



Thrombopénie

A. Définition :

Plaquettes <150 000 UI/l en dehors de la grossesse (6-10% des femmes enceintes auront moins de 150 000 avant la fin de leur grossesse)

Nous nous intéressons surtout à des taux de plaquettes de < 100 000 UI/L pendant la grossesse (1%)

B. Causes de thrombopénie pendant la grossesse :

- Thrombopénie gestationnelle (75-80% des cas)
- Purpura thrombopénique idiopathique (PTI) (3-5% des thrombopénies pendant la grossesse, 1-2 grossesse(s) sur 10 000)
- Pré-éclampsie
- Syndrome de HELLP
- Purpura thrombotique thrombocytopénique (TTP) et syndrome hémolytique-urémique (HUS).
- Stéatose hépatique aiguë gravidique
- Fausse thrombopénie liée à des agrégats : contrôle sur tube citraté. S'il n'y a pas de thrombopénie sur tube citraté, pas de problème.
- Médicaments : HBPM, Ranitidine
- Maladie hépatique (hépatite C, alcool).
- Infection : malaria, hélicobacter pylori, parvovirus B19, CMV, HIV, autre virose.
- Transfusion, vaccination récente, gammaglobulines.
- Maladies auto-immunes (lupus), syndrome antiphospholipides.
- Maladie néoplasique et autre suppression de la moelle.

- Maladie de von Willebrand type 2

C. Bilan

1. Anamnèse :

- Prise actuelle de médicaments : prescription ou vente libre, abus d'alcool, prise de quinine (ou boissons tonique), transfusion récente...
- Antécédents familiaux : thrombopénies héréditaires, diathèse hémorragique ?
- Début de la grossesse ? PTI, ou autre causes chroniques de thrombopénie
- Fin de la grossesse ? (après 20 semaines) exclure pré-éclampsie, HELLP
- Nausées, malaises, douleurs épigastriques suggèrent un syndrome de HELLP ou une stéatose hépatique aigue gravidique
- Examen clinique : Tension artérielle (si TAS >140 et TAD >90 considérer la pré-éclampsie et pathologies similaires); examen des muqueuses (pétéchies ?), des aires ganglionnaires, évaluation de la taille de la rate et le foie

2. Investigations :

- Urinalyse : si protéinurie (>300 mg/24h) considérer les pathologies liées à la pré-éclampsie (50% sont liées à une thrombopénie) hématurie associé avec TTP/HUS.
 - Examen hématologique complet avec goutte fine (exclure agrégations plaquettaires, des aberrations de forme et des anomalies des globules rouges et blancs : schizocytes et réticulocytose suggèrