendant plus de 6 mois. Les patients atteints de cette forme peuvent avoir des symptômes légers à modérés, mais la maladie nécessite généralement une prise en charge continue pour maintenir les taux de plaquettes à un niveau adéquat et prévenir les saignements.

PTI récurrent : Certaines personnes peuvent présenter des épisodes récurrents de thrombocytopénie et de saignements, avec des périodes de rémission suivies de rechutes. Ce schéma peut être observé chez les patients atteints de PTI chronique ou de PTI bénin.

- **Selon la réponse au traitement :**

PTI réfractaire : Les patients atteints de PTI réfractaire sont ceux qui ne répondent pas de manière adéquate aux traitements standard utilisés pour augmenter les taux de plaquettes, tels que les corticostéroïdes, les immunoglobulines intraveineuses ou les traitements immunosuppresseurs. Le PTI réfractaire peut nécessiter des approches thérapeutiques alternatives pour gérer la thrombocytopénie.

PTI répondeur partiel : Les patients atteints de PTI répondeur partiel peuvent présenter une amélioration des taux de plaquettes en réponse aux traitements, mais ces taux peuvent ne pas

atteindre les niveaux normaux. Bien que la réponse au traitement puisse être significative, elle peut ne pas être suffisante pour prévenir tous les saignements.

PTI répondeur complet : Les patients atteints de PTI répondeur complet montrent une réponse adéquate aux traitements, avec des taux de plaquettes qui retournent à des niveaux normaux ou à des niveaux où les saignements sont prévenus. Dans certains cas, la réponse peut être durable, tandis que dans d'autres cas, elle peut être temporaire.

PTI en rémission : Certains patients atteints de PTI peuvent entrer en rémission, ce qui signifie qu'ils ne présentent pas de thrombocytopénie active ou de saignements pendant une période prolongée. La rémission peut être spontanée ou induite par le traitement.

PTI récidivant : Les patients atteints de PTI récidivant présentent une tendance à des rechutes de la thrombocytopénie, même après avoir obtenu une réponse au traitement ou une période de rémission. Les rechutes peuvent nécessiter des ajustements dans le plan de traitement.

- **Selon l'âge :**

PTI pédiatrique : Cette catégorie concerne les enfants atteints de PTI, généralement jusqu'à l'âge de 18 ans. Le PTI pédiatrique peut avoir des caractéristiques spécifiques en termes de présentation clinique, de réponse au traitement et de pronostic.

PTI chez les adultes jeunes : Les adultes jeunes, âgés de 18 à 40 ans environ, peuvent présenter des caractéristiques similaires à celles du PTI pédiatrique en termes de réponse au traitement et d'évolution de la maladie.

PTI chez les adultes d'âge moyen : Les personnes atteintes de PTI entre 40 et 60 ans sont généralement classées dans cette catégorie. Les caractéristiques du PTI chez les adultes d'âge moyen peuvent varier en fonction de l'âge et de facteurs individuels.

PTI chez les personnes âgées : Les personnes de plus de 60 ans peuvent également développer un PTI, bien que la fréquence puisse être relativement plus faible par rapport à d'autres groupes d'âge. Les caractéristiques du PTI chez les personnes âgées peuvent être influencées par d'autres conditions médicales sous-jacentes.

4. Épidémiologie du PTI :

Le PTI est considéré comme une maladie relativement rare, mais sa prévalence peut varier considérablement d'une région à l'autre. Voici quelques points clés concernant l'épidémiologie du PTI dans le monde :

Prévalence : La prévalence exacte du PTI varie selon les sources et les populations étudiées. Dans la population générale, la prévalence est estimée à environ 2 à 10 cas pour 100 000 personnes. Cependant, cette prévalence peut être plus élevée chez certaines populations spécifiques, comme les enfants, chez qui elle peut atteindre 50 à 100 cas pour 100 000 enfants.

Groupes d'âge : Le PTI peut toucher des personnes de tout âge, mais il est plus fréquent chez les enfants et les jeunes adultes. Enfants et adolescents représentent une proportion significative des cas diagnostiqués.

Sexe : Le PTI peut affecter les deux sexes, mais il semble être légèrement plus fréquent chez les femmes que chez les hommes, en particulier chez les adultes.

Variabilité géographique : La prévalence du PTI peut varier considérablement d'un pays à l'autre. Certaines régions peuvent présenter des taux de prévalence plus élevés en raison de différences génétiques, environnementales et d'autres facteurs.

Facteurs de risque et déclencheurs :

Prédisposition génétique : Il existe des preuves suggérant une composante génétique dans le développement du PTI. Certaines familles semblent avoir une incidence plus élevée de PTI, ce qui indique une possible prédisposition génétique à la maladie.

Infections virales : Certaines infections virales antérieures, telles que le virus d'Epstein-Barr, le virus de l'hépatite C, le virus de l'herpès et d'autres, ont été associées à l'apparition ou à l'aggravation du PTI. On pense que ces infections peuvent déclencher une réponse immunitaire anormale qui cible les plaquettes.

Facteurs auto-immuns : Le PTI est considéré comme une maladie auto-immune, ce qui signifie que le système immunitaire attaque par erreur les propres cellules du corps. Les facteurs auto-immuns sous-jacents peuvent contribuer au développement du PTI.

Hérédité : Bien que le PTI ne soit généralement pas considéré comme une maladie héréditaire, des antécédents familiaux de PTI ou d'autres troubles auto-immunes pourraient augmenter le risque chez certains individus.

Facteurs environnementaux : L'exposition à certains facteurs environnementaux ou à des substances toxiques pourrait potentiellement contribuer au développement du PTI chez les personnes génétiquement prédisposées.

Traumatismes ou interventions médicales : Des traumatismes physiques, des interventions chirurgicales, des vaccinations ou d'autres procédures médicales peuvent parfois déclencher le PTI. Cela peut être dû à une activation excessive du système immunitaire en réponse au traumatisme ou à l'intervention.

Changements hormonaux : Certains cas de PTI ont été observés après la grossesse, ce qui suggère que les changements hormonaux peuvent jouer un rôle dans le déclenchement de la maladie.

Chapitre 2 : Mécanismes Pathogéniques du PTI

1. Bases immunologiques du PTI :

La baisse du taux de plaquettes résulte de mécanismes intriqués impliquant à la fois leur destruction périphérique et une production médullaire insuffisante. Les lymphocytes B jouent un rôle central en produisant des autoanticorps ciblant différentes glycoprotéines exprimées par les plaquettes (GPIIb/IIIa principalement, GPIb/IX et GPIa/IIa). Les plaquettes ainsi opsonisées (c'est-à-dire recouvertes d'autoanticorps), sont alors phagocytées par les macrophages, principalement au niveau de la rate. Par leur fonction de cellules présentatrices d'antigènes.

Les macrophages spléniques vont également participer à l'activation des lymphocytes T autoréactifs. Ces lymphocytes T CD4+ participent très probablement à la différenciation des lymphocytes B, puisque les anticorps anti-plaquettes sont principalement de type IgG - ce qui traduit une commutation de classe isotypique (IgM/IgG) -, et présentent des mutations somatiques, deux phénomènes dépendant des lymphocytes T CD4.

Un déséquilibre de la balance pro-inflammatoire/anti-inflammatoire est également observé au cours du PTI, que reflète une polarisation Th1 des lymphocytes T CD4+ associée à une diminution de la polarisation Th2 et à un déficit quantitatif et/ou fonctionnel des lymphocytes T régulateurs (Treg). De telles anomalies sont également présentes dans la rate, avec un déficit quantitatif en Treg et une polarisation Th1.

Chez certains patients, les lymphocytes T CD8+ participent également à la destruction des plaquettes. Une activité cytotoxique dirigée contre les plaquettes a été observée in vitro, associée à une augmentation de l'expression de perforine et granzyme, deux protéines impliquées dans les mécanismes de cytotoxicité.

Associé à la destruction périphérique des plaquettes, un défaut de production médullaire est également impliqué dans le PTI. Il résulte en partie de la réponse auto-immune contre les mégacaryocytes (les précurseurs des plaquettes), médiée à la fois par les autoanticorps et les lymphocytes T cytotoxiques, mais également de l'action de la thrombopoïétine (TPO), dont la concentration est anormalement faible. La TPO, qui constitue le facteur de croissance principal des mégacaryocytes, est produite de façon basale par le foie, sa fraction libre étant régulée à la fois par la masse mégacaryocytaire et par la masse de plaquettes gagnant la circulation sanguine. Ces deux paramètres sont normaux au cours du PTI, la thrombopénie résultant principalement de la diminution de la durée de vie des plaquettes. Les taux de TPO ne sont donc pas augmentés, et la destruction périphérique des plaquettes n'est pas compensée par une augmentation de la production médullaire.

2. Rôle des cellules T et B dans l'émergence de la réaction auto-immune :

Le rôle des cellules T et B dans l'émergence de la réaction auto-immune du purpura thrombopénique idiopathique (PTI) est complexe et pas encore complètement élucidé. Les cellules T et B jouent des rôles clés dans la régulation de la réponse immunitaire et dans la production d'anticorps.

Cellules T (lymphocytes T) : Les cellules T sont une composante majeure du système immunitaire adaptatif. Elles jouent un rôle crucial dans la reconnaissance des antigènes et la régulation de la réponse immunitaire. Dans le contexte du PTI, les cellules T peuvent être impliquées de plusieurs façons :

Activation excessive : Les cellules T peuvent être activées de manière excessive et produire des cytokines pro-inflammatoires. Cela peut contribuer à l'activation anormale des cellules immunitaires, y compris les cellules B.

Interactions avec les cellules B : Les cellules T interagissent avec les cellules B pour réguler la production d'anticorps. Dans le PTI, les cellules T pourraient jouer un rôle dans la production d'auto-anticorps dirigés contre les plaquettes par les cellules B.

Dysrégulation immunitaire : Des dysfonctionnements dans la régulation des cellules T pourraient conduire à une réponse immunitaire non spécifique ou exagérée contre les plaquettes, contribuant ainsi à la destruction plaquettaire dans le PTI.

Cellules B (lymphocytes B) : Les cellules B sont responsables de la production d'anticorps (immunoglobulines) en réponse à des antigènes spécifiques. Dans le contexte du PTI :

Production d'auto-anticorps : Les cellules B pourraient être activées de manière anormale pour produire des auto-anticorps dirigés contre les plaquettes. Ces auto-anticorps, appelés anticorps antiplaquettaires, se lient aux plaquettes, marquant ainsi ces cellules pour la destruction par le système immunitaire.

Interaction avec les cellules T : Les cellules B interagissent avec les cellules T pour optimiser la production d'anticorps. Dans le PTI, les cellules T pourraient influencer la production d'auto-anticorps par les cellules B.

