

# :: Purpura thrombopénique immunologique

## Définition

Le purpura thrombopénique immunologique (PTI) est une maladie auto-immune rare qui peut toucher l'enfant ou l'adulte.

Il est caractérisé par une destruction accrue des plaquettes par le système réticulo-endothélial, en particulier splénique, et une production inadéquate des plaquettes par la moelle osseuse.

Il se manifeste par un syndrome hémorragique plus ou moins sévère, avec une thrombopénie profonde, périphérique, isolée, évoluant par poussées, imprévisibles.

Le PTI peut s'associer à d'autres maladies auto-immunes ou à un déficit immunitaire primitif, qui peut apparaître plusieurs mois ou années après le diagnostic initial de PTI.

**Le syndrome d'Evans** est l'association d'une anémie hémolytique auto-immune (AHAI) à un PTI et/ou à une neutropénie périphérique auto-immune ; il peut s'observer soit d'emblée, soit au cours de l'évolution d'un PTI initialement isolé.

L'évolution permet de distinguer les formes :

- aiguës et transitoires (80 % des cas pédiatriques), guérissant en moins de 3 mois ;
- persistantes, évoluant entre 3 et 12 mois ;
- chroniques (70 % des cas adultes), évoluant au-delà de 12 mois.

Pour un PTI nouvellement diagnostiqué, l'abstention thérapeutique peut être proposée, surtout chez l'enfant, en attendant la guérison spontanée.

Les traitements de première ligne (immunoglobulines et /ou corticoïdes) ou de seconde ligne dans les formes persistantes ou chroniques (immuno-modulateurs ou splénectomie) sont indiqués en cas de signes de gravité cliniques (score hémorragique élevé) ou hématologiques (thrombopénie constante ou intermittente  $< 30\ 000 /\text{mm}^3$ ).

Les hémorragies extériorisées ou viscérales, à risque vital, sont rares ( $< 5\%$  des cas), imprévisibles, mais peuvent justifier à tout moment de l'histoire naturelle de la maladie, une prise en charge en urgence.

## Pour en savoir plus :

Consulter la fiche PTI : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

Consulter la fiche AHAI : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

## Menu

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
<a href="#"><u>Synonymes</u></a>	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Mécanisme</u></a>	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Situations d'urgence</u></a>	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
<a href="#"><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></a>	<a href="#"><u>Interactions médicamenteuses</u></a>
<a href="#"><u>Pièges</u></a>	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
<a href="#"><u>Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière</u></a>	<a href="#"><u>Mesures préventives</u></a>
<a href="#"><u>En savoir plus</u></a>	<a href="#"><u>Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation</u></a>
	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Synonymes

Purpura thrombopénique immunologique (PTI), auto-immun (PTAI)

## Mécanismes

- maladie auto-immune caractérisée par la destruction des plaquettes ; les formes sont dites aiguës et transitoires (durée d'évolution <3 mois, 80% des cas pédiatriques), persistantes (3 à 12 mois) ou chroniques (>12 mois, 70% des cas adultes) ;  
- dans le syndrome d'EVANS, le PTI peut être associé à une anémie hémolytique auto-immune (AHA) ± à une neutropénie périphérique auto-immune.

## Risques particuliers en urgence

Hémorragies pouvant engager le pronostic vital (hémorragie intra-crânienne spontanée ou suite à un traumatisme crânien, rachidien, abdominal, ORL...) ou fonctionnel (torsion d'annexe...).

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Première ligne : immunoglobulines polyvalentes (Ig IV),  
- Seconde ligne : rituximab, agonistes du récepteur de la thrombopoïétine, splénectomie, immunosuppresseurs (ciclosporine, azathioprine, mycophénolate mofetil...)  
- Abstention thérapeutique (enfant).

## Pièges

- Se méfier du risque hémorragique pouvant engager le pronostic vital ou fonctionnel  
- Fièvre chez le splénectomisé => antibiothérapie anti-pneumococcique urgente.  
- Si la thrombopénie est profonde (< 10 000) et/ou la symptomatologie hémorragique clinique du PTI importante (scores), rechercher un traumatisme minime, notamment crânio-rachidien, une prise récente d'aspirine, d'anticoagulant ou AINS.  
- Les transfusions de plaquettes ne sont, le plus souvent, pas utiles. Elles sont réservées aux seuls cas d'hémorragies engageant le pronostic vital ou fonctionnel.

## Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- Médicalisation du transport selon le risque actuel  
- Abord veineux périphérique (accessible à une compression)  
- Risque d'hématome bucco-pharyngé lors de l'intubation  
- Rechercher les documents hématologiques (groupage, numération plaquettaire), les manifestations hémorragiques habituelles et les traitements habituellement efficaces  
- Admission en structure hospitalière disposant d'un plateau technique adapté au risque présenté.

## Pour en savoir plus

- Centre de référence pédiatrique à Bordeaux ([www.cerevance.org](http://www.cerevance.org)) et adultes à Créteil (<http://MaRIH>) ([contact@marih.fr](mailto:contact@marih.fr))  
- [www.orphanet-urgences.fr](http://www.orphanet-urgences.fr)  
- [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr) : PTI - HAS - Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) octobre 2009.

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

- ▶ **Contrôler en urgence un syndrome hémorragique aigu**
  - Syndrome hémorragique majeur risquant d'engager le pronostic vital ou fonctionnel
  - Syndrome hémorragique modéré ou mineur
  
- ▶ **Evaluer le risque hémorragique dans d'autres circonstances de recours aux urgences**
  - Traumatismes, avec ou sans hémorragie extériorisée
  - Douleur thoracique, dyspnée
  - Urgences infectieuses
  - Accouchement
  - Thrombopénie profonde asymptomatique découverte sur une NFS

---

## Recommandations en urgence

Dès l'accueil :

Interroger le patient et son entourage et contacter le service qui le suit habituellement pour connaître :

- les manifestations hémorragiques habituelles
- le taux de plaquettes habituel
- le traitement en cours le traitement d'urgence habituellement efficace : immunoglobulines IV ou corticoïdes.

## 1/ Mesures diagnostiques immédiates évaluant la gravité hémorragique

- ▶ **Signes vitaux généraux :**
  - Conscience, score de Glasgow (pédiatrique si enfant de moins de 5 ans), voies aériennes, signes respiratoire, signes circulatoires (fréquence cardiaque, pression artérielle, volume de pouls, TRC, évaluation de la précharge)
  - Abondance et évolutivité d'une hémorragie extériorisée (ménométrorragies, épistaxis etc.) ou interne (cérébro-méningée, abdominale : examen clinique minutieux)
  - Signes cliniques d'anémie

- ▶ **Scores cliniques de gravité du syndrome hémorragique, à répéter pour apprécier l'évolutivité**

**Enfant : score hémorragique de Buchanan** (Buchanan *et al. J Pediatr Hematol Oncol* 2003 ; 25 : S42-S46)

**Risque fonctionnel ou vital immédiat si grade  $\geq 3$**

DESCRIPTION	SEVERITE DU SAIGNEMENT	GRADE
Aucun signe	Aucune	0
Peau : $\leq 100$ pétéchies ou $\leq 5$ ecchymoses ( $\leq 3$ cm de diamètre) Muqueuses : normales	Mineure	1
Peau : $> 100$ pétéchies ou $> 5$ ecchymoses ( $> 3$ cm de diamètre) Muqueuses : normales	Moyenne/peu sévère	2
Saignement des muqueuses ne nécessitant pas d'intervention médicale : épistaxis, bulles intrabuccales, saignement digestif, hématurie, métrorragies...	Modérée	3
Saignement des muqueuses nécessitant une intervention ou suspicion d'hémorragie interne	Sévère	4
Hémorragie intracrânienne ou interne mettant en jeu le pronostic vital	Mettant en jeu le pronostic vital	5

