

Le Purpura Thrombopénique Immunologique

PTI, purpura thrombopénique auto-immun, PTAI

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur le purpura thrombopénique immunologique. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que le Purpura Thrombopénique Immunologique (PTI) ?

Le purpura thrombopénique immunologique (PTI, ou purpura thrombopénique auto-immun, PTAI) est une maladie bénigne (non cancéreuse) du sang qui se traduit par une baisse anormale du nombre de plaquettes dans le sang (thrombopénie ou thrombocytopénie) et un risque accru de saignements (hémorragies). Les plaquettes sont, avec les globules rouges et les globules blancs, un des composants essentiels du sang. Elles jouent un rôle primordial dans la coagulation. Leur nombre est normalement compris, chez l'adulte, entre 150 000 et 400 000 par mm^3 de sang. Au cours du PTI, le taux de plaquettes est inférieur à 100 000/ mm^3 mais celui-ci peut baisser de façon plus ou moins rapide et importante jusqu'à moins de 10 000/ mm^3 .

● Combien de personnes sont atteintes en France et dans le monde ?

La prévalence de la maladie (nombre de cas présents dans une population à un moment donné) est estimée à environ 1 personne pour 10 000 habitants. Chez l'adulte, l'incidence annuelle (nombre de nouveaux cas par an) est estimée de 1 personne pour 62 500 habitants à 1 pour 25 600.

● Qui peut en être atteint ?

La maladie touche toutes les tranches d'âge et un peu plus les femmes que les hommes. Elle touche les femmes de tous les âges, et, chez les hommes, principalement les enfants, les jeunes adultes (vers l'âge de 18 ans) et les hommes âgés.

● A quoi est-elle due ?

La ou les causes exactes du PTI ne sont pas connues. Les plaquettes sont fabriquées

normalement dans la moelle osseuse (lieu de fabrication des globules et des plaquettes qui se trouve à l'intérieur des os) mais elles sont ensuite rapidement détruites et éliminées de la circulation sanguine ce qui conduit à la thrombopénie. Le PTI est une maladie auto-immune, cela signifie que les défenses immunitaires, qui normalement s'attaquent aux éléments « étrangers » à l'individu (bactéries, virus,...) se retournent contre des éléments du corps de la personne atteinte et l'attaquent : l'organisme produit, dans ce cas, des molécules de défenses (anticorps) nocives, appelées auto-anticorps, qui entraînent la destruction d'éléments du corps. Dans le cas du PTI, ce sont les plaquettes qui sont visées par les auto-anticorps.

Le PTI est parfois observé chez des personnes atteintes de certaines maladies immunologiques. Il peut s'agir de maladies dites « auto-immunes » (comme le lupus érythémateux systémique), ou de réactions immunes lors d'infections par des virus (comme le virus d'immunodéficience humaine - VIH - ou ceux des hépatites B et C) ou par des bactéries (comme *Helicobacter pylori*). Le PTI peut aussi être déclenché par réaction immune à certains médicaments. Les médicaments en cause sont notamment l'héparine, la quinine et certains anti-inflammatoires non stéroïdiens comme l'aspirine.

Dans d'autres cas, le facteur déclenchant le PTI n'est pas connu. Il n'y a notamment pas de données scientifiques qui permettent de rattacher l'apparition d'un PTI à des facteurs psychologiques comme le stress.

● Quelles sont les manifestations du PTI ?

Dans un cas sur trois, la maladie n'entraîne aucune manifestation hémorragique, la baisse des plaquettes, parfois très importante, étant découverte par hasard à l'occasion d'une analyse du sang faite pour une autre raison (lors d'un bilan pré-opératoire par exemple). Ces personnes vivent normalement.



Figure 1 : Hématomes sur les jambes d'un enfant atteint de PTI.

Source : <http://www-sante.ujf-grenoble.fr/sante/corpus/disciplines/pedia/canyped/330b/lecon330b.htm>



Figure 2 : Pupura et pétéchies sur une jambe d'un adulte atteint de PTI

Source : Mayo Foundation for Medical Education and Research
www.mayoclinics.com

En dessous d'un certain nombre de plaquettes (habituellement 30 000/mm³), la coagulation du sang (sa solidification lors d'une blessure par exemple) se fait moins bien. On peut alors voir apparaître sous la peau, en l'absence de tout choc (traumatisme), des traces de saignements sous la forme de « bleus » (hématomes, ecchymoses, voir *figure 1*) et/ou de petites taches rouges sur la peau, appelées purpuras ou pétéchies si elles sont plus petites, en « tête d'épingle » (voir *figure 2*) et qui ont la particularité de ne pas disparaître

lorsqu'une pression est exercée sur la peau. Les muqueuses sont aussi concernées avec des saignements du nez (épistaxis) ou des gencives (gingivorragies) ou des « bulles hémorragiques » dans la bouche (bulles endobuccales). Chez les femmes, les règles peuvent être plus abondantes et prolongées dans le temps (ménorragies ou hyperménorrhée).

Si le nombre de plaquettes est inférieur à 10 000/mm³ et si aucun traitement n'est entrepris pour le faire remonter, le PTI peut être sévère, ce qui reste rare. Dans ce cas, d'autres saignements peuvent survenir, par exemple dans les urines (on parle d'hématurie). Les saignements les plus sévères sont ceux qui concernent le cerveau (hémorragies méningées ou hémorragies cérébrales), et l'intestin (hémorragies viscérales), qui peuvent être décelés par la présence de sang noir dans les selles (méléna). Ces saignements sévères sont presque toujours précédés par des signes annonciateurs notamment par des purpuras et des bulles hémorragiques dans la bouche. L'hémorragie cérébrale peut se révéler aussi par des maux de tête persistants ou s'intensifiant, des vomissements répétés, une somnolence, une faiblesse soudaine d'un bras ou d'une jambe, une perte d'équilibre.

Les formes sévères de PTI sont aussi celles qui se caractérisent par la persistance d'hémorragies malgré les traitements prescrits (voir le chapitre « *Le traitement, la prise en charge, la prévention* »).

Que se passe-t-il en cas de choc ou de coupure ?

Un choc, même léger, peut entraîner de gros hématomes et une coupure, même parfois minime, peut provoquer un saignement important. Dans certains cas rares, lorsque la thrombopénie est sévère, un choc à la tête peut provoquer une hémorragie cérébrale importante, voire le décès de la personne. Il est donc déconseillé aux personnes atteintes de PTI de pratiquer des activités physiques ou professionnelles pouvant exposer à des chutes.

● Quelle est son évolution ?

L'évolution de la maladie est différente d'une personne à l'autre et imprévisible au moment du diagnostic.

Le PTI guérit parfois en quelques semaines (moins de trois mois), spontanément ou à la suite de l'administration d'un traitement : on parle de PTI aigu.

Chez l'adulte, il est cependant fréquent que les manifestations ne disparaissent pas spontanément ou ne diminuent pas malgré le traitement ou récidivent après l'arrêt du traitement (rechutes) : on parle de PTI persistant dans les cas où il n'y a pas de diminution des symptômes (rémission) après une durée d'évolution supérieure à trois mois.

Parfois encore, aucune vraie rémission ne survient dans les 12 premiers mois. On parle de PTI chronique. La probabilité de guérison spontanée devient alors très faible et c'est dans cette situation que les médecins peuvent décider de recourir à des traitements lourds, voire à l'ablation de la rate (voir le chapitre « *Le traitement, la prise en charge, la prévention* »). Une personne peut atteindre cette phase sans pour autant présenter une forme sévère de la maladie.

Contrairement à l'adulte, l'enfant guérit le plus souvent rapidement et la maladie évolue beaucoup plus rarement vers une forme chronique que chez l'adulte. Néanmoins, après une correction rapide de la thrombopénie, il n'est pas rare que les médecins continuent de surveiller pendant quelque temps la quantité de plaquettes dans le sang, pour s'assurer qu'aucune rechute n'ait lieu, notamment si des soins dentaires ou une intervention chirurgicale sont nécessaires.

● Comment expliquer les manifestations ?

Au cours du PTI, des anticorps dirigés contre les plaquettes (auto-anticorps anti-plaquettes) sont produits par des globules blancs particuliers, les lymphocytes B, qui jouent un rôle important dans le fonctionnement du système immunitaire. Ces auto-anticorps circulent dans le sang et se fixent à la surface des plaquettes qu'ils rencontrent. C'est en particulier dans la rate (organe situé sous les côtes, en haut à gauche de l'abdomen) que les plaquettes recouvertes d'auto-anticorps sont piégées et reconnues par d'autres cellules du système immunitaire, les macrophages, chargées de les détruire. Comme les plaquettes sont plus vite détruites que produites, leur nombre diminue, c'est ce qui explique la survenue de la thrombopénie.