3. Implication des cytokines et des anticorps antiplaquettaires :

Dans le contexte du purpura thrombopénique idiopathique (PTI), les cytokines et les anticorps antiplaquettaires jouent un rôle crucial dans le déclenchement et la progression de la maladie. Voici comment ces éléments sont impliqués dans le PTI, avec plus de détails :

Cytokines :

Les cytokines sont des protéines de signalisation produites par diverses cellules du système immunitaire et d'autres cellules en réponse à une infection, une inflammation ou d'autres stimulations. Dans le PTI, les cytokines sont impliquées dans la régulation de la réponse immunitaire et peuvent influencer les processus qui conduisent à la destruction des plaquettes. Voici quelques exemples de cytokines impliquées dans le PTI :

Interleukine-1 (IL-1) et Interleukine-6 (IL-6) : Ces cytokines pro-inflammatoires sont produites en réponse à l'activation immunitaire. Elles peuvent contribuer à l'activation des cellules immunitaires et à l'inflammation générale. Une régulation anormale de ces cytokines pourrait favoriser l'activation inappropriée du système immunitaire dans le PTI.

Facteur de nécrose tumorale-alpha (TNF-alpha) : Cette cytokine pro-inflammatoire joue un rôle dans l'activation des macrophages et dans l'induction de l'inflammation. Dans le PTI, le TNF-alpha peut être impliqué dans la destruction des plaquettes par les macrophages.

Interféron-gamma (IFN-gamma) : Cette cytokine est produite par les lymphocytes T activés et peut jouer un rôle dans la régulation des réponses immunitaires. Dans le PTI, l'IFN-gamma

peut influencer la production d'anticorps par les cellules B et favoriser la destruction des plaquettes.

Anticorps antiplaquettaires :

Les anticorps antiplaquettaires sont des auto-anticorps, c'est-à-dire des anticorps produits par le système immunitaire qui ciblent et se lient aux plaquettes. Ces anticorps marquent les plaquettes pour la destruction par le système immunitaire. Dans le PTI, les anticorps antiplaquettaires peuvent jouer un rôle clé dans la thrombocytopénie (baisse des taux de plaquettes). Voici comment ils agissent :

Formation d'auto-anticorps : Dans le PTI, des auto-anticorps, principalement de la classe IgG, sont produits par les cellules B. Ces anticorps sont spécifiques aux antigènes présents à la surface des plaquettes.

Liaison aux plaquettes : Les anticorps antiplaquettaires se lient aux antigènes des plaquettes, formant des complexes anticorps-plaquettes.

Marquage pour la destruction : Les complexes anticorps-plaquettes sont reconnus comme étrangers par le système immunitaire. Ils activent les macrophages et d'autres cellules immunitaires qui phagocytent (engloutissent) les plaquettes marquées, conduisant à leur destruction dans la rate principalement.

Diminution des plaquettes circulantes : La destruction accélérée des plaquettes réduit leur nombre dans la circulation sanguine, ce qui entraîne la thrombocytopénie caractéristique du PTI.

4. Différence physiopathologique ente le PTI et les autres pathologies auto immunes :

Cibles des auto-anticorps :

Dans le PTI, les auto-anticorps ciblent spécifiquement les plaquettes, conduisant à leur destruction accrue. Cela entraîne une thrombocytopénie et des symptômes hémorragiques.

Dans d'autres pathologies auto-immunes, les auto-anticorps peuvent cibler différents tissus ou organes spécifiques, tels que les articulations dans la polyarthrite rhumatoïde, les glandes thyroïdiennes dans la maladie de Basedow ou les cellules bêta du pancréas dans le diabète de type 1.

Cellules cibles et inflammation :

Dans le PTI, les plaquettes sont principalement ciblées et détruites par des macrophages activés, principalement dans la rate.

Dans d'autres pathologies auto-immunes, différentes cellules ou tissus peuvent être affectés, entraînant une inflammation locale et des lésions tissulaires spécifiques à la maladie.

Manifestations cliniques :

Le PTI se caractérise principalement par des symptômes liés à la thrombocytopénie, tels que des ecchymoses, des saignements de nez et des saignements des gencives.

D'autres maladies auto-immunes présentent des symptômes spécifiques à l'organe ou au tissu affecté. Par exemple, le lupus érythémateux disséminé peut affecter plusieurs systèmes, y compris la peau, les articulations, les reins, le cœur et les poumons.

Voies de régulation immunitaire :

Les mécanismes de dysrégulation immunitaire dans le PTI peuvent impliquer des interactions complexes entre les lymphocytes T, les lymphocytes B, les cytokines et les cellules phagocytaires.

Dans d'autres maladies auto-immunes, les mécanismes immunitaires spécifiques peuvent varier en fonction des cellules impliquées et des voies de signalisation altérées.

Réponses au traitement :

Les options de traitement pour le PTI visent souvent à supprimer la réponse immunitaire pour prévenir la destruction des plaquettes. Cela peut inclure l'utilisation de corticostéroïdes, d'immunoglobulines intraveineuses et d'autres traitements immunosuppresseurs.

Dans d'autres pathologies auto-immunes, les traitements peuvent varier en fonction des symptômes spécifiques et des mécanismes sous-jacents.³

Chapitre 3 : Diagnostic et Évaluation du PTI

1. Importance de l'anamnèse et de l'examen clinique dans le dg du PTI :

→ L'anamnèse, qui consiste en l'obtention et l'analyse détaillée des ATCD médicaux et des symptômes d'un patient, joue un rôle crucial dans le diagnostic du purpura thrombopénique idiopathique (PTI). L'anamnèse permet au médecin de recueillir des informations essentielles qui peuvent orienter le processus de diagnostic du PTI :

Symptômes hémorragiques : L'anamnèse peut révéler des symptômes tels que des ecchymoses spontanées, des saignements de nez fréquents, des saignements des gencives, des menstruations excessivement abondantes (chez les femmes), des hémorragies cutanées ou des saignements gastro-intestinaux. Ces symptômes sont caractéristiques du PTI en raison de la thrombocytopénie.

Antécédents médicaux : Le médecin peut rechercher des antécédents médicaux pertinents, tels que des infections virales récentes, des interventions chirurgicales antérieures, des traitements médicamenteux ou d'autres conditions médicales, qui pourraient être associés au déclenchement ou à l'aggravation du PTI.

Durée des symptômes : L'anamnèse peut aider à établir depuis combien de temps les symptômes sont présents. Le PTI a une présentation aiguë dans de nombreux cas, mais il peut également devenir chronique.

Histoire de la coagulation : Le médecin peut poser des questions sur les antécédents de saignements ou de problèmes de coagulation dans la famille du patient, ce qui peut aider à évaluer s'il existe une prédisposition génétique ou des facteurs héréditaires liés au PTI.

Réponse aux traitements précédents : Si le patient a déjà reçu un traitement pour des symptômes hémorragiques, l'anamnèse peut révéler la réponse aux traitements antérieurs, ce qui peut fournir des indices sur la nature de la maladie sous-jacente.

Facteurs déclenchants : Le médecin peut explorer les événements qui ont précédé l'apparition des symptômes, comme des infections récentes, des traumatismes ou des interventions médicales, qui pourraient être liés au déclenchement du PTI.

→ L'examen clinique joue un rôle essentiel dans le diagnostic du purpura thrombopénique idiopathique (PTI) en fournissant des informations directes sur les signes physiques associés à la maladie :

Recherche de signes d'hémorragie : L'examen clinique permet d'identifier des signes externes d'hémorragie, tels que des ecchymoses, des pétéchies (petites taches rouges ou violettes sur la peau ou les muqueuses), des saignements de nez, des saignements des gencives, des saignements menstruels excessifs (chez les femmes) ou d'autres saignements cutanés.

Palpation de la rate : La rate est souvent agrandie chez les patients atteints de PTI en raison de l'accumulation de plaquettes marquées dans cet organe. L'examen clinique permet de détecter une augmentation de la taille de la rate, appelée splénomégalie.

Évaluation des ganglions lymphatiques : Bien que moins fréquent, l'examen clinique peut révéler des ganglions lymphatiques enflés dans certains cas de PTI, indiquant une possible implication du système lymphatique.

Recherche d'autres signes auto-immuns : L'examen peut identifier d'autres signes d'affections auto-immunes, tels que des manifestations cutanées ou articulaires, qui pourraient suggérer la présence de conditions auto-immunes sous-jacentes.

Évaluation générale de l'état de santé : L'examen clinique peut révéler des indices généraux sur l'état de santé du patient, tels que la pâleur, la fatigue ou d'autres symptômes associés à la thrombocytopénie.

Évaluation des muqueuses : L'examen peut identifier des signes de saignement ou d'hémorragie dans les muqueuses, telles que la bouche et les yeux.⁴

2. Les critères diagnostiques du purpura thrombopénique idiopathique (PTI) :

Ils sont généralement basés sur des évaluations cliniques, des antécédents médicaux, des symptômes et des tests de laboratoire. Voici les critères diagnostiques typiques du PTI :

Thrombocytopénie : Le critère principal est la présence d'une numération plaquettaire inférieure à 100 000 plaquettes par microlitre de sang. Cependant, il est important de noter que les seuils exacts peuvent varier selon les recommandations et les critères spécifiques utilisés.

Absence d'autre cause évidente : Le PTI est considéré comme "idiopathique" car il est diagnostiqué lorsque d'autres causes de thrombocytopénie, telles que les infections, les troubles hématologiques ou les effets secondaires de médicaments, ont été exclues.

Durée des symptômes : Les critères peuvent spécifier une durée minimale des symptômes. Par exemple, le diagnostic de PTI aigu peut exiger que les symptômes durent moins de 6 mois, tandis que le PTI chronique est diagnostiqué lorsque les symptômes persistent au-delà de cette période.

Absence de splénomégalie significative : Bien qu'une splénomégalie puisse être présente dans le PTI, une splénomégalie significative peut suggérer la présence d'autres affections sous-jacentes.

Absence d'altérations des autres lignées sanguines : Le PTI se caractérise principalement par une thrombocytopénie isolée. Les critères peuvent stipuler que les autres composantes du sang, telles que les globules rouges et les globules blancs, ne présentent pas d'altérations significatives.

Tests spécifiques : Selon les recommandations, des tests spécifiques, tels que la recherche d'anticorps antiplaquettaires ou d'autres marqueurs, peuvent être requis pour confirmer le diagnostic.

3. Techniques de laboratoire et d'imagerie utilisées pour le diagnostic :

Le diagnostic du purpura thrombopénique idiopathique (PTI) implique l'utilisation de techniques de laboratoire et, dans certains cas, d'imagerie pour exclure d'autres causes de thrombocytopénie et confirmer le diagnostic :

Techniques de Laboratoire :

Numération plaquettaire : La mesure du nombre de plaquettes dans un échantillon de sang est le test de base pour diagnostiquer la thrombocytopénie. Une numération plaquettaire inférieure à 100 000 plaquettes par microlitre est suggestive du PTI.

Frottis sanguin périphérique : Un frottis sanguin peut révéler des plaquettes de taille normale ou augmentée, ainsi que des signes de fragmentation des plaquettes, qui peuvent être observés dans le PTI.

Tests de coagulation : Les tests de coagulation, tels que le temps de prothrombine (TP) et le temps de thromboplastine partielle activée (TCA), peuvent être réalisés pour évaluer la fonction de coagulation et exclure d'autres troubles hématologiques.

Dosage des anticorps antiplaquettaires : Les tests d'anticorps antiplaquettaires, tels que l'ELISA (enzyme-linked immunosorbent assay), sont utilisés pour détecter la présence d'anticorps dirigés contre les plaquettes.

Dosage des marqueurs d'activation immunitaire : Certains marqueurs d'activation immunitaire, tels que la bêta-2-microglobuline, peuvent être évalués pour aider à confirmer le diagnostic de PTI.

