

Cas clinique

Travail élaboré par INT Kouki Kmar
Services des urgences
CHU F.Bourguiba



Homme : 46 ans

Motif: asthénie, ecchymoses

Atcds: obésité, dysfonction érectile, pas d'allergies médicamenteuses

HDV: tabagique 26PA, éthylisme et consommation de marijuana occasionnel, pas de relations sexuelles a risque.

Traitement en cours: Sildénafil, varenicline

HDM: remonte a 3 jours par l'apparition d'une asthénie, urines foncées, et ecchymoses spontanées au niveau de l'avant bras droit associés a une anorexie et des vomissements bilieux.

A noter que le patient ne rapporte pas d'histoire traumatique, d'amaigrissement ou de douleur abdominale.

Examen a l'admission:

- Température: 37.4°C
- Fc : 85 bpm ; Fr: 20 c/min; TA: 140/85 mmHg
- Examen somatique: presence d'une ecchymose de 5cm de dimensions au niveau du l'avant bras droit, des petechies au niveau du voile du palais et des extrémités distales.

A noter aussi un ictère plus ou moins marquée.

Le reste de l'examen est sans particularité

Biologie:

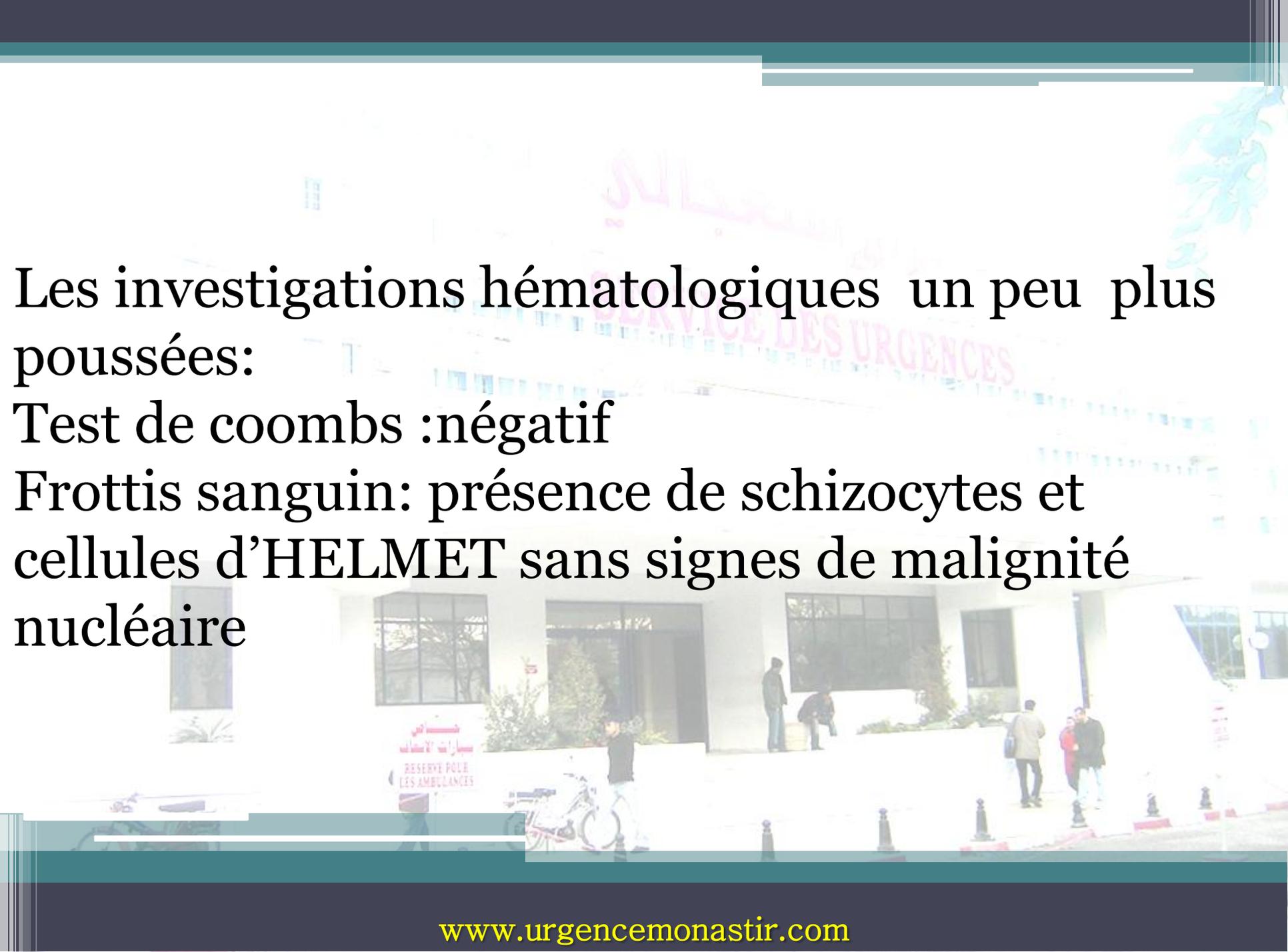
- Hb:15.4 g/dl ; GB:10.600; PLT: 6000;
RET: 2,6%
- INR: 1.0; TP: 25 s (21-33 s)
- Creat: 310 mmol/l
- PA: 122U/l; ASAT/ALAT: 95/40; BT:0,7
- Bandelettes urinaires: HU+++
PU+++