Les plaquettes jouent un rôle très important dans le processus biologique de la coagulation, appelé hémostasie, qui vise à maintenir le sang fluide et à assurer son écoulement dans les vaisseaux. L'hémostasie est nécessaire :

- dans les conditions normales, pour maintenir la fluidité du sang, grâce à un équilibre entre les facteurs qui augmentent cette fluidité et ceux qui la limitent (comme les plaquettes), et pour maintenir l'intégrité de la paroi des vaisseaux.
- après un choc (traumatisme) ou suite à une plaie qui fissure la paroi de vaisseaux et provoque la sortie du sang hors de ces vaisseaux (extravasation sanguine). L'hémostasie est alors déclenchée afin d'assurer le colmatage et la cicatrisation de la brèche. Ce colmatage se fait d'abord grâce à la formation d'un amas de plaquettes, qui sont en grand nombre dans les vaisseaux, puis d'un caillot de sang qui arrête le saignement. Ce phénomène utilise les plaquettes et plusieurs protéines du sang appelées facteurs de la coagulation ou de l'hémostasie.

Les personnes atteintes de PTI n'ont pas suffisamment de plaquettes pour limiter la fluidité du sang dans les vaisseaux sanguins. Les parois des vaisseaux peuvent être lésées et insuffisamment colmatées, elles laissent échapper du sang, ce qui aboutit à la formation d'hématomes et de purpura que l'on peut voir sur la peau.

En cas de traumatisme ou de plaie, le phénomène est plus important. Les plaquettes ne sont pas assez nombreuses pour permettre une coagulation suffisante du sang et une cicatrisation efficace de la paroi des vaisseaux : les hémorragies sont plus importantes que pour une personne qui possède une quantité suffisante de plaquettes.

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic du PTI ?

Les médecins suspectent le plus souvent cette maladie devant des manifestations hémorragiques (ecchymoses, saignements) soit sur la peau soit sur les muqueuses, mais il arrive que la baisse des plaquettes soit découverte à l'occasion d'un examen sanguin fait pour une autre raison.

Le diagnostic du PTI se fait en deux temps. D'abord, devant les manifestations hémorragiques, le médecin détermine si la personne a une thrombopénie. Puis il détermine la cause de la thrombopénie. C'est seulement lorsqu'il a exclu toutes les autres pathologies qui peuvent conduire à la thrombopénie qu'il considère que la personne est atteinte d'un PTI.

Diagnostic de la thrombopénie

La thrombopénie est diagnostiquée par une prise de sang qui permet de réaliser une « numération formule sanguine » (NFS ; ou hémogramme ou examen hématologique complet). Il s'agit d'un examen de routine fait dans tous les laboratoires d'analyses biologiques. Le résultat est disponible en général dans la journée.

Dans le PTI, la baisse du nombre de plaquettes (qui devient inférieur à 100 000/mm³) est isolée, c'est-à-dire que le nombre des autres cellules du sang (globules rouges et globules blancs) est normal. Ces résultats sont souvent suffisants pour permettre au médecin de poser le diagnostic de thrombopénie, mais il lui reste à montrer la cause immunologique.

Recherche d'une cause possible de la thrombopénie

Différents examens vont permettre au médecin d'éliminer toutes les autres causes possibles de thrombopénie. Lors d'un entretien, le médecin cherche à savoir si la personne a pu prendre des médicaments susceptibles de déclencher un purpura thrombopénique, ou si elle est atteinte d'une maladie auto-immune. Lors de l'examen, le médecin recherche aussi des manifestations d'une infection. Il peut prescrire différents examens :

- un « frottis sanguin ». Celui-ci consiste à étaler une goutte de sang sur une lame en verre afin d'étudier le nombre et l'aspect des cellules présentes. Si certaines cellules anormales sont détectées, cela peut indiquer que l'origine de la thrombopénie n'est pas immunologique.
- un bilan sanguin et des examens d'imagerie du foie et de la rate (échographie ou scanner). Certaines maladies du foie peuvent s'accompagner d'une thrombopénie avec des hémorragies car elles provoquent une augmentation du volume de la rate (splénomégalie) qui piège excessivement les plaquettes de passage dans la rate : c'est le phénomène de « séquestration splénique » qui se manifeste par une thrombopénie.
- des examens de sang à la recherche d'une infection ou d'auto-anticorps pouvant expliquer une thrombopénie (on parle de sérologie). Il s'agit notamment de rechercher une infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) ou les virus des hépatites B et C (sérologie HIV, hépatites B, C) et une infection par la bactérie *Helicobacter pylori*. La recherche d'auto-anticorps dirigés contre une autre cible que les plaquettes (anticorps antinucléaires, anticardiolipides, antithyroïde...) permet de savoir si la personne n'est pas atteinte d'une maladie auto-immune qui pourrait avoir causé le PTI.
- parfois, un frottis de moelle osseuse, « l'usine » qui fabrique les cellules sanguines. Celui-ci consiste à étaler quelques gouttes de moelle osseuse sur une lame afin d'étudier le nombre et l'aspect des cellules présentes (myélogramme). Cet examen ne nécessite pas d'hospitalisation et peut être réalisé sans danger, même lorsque le nombre de plaquettes est très bas. Le prélèvement est réalisé, sous anesthésie locale, avec une aiguille (ponction médullaire), chez l'adulte dans le sternum (os plat à l'avant de la cage thoracique), et chez l'enfant dans l'os du bassin. Cet examen est désagréable mais peu douloureux, et dure en moyenne une minute. Le médecin peut alors examiner le prélèvement de moelle osseuse au microscope. En cas de PTI, l'examen montre que la fabrication des plaquettes par la moelle osseuse est normale et permet ainsi d'éliminer une maladie du sang comme une leucémie, qui s'accompagne aussi d'une thrombopénie.
- beaucoup plus rarement, un prélèvement d'un fragment d'os (biopsie médullaire), si la ponction médullaire ne donne pas suffisamment d'information. Ce prélèvement, contrairement à la ponction médullaire, renseigne sur l'architecture de la moelle osseuse et apporte donc des informations supplémentaires. Cet examen est douloureux et se fait donc tou-

jours sous anesthésie locale. Un fragment d'os est prélevé à l'aide d'une aiguille spéciale, au niveau du bassin. Il mesure de un à deux centimètres de long et ne fait que quelques millimètres d'épaisseur. Une hospitalisation n'est pas nécessaire mais une transfusion de plaquettes peut être réalisée pour limiter le risque d'hématome quand la thrombopénie est profonde. L'os du bassin cicatrise en quelques jours.

● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?**

Une baisse des plaquettes peut être liée à des maladies du sang plus graves comme les leucémies, des cancers des cellules de la moelle osseuse, mais le médecin peut néanmoins facilement les exclure grâce aux données de l'examen clinique, des examens complémentaires et, le cas échéant, du myélogramme.

● **Peut-on dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare ?**

Non, il n'est pas possible de dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare.

Les aspects génétiques

● **Quels sont les risques de transmission aux enfants ?**

Le PTI n'est pas une maladie héréditaire, il n'y a donc aucun risque pour la descendance ni pour les autres membres de la famille. Lorsqu'une grossesse survient chez une mère atteinte d'un PTI persistant ou chronique, il existe un risque de thrombopénie à la naissance pour l'enfant mais ce risque est transitoire et se traite.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● **Existe-t-il un traitement pour cette affection ? Quels bénéfices attendre du traitement ? Quels sont les risques du traitement ?**

Les personnes qui ont plus de 30 000 plaquettes par mm³ et aucune manifestation hémorragique n'ont généralement pas besoin de traitement. Il arrive néanmoins qu'un traitement soit nécessaire au-delà de ce seuil lorsque les risques hémorragiques sont importants : c'est par exemple le cas si la personne est âgée, si elle a une maladie associée, si elle doit prendre certains médicaments qui augmentent le risque d'hémorragie comme l'aspirine.

Lorsqu'un traitement est nécessaire, il y a plusieurs options thérapeutiques qui dépendent du nombre des plaquettes, de l'importance des saignements, de l'âge du malade et des éventuelles maladies associées. Le médecin adaptera donc le traitement en fonction de chaque malade.

On distingue d'emblée deux types de situations dans lesquelles un traitement est envisagé :

- les situations d'urgence où les plaquettes sont très basses et le malade présente des saignements. Dans ces cas, l'objectif est de faire remonter rapidement les plaquettes au-dessus d'un seuil mettant le malade à l'abri d'une hémorragie grave.

- les situations chroniques où l'objectif du traitement est d'augmenter de manière durable le nombre des plaquettes, pour maintenir une vie quotidienne normale, sans épisodes de saignements.

Dans tous les cas, avant que le taux de plaquettes redevienne normal, le but est de le maintenir au-dessus de 30 000 à 50 000/mm³ afin d'être à l'abri de saignements graves.

Traitement des situations d'urgence

Dans le cadre de l'urgence, on utilise le plus souvent les dérivés de la cortisone (corticoïdes comme la prednisone, dexaméthasone ou la méthylprednisolone), soit par voie orale, soit par perfusion dans une veine (intraveineuse). Ces médicaments sont très efficaces mais ne doivent pas être utilisés longtemps à forte dose car ils exposent alors à la survenue d'effets indésirables importants (troubles du sommeil, irritabilité, fragilité osseuse, infections, diabète, prise de poids, hypertension artérielle...). La prescription de tels médicaments s'accompagne nécessairement d'un suivi attentif avec des examens réguliers permettant de vérifier qu'ils sont bien tolérés. De plus, le traitement ne doit jamais être interrompu subitement. Il est donc nécessaire de suivre les recommandations de son médecin (respecter les doses et le nombre de prises), et d'avoir confiance en ses choix.

Dans les formes les plus sévères, caractérisées par des hémorragies importantes ou un taux de plaquettes très bas, il est possible d'utiliser des immunoglobulines injectées dans une veine (immunoglobulines intraveineuses ou IgIV). Il s'agit d'un médicament dérivé du sang : il est fabriqué à partir du plasma (ce qui reste du sang une fois qu'on en a ôté les globules rouges, les globules blancs et les plaquettes) d'un très grand nombre de donneurs de sang. Ce produit est sécurisé quant au risque de transmission virale grâce à des systèmes de filtration très contrôlés. Les immunoglobulines sont très efficaces mais leur effet n'est que très transitoire, ce qui justifie qu'elles soient réservées aux situations d'urgence. Elles peuvent entraîner des maux de tête pendant la perfusion et plus rarement, lorsqu'elles sont utilisées chez des personnes « à risque » (personne âgée ou ayant un diabète ou une insuffisance cardiaque, ou ayant pris des médicaments toxiques pour le rein), entraîner la survenue d'une insuffisance rénale transitoire.

Traitement des formes chroniques

Lorsque le PTI a une évolution chronique, le traitement le plus efficace chez l'adulte est la splénectomie, qui consiste à retirer la rate au cours d'une intervention chirurgicale. La rate est un organe situé sous les côtes en haut à gauche de l'abdomen. C'est le principal organe où sont fabriqués les anticorps qui détruisent les plaquettes et c'est aussi le principal organe où sont situées les cellules appelées macrophages qui détruisent les plaquettes. Ceci explique la grande efficacité de la splénectomie qui permet d'obtenir une guérison dans près de 70 % de cas. La splénectomie peut être réalisée chez l'adulte et chez l'enfant de 5 ans.

Dans les cas où la splénectomie n'est pas réalisable ou est inefficace, d'autres traitements peuvent être proposés selon chaque situation particulière. Ils sont initiés en milieu hospitalier. Parmi eux, des médicaments tels que le danazol, ou la dapsone, ou des médicaments qui diminuent la réponse immunitaire (immunosuppresseurs comme le cyclophosphamide, la ciclosporine A, les alcaloïdes de la pervenche, le mycophénolate mofétil - MMF - ou l'azathioprine), ou encore des anticorps issus de la biothérapie comme les anti-CD20 (Rituximab), peuvent être administrés. Plus récemment, des traitements qui visent à augmenter la production de plaquettes par la moelle osseuse, et non à éviter leur destruction par la rate, ont été développés. Ces traitements (agonistes de la thrombopoïétine) sont très efficaces mais, comme ils ne font que compenser la destruction des plaquettes, ils doivent

être pris sur de longues périodes de temps.

Quels sont les effets indésirables et les contre-indications des médicaments prescrits au cours du traitement des formes chroniques ?

Le danazol est toxique pour le foie et son administration est contre-indiquée en cas d'adénome de la prostate ou de cancer de la prostate. Il peut provoquer l'apparition de caractères masculins (effet virilisant), très gênante chez l'enfant (même pour un garçon). Il peut également être responsable d'une coagulation trop importante du sang, ce qui favorise la formation de caillots (thromboses) et peut entraîner des accidents thrombotiques.

La dapsons est contre-indiquée chez les personnes atteintes d'un déficit en G6PD qui est une enzyme importante pour le fonctionnement des globules rouges. Elle peut également être à l'origine d'éruptions cutanées allergiques sévères.