Imagerie :

Échographie abdominale : Une échographie de l'abdomen peut être réalisée pour évaluer la taille de la rate (splénomégalie) et exclure d'autres anomalies.

Scintigraphie splénique : La scintigraphie splénique peut aider à évaluer le taux de destruction des plaquettes dans la rate.

4. Diagnostics différentiels du PTI :

Il existe plusieurs conditions médicales qui peuvent présenter des symptômes similaires à ceux du purpura thrombopénique idiopathique (PTI). Les diagnostics différentiels du PTI incluent :

Thrombocytopénie induite par médicament : Certains médicaments peuvent provoquer une diminution des plaquettes dans le sang, ce qui peut ressembler à une thrombocytopénie.

Infections virales : Certaines infections virales, comme la mononucléose infectieuse, peuvent entraîner une diminution temporaire des plaquettes.

Anémie hémolytique auto-immune : Cette affection implique la destruction des globules rouges par des anticorps auto-immuns, ce qui peut causer une thrombocytopénie secondaire.

Syndrome hémolytique et urémique (SHU) : Le SHU est caractérisé par une destruction des globules rouges, une insuffisance rénale et une diminution des plaquettes.

Leucémie aiguë : Une leucémie aiguë peut entraîner une thrombocytopénie en raison de la suppression de la production de plaquettes dans la moelle osseuse.

Anémie aplasique : Cette affection implique une suppression de la production de cellules sanguines, y compris les plaquettes, dans la moelle osseuse.

Anomalies congénitales de la coagulation : Des affections telles que l'hémophilie et la maladie de von Willebrand peuvent causer des saignements excessifs et ressembler à une thrombocytopénie.

Maladie de Moschowitz (purpura thrombotique thrombocytopénique) : Bien qu'il soit rare, ce trouble implique des caillots de sang qui consomment les plaquettes et peuvent provoquer une thrombocytopénie.

Lupus érythémateux disséminé (LED) : Le lupus peut provoquer des saignements et des plaquettes basses, bien qu'il ait généralement un spectre de manifestations plus large.

Lymphome : Certains types de lymphomes peuvent provoquer une thrombocytopénie en raison de l'infiltration de la moelle osseuse par les cellules cancéreuses.

Thrombopénie allo-immune néonatale : Chez les nouveau-nés, une mère peut transmettre des anticorps antiplaquettaires au fœtus, provoquant une thrombocytopénie. ⁵

Chapitre 4 : Approches Thérapeutiques pour le PTI

1. Les différentes armes thérapeutiques :

Les corticostéroïdes : tels que la prednisone ou la méthylprednisolone, jouent un rôle important dans le traitement du purpura thrombopénique idiopathique (PTI). Ils sont souvent utilisés comme traitement de première ligne pour induire une réponse rapide chez les patients atteints de PTI aigu ou en cas de saignements significatifs :

Mécanisme d'action : Les corticostéroïdes agissent en supprimant la réponse immunitaire et inflammatoire de l'organisme, ce qui peut aider à réduire la destruction des plaquettes par les anticorps auto-immuns dans le PTI. Ils ont un effet immuno-modulateur en inhibant la production d'anticorps dirigés contre les plaquettes.

Utilisation : Traitement initial : Les corticostéroïdes sont souvent prescrits en première ligne chez les patients présentant des symptômes aigus et des saignements importants. Ils visent à augmenter rapidement le taux de plaquettes pour contrôler les saignements.

Traitements de courte durée : Les corticostéroïdes sont généralement prescrits à des doses élevées au début du traitement, puis la dose est progressivement réduite (décroissance) au fur et à mesure que le taux de plaquettes augmente.

Formes de corticostéroïdes : La prednisone et la méthylprednisolone sont les corticostéroïdes les plus couramment utilisés dans le traitement du PTI. Ils peuvent être administrés par voie orale ou, dans les cas plus graves, par voie intraveineuse.

Effets secondaires : L'utilisation à long terme de corticostéroïdes peut entraîner des effets secondaires tels que l'augmentation du risque d'infections, l'ostéoporose, la prise de poids, l'hypertension artérielle et d'autres effets métaboliques. C'est pourquoi la décroissance progressive de la dose est importante pour minimiser ces effets.

Les immunoglobulines intraveineuses : agonistes du récepteur de la thrombopoïétine ou médicaments immunosuppresseurs (par exemple rituximab, azathioprine ou mycophénolate) ont un rôle important dans le traitement du purpura thrombopénique idiopathique (PTI), en particulier dans les situations où une réponse rapide est nécessaire pour augmenter le nombre de plaquettes.

Mécanisme d'action : Les IgIV sont des préparations d'anticorps polyclonaux dérivés du plasma sanguin de donneurs. Elles ont plusieurs effets bénéfiques dans le traitement du PTI :

→Elles agissent pour supprimer temporairement les anticorps antiplaquettaires qui détruisent les plaquettes.

→Elles modulent le système immunitaire en régulant les réponses immunitaires anormales.

Utilisation : Traitement d'urgence : Les IgIV sont souvent utilisées en tant que traitement d'urgence chez les patients présentant des saignements sévères ou nécessitant une augmentation rapide des plaquettes, par exemple avant une intervention chirurgicale.

Coup de pouce temporaire : Les IgIV peuvent être utilisées pour augmenter rapidement le taux de plaquettes chez les patients présentant un PTI aigu.

Administration : Les IgIV sont administrées par voie intraveineuse et le traitement consiste généralement en une série d'infusions sur plusieurs jours.

Effets secondaires : Bien que les IgIV soient généralement bien tolérées, des effets secondaires légers peuvent survenir, tels que des maux de tête, des nausées, des douleurs musculaires et des réactions allergiques. Cependant, ces effets sont généralement temporaires.

La splénectomie (ablation chirurgicale de la rate) : était traditionnellement considérée comme l'une des options de traitement pour les patients atteints de purpura thrombopénique idiopathique (PTI) chronique qui ne répondaient pas aux traitements médicaux conventionnels. Cependant, avec les avancées dans les traitements médicaux, la place de la splénectomie dans le traitement du PTI a évolué.

Indications : La splénectomie était autrefois considérée comme une option de traitement pour les patients atteints de PTI chronique (qui dure plus de 6 mois) et qui ne répondaient pas aux traitements médicaux tels que les corticostéroïdes ou les immunoglobulines intraveineuses (IgIV). Cela était basé sur l'idée que l'élimination de la rate, où une partie de la destruction des plaquettes se produit, pourrait améliorer les taux de plaquettes.

Évolution de la prise en charge : Cependant, au fil du temps, les options de traitement médical pour le PTI se sont élargies avec l'introduction de nouvelles thérapies ciblées, telles que les médicaments immunomodulateurs et les médicaments ciblant spécifiquement les cellules B. Ces traitements peuvent parfois offrir une réponse satisfaisante sans nécessiter une splénectomie.

Critères de sélection : Si la splénectomie est envisagée, elle est généralement proposée aux patients qui ont un PTI chronique, chez qui les traitements médicaux n'ont pas réussi à maintenir des taux de plaquettes adéquats et qui ont des symptômes significatifs liés à la thrombocytopénie.

Avantages et inconvénients : Les avantages potentiels de la splénectomie incluent une augmentation durable des taux de plaquettes chez certains patients. Cependant, la splénectomie présente des risques chirurgicaux et peut augmenter le risque d'infections à long terme, nécessitant une surveillance attentive après la procédure.

La transfusion plaquettaire : n'est généralement pas recommandée comme traitement de première ligne pour le purpura thrombopénique idiopathique (PTI), car elle ne résout pas la cause sous-jacente de la thrombocytopénie et peut même avoir des effets temporaires. Cependant, dans certaines situations spécifiques, la transfusion plaquettaire peut être utilisée pour gérer temporairement les saignements ou préparer un patient à une intervention chirurgicale.

Utilisation de la transfusion plaquettaire : Saignements sévères : En cas de saignements graves et immédiats, comme des hémorragies intracrâniennes ou des saignements gastro-intestinaux, des transfusions plaquettaires peuvent être nécessaires pour augmenter rapidement les plaquettes et contrôler les saignements.

Préparation chirurgicale : Avant une intervention chirurgicale majeure, une transfusion plaquettaire peut être envisagée pour augmenter temporairement les plaquettes et minimiser le risque de saignement excessif pendant la chirurgie.

Limitations et considérations : Les plaquettes transfusées ont une durée de vie limitée et ne résolvent pas la destruction sous-jacente des plaquettes dans le PTI.

Les transfusions plaquettaires ne sont pas une solution à long terme pour le PTI, car les plaquettes transfusées sont éliminées de manière similaire aux plaquettes du patient.

Les complications liées aux transfusions, telles que les réactions allergiques ou les infections, peuvent survenir.

2. Prise en charge des patients asymptomatiques vs symptomatiques :

Patients Symptomatiques :

Les patients symptomatiques présentent des saignements ou des symptômes liés à la thrombocytopénie, tels que des ecchymoses, des pétéchies, des saignements de nez fréquents, des saignements des gencives ou d'autres manifestations hémorragiques. La prise en charge des patients symptomatiques vise principalement à contrôler les saignements et à améliorer la qualité de vie. Les traitements possibles comprennent :

Corticostéroïdes : Les corticostéroïdes, tels que la prednisone, sont souvent utilisés pour augmenter rapidement les taux de plaquettes et contrôler les saignements.

Immunoglobulines intraveineuses (IgIV) : Les IgIV peuvent être utilisées pour augmenter rapidement les plaquettes chez les patients présentant des saignements graves.

Transfusion plaquettaire : En cas de saignements sévères, des transfusions plaquettaires peuvent être nécessaires pour contrôler les saignements.

Médicaments immunomodulateurs : Dans certains cas, des médicaments tels que les inhibiteurs de récepteur TPO (romiplostim, eltrombopag) peuvent être utilisés pour stimuler la production de plaquettes.

Patients Asymptomatiques :

Les patients asymptomatiques n'ont pas de saignements ou de symptômes liés à la thrombocytopénie. Dans ces cas, la prise en charge est généralement plus conservatrice et peut impliquer une surveillance régulière des taux de plaquettes. Si les taux de plaquettes restent suffisamment élevés pour éviter les saignements et les symptômes, un traitement actif peut ne pas être nécessaire.⁶

3. Avantages et inconvénients de chaque approche :

Corticostéroïdes :

Avantages :

Peuvent augmenter rapidement les taux de plaquettes chez de nombreux patients.

Peuvent être utilisés en traitement de première ligne pour contrôler les saignements.

Disponibles sous forme de comprimés faciles à administrer.

Inconvénients :

Effets secondaires à long terme possibles, tels que la prise de poids, l'ostéoporose, l'hypertension artérielle.

La réponse peut ne pas être durable, nécessitant une décroissance lente de la dose.

Certains patients peuvent ne pas répondre de manière adéquate.

Immunoglobulines intraveineuses (IgIV) :

Avantages :

Peuvent augmenter rapidement les taux de plaquettes chez les patients atteints de saignements graves.

Effet immuno-modulateur qui peut supprimer temporairement les anticorps antiplaquettaires.

Inconvénients :

Effets temporaires nécessitant des infusions répétées.

Peuvent être associées à des réactions allergiques et à des effets secondaires mineurs.

Médicaments immunomodulateurs (inhibiteurs de récepteur TPO) :

Avantages :

Peuvent stimuler la production de plaquettes chez les patients ne répondant pas aux traitements conventionnels.

Effet prolongé, nécessitant généralement moins d'administrations que les IgIV.

Inconvénients :

Coût élevé et disponibilité limitée.

Effets secondaires possibles, tels que des maux de tête et des réactions cutanées.

Transfusion plaquettaire :

Avantages :

Peut être utilisée en cas de saignements aigus ou avant une intervention chirurgicale.

Augmentation immédiate des taux de plaquettes.

Inconvénients :

Effet temporaire, ne résout pas la destruction sous-jacente des plaquettes.

Peut entraîner des complications liées aux transfusions, telles que des réactions allergiques.

Splénectomie :**Avantages :**

Peut offrir une réponse durable chez certains patients atteints de PTI chronique.

Peut être considérée chez les patients ne répondant pas aux traitements médicaux.

Inconvénients :

Risques chirurgicaux et risque accru d'infections à long terme.

Ne convient pas à tous les patients et n'est pas réversible.

Surveillance attentive (patients asymptomatiques) :**Avantages :**

Évite les effets secondaires potentiels des traitements médicaux.

Évite les interventions invasives pour les patients ne présentant pas de saignements.

Inconvénients :

N'est pas adapté aux patients symptomatiques ou à risque de saignements graves.⁷

Chapitre 5 : Prise en charge globale et qualité de vie des patients**1. Impact psychosocial du PTI sur les patients et leur famille :**

Le purpura thrombopénique idiopathique (PTI) peut avoir un impact significatif sur la qualité de vie des patients ainsi que sur leur entourage. Les effets psychosociaux du PTI peuvent varier en fonction de la gravité de la maladie, de la durée des symptômes et de la manière dont la maladie est gérée. Voici quelques aspects de l'impact psychosocial du PTI sur les patients et leur entourage :

Impact sur les Patients :

Anxiété et Stress : Les patients atteints de PTI peuvent éprouver de l'anxiété et du stress en raison de l'incertitude liée aux saignements imprévisibles et aux fluctuations des taux de plaquettes. La crainte des saignements et des ecchymoses peut avoir un impact sur la qualité de vie.

Isolement Social : Les patients peuvent se sentir isolés socialement, car ils peuvent éviter certaines activités par crainte des blessures ou des saignements. Cela peut entraîner une diminution de la participation à des événements sociaux et à des activités normales.

Impact Professionnel : Les saignements et les symptômes du PTI peuvent affecter la capacité des patients à travailler normalement. Certains emplois physiquement exigeants peuvent être difficiles à maintenir en raison du risque de saignements.

Impact sur la Qualité de Vie : Les limitations physiques et émotionnelles dues au PTI peuvent réduire la qualité de vie globale des patients. La gestion continue de la maladie et des traitements peut également avoir un impact sur la qualité de vie.

Impact sur l'Entourage :

Préoccupations pour le Patient : Les proches peuvent également ressentir de l'anxiété et du stress en raison de la santé du patient. Ils peuvent être inquiets au sujet des saignements et des conséquences potentielles.

Adaptation des Activités : L'entourage peut devoir s'adapter aux besoins spécifiques du patient en évitant certaines activités ou en fournissant un soutien supplémentaire pendant les périodes de saignements.

Soutien Émotionnel : Les proches peuvent jouer un rôle crucial en fournissant un soutien émotionnel au patient, en l'aidant à faire face aux défis de la maladie et en l'encourageant à poursuivre les traitements.

Impact sur la Dynamique Familiale : Les contraintes liées au PTI peuvent influencer la dynamique familiale, en particulier si le patient est un enfant ou si le patient est le principal soutien financier de la famille.

2. Importance de l'éducation du patient et de la communication :

L'éducation thérapeutique revêt une grande importance dans la prise en charge du purpura thrombopénique idiopathique (PTI) en raison de son impact positif sur les patients, leur compréhension de la maladie et leur capacité à gérer leur condition de manière optimale. Voici pourquoi l'éducation thérapeutique est essentielle dans le cadre du PTI :

Connaissance de la Maladie :

L'éducation permet aux patients et à leurs familles de comprendre ce qu'est le PTI, comment il se développe, les facteurs qui influencent la numération plaquettaire, ainsi que les symptômes

et les signes de saignement à surveiller. Cela favorise une meilleure reconnaissance des symptômes et une prise de décision éclairée concernant les soins.

Autogestion :

L'éducation thérapeutique aide les patients à acquérir des compétences pour surveiller leur état de santé, gérer les symptômes et adopter des comportements adaptés en cas de saignement ou de situation d'urgence. Cela renforce leur capacité à participer activement à leur propre prise en charge.

Prise de Décision Éclairée :

Avec une connaissance approfondie de leur maladie et des options de traitement, les patients peuvent prendre des décisions éclairées en collaboration avec leur équipe médicale. Cela peut inclure des décisions concernant les traitements, les interventions médicales et les ajustements de mode de vie.

Gestion des Traitements :

Les patients doivent comprendre comment prendre correctement leurs médicaments, respecter les horaires de traitement et surveiller les effets secondaires potentiels. L'éducation thérapeutique favorise une meilleure adhésion au traitement, ce qui peut améliorer les résultats.

Gestion Émotionnelle :

Comprendre la maladie et les moyens de la gérer peut réduire l'anxiété et le stress liés au PTI. Les patients et leurs familles peuvent également apprendre à reconnaître les signes de stress émotionnel et à rechercher un soutien approprié.

Prévention des Complications :

Une éducation adéquate peut aider les patients à éviter les situations qui pourraient augmenter le risque de saignements, comme les activités à haut risque, les médicaments à éviter, et les mesures préventives.

Amélioration de la Qualité de Vie :

Une compréhension approfondie du PTI et de ses implications peut aider les patients à maintenir une qualité de vie optimale en gérant les symptômes, en évitant les complications et en poursuivant des activités normales dans la mesure du possible.

Soutien aux Proches :

L'éducation thérapeutique implique souvent les proches du patient, ce qui peut aider à renforcer leur compréhension de la maladie et à améliorer leur capacité à soutenir le patient.

3. La prise en charge multidisciplinaire du PTI :

La prise en charge multidisciplinaire du purpura thrombopénique idiopathique (PTI) est essentielle en raison de la complexité de cette maladie auto-immune et de ses impacts sur différents aspects de la santé physique, psychologique et sociale des patients. Une approche multidisciplinaire implique la collaboration de différents professionnels de la santé spécialisés pour fournir des soins complets et adaptés aux besoins spécifiques de chaque patient.

Compréhension Globale : Les différents professionnels de la santé apportent leurs expertises uniques, ce qui permet d'obtenir une compréhension globale de la maladie et de ses impacts. Cela favorise une prise en charge holistique et adaptée aux besoins de chaque patient.

Diagnostic et Évaluation Précis : Les hématologues, les immunologistes et d'autres spécialistes travaillant ensemble peuvent contribuer à un diagnostic plus précis et à une évaluation complète des aspects médicaux et immunitaires du PTI.

Choix Optimal des Traitements : Différents traitements, tels que les corticostéroïdes, les immunoglobulines, les médicaments immunomodulateurs ou la splénectomie, peuvent être nécessaires. Une équipe multidisciplinaire peut évaluer les avantages et les inconvénients de chaque option et recommander le traitement le plus approprié pour chaque patient.

Suivi Régulier et Ajustements : Un suivi médical régulier est essentiel pour surveiller la réponse au traitement, les effets secondaires et les changements dans la numération plaquettaire. Une équipe multidisciplinaire peut coordonner le suivi et ajuster les traitements en fonction de l'évolution de la maladie.

Gestion des Effets Psychosociaux : Les psychologues, les conseillers et les travailleurs sociaux peuvent aider les patients et leurs familles à faire face aux aspects émotionnels et sociaux de la maladie, tels que l'anxiété, le stress et les changements dans la qualité de vie.

Éducation Thérapeutique : L'éducation thérapeutique, qui est cruciale pour aider les patients à comprendre leur maladie et à gérer leur condition, peut être dispensée par une équipe multidisciplinaire comprenant des éducateurs de santé et des infirmiers spécialisés.

Soutien Psychologique : Le PTI peut avoir un impact sur la santé mentale des patients. Un soutien psychologique peut aider les patients à faire face aux défis émotionnels et à maintenir une attitude positive.

Gestion des Effets Secondaires : Certains traitements peuvent entraîner des effets secondaires. Une coordination entre les différents professionnels de la santé permet de surveiller et de gérer efficacement ces effets.

Approche Individualisée : Chaque patient présente des caractéristiques uniques. Une approche multidisciplinaire permet de personnaliser la prise en charge en fonction des besoins et des préférences de chaque patient.

En somme, la prise en charge multidisciplinaire du PTI garantit une approche complète et globale, permettant d'optimiser les résultats cliniques, d'améliorer la qualité de vie des patients et de répondre à l'ensemble de leurs besoins médicaux, émotionnels et sociaux.⁸

Chapitre 6 : Perspectives de Recherche et Développement Futur

1. Les thérapies géniques et les immunothérapies novatrices :

Les avancées dans le domaine de la thérapie génique offrent des perspectives intéressantes pour le développement de nouvelles approches thérapeutiques, y compris pour le traitement de maladies auto-immunes comme le PTI.

La thérapie génique consiste à introduire des gènes sains dans les cellules d'un individu pour corriger un défaut génétique ou une anomalie. Dans le contexte du PTI, les recherches en thérapie génique se sont principalement concentrées sur la modulation de la réponse immunitaire pour réduire ou supprimer l'attaque auto-immune contre les plaquettes. Cela pourrait être réalisé en modifiant les cellules immunitaires pour qu'elles régulent mieux la réponse immunitaire spécifique aux plaquettes.

Des recherches sont en cours pour développer aussi des thérapies cellulaires qui impliquent la modification des cellules immunitaires du patient pour réduire leur réactivité envers les plaquettes. Cela pourrait inclure des thérapies avec des cellules T régulatrices ou d'autres types de cellules modifiées.

Cependant, il est important de noter que ces méthodes sont des approches complexes et en développement, avec des défis techniques, de sécurité et de réglementation à surmonter. Les études cliniques sont nécessaires pour évaluer l'efficacité et la sécurité de ces approches chez les patients atteints de PTI.

2. Importance de la recherche continue :

La recherche continue dans le cadre du purpura thrombopénique idiopathique (PTI) revêt une importance cruciale pour plusieurs raisons :

Amélioration des Traitements : La recherche permet de développer de nouveaux traitements plus efficaces et mieux tolérés pour le PTI. Cela peut inclure des thérapies plus ciblées, des médicaments avec moins d'effets secondaires et des approches novatrices pour moduler la réponse immunitaire.

Compréhension de la Maladie : La recherche approfondit notre compréhension des mécanismes sous-jacents du PTI, y compris les raisons pour lesquelles le système immunitaire cible les plaquettes. Une meilleure compréhension de la maladie peut ouvrir de nouvelles voies pour le traitement.

Prévention des Complications : Des études de recherche aident à identifier les facteurs de risque de complications du PTI, comme les saignements graves. Cela peut guider la prise en charge et la prévention de ces complications.

Identification Précoce : La recherche peut contribuer à développer des méthodes de diagnostic plus précises et des biomarqueurs qui permettent une identification précoce du PTI, ce qui peut conduire à un traitement plus efficace.

Individualisation des Soins : La recherche peut aider à identifier des sous-groupes de patients ayant des caractéristiques spécifiques qui pourraient répondre différemment aux traitements. Cela permettrait d'individualiser la prise en charge.

Prédiction de la Réponse au Traitement : La recherche peut aider à identifier des marqueurs qui prédisent la réponse d'un patient à un traitement particulier. Cela peut aider les médecins à choisir le traitement le plus approprié pour chaque patient.

Évaluation de Nouvelles Thérapies : Les études cliniques sont essentielles pour évaluer l'efficacité et la sécurité de nouvelles thérapies ou de nouvelles approches, y compris les immunothérapies novatrices ou les traitements de pointe.

Formation Médicale : La recherche contribue à la formation médicale en fournissant des informations actualisées aux professionnels de la santé, ce qui améliore la qualité des soins offerts aux patients.

Amélioration de la Qualité de Vie : La recherche peut également se concentrer sur les aspects psychosociaux du PTI, fournissant des informations sur la manière d'améliorer la qualité de vie des patients et de leur entourage.

La recherche continue est essentielle pour élargir nos connaissances, développer de nouvelles thérapies et améliorer la prise en charge globale du purpura thrombopénique idiopathique. La compréhension et la prise en charge de cette maladie complexe.⁹

Patients et méthodes :

2.1 Matériel et méthode :

Ce travail a été effectué au niveau du service d'hématologie clinique du CHU de Tlemcen durant l'année 2023/2024

1. Type et période d'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive transversale effectuée durant la période du 1^{er} Aout 2023 au 1^{er} Novembre 2023.

2. Population étudiée :

Notre étude a porté sur des patients adultes atteints de PTI, des deux sexes hospitalisés quel que soit leur résidence et suivis dans le service d'hématologie du C.H.U de Tlemcen.

Un patient atteint de PTI étant défini comme un patient présentant une thrombopénie isolée < 100.000/mm³, avec ou sans syndrome hémorragique.

3. Critères d'inclusion :

Dans notre étude, nous avons inclus les patients :

- Âgés de plus de 16 ans,
- Avec un bilan immunologique négatif
- Etiologie inconnue

4. Critères d'exclusion :

- Dossier incomplet

5. Recueil des données :

Notre étude s'est basée sur les données recueillis à partir des dossiers médicaux des patients hospitalisés et suivis au niveau du service d'hématologie CHU Tlemcen. Ces données sont les suivantes :

- Numéro de dossier
- Les caractéristiques démographiques : sexe et âge des patients.
- Les caractéristiques cliniques du PTI : date du diagnostic, mode de révélation, absence ou présence du syndrome hémorragique, le type d'hémorragie (cutanée ou muqueuse) et sa sévérité, évaluée selon le score de Khellaf.
- Les données para cliniques :
 - ✓ Hémogramme : taux d'hémoglobine, taux de globules blancs, taux de plaquettes.
 - ✓ FSP confirmant la thrombopénie.
 - ✓ Myélogramme.
 - ✓ Bilan d'hémostase : TP, TCA, Fibrinogène.
 - ✓ Bilan inflammatoire : VS, CRP

✓ Bilan immunologique

- Les caractéristiques thérapeutiques :
 1. Abstention ou instauration de traitement.
 2. Les différents traitements reçus : le traitement de première ligne, le traitement de deuxième ligne, ...ect.
 3. Les résultats thérapeutiques observés : réponse complète réponse partielle, échec.

6. Traitement des données :

Nous avons établi une base de données sur Microsoft office Excel où les données épidémiologiques, cliniques ainsi que les résultats des examens biologiques ont été reportés, l'analyse statistique est faite sur le logiciel SPSS version 25.

Les variables qualitatives sont exprimées en pourcentage avec leur intervalle de confiance,

Les variables quantitatives sont exprimées en moyenne et écart type.

Les graphes ont été ensuite construits sur Excel.

Résultats et interprétations :

I. Description de la population étudiée :

1. Répartition selon l'âge et le sexe :

Tableau N 01 : Caractéristiques de la population d'étude

Sexe	Patientes n = 56	
	Effectif	%
Masculin	14	25
Féminin	42	75
Total	56	100,0
Age (moyenne ± écart type)	44,86 ± 18,25	

Les caractéristiques de notre population qui est constituée 56 patients dont 42 sont de sexe féminin représentant 75%, alors que 14 sont de sexe masculin représentant 25% de la population.

Concernant l'âge, la moyenne étant de $45 \pm 18,25$ ans, allant de 16 ans à 76 ans. (Voir tableau N 01)

2. Répartition selon le mode de révélation :

Tableau N 02 : mode de révélation

Mode de révélation	Effectif	Pourcentage
Fortuit	15	26,8
Hémorragie.....	41	73,2
Total	56	100,0

L'étude du mode de révélation du PTI, montre que 41 patients soit 73,2% ont été découverts à la suite d'épisode hémorragique, versus 15 (26,8%) patients découverts fortuitement. (Voir tableau N 02)

3. Ancienneté du diagnostic :

Tableau N 03 : ancienneté du diagnostic

Nouvellement diagnostiqué :	Effectif	Pourcentage
Oui.....	43	76,8
Non.....	13	23,2
Total	56	100,0

L'ancienneté du diagnostic par rapport au jour de la consultation montre que 43 patients (76,8%) ont été nouvellement diagnostiqués alors que 13 (23,2%) étés déjà connu de PTI. (Voir tableau N 03)

II. Caractéristiques cliniques :

1. Type de l'hémorragie :

Tableau N 04 : type de l'Hg au diagnostique

Type d'hémorragie	Effectif	Pourcentage
Organique.....	7	12,5
Ecchymoses et bulles	7	12,5
Hémorragie cutanée	5	8,9
Hémorragie muqueuse.....	24	42,9
Hémorragie cutanée et muqueuse	4	7,1
Absence d'hémorragie	9	16,1
Total.....	56	100,0

Le type de l'Hg a permis le dg, parmi les 56 patients, 9 (16,1%) ne présentait pas d'Hg, 5 (8,9%) présentait un Hg cutanée, 4 (7,1%) cutanée et muqueuse, 7(12,5%) présentait une Hg organique, 7 (12,5%) présentait des ecchymoses et bulles endo-buccales, alors que 24 patients représentant 42,9% de notre population présentait des Hg muqueuses (voir tableau N 04).

2. Taux de plaquettes et score de Khellaf :

Tableau N 05 : taux de plaquette / score de Khellaf

Taux de plaquette : (Moyenne \pm écartype)	19897,20 \pm 21039,519
Score de Khellaf : (Moyenne \pm écartype)	4,52 \pm 3,613

Le taux de plaquette moyen est de 19897,2/mm³, avec un taux minimal de 1000/mm³ et un taux maximal de 140000/mm³.

Ce tableau montre aussi le score de Khellaf avec une moyenne de 4,52, avec un minimum de 0 et un maximum de 22. (Voir tableau N 05)

III. Traitements proposés :

1. Traitement de 1^{ère} ligne :

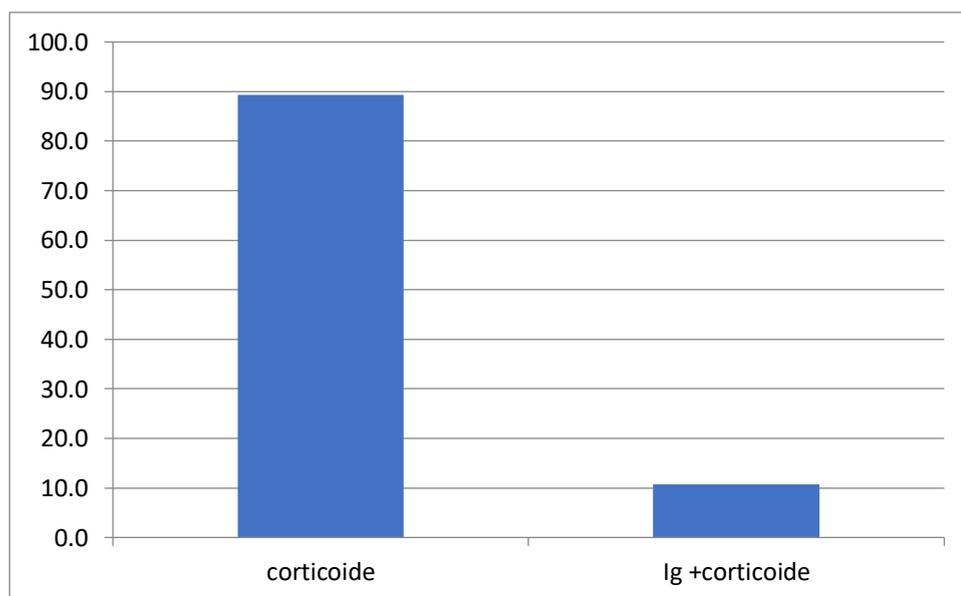


Figure N 01 : traitement de première ligne

Le traitement de première ligne montre que les CTC sont indiqués chez 89,3% des cas, versus les Ig+CTC chez 10,7%. (Voir figure N 01)

2. Traitement de 2^{ème} ligne :

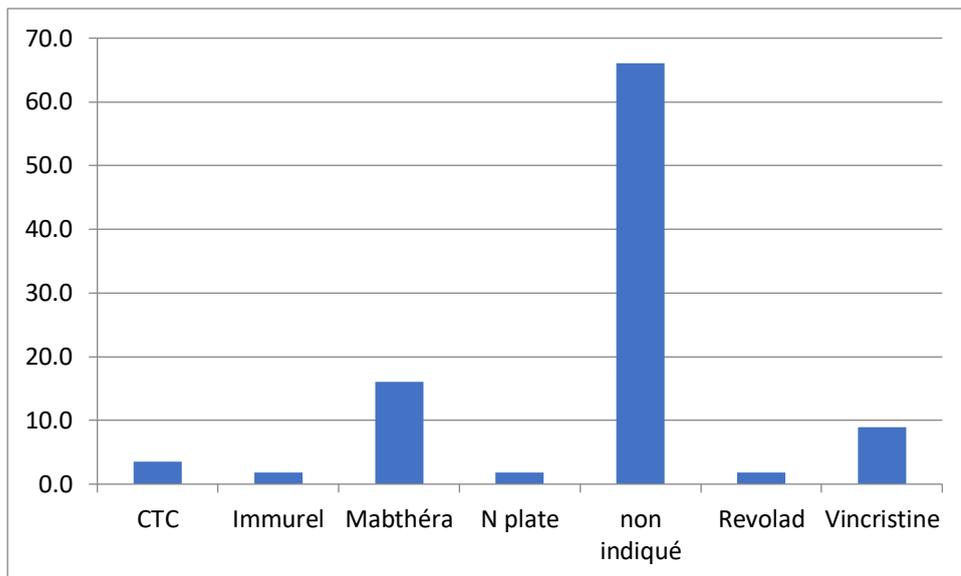


Figure N 02 : traitement de deuxième ligne

Le traitement de deuxième ligne n'a pas été indiqué chez 66,1% des patients, il a été présenté par la Mabthéra (16,1%), la vincristine (8,9%), les CTC (3,6%), l'immurel, le N plate et le Revolad (1,8%). (Voir figure N 02)

3. Traitement de 3^{ème} ligne :

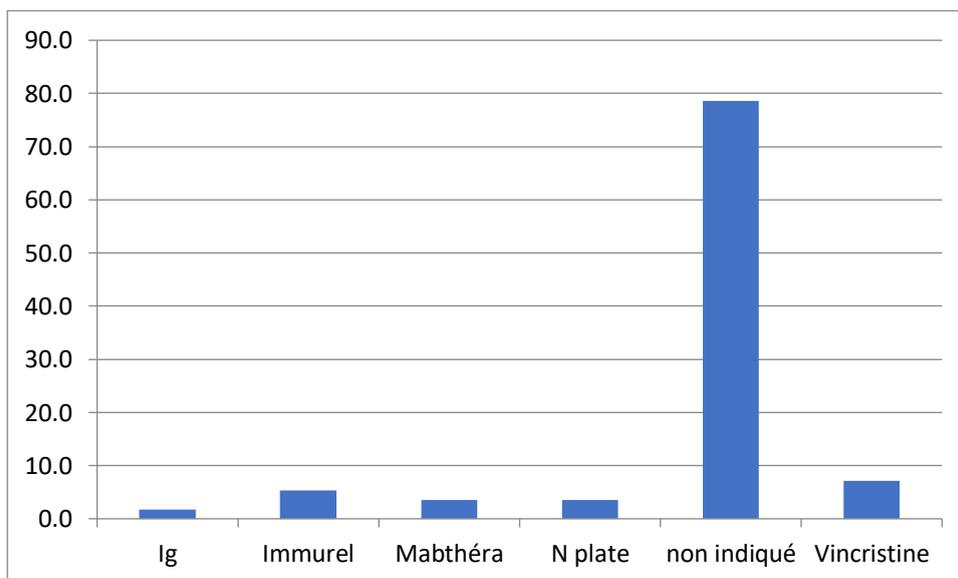


Figure N 03 : traitement de 3^{ème} ligne

Le traitement de troisième ligne n'a pas été indiqué chez 78,6% des patients, il a été présenté par la Vincristine (7,1%), l'Immurel (5,4%), la Mabthéra et le N Plate (3,6%), les Ig (1,8%). (Voir figure N 03)

4. Traitement de 4^{ème} ligne :

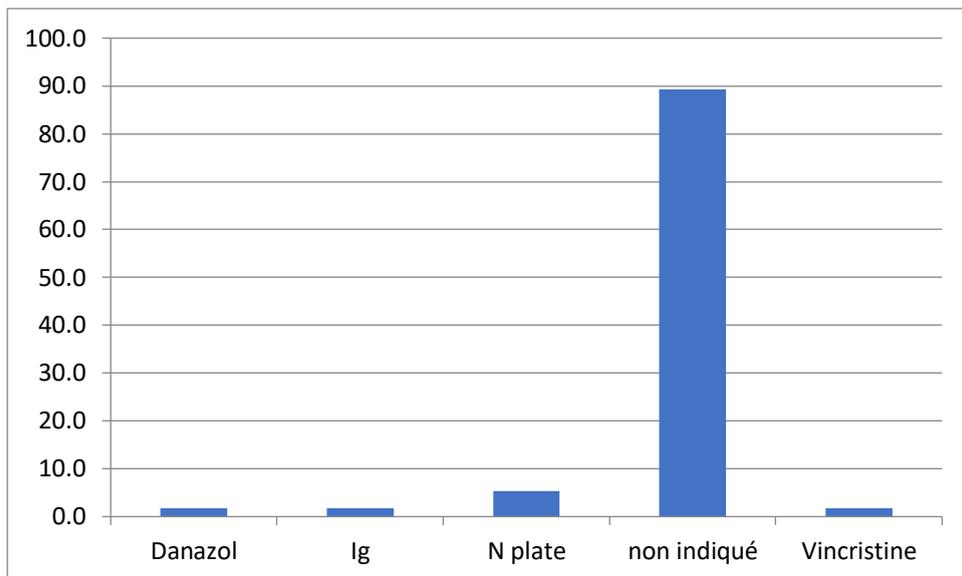


Figure N 04 : traitement de 4^{ème} ligne

Le traitement de quatrième ligne n'a pas été indiqué chez 89,3% des patients, il a été présenté par le N Plate (5,4%), la Vincristine, les IG et le Danazol (1,8%). (Voir figure N 04)

IV. L'évolution sous traitement :

1. Evolution après traitement de 1^{ère} ligne :

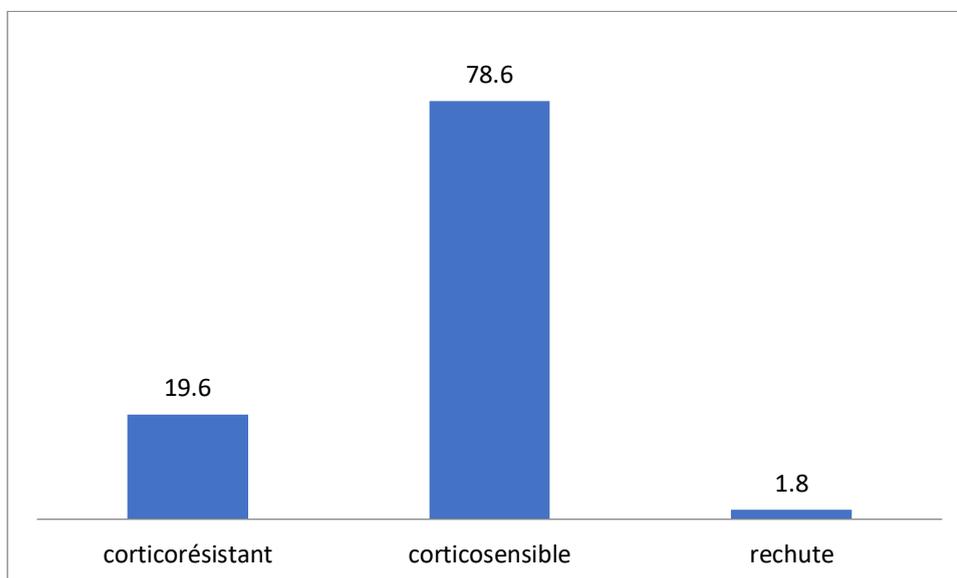


Figure N 05 : cortico sensibilité des patients

Nous constatons que plus de 75% de la population sont cortico sensibles, et seulement 1,8% ont fait une rechute. (Voir figure N 05)

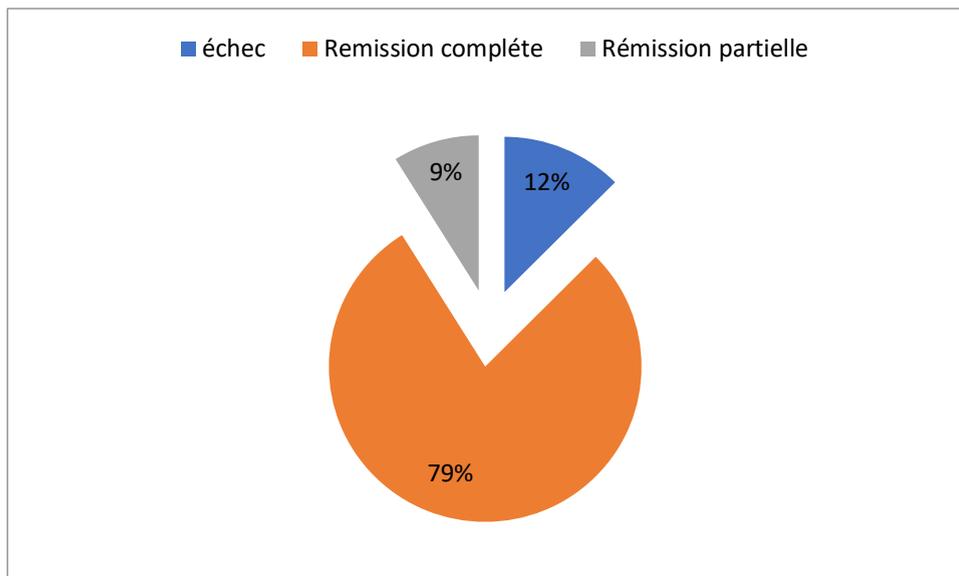


Figure N 06 : évolution après traitement de 1^{ère} ligne

Nous constatons après le traitement de 1^{ère} ligne une rémission complète chez 79% des patients, une rémission partielle chez 9% des patients, et seulement 12% ont échoué. (Voir figure N 06)

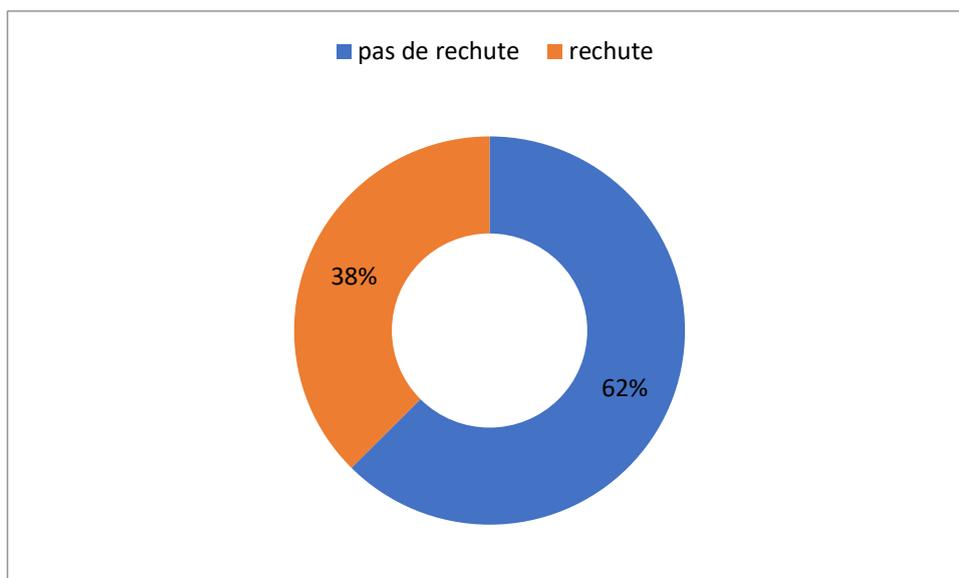


Figure N 07 : les rechutes après traitement de 1^{ère} ligne

Le taux de rechutes après le traitement de 1^{ère} ligne est de 38%, versus 62%. (Voir figure N 07)

