

ONCOLOGY-HEMATOLOGY 23 PURPURA THROMBOCYTOPÉNIQUE IDIOPATHIQUE... IDIOPATHIQUE, VRAIMENT ?

LONGTON J, DRESSE M-F, FLORKIN B, FORGET P, GUIDI O, HOYOUX M, PIETTE C, CAJGFINGER N, DAUPHIN G, RENARD M, MISSON J-P, HOYOUX C

Département de Pédiatrie, CHR de la Citadelle de Liège et Université de Liège

Introduction:

Bien que le purpura thrombocytopénique soit généralement idiopathique (PTI) chez l'enfant, il peut révéler une maladie systémique sous-jacente, comme une sarcoïdose.

Matière et méthodes:

Nous décrivons l'histoire d'une adolescente chez qui une splénectomie réalisée dans le cadre d'un PTI résistant aux traitements médicamenteux a révélé une sarcoïdose.

Résultats:

Une patiente de 14 ans se présente pour épistaxis. La biologie met en évidence une thrombopénie sévère à 9000/mm³, avec un hémogramme et un bilan de coagulation dans les normes. Les sérologies HAV, HBV, HIV, EBV, CMV et *Helicobacter pylori* sont négatives. Le typage lymphocytaire est normal et les 3 lignées sont correctement représentées sur le frottis de moelle, excluant une cause centrale. Par contre, les anticorps anti-plaquettes fixés sont positifs.

Un diagnostic de PTI est posé et des immunoglobulines (IgIV) sont débutées. Rapidement, la thrombopénie réapparaît, nécessitant une intensification thérapeutique (IgIV, corticoïdes, rituximab et cyclophosphamide). Devant le caractère réfractaire de l'affection, une splénectomie est réalisée, permettant de normaliser le taux de plaquettes.

L'examen anatomo-pathologique de la rate montre des granulomes géants-cellulaires focalement nécrosants, avec coloration de Ziel négative. Le diagnostic de sarcoïdose est posé, confirmé par des taux élevés d'angiotensine convertase et des adénopathies au scanner thoracique. Le traitement par corticoïdes est repris, avec ajout de méthotrexate suite à une majoration des signes biologiques de sarcoïdose.

Conclusion:

La prévalence d'une thrombopénie dans la sarcoïdose est rare, mais son évolution est habituellement plus sévère avec un risque de saignement plus important que dans les PTI classiques.

Les IgIV et/ou les corticoïdes restent le traitement de 1^{ère} ligne, mais sont souvent inefficaces et une splénectomie peut être nécessaire.