L'administration d'immunosuppresseurs présente des effets indésirables. Il faut néanmoins souligner que leur utilisation est rarement nécessaire au cours du PTI et que ces traitements sont réservés aux rares formes graves et chroniques de la maladie, après échec des autres traitements. Les immunosuppresseurs augmentent le risque d'infection comme ils diminuent les défenses immunitaires. L'azathioprine est probablement l'immunosuppresseur le mieux toléré. Le cyclophosphamide peut entraîner, entre autres effets secondaires, une diminution du nombre de globules rouges ou blancs, des saignements de la vessie (cystite hémorragique), une chute de cheveux (réversible), des nausées et des douleurs abdominales, des irrégularités ou une disparition des règles chez les femmes et une disparition des spermatozoïdes chez les hommes, créant un risque de stérilité... Il existe en outre un risque de développer certains cancers, et son utilisation est évitée chez les enfants. La ciclosporine A peut être toxique pour le rein et peut entraîner une insuffisance rénale et une augmentation de la pression sanguine dans les artères (hypertension artérielle). Le MMF est généralement mieux toléré que le cyclophosphamide mais des accidents infectieux graves sont possibles. Il est formellement interdit chez la femme qui allaite et n'est pas recommandé chez la femme enceinte.

L'injection du Rituximab présente un risque d'allergie, rare et potentiellement grave, notamment lors de la première injection. De plus, aucun élément ne permettant d'exclure la possibilité que le rituximab provoque des malformations du fœtus si la mère en prend, son administration est toujours accompagnée d'une contraception orale et ce jusqu'à 12 mois après l'arrêt du traitement. De très exceptionnelles infections à un virus, le virus JC, ont été rapportées, surtout chez des patients ayant déjà reçu de nombreux traitements immunosuppresseurs.

● Peut-on vivre sans rate ?

Oui, à titre d'exemple, de nombreux accidentés de la route sont splénectomisés en raison de la fragilité de cet organe en cas de choc. Les médecins ont donc beaucoup de recul sur les conséquences de l'ablation de cet organe qui n'est pas un organe vital.

● Quels sont les inconvénients de l'absence de rate ?

Le principal risque est infectieux. En effet, la rate a un rôle de filtre des germes. Les personnes splénectomisées sont donc plus fragiles vis-à-vis de certaines infections et en particulier l'infection par un germe appelé Pneumocoque qui donne des infections générales (septicémies), des poumons (pneumonies) ou des méninges, sorte de membrane qui enveloppe le cerveau (méningites). Pour limiter ce risque, certaines vaccinations doivent

donc être réalisées avant l'intervention chirurgicale et répétées tous les 5 ans et un traitement antibiotique par pénicilline V est habituellement recommandé au moins pour les 2 à 3 ans suivant l'intervention. Les vaccinations et les antibiotiques ne garantissent pas une protection totale, il est donc important pour la personne atteinte de reconnaître les signes précoces d'une infection afin qu'un médecin la prenne en charge.

Le risque infectieux est surtout observé au cours des deux ans qui suivent l'ablation de la rate mais il persiste, à un degré moindre, toute la vie. Les personnes splénectomisées ne doivent donc pas négliger les mesures nécessaires pour limiter le risque d'infection.

● **Quelles seront les conséquences de l'absence de rate pour la vie quotidienne ?**

En cas de fièvre, un patient splénectomisé doit immédiatement prendre un antibiotique (généralement de l'amoxicilline) qui lui aura été prescrit au préalable par son médecin et consulter sans délai pour éviter tout risque d'infection par certains microbes comme le pneumocoque ou le virus de la grippe.

● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

Comme au cours de toute maladie chronique, la personne atteinte de PTI, et les parents dans le cas où le malade est un enfant, peuvent traverser des moments de crainte, de doute ou d'anxiété. Certains malades signalent, de plus, une fatigue anormale lorsque leurs plaquettes baissent. Certains médicaments peuvent parfois engendrer des troubles de l'humeur. Le médecin, ou le psychologue, peuvent aider la famille à surmonter ces difficultés si le besoin se fait sentir.

● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Il est recommandé d'éviter les activités à risque de traumatisme (ski, escalade...) si les plaquettes sont inférieures à 50 000/mm³, car, dans ce cas, il existe un risque hémorragique important.

En cas de soins dentaires ou de toute intervention chirurgicale, il est impératif d'avertir le personnel soignant, en particulier le dentiste ou le chirurgien, de cette baisse de plaquettes, afin qu'il prenne les précautions nécessaires pour limiter le risque de saignements.