2. Evolution du traitement de 2^{ème} ligne :

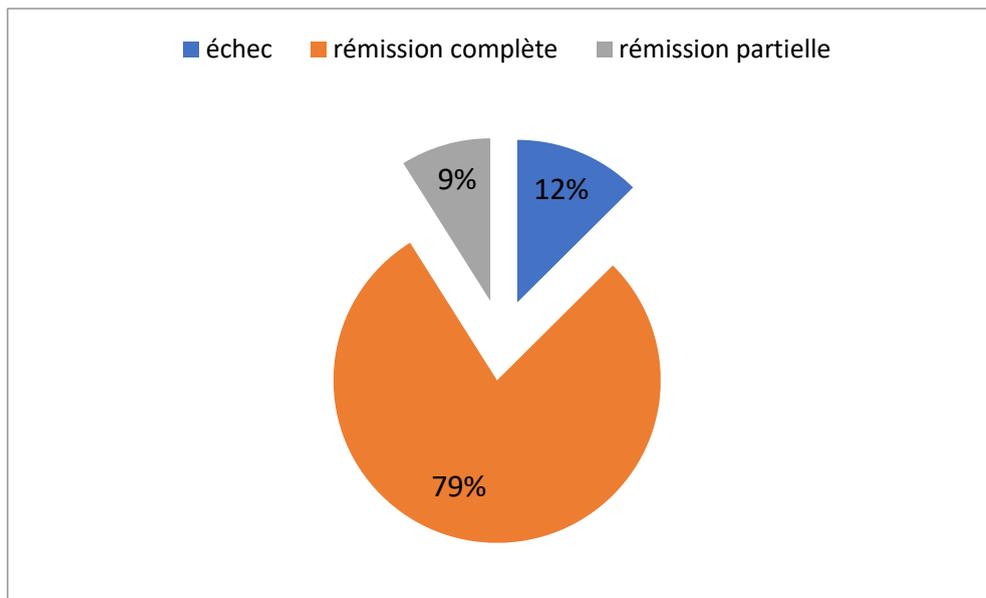


Figure N 08 : évolution après traitement de 2^{ème} ligne

L'évolution après le traitement de 2^{ème} ligne a montré que :

- la rémission complète était présente chez 79% des patients
- La rémission partielle était présente chez 9%
- L'échec au traitement a été retrouvé chez 12%. (Voir figure N08)

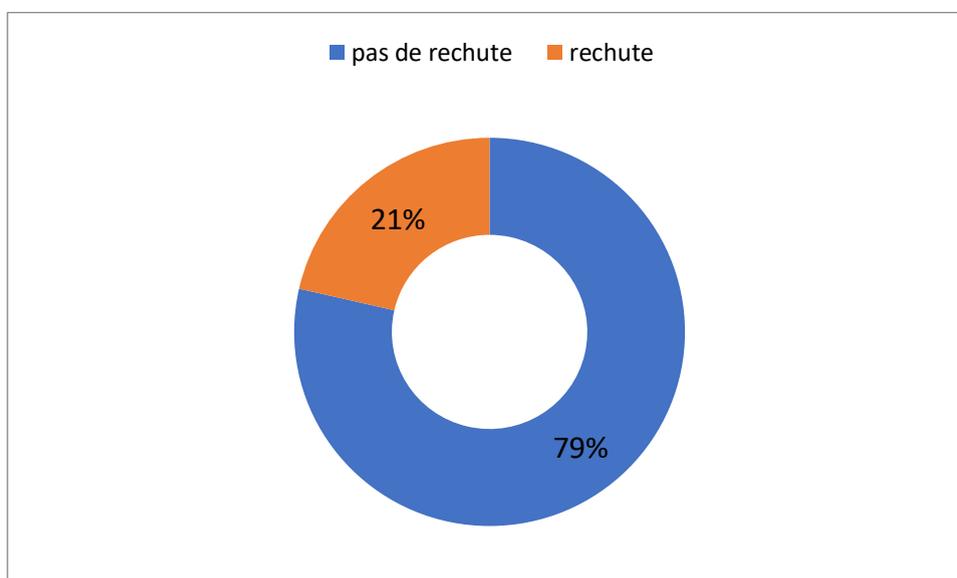


Figure N 09 : les rechutes après traitement de 2^{ème} ligne

La rechute après le traitement de 2^{ème} ligne a été retrouvée chez 21% des patients versus 79%. (Voir figure N 09)

3. Évolution après traitement de 3^{ème} ligne :

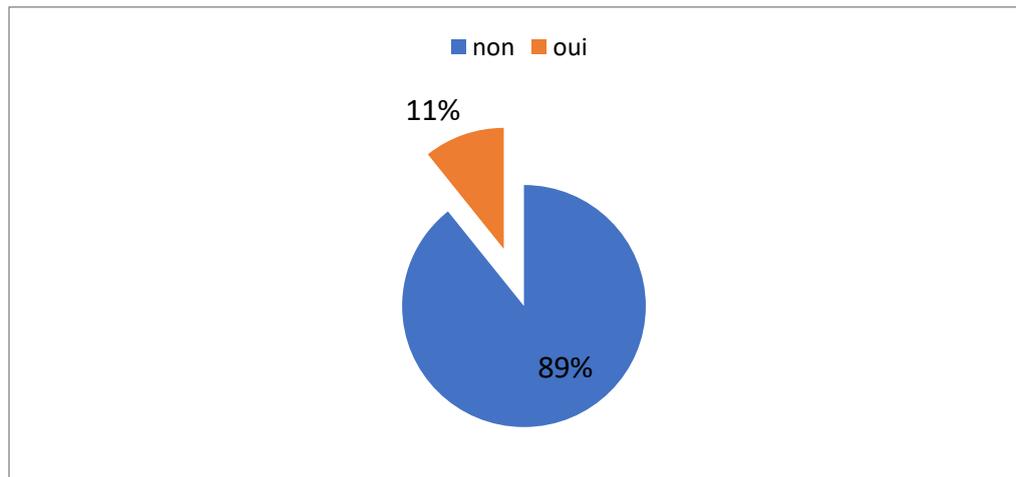


Figure N 10 : taux de rechute après trt de 3^{ème} ligne

La rechute après le traitement de 3^{ème} ligne a été retrouvée chez 11% des patients versus 89%. (Voir figure N 10)

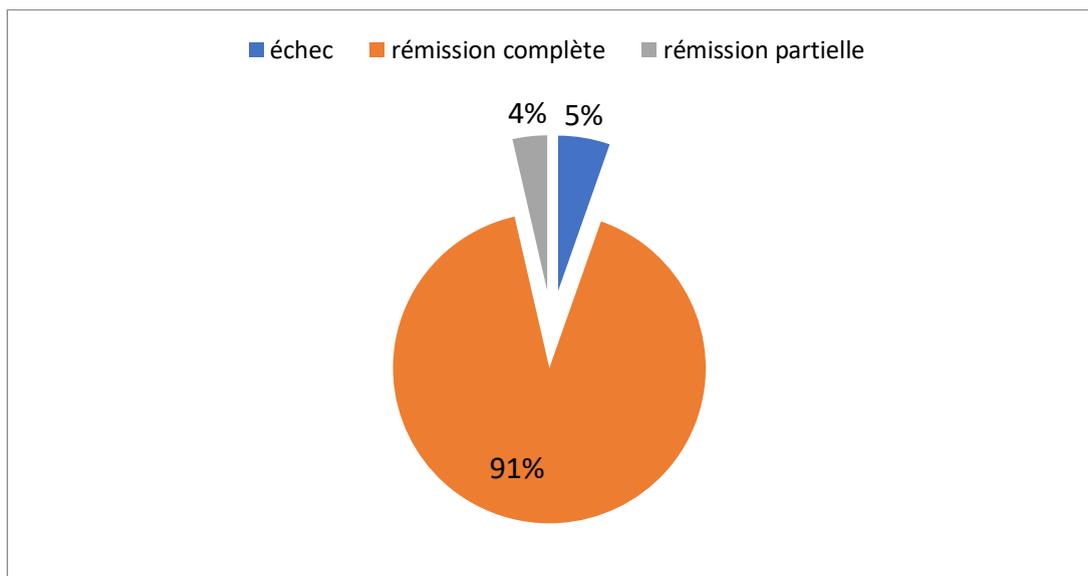


Figure N 11 : évolution après traitement de 3^{ème} ligne

L'évolution après le traitement de 3^{ème} ligne a montré que :

- La rémission complète était présente chez 91%.
- La rémission partielle était présente chez 4%.
- L'échec au traitement a été retrouvé chez 5%. (Voir figure N 11)

Discussion

I. Discussion de la méthode :

La structure de notre étude (transversale) pour l'élaboration de ce travail dont nous avons inclus un nombre de 56 patients, au service d'hématologie clinique, sur une période de trois mois allant du 1^{er} Aout 2023 au 1^{er} Novembre 2023, ayant pour objectif la description du profil purpura thrombopénique idiopathique.

Le recueil des données a été fait sur la base des dossiers, dont le nombre étaient complet, ce qui a constitué le premier point fort de notre étude, ainsi que les données relatives à l'objectif principale de notre étude.

1. Limites de notre étude :

Notre étude aurait certainement plus de crédibilité si toutes les contraintes étaient surmontées. Pour celles-ci, nous pouvons citer :

-L'absence de certaines informations importantes dans les dossiers à titre d'exemple l'absence du calcul de score de Khellaf pour certains patients ; les fiches cliniques incomplètes voire absentes ; la perte de certains documents ; le manque de certains bilans standards comme le bilan d'hémostase et le bilan inflammatoire.

-La non disponibilité de certains bilans immunologiques dans notre CHU et leur cout très élevé au niveau du secteur privé fait que plusieurs patients n'ont pas bénéficié des investigations immunologiques complètes.

2. Discussion des paramètres :

Afin d'identifier le sexe ratio on a comparé le nombre de cas atteints entre les deux sexes et on a retrouvé une prédominance féminine à 75% des cas, ce qui correspond aux données d'une étude réalisée en France au CHU Henri Mondor.¹⁰

Par contre l'âge moyen de survenu dans notre série (45ans) n'a pas concordé avec une étude menée au Maroc où la moyenne d'âge était de 63 ans.¹¹

En ce qui concerne le mode de découverte, on a remarqué que la plus fréquente est le syndrome hémorragique a dominé dans notre étude, alors que selon les données de la littérature le mode insidieux est le plus fréquent chez l'adulte. Cette discordance de résultats peut être expliquée par le fait que les cas hospitalisés au niveau du service d'hématologie CHU Tlemcen sont essentiellement les cas symptomatiques ou ayant une thrombopénie sévère. Alors que les autres patients avec thrombopénie modérée sont suivis en consultation.¹²

Le taux moyen de plaquettes dans notre étude était de $19897,20 \pm 21039,519$, ce qui n'a pas concordé avec une étude française dont la moyenne était de $7,900 \pm 6,400/\text{mm}^3$.¹³

Le traitement de première ligne de notre étude basée sur les CTC (89% des cas), a été concordant avec une étude menée en Tunisie, au service d'hématologie CHU Farhat hached Sousse, l'indication des Ig étaient réservés à des hémorragies sévères menaçant la vie ou avant une splénectomie.¹⁴

Même le traitement de deuxième ligne indiqué seulement chez 33,9% basé principalement sur la Mabthéra (16,1%), a concordé avec une autre étude faite au Service d'hématologie CHU Bejaïa.¹⁵

Quant au traitement de troisième ligne dont l'indication était basée sur la Vincristine (7,1%), l'Immurel (5,4%), la Mabthéra et le N Plate (3,6%), les Ig (1,8%), n'a pas été en concordance avec l'étude menée en Tunisie, au service d'hématologie CHU Farhat hached Sousse, dont l'indication était basée sur le Danazol, les CTC intermittents, les agents immunosuppresseurs, les agonistes du

récepteur de la thrombopoïétine ou les Vinca-alcaloïdes, cette discordance peut être en rapport avec la non disponibilité de ces traitements. ¹⁶

Conclusion

- **Conclusion :**

Le purpura thrombopénique idiopathique est une maladie auto-immune dans laquelle le système immunitaire attaque les plaquettes sanguines, entraînant une diminution de leur nombre.