L'examen de première intention le plus approprié est:

- 1-Echographie abdominale
- 2-CPK
- 3-Frottis sanguin
- 4-Cryoglobulinémie
- 5-Anticorps antifacteur₄ (PF₄)

Frottis sanguin+++

La première étape d'exploration d'une thrombopénie est le FS, car il fournira des informations sur le nombre de plaquettes, la présence des grumeaux (pseudothrombocytopenie) et la morphologie des globules rouges et blancs.



Les investigations hématologiques un peu plus poussées:
Test de coombs : négatif
Frottis sanguin: présence de schizocytes et cellules d'HELMET sans signes de malignité nucléaire

Lequel de ces diagnostics est le plus probable:

1-sepsis avec CIVD

2-purpura thrombopénique idiopathique

3-purpura thrombopénique thrombopathique

4-thrombopénie iatrogène

5-leucémie myéloïde aiguë

Purpura thrombopénique thrombopathique

Sepsis: pas de syndrome de réponse inflammatoire systémique

ITP: coombs+

LMA: présence de myéloblastes

Iatrogène: pas d'association à un thrombocytopénie dans la Littérature pour la Sildenafil et la Varenicilline

Le patient diagnostiqué comme porteur de TTP+MAHA (anémie hémolytique microangiopathique) d'après les résultats combinés de schizocytes et des cellules visualisées sur le frottis sanguin .

Le niveau de la LDH était élevée à 8149 U / L

(122 à 222U/L), et une réticulocytose a été noté.

La Présentation de ce patient était quelque peu atypique parce que son anorexie et les vomissements qui ont précédés ont conduit à une déshydratation et à une hémococoncentration masqué par son anémie.

La coloration brune de l'urine est expliquée par l'hémoglobinurie secondaire à l'hémolyse

Lequel de ces traitements est le plus approprié en première intention?

- 1-Ig en intraveineux
- 2-Echange de plasma
- 3-Cyclophosphamide
- 4-Hémodialyse
- 5-Culots plaquettaires

Echange de plasma

Immunoglobuline intraveineuse n'est pas une modalité de traitement de première intention dans TTP, mais est parfois utilisé dans ITP.

Échanges plasmatiques avec plasma frais congelé est le traitement le plus efficace pour TTP.

Le cyclophosphamide est utilisé dans une variété de tumeurs malignes et aussi pendant le traitement initial de certains types de vascularite, mais n'est pas un traitement de première intention pour TTP.

Pas d'indication pour l'hémodialyse, à ce stade.

Il pourrait avoir besoin d'hémodialyse avec la progression du TTP.