Les médicaments qui perturbent la coagulation du sang doivent être évités : les anti-inflammatoires, l'aspirine ou les anti-coagulants, sauf en cas d'absolue nécessité et sous contrôle médical.

Les vaccins, ainsi que toute injection intra-musculaire sont contre-indiqués pendant les rechutes de la maladie. En revanche, pour les personnes splénectomisées, il est impératif de bien respecter le calendrier vaccinal établi par le médecin afin de limiter les risques d'infection grave.

Enfin, l'alimentation n'a aucune influence sur le nombre des plaquettes.

● **Comment se faire suivre ?**

Le suivi se fait dans des consultations spécialisées d'hématologie ou de médecine interne, dont les coordonnées se trouvent sur le site Orphanet (www.orphanet.fr). En France, il existe deux centres de référence nationaux qui ont pour mission de faciliter le diagnostic et la prise en charge des personnes atteintes de PTI. A ces centres de références sont rat-

tachés des centres de compétence permettant d'assurer une couverture de tout le territoire national. Chaque centre de référence/compétence comprend un coordonnateur pour la médecine d'adulte et un médecin pédiatre. Le suivi est réalisé par un pédiatre hématologiste ou le médecin interniste ou hématologiste et en collaboration avec le médecin traitant. Le rythme de suivi dépend de la sévérité de la thrombopénie. Les médecins demandent régulièrement un bilan sanguin pour évaluer la thrombopénie. Lorsque la personne est sous traitement par corticoïdes ou par immunosuppresseurs, différents dosages sont effectués sur des prélèvements sanguins (kaliémie, calcémie, glycémie à jeun, dosage de certaines immunoglobulines...) afin d'apprécier la réponse au traitement.

● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

Il est important d'apprendre à reconnaître les principaux signes de saignement qui traduisent une baisse des plaquettes (purpura, pétéchies, bulles hémorragiques endobuccales...). En cas d'apparition de ce type de signes ou de leur aggravation, il est nécessaire de contacter rapidement le médecin ou l'équipe qui suit la personne pour ce problème.

Si une consultation aux urgences est nécessaire pour une tout autre raison il est impératif de faire part à l'équipe soignante du diagnostic de PTI, de leur communiquer éventuellement les dernières analyses de sang (nombre de plaquettes), ainsi que tous les traitements en cours et leurs doses, afin d'éviter que des médicaments incompatibles soient administrés.

● **Peut-on prévenir cette maladie ?**

Non, il n'y a pas de moyen de prévenir cette maladie mais certains facteurs peuvent provoquer des poussées de cette maladie (infections virales ou bactériennes, ...) et il convient donc de les éviter. Concernant les vaccins, il n'y a pas de preuve formelle que ces derniers puissent aggraver la maladie. Toute vaccination doit néanmoins être discutée avec le médecin spécialiste.

Vivre avec

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie quotidienne ?**

Même si les plaquettes restent basses, le PTI n'empêche pas de vivre normalement. Il est tout à fait possible de marcher, courir, partir en voyage, faire du sport (voir ci-après) ou conduire une voiture comme tout le monde. Il faut en revanche éviter de prendre un médicament sans en avoir parlé avant avec son médecin référent et de consommer de l'alcool en grande quantité car cela peut augmenter le risque d'hématomes.

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie scolaire ?**

Pour les enfants, il est important d'informer le personnel scolaire sur la maladie et ses risques éventuels. A la demande des parents, le chef d'établissement peut mettre en place un Projet d'accueil individualisé (PAI) en concertation avec le médecin scolaire, l'équipe enseignante et le médecin de l'enfant. Il permet d'organiser l'accueil de l'enfant dans de bonnes conditions et d'informer les enseignants sur la maladie. Compte-tenu de la situation

de l'enfant, des aménagements de certaines activités, notamment sportives (voir plus loin), sont nécessaires. L'enfant doit avoir une trousse de secours de premiers soins, prescrite par le pédiatre, qui comprend en particulier des compresses hémostatiques et des mèches de fibres d'alginate de calcium permettant d'arrêter les saignements.

