

Référentiel de diagnostic et traitement du PTI de l'enfant (Âge jusqu'à 16 ans)

Consensus élaboré par : Olfa KASSAR (Service Hématologie, Sfax)
Lamia SFAIHI (Service Pédiatrie, Sfax)

Discuté lors des 12^{ème} journées nationales de la STH en Nov 2014 (en présence des experts
Nathalie ALADJIDI et Thierry LEBLANC, France)

Révisé et rédigé dans sa version définitive en décembre 2015

A. Bilan à visée diagnostique:

I. Une étude complète de l'anamnèse personnelle et familiale

II. Un examen clinique complet :

Apprécier la gravité du syndrome hémorragique selon le score de Buchanan (annexe1)

III. Examens complémentaires:

1. La numération formule sanguine avec numération des plaquettes
2. Frottis sanguin indispensable
3. Myélogramme: est indiqué :
 - Si des anomalies cliniques associées (syndrome tumoral, douleurs osseuses ou fièvre...)
 - Ou si présence d'anomalies à l'hémogramme et au frottis sanguin autre que la Thrombopénie
 - Ou si une corticothérapie sera envisagée
4. Autres bilans: **selon le contexte**
 - Taux de réticulocytes
 - Etude de la coagulation: TP, TCA, fibrinogène, D-Dimère
 - Dosage de la créatinine, recherche de protéinurie et/ ou une hématurie
 - Sérologie HIV, HCV, CMV, rubéole, EBV si contexte évocateur
 - Dosage pondéral des Ig +EPP si contexte de déficit immunitaire (congeler sérum avant un traitement par des Ig IV)

B. Schéma du traitement de PTI nouvellement diagnostiqué:

- a) Si Un taux de plaquettes $>10\ 000/\text{mm}^3$ et un score de Buchanan 0 à 2:
 - Abstention thérapeutique et surveillance clinique et biologique
 - Conseils et précautions à prendre++.

NB: Possibilité d'hospitalisation si difficulté de surveillance clinique et biologique rapprochée

b) Si un taux de plaquettes $\leq 10\ 000/\text{mm}^3$ et/ ou un syndrome hémorragique modéré (score =3)

1. Hospitalisation
2. Traitement par corticoïdes : Prednisone 4mg/kg/j per os pendant 4j (max 80mg/j)
3. Une évaluation clinique et biologique à **j5**:

Si taux de plaquettes > 10000 et absence de syndrome hémorragique:

→ Abstention et surveillance

Si taux de plaquettes < 10000 Et /ou un syndrome hémorragique persistant :

→ IgIV 0.8g/kg (Bolus de methylprednisone 15mg/kg/j pd 3j en absence de IgIV)

c) En cas d'hémorragie sévère (score 4 à 5):

1. Une hospitalisation,
2. et des transfusions de culots plaquettaires,
3. et une corticothérapie sous forme de Methylprednisone IV 15mg/kg/j pd 3jrs (max 1g)
4. et une perfusion d'immunoglobuline 0.8g/kg dose unique

C. Le bilan recommandé en cas de PTI persistant ou chronique: (annexe 2)

- Frottis sanguin (Taille et aspect des plaquettes) + réticulocytes si anémie
- BH (Bil, ASAT, ALAT, PAL, GGT)
- Urée, créatinine
- Bilan hémostase si non fait : TP, TCA, (FVIII, Willebrand Ag cofacteur de Ristocétine à discuter)
- Sérologies VIH, VHB et VHC
- ANN + Ac antiphospholipides et test de Coombs direct
- EPP+ Dosage IgG, IgA et IgM
- Myélogramme si ancien ou non fait auparavant
- Discuter agrégométrie plaquettaire et/ou CMF si contexte évocateur de Bernard Soulier

a- Si absence de syndrome hémorragique: Abstention et surveillance

b- Si présence de syndrome hémorragique :

- Prednisone 4mg/kg/j (4j) (max 80 mg/j) **et/ou**
- 1- Splénectomie (si âge > 5 ans)
- 2- IgIV0.8g/kg si syndrome hémorragique grave (Buchanan 4-5) puis tous les mois (si âge < 5ans)
- 3- Transfusion de culots plaquettaires si syndrome hémorragique grave (Buchanan 4-5)
- 4- Mabthéra
- 5 -Analogues de la TPO
- 6 - Androgènes (Danatrol)
- 7 - Immunosuppresseurs
- 8 - Vinblastine, vincristine..

Annexe 1 : score de Buchanan

GRADE	SEVERITE du SAIGNEMENT	DESCRIPTION
0	Aucun	Aucun signe
1	Mineur	- Peau : ≤ 100 pétéchies ou ≤ 5 ecchymoses (≤ 3 cm de diamètre). - Muqueuses normales.
2	Moyen/peu sévère	- Peau : ≥ 100 pétéchies ou > 5 ecchymoses (> 3 cm de diamètre). - Muqueuses : normales
3	Modéré	- Muqueuses : saignement des muqueuses (épistaxis, bulles intra buccales, saignement intestin, hématuries, métrorragies)
4	Sévère	- Saignement des muqueuses nécessitant un geste ou suspicion hémorragie interne
5	Mettant en jeu le pronostic vital	- Hémorragie intracrânienne ou hémorragie interne mettant en jeu le pronostic vital.

Annexe 2

Les phases de la maladie (Rodeghiero, Blood2009) :

- PTI nouvellement diagnostiqué: depuis moins de 3 mois du diagnostic
- PTI persistant: PTI sans rémission spontanée ni réponse complète au traitement, évoluant depuis 3 à 12 mois
- PTI chronique: PTI évoluant plus de 12 mois

Annexe 3

Critères de réponse de PTI aux traitements (Rodeghiero, Blood2009)

- Réponse complète : taux de plaquettes $\geq 100.000/\text{mm}^3$ et absence de syndrome hémorragique
- Réponse partielle: si taux de plaquette entre 30.000 et $100.000/\text{mm}^3$ et une augmentation de plus 2 fois du taux de base de plaquettes et absence de syndrome hémorragique
- Non réponse : si taux de plaquette $< 30.000/\text{mm}^3$ ou une augmentation de moins de deux fois du taux de plaquettes ou syndrome hémorragique