Il demeure une cause très fréquente d'hospitalisation dans le service d'hématologie, mais dont l'étiologie reste inconnue.

La pathologie est plus fréquente chez la jeune femme adulte, qui se prononce dans la majorité des cas par un syndrome hémorragique.

Le traitement de première ligne basé sur les CTC reste le plus indiqué et le plus efficace, rarement on peut aller au traitement de deuxième et de troisième ligne.

Pour éviter la survenue des complications du syndrome hémorragique, il est préconisé de surveiller tous les patients ayant fait au moins un épisode hémorragique, les patients ayant des antécédents familiaux de PTI, et les patients à risque de développer la maladie (femmes enceintes).

La surveillance implique un suivi médical régulier, des analyses sanguines périodique, une autosurveillance des symptômes et une éducation continue sur la maladie.

Références

Bibliographiques

BIBLIOGRAPHIE :

- ¹ : MSD Manuals. (s. d.). Troubles de la fonction plaquettaire. <https://www.msdmannuals.com/fr/accueil/troubles-du-sang/maladies-des-plaquettes/troubles-de-la-fonction-plaquettaire>.
- ² : Provan, D., & Stasi, R. (2010). New concepts in the pathophysiology and treatment of immune thrombocytopenia. *Hematology*, 2010(1), 384-389.
- ³ : Cines, D. B., & Bussel, J. B. (2005). How I treat idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP). *Blood*, 106(7), 2244-2251.
- ⁴ : Rodeghiero, F., Stasi, R., Gernsheimer, T., Michel, M., Provan, D., Arnold, D. M., ... & Pabinger, I. (2009). Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura of adults and children: report from an international working group. *Blood*, 113(11),
- ⁵ : McMillan, R. (2016). The pathogenesis of chronic immune thrombocytopenic purpura. *Seminars in Hematology*, 53(Suppl 1), S3-S11.
- ⁶ : Moulis, G., Palmaro, A., Montastruc, J. L., & Godeau, B. (2013). <https://www.scirp.org/reference/referencespapers?referenceid=1846194>
- ⁷ : Epidemiology of incident immune thrombocytopenia: a nationwide population-based study in France. *Blood*, 122(15), 2600-2607
- ⁸ : Neunert C, Terrell DR, Arnold DM, et al. American Society of Hematology 2019 guidelines for immune thrombocytopenia.
- ⁹ : Kaznelson, P. Verschwinden der hämorrhagische Diathese bei einem Falle von "essentieller Thrombopenie" (Frank) nach Milzextirpation: splenogene thrombolytische Purpura. *Wien Klin Wochenschr* 1916;29:1451-1454
- ¹⁰ : SNFMI. (s. d.). Purpura thrombopénique immunologique ou PTI. <https://www.snfmi.org/content/purpura-thrombopénique-immunologique-ou-pti>
- ¹¹ : Tarik Chaara. Caractéristiques du Purpura Thrombopénique Immunologique selon l'âge. *Médecine humaine et pathologie*. 2017. dumas-01649823
- ¹² : Godeau, B. Centre labellisé de référence pour la prise en charge et la recherche sur les cytopénies auto-immunes de l'adulte, Hôpital Henri-Mondor, 51, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, 94010 Créteil cedex, France; Service de médecine interne, Hôpital Henri-Mondor, 51, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, 94010 Créteil cedex, France
- ¹³ : Bennani, B., Khoussar, I., Oubelkacem, N., Alami, D. N., Laila, H., Kachchour, B., ... Berrady, R. (2021). Purpura thrombopénique immunologique de l'adolescent et du jeune adulte : particularités cliniques et thérapeutiques. Bertrand Godeau, Centre de référence des cytopénies auto-immunes de l'adulte, Service de Médecine Interne, CHU Henri Mondor, Créteil (octobre 2014)

¹⁴ : Société Tunisienne d'Hématologie. (2016). Groupe d'étude des thrombopénies immunologiques primaires de l'adulte en Tunisie TIP 2016. Abderrahim Khelif (Coordinateur). Service d'Hématologie Clinique, Hôpital Farhat Hached, Sousse

¹⁵ : Purpura thrombopénique immunologique. L'encyclopédie libre ; consulté 25 octobre 2020.

¹⁶ : Mazigh Mrad S, Ouederni M, Bouyahia O, Gharsallah L, Boukthir S, Gharbi AS. Thrombocytopenic idiopathic purpura: predictive factors for chronic disease. La Tunisie Meicale.2009; vol 87 (n°01):72-75.

Annexe

**Annexe
QUESTIONNAIRE**

ÉTUDE DESCRIPTIVE TRANSVERSALE DU PTI

Service : *hématologie clinique* |__| N°
dossier |__| |__| |__| |__| Statut
: *Cas vivants* |__| Date de
diagnostic : *jj mm aa* |__| |__| |__| |__| |__| Date de
l'enquête : *jj mm aa* |__| |__| |__| |__| |__|

1. IDENTIFICATION DU MALADE

1.1. Nom *écrire en toutes lettres*
1.2. Prénom *écrire en toutes lettres*
1.3 Sexe : 1. masculin, 2. Féminin, 3. Indéterminé..... |__|
1.4 Adresse actuelle : *écrire en toutes lettres*
Daïra : *écrire en toutes lettres*
Commune : *écrire en toutes lettres*
1.5. Date de naissance |__| |__| |__| |__| |__| |__|
Age en années : |__| |__|
1.6 Lieu de naissance : *écrire en toutes lettres*
Code lieu de naissance : *ne rien écrire codage automatique* *|__| |__|

2. CARACTERISTIQUES SOCIO-CULTURELLES

2.1. Etat civil : 1. *Célibataire*, 2. *marié*, 3. *divorcé*, 4. *veuf*, 9. *indéterminé* |__|
2.2. Niveau socio-économique : 1. *Elevé*, 2. *Moyen*, 3. *Faible*..... |__|
2.3. Activité professionnelle : 1. *Non*, 2. *Oui*, 3. *Refuse de répondre*..... |__|
2.4. Profession : 1. *Artisans, commerçants et chefs d'entreprise*, 2. *Cadres et professions intellectuelles Supérieures*, 3. *Professions Intermédiaires*, 4. *Employés*, 5. *Ouvriers*, 6. *Retraités*, 7. *Sans profession*, |__|

3. HISTOIRE DE LA MALADIE

3.1. Motif de consultation :
3.2. Mode de découverte :
3.3. Diagnostic : 1. *hémogramme*, 2. *myélogramme*, 3. *BOM*, 4. *autres*..... |__|
3.4. Date de diagnostic |__| |__| |__| |__| |__| |__|
3.5. Délai entre apparition des signes et traitement..... |__| |__| |__|

9. TRAITEMENTS

9.1. Corticoïdes : 1. *Oui*, 2. *Non* |__|
9.2. Immunoglobulines : 1. *Oui*, 2. *Non* |__|
9.3. Autres : 1. *Oui*, 2. *Non* |__|

Date de l'enquête : |__| |__| |__| |__| |__| |__|
Enquête conduite auprès de

QUALITE DE L'ENTREVUE : 1. *Bonne*, 2. *Moyenne*, 3. *Mauvaise* |__|

Résumé

- **Introduction :**

Le purpura thrombopénique idiopathique (PTI) est une coagulopathie d'origine auto-immune, caractérisée par une thrombopénie isolée, survenant en l'absence de toute maladie sous-jacente pouvant y être associée.

L'objectif de ce travail est de décrire le profil épidémiologique des PTI au service d'hématologie CHU Tlemcen.

- **Matériel et méthode :**

Nous avons mené une étude descriptive transversale sur un échantillon de 56 sujets durant une période de 3 ans (2020-2022), la saisie des données faite sur Excel et l'analyse sur SPSS.

- **Résultats :**

Sexe ratio = 0,33, l'âge moyen = $44,86 \pm 18,25$, le syndrome hémorragique constitue le signe de découverte le plus fréquent.

Le traitement de première ligne basé sur les CTC a été le plus indiqué et le plus efficace.

Les traitements de deuxième et troisième ligne ont gardé leurs indications en cas d'échec du premier traitement.

- **Conclusion :**

Le purpura thrombopénique idiopathique (PTI) est une cause fréquente d'hospitalisation en hématologie, particulièrement chez les jeunes femmes adultes présentant un syndrome hémorragique. Le traitement de première ligne, principalement basé sur les corticostéroïdes (CTC), est généralement privilégié.

Summary

- **Introduction :**

Idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) is a coagulopathy of autoimmune origin, characterized by isolated thrombocytopenia, occurring in the absence of any underlying disease that may be associated with it.

The objective of this work is to describe the epidemiological profile of ITP in Tlemcen University Hospital hematology department.

- **Material and method :**

We conducted a cross-sectional descriptive study on a sample of 56 subjects over a period of 3 years (2020-2022), data entry done on Excel and analysis on SPSS.

- **Results :**

Sex ratio = 0.33, mean age = 44.86 ± 18.25 , hemorrhagic syndrome constitutes the most frequent sign of discovery.

First-line treatment based on CTCs was the most indicated and provided the most effectiveness.

Second and third line treatments retained their indications in the event of failure of the first treatment.

- **Conclusion :**

Idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) is a common cause of hematology hospitalization, particularly in young adult women presenting with a hemorrhagic syndrome. First-line treatment, mainly based on corticosteroids (CTC), is generally preferred.

ملخص

• مقدمة :

فر فررية نقص الصفيحات مجهولة السبب هي اعتلال تجلط الدم من أصل مناعي ذاتي، يتميز بنقص الصفيحات المعزول، ويحدث في غياب أي مرض كامن قد يرتبط به. الهدف من هذا العمل هو وصف المظهر الوبائي لـ ITP في قسم أمراض الدم بالمستشفى الجامعي تلمسان.

• المواد و الطريقة :

أجرينا دراسة وصفية مقطعية على عينة مكونة من 56 شخصًا على مدى 3 سنوات (2020-2022)، وتم إدخال البيانات على برنامج Excel وتحليلها على برنامج SPSS.

• النتائج :

نسبة الجنس = 0.33، متوسط العمر = 44.86 ± 18.25 ، تشكل المتلازمة النزفية العلامة الأكثر شيوعاً للاكتشاف. كان علاج الخط الأول المعتمد على مركبات الكربون الكلورية فلورية هو الأكثر استخدامًا وقدم الأكثر فعالية. احتفظت علاجات الخط الثاني والثالث بمؤشراتهما في حالة فشل العلاج الأول.

• خاتمة :

تعد فر فررية نقص الصفيحات مجهولة السبب (ITP) سببًا شائعًا للعلاج في مستشفيات أمراض الدم، خاصة عند النساء الشابات المصابات بمتلازمة نزفية. يُفضل عمومًا علاج الخط الأول، الذي يعتمد بشكل أساسي على الكورتيكوستيرويدات.