Les transfusions de plaquettes ne sont pas utilisés dans le traitement initial du TTP, en l'absence d'hémorragie.

Le patient ayant reçu son traitement en urgence .On a poussé les investigations pour déterminer la cause du PTT:

Lequel de ces examens serait le moins approprié:

1-Sérologie HIV

2-Cytométrie

3-ADAM TS13

4-Anticorps antihépatite C

5- Facteur de VONWILLEBRAND

Facteur de VONWILLEBRAND

Le purpura thrombotique thrombocytopénique est parfois associé à une malignité hématologique, et la cytométrie en flux est un critère raisonnable pour la leucémie et/ou lymphomes. Si la suspicion clinique est forte, une biopsie de la moelle osseuse doit également être considéré soit pour diagnostiquer ou pour exclure cette malignité

. Le VIH a été associée au PTT mais une évaluation minutieuse pour d'autres troubles qui peuvent imiter les PTT dans le cadre du VIH doit être entrepris. Le dépistage de l'hépatite C serait aussi raisonnable.

Une analyse du VWF n'a pas de rôle dans la définition de l'étiologie du TTP.

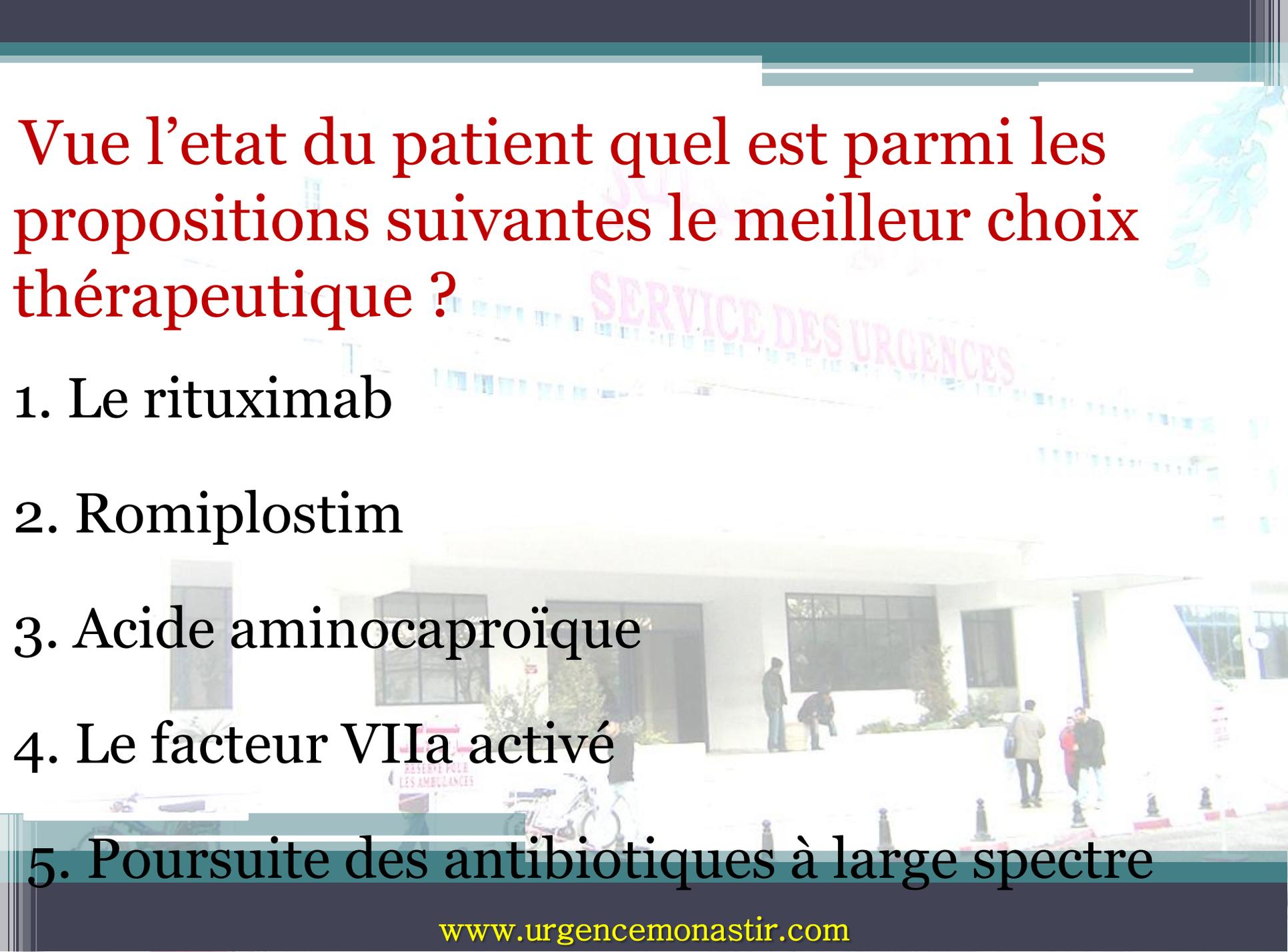
Le patient a été hospitalisé tout en recevant ses échanges plasmatiques avec plasma frais congelé. Une amélioration clinique et biologique a été notée. La cryométrie de flux a été négative ; idem pour le dépistage du VIH, l'hépatite B et l'hépatite C.