**Adulte : score hémorragique de Créteil** (d'après Khellaf *et al. Haematologica* 2005 ; 90 : 829-32)

**Risque fonctionnel ou vital immédiat si score  $> 8$**

ITEMS		POINTS
Âge	$> 65$ ans	2
	$> 75$ ans	5
Aspect cutané*	Purpura pétéchial localisé (membres)	1
	Purpura ecchymotique localisé	2
	Purpura pétéchial avec 2 localisations multiples (par ex. : jambes et thorax)	2
	Purpura pétéchial généralisé	3
	Purpura ecchymotique généralisé	4
Aspect muqueux	Épistaxis unilatérale	2
	Épistaxis bilatérale	3
	Bulles buccales hémorragiques et/ou gingivorragies spontanées	5
Saignement digestif (haut et/ou bas)	Sans anémie	4
	Avec anémie (perte $> 2$ g Hb/dL en 24 heures et/ou choc)	15
Saignement urinaire	Hématurie macroscopique sans anémie	4
	Hématurie macroscopique avec anémie aiguë	10
Saignement gynécologique	Ménométrorragies importantes sans anémie	4
	Ménométrorragies importantes avec anémie aiguë	10
SNC	Hémorragie intracrânienne ou interne mettant en jeu le pronostic vital	15

- ▶ \*Note : Seul le score le plus élevé est comptabilisé

▶ **Localisation hémorragique à risque fonctionnel**

- Filière laryngée
- Région orbitaire
- Localisation à risque de compression vasculaire (hématome jugulaire ou du pli du coude)
- Articulaire

▶ **Facteur favorisant ou aggravant l'hémorragie**

- Traumatisme même minime, choc, grosse chaleur
- Prise de médicament interférent avec la coagulation (aspirine, AINS, anticoagulants...)
- Malformation artério-veineuse ou lésion connue susceptible de saigner, céphalées
- Fièvre, foyer infectieux (qui peuvent majorer le risque hémorragique, attention si antécédent de splénectomie, rituximab, ou immunosuppresseur en cours)

▶ **Examens para-cliniques en urgence (dès que possible)**

- NFS, plaquettes, réticulocytes (prévenir le laboratoire du diagnostic)
  - > interpréter le taux de plaquettes selon le taux habituel du patient
- Bilan pré-transfusionnel
  - > groupe, rhésus, phénotypage érythrocytaire (si non disponible)
  - > RAI (recherche d'agglutinines irrégulières)
- Hémostase
  - > TP, TCA, fibrinogène, PDF, D-dimères
- Selon l'orientation clinique : imagerie pour rechercher une hémorragie profonde (discuter avec le radiologue pour programmer l'examen le plus adapté)
  - > TDM cérébrale ou du massif facial
  - > Echographie ou TDM abdomino-pelvienne
- Si fièvre : bilan infectieux et prélèvements bactériologiques selon l'orientation clinique
  - > Si antécédent de splénectomie : pneumocoque, méningocoque, salmonelle...
  - > Si rituximab ou immunosuppresseur en cours : documentation microbiologique de tout foyer

## Situations urgentes

plaquettes < 10 000/mm<sup>3</sup>

et/ou

score de Buchanan (enfant) ≥ 3 ou score de Créteil (adulte) > 8

**Le score clinique prime toujours sur le taux de plaquettes**

## 2/ Mesures thérapeutiques immédiates

### ▶ Dans tous les cas :

- **Prendre contact avec la personne référente de la maladie sur le site hospitalier**
- **EVITER les gestes invasifs susceptibles d'aggraver les saignements :**
  - pose d'une voie veineuse profonde
  - pose d'une perfusion veineuse dans un site où artère et veine sont proches, ou impossible à comprimer (jugulaire interne, pli du coude, fémorale)
  - injections intramusculaires (voie sous-cutanée possible, avec injection sur la face externe du bras, suivie d'une compression locale prolongée (10 minutes)
  - prise de température rectale
  - rasage.
- **Contre-indication de l'aspirine, des AINS et des anticoagulants, en l'absence d'indication formelle (infarctus récent avec angioplastie, valve cardiaque mécanique)**
- **syndrome hémorragique majeur avec risque vital ou fonctionnel immédiat**
  - **Restaurer l'hémodynamique et assurer une ventilation efficace**
    - > Remplissage : sérum physiologique ou isofundine en attendant les CGR
    - > Intubation (attention, risque d'hématome laryngé)
    - > Prise en charge d'une HyperTension IntraCrânienne (HTIC) éventuelle
  - **Via l'hématologue référent ou l'urgentiste du centre hospitalier d'accueil, contacter l'Etablissement français du sang (EFS) et la pharmacie hospitalière pour commander :**
    - > plaquettes et/ou de culot globulaire (si anémie associée, d'aggravation rapide ou mal tolérée) : **Concentré de Plaquettes d'Aphérèse (CPA) / concentré de plaquettes standard (CPS)** :1 UI / 5-7 kg poids,
    - > si gravité répéter 2-3 / 24h ou en continu 1 UI / heure.
    - > Immunoglobulines : Ig IV 1 g/kg J1 et J2, voir facteur VIIa recombinant (hors AMM)
  - **Contactez les services spécialisés à mobiliser selon la localisation du saignement :** neuro-imagerie, neurochirurgie, gastro-entérologie, gynécologie, radiologie interventionnelle vasculaire...

**Une chirurgie ou une embolisation  
peuvent être nécessaires en urgence  
et conditionner le choix du centre hospitalier d'accueil :**

**Chaque minute compte : tout doit être mobilisé en 1-2h**

Une **discussion pluridisciplinaire**, entre hématologue, chirurgien et anesthésiste, est indispensable pour assurer une hémostase suffisante, adaptée à l'intubation et au geste invasif

(transfusion de plaquettes, traitement immunomodulateur, nouvelles thérapeutiques hématologiques...).

● **Initier en urgence les traitements spécifiques :**

- > **Corticothérapie IV**, premier bolus le plus précocement possible :
    - adulte : méthylprednisolone 15 mg/kg/j (sans dépasser 1000 mg) en IV Lent J1 - J3.
    - enfant : méthylprednisolone 2 à 4 mg/kg en 2 à 3 IVD, ou 15 mg/kg (sans dépasser 1000 mg), en IVL 30-60 minutes.
  - > **Transfusion de Concentrés de Plaquettes d'Aphérèse (CPA) ou concentrés de plaquettes standard (CPS)**, en urgence, à répéter éventuellement toutes les 8 heures ou en continu, selon l'évolution clinique, et transfusion de culot globulaires (attention volume total chez l'enfant).
  - > **Immunoglobulines IV**, sur 3 à 6 heures, avec augmentation progressive du débit : enfant et adulte : 1 g/kg, J1 et J2.
  - > **Discuter avec le référent hématologue de l'indication des alcaloïdes de la pervenche (vincristine, vinblastine), du facteur VII recombinant activé ou surtout des agonistes du récepteur de la thrombopoïétine, hors AMM**, d'utilisation non encore consensuelle, à réserver aux exceptionnelles formes avec mise en jeu immédiate du pronostic vital, ou en cas d'indication opératoire.
  - > Le rituximab ou la splénectomie n'ont pas d'indication aussi précocement dans le contexte de l'urgence.
- **Si anémie associée** (déperdition ou anémie hémolytique auto-immune dans le cadre du syndrome d'Evans) d'aggravation rapide ou mal tolérée :
- > Evaluer la gravité, monitoring hémodynamique
  - > Oxygénothérapie nasale
  - > Cf. fiche Orphanet Urgences sur la prise en charge d'un patient atteint d'une AHAI (corticothérapie, transfusion en culot globulaire) [www.orpha.net](http://www.orpha.net)



- **Si foyer infectieux associé** (qui peut aggraver la thrombopénie) :
    - > documentation microbiologique en cas d'antécédent de splénectomie, de rituximab, ou d'immunosuppresseur en cours, et traitement anti-infectieux en urgence.
    - > en l'absence de neutropénie (PNN > 1000/mm<sup>3</sup>) : antibiothérapie orale
    - > en cas de neutropénie (PNN < 1000/mm<sup>3</sup>) : antibiothérapie IV probabiliste à large spectre après prélèvements microbiologiques, facteur de croissance hématopoïétique, selon AMM, à discuter avec l'hématologue référent en cas de signes de gravité.
- 

## ▶ En l'absence de risque vital ou fonctionnel immédiat :

- **Soins locaux adaptés à la localisation et l'abondance du saignement**
  - > saignements cutanés modérés (hématomes) :
    - compression manuelle prolongée (au moins 10 minutes),
    - application locale de froid ou de G30 %.
  - > épistaxis :
    - avec saignement postérieur associé : avis ORL pour méchage postérieur éventuel
    - en l'absence de saignement postérieur associé :
      - compression externe manuelle 10 minutes, application de froid
      - méchage par compresse hémostatique résorbable ou tampon hémostatique nasal
  - > perte de dents de lait :
    - compression prolongée de la brèche avec une gaze hémostatique résorbable imbibée d'antifibrinolytique (acide tranexamique)
  - > ménorragies :
    - traitement hormonal (avis gynécologue parfois nécessaire en urgence).
- **Acide tranexamique** per os ou IV jusqu'à 50 mg/kg/j fractionné en 3 à 4 prises (action antihémorragique par inhibition des activités fibrinolytiques de la plasmine, contre- indications : grossesse, antécédents de phlébites).
- Discuter le traitement spécifique pour rétablir un taux de plaquettes > 30 000/mm<sup>3</sup>
  - > **chez l'enfant :**
    - **abstention thérapeutique possible** en l'absence de gravité clinique, quel que soit le taux de plaquettes, discutée avec les médecins référents ;
    - **sinon :**
      - Ig IV 1 g/kg à J1, à répéter si nécessaire à J3, en cas de saignement important (score > 3)

- ou corticothérapie en cure courte :
  - IV : méthylprednisolone 2 à 4 mg/kg/j en 2 ou 3 IVD quelques jours
  - ou per os : prednisone 2 mg/kg/j, décroissance sur 3 semaines; ou 4 mg/kg/j 4 jours.
- > **chez l'adulte, le traitement spécifique est plus souvent indiqué**, notamment si le taux de plaquettes est inférieur à 30 ou 50 000/mm<sup>3</sup>, chez le sujet âgé et/ou en cas de traitement antiagrégant ou anticoagulant concomitant :
  - Ig IV 1 g/kg à J1, à répéter si nécessaire à J3, en cas de saignement important (score > 8)
  - ou méthylprednisolone 15 mg/kg/j (sans dépasser 1 000 mg) en IVL de J1 - J3, relayé par prednisone 1 mg/kg/jour per os pendant 3 semaines
  - ou prednisone : 1 mg/kg/jour per os pendant 3 semaines.
- Le traitement ambulatoire est souvent possible en l'absence de signes de gravité  
Surveillance en consultation rapide avec l'hématologue référent, et contrôle de NFS dans la semaine
- L'hospitalisation est justifiée si le syndrome hémorragique ou son risque persiste, ou si la situation familiale ou géographique le nécessite  
Poursuite de la prise en charge en lien avec l'hématologue référent.

### 3/ Autres motifs de recours aux urgences

- ▶ **Traumatismes sans hémorragie évidente** (membres, abdomen, traumatisme crânien...)
  - évaluation clinique habituelle, incluant l'évaluation du syndrome hémorragique
  - numération plaquettaire systématique :
    - si plaquettes > 50 000/mm<sup>3</sup> : conduites à tenir diagnostiques et thérapeutiques habituelles (imagerie et hospitalisation non systématiques)
    - si plaquettes < 50 000/mm<sup>3</sup> : imagerie selon la localisation, à la recherche d'un saignement profond et surveillance en milieu hospitalier.
- ▶ **Douleur thoracique, dyspnée**
  - le PTI est un facteur favorisant des thromboses artérielles et/ou veineuses  
penser à un syndrome coronaire et à une embolie pulmonaire, même chez l'adulte jeune
- ▶ **Grossesse et accouchement**
  - au cours du PTI, le risque d'hémorragie fœtale est exceptionnel et le risque hémorragique maternel n'est pas augmenté au cours de la grossesse

- \_ un taux de plaquettes > 80 000/mm<sup>3</sup> permet la réalisation d'une rachianesthésie et limite le risque d'hémorragie de la délivrance
- \_ dans tous les cas, le maintien d'un taux de plaquettes supérieur à 50 000 /mm<sup>3</sup> est souhaitable au moment de l'accouchement.

#### ▶ Fièvre et syndrome infectieux

- \_ les infections, même bénignes, majorent le risque de thrombopénie
- \_ l'examen clinique doit comporter la recherche d'un saignement cutané ou muqueux
- \_ numération plaquettaire systématique
- \_ traitement antibiotique au moindre doute.

#### ▶ Thrombopénie asymptomatique de découverte fortuite sur une NFS systématique

- \_ examen clinique à la recherche d'un saignement cutané ou muqueux
- \_ en l'absence de saignement, consultation d'hématologie le lendemain.

## Orientation initiale

#### ▶ Où ?

- En cas d'hémorragie extériorisée ou cérébrale ou intra-abdominale massive : transfert en réanimation, dans une structure disposant d'une équipe de neurochirurgie ou de radiologie vasculaire selon le contexte.
- Sinon : service d'urgence du CHG de proximité, après contact téléphonique avec le service d'hématologie spécialisé du CHU qui suit habituellement le patient, ou avec le médecin coordonnateur du centre de référence, pour optimiser la restauration de l'hémostase et la délivrance éventuelle de produits sanguins.

#### ▶ Quand ?

Avant l'hospitalisation en présence de signes de gravité

#### ▶ Comment ?

- En présence de signes de gravité immédiats : transport en véhicule du SMUR initialiser le processus de commande des produits sanguins

## Orientation au décours des urgences hospitalières

- ▶ S'appuyer sur l'avis du service d'hématologie référent.
- ▶ En cas d'hémorragie cérébrale ou péritonéale massive : transfert en réanimation, dans une structure disposant d'une équipe de neurochirurgie ou de radiologie vasculaire.
- ▶ Sinon, le plus souvent, hospitalisation en service de pédiatrie ou de médecine pour poursuite de la corticothérapie, surveillance et transfusions éventuelles en cas d'aggravation.

- ▶ Le retour à domicile est parfois possible en l'absence de signes de gravité et si une surveillance peut être assurée par l'entourage, avec possibilité de retour en cas de reprise/aggravation des saignements.

## Interactions médicamenteuses

- ▶ Contre-indication de l'aspirine, des AINS et des anticoagulants

## Précautions anesthésiques

- ▶ Anesthésies rachidiennes et locorégionales contre-indiquées si plaquettes < 80 000/mm<sup>3</sup>
- ▶ Toujours évaluer le risque hémorragique avant un geste invasif, en particulier : poses de sondes, ponction veineuse, perfusion, intubation
- ▶ Tout acte chirurgical doit faire l'objet d'un avis pluridisciplinaire entre l'hématologue, le chirurgien et l'anesthésiste, afin d'assurer une hémostase adaptée lors de l'intubation et du geste chirurgical. Une transfusion de plaquettes et/ou l'administration d'un immunomodulateur ou d'un analogue de la thrombopoïétine peuvent notamment être discutés.
- ▶ Pas de précautions spécifiques d'emploi des drogues anesthésiques
- ▶ Prophylaxie anti-thrombotique à discuter au cas par cas, en cas de chirurgie en particulier orthopédique, et si antécédent de splénectomie et/ou en cas de lupus et/ou de syndrome des anti-phospholipides associé chez l'adulte.

## Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

- ▶ Éviter la perfusion veineuse dans un site où artère et veine sont proches, ou impossible à comprimer (jugulaire interne, pli du coude, fémorale)
- ▶ Pas de prise de température rectale
- ▶ Éviter le rasage chez l'adulte
- ▶ Poursuivre les éventuels traitements spécifiques (immunoglobulines et/ou corticothérapie) débutés aux urgences
- ▶ Aucune mesure alimentaire particulière en dehors des règles hygiéno-diététiques en cas de corticothérapie
- ▶ En cas de neutropénie associée (PN < 1500/mm<sup>3</sup>), l'isolement du patient n'a pas d'intérêt majeur : la majorité des infections provient des germes portés par le patient lui-même (peau, bouche, tube digestif).
- ▶ Informer clairement les patients, les parents et les accompagnants (aidants familiaux), qu'ils peuvent être orientés vers un service d'onco-hématologie (maladies malignes), même si cette maladie est le plus souvent non maligne.