● **Peut-on faire du sport ?**

Oui, au-dessus de 50 000 plaquettes/mm³ il n'y a pas de risque particulier. En dessous, cela dépend de l'activité sportive que l'on souhaite pratiquer. Il n'y a pas de réelle limitation pour des sports qui ne sont pas à risque de traumatisme (natation à l'exception de l'apnée ou des plongeurs, aqua-gym, fitness...). On évitera par contre des sports comme le football, le hand-ball, le basket, les arts martiaux ou la pratique du vélo. Pour des situations à risque de chutes limitées dans le temps comme un séjour au ski par exemple, il faut en discuter au préalable avec son médecin. En revanche, faire du vélo ou de la moto si les plaquettes sont inférieures à 50 000/mm³ est déconseillé. Le port d'un casque lors d'une activité « à risque » est conseillé.

● **Peut-on se rendre à l'étranger même si les plaquettes sont basses ?**

Habituellement, il n'y a pas de contre-indication particulière, si le taux de plaquettes est supérieur à 30 000/mm³. Ceci doit néanmoins être discuté au préalable avec le médecin spécialiste, surtout si la thrombopénie est sévère.

● **PTI et grossesse**

La grossesse est déconseillée lorsque la maladie est en phase aiguë ou non stabilisée. Il est néanmoins possible de mener une grossesse, même en cas de PTI chronique. Il existe un risque de saignement chez la mère au moment de l'accouchement que le médecin pourra prévenir en donnant des médicaments comme la cortisone ou une perfusion d'immunoglobulines dans les jours précédant l'accouchement. Il est possible de réaliser une anesthésie péridurale si le nombre des plaquettes est supérieur à 100 000/mm³. L'accouchement peut avoir lieu par voie basse. Il existe un risque de thrombopénie pour le bébé mais celle-ci est toujours transitoire et survient à la naissance ou dans les 10 jours suivant l'accouchement. Elle est due au passage des auto-anticorps de la mère à l'enfant à travers le placenta. Les pédiatres recherchent alors systématiquement une thrombopénie et elle peut nécessiter un traitement chez le nouveau né si le nombre de plaquettes est inférieur à 50 000/mm³.

● ● ● **En savoir plus**

● **Où en est la recherche ?**

Plusieurs types de traitements sont actuellement à l'étude pour le cas des adultes qui ne répondent pas à la splénectomie, tels que les traitements par les anticorps anti-CD20 (Rituximab) ou les agonistes de la thrombopoïétine (médicaments qui augmentent la production des plaquettes).

Il a été décrit récemment que chez certaines personnes, la production de plaquettes par la moelle osseuse est insuffisante au cours du PTI. Cette description est importante car elle laisse penser que le mécanisme de la maladie n'est pas celui qu'on imaginait jusqu'ici et

ouvre de nouvelles perspectives thérapeutiques.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de PTI ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** (0 810 63 19 20) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

● Les prestations sociales en France

Il est important de trouver les bons interlocuteurs pour se faire aider dans les démarches administratives. Des conseils précieux peuvent être fournis d'une part par les assistantes sociales à l'hôpital et, d'autre part, par les associations de malades qui connaissent la législation et les droits.

En France, Le PTI est reconnu par la sécurité sociale comme une affection de longue durée (ALD) lorsqu'il a une évolution au long cours (chronique). Dans ce cas, les personnes atteintes peuvent bénéficier d'une prise en charge à 100 % par la sécurité sociale en ce qui concerne le remboursement des frais médicaux (exonération du ticket modérateur) liés à la maladie. Les frais de transports peuvent être pris en charge selon les cas et sur prescription médicale.

En pratique, c'est le médecin traitant, sur le conseil éventuel du médecin spécialiste, qui remplit et signe le formulaire de demande de prise en charge à 100 %, appelé protocole de soins. Un volet est adressé au médecin conseil de l'Assurance Maladie qui donne son accord pour la prise en charge à 100 % d'une partie ou de la totalité des soins. Le médecin remet ensuite au malade (lors d'une consultation ultérieure), le volet du protocole de soin, en apportant toutes les informations utiles. Le protocole de soins est établi pour une durée déterminée fixée par le médecin conseil de l'Assurance Maladie. C'est le médecin traitant qui peut faire la demande de renouvellement au terme de cette période.

Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le cahier Orphanet « [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations](#) », qui compile toutes les informations sur la législation en cours, les aides, les modalités de scolarisation et d'insertion professionnelle disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20
numéro azur, prix d'une communication locale

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

*Professeur Bertrand Godeau - Docteur
Mehdi Khellaf*

Centre de référence des cytopénies
auto-immunes de l'adulte
CHU Hôpital Henri Mondor, Créteil

Association Française des Pathologies
Plaquettaires

(AFPP)



Association Française du
Syndrome d'Evans

(AFSE)