Le 7ème jour de traitement, le taux de plaquettes a commencé à diminuer et les niveaux de la LDH et de créatinine ont augmenté; une forte dose corticothérapie a été administré.

Le patient développe ensuite des céphalées frontales, troubles de la vision transitoires, douleurs thoracique, rectorragies et une fièvre à 39.2.

Une TDM cérébrale faite en urgence était normale. Une antibiothérapie a large spectre a été initié.

Dans les jours qui ont suivi, les cultures de sang et d'urine ont été négatives, la radiographie thoracique n'a montré aucune infiltration, et le patient n'a montré aucun signe d'amélioration clinique.



Vue l'état du patient quel est parmi les propositions suivantes le meilleur choix thérapeutique ?

1. Le rituximab

2. Romiplostim

3. Acide aminocaproïque

4. Le facteur VIIa activé

5. Poursuite des antibiotiques à large spectre

Le rituximab

Le patient montre des signes et symptômes de PTT évolutive y compris les saignements gastro-intestinaux liés à une thrombocytopénie et les symptômes neurologiques et cardiovasculaires qui sont probablement dues à l'occlusion microvasculaire

. Malgré les échanges plasmatisques , les corticostéroïdes, et le rituximab, le patient a présenté progressivement une encéphalopathie avec persistance de rectorragies.

A j12, il a développé un arrêt cardiaque .
L'autopsie a révélé une thrombose et une hémorragie multiviscérale compatible avec une CIVD secondaire au PTT

DISCUSSION:

Le purpura thrombotique thrombocytopénique est classiquement associé à la pentade : Maha, fièvre, thrombopénie, anomalies neurologiques et manifestations rénales. Cette pentade classique se produit rarement de manière concomitante et l'échange de plasma peut être initié à la seule présence de Maha et la thrombocytopénie en l'absence d'une autre cause.

Un certain nombre d'études soulignent l'importance cruciale d'une intervention précoce dans le traitement du PTT, qui devrait être considéré comme une urgence médicale.

Sans un diagnostic rapide et l'initiation d'un traitement adéquat, les patients sont à risque de développer des graves complications hémorragiques et thrombotiques. Le taux de mortalité de PTT non traitée est de 90% à 3 mois.

.Toutefois, si elles sont correctement traitées par des échanges plasmatiques et traitement adjuvant, la mortalité des PTT peut être aussi faible que 12% à 14% à 0,9%.

Les échanges plasmatiques doivent commencer immédiatement après le diagnostic, avec l'ajout de la thérapie adjuvante si le PTT est réfractaire ou ne répond pas. la rémission se produit habituellement en 7 à 16 traitements.