## Don d'organes

- ▶ Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus peut être possible en fonction de l'évaluation de chaque cas. De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :
  - \_ il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus ;
  - \_ en cas de PTI secondaire, des pathologies multiviscérales associées (déficits immunitaires ou pathologies auto-immunes...) peuvent contre-indiquer le don de certains organes (rein, cœur, foie) ;
  - \_ sous réserve d'évaluation individuelle, les dons de tissus (cornées, vaisseaux, valves, peau, os) sont possibles.

Pour une réponse adaptée et individualisée, contacter le centre de référence ou les Services de Régulation et d'Appui (SRA) en région de l'Agence de BioMédecine (ABM):

SRA Nord Est	09 69 32 50 20
SRA Sud Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Centre / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Numéros en cas d'urgence

**Les équipes pédiatriques ou adultes de CHG  
travaillent le plus souvent en réseau  
avec les hématologues pédiatres ou adultes ou les internistes de CHU de leur région**

### Enfants (0 à 18 ans)

- Urgences pédiatriques et réanimation pédiatrique de chaque CHG / CHU
- Centres régionaux d'hématologie pédiatrique, membres du Centre de référence des cytopénies auto-immunes de l'enfant (centres experts) [www.cerevance.org](http://www.cerevance.org)
- Centre de référence national des cytopénies auto-immunes de l'enfant CEREVANCE  
Coordonnateur : Pr Yves PEREL, Dr Nathalie ALADJIDI  
Service d'onco-hématologie pédiatrique  
CHU de Bordeaux-GH Pellegrin -Place Amélie Raba-Léon  
33076 - BORDEAUX CEDEX - France  
**33 (0)5 57 82 02 61.**  
**N° urgence 24h/24, astreinte hématologie pédiatrique : 05 56 79 56 16**

### Adultes

- Centres de compétences d'hématologie ou de médecine interne, membres du Centre de Référence des cytopénies auto-immunes de l'adulte (centres experts) :  
<http://www.orpha.net/pti-ahai.com>(site)
- Centre de référence des cytopénies auto-immunes de l'adulte  
Coordonnateur : Pr Bertrand GODEAU, Pr Marc MICHEL  
Service de médecine interne  
GH Henri Mondor - 1  
51 Avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny  
94010 - CRÉTEIL CEDEX - France  
**33 (0)1 49 81 20 74/76.**

## Ressources documentaires

- ▶ HAS. *Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et de l'adulte - Protocole national de diagnostic et de soins*. Octobre 2009.
- ▶ Société d'Hématologie et d'Immunologie pédiatrique. *Purpura thrombopénique idiopathique*. *Archives de Pédiatrie* 2007 ; 14 :1394-8.
- ▶ Provan D et al.: *International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia*. *Blood* 2010;115(2):168-86.
- ▶ Neunert C et al.: *The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia*. *Blood* 2011;117(16):4190-207.
- ▶ Pasquet M, reco ARTPO enfant.

Ces recommandations ont été élaborées par :

**Docteur Nathalie ALADJIDI** (Bordeaux), **Guy LEVERGER** (Trousseau), **Thierry LEBLANC** (Robert Debré), **Yves PEREL** (Bordeaux), Centres de référence des cytopénies auto-immunes de l'enfant

**Professeurs Bertrand GODEAU, Marc MICHEL** (Henri Mondor), Centre de référence des cytopénies auto-immunes de l'adulte

**Docteur Gilles BAGOU** - anesthésiste réanimateur - urgentiste SAMU- SMUR de Lyon - Hôpital Edouard Herriot - 69437 - Lyon

**Docteur Olivier Ganansia** - Commission des référentiels de la Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU).

**Docteur Christophe LEROY, médecin urgentiste** - Hôpital Louis Mourier 92700 - Colombes et la sous-commission des référentiels de la Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU)

Avec la collaboration des :

**Docteur Pascal PILLET, Dr Olivier RICHER , Dr Olivier BRISSAUD et Dr Julien NAUD** du service Urgences, Réanimation, SAMU du CHU Bordeaux

**Docteur Hélène Jullian Papouin** - service de régulation et d'appui de l'Agence de Biomédecine (ABM)

**Association de patients O'CYTO** : [www.o-cyto.org](http://www.o-cyto.org) - contact : [contact@o-cyto.org](mailto:contact@o-cyto.org)

*Date de réalisation : Mai 2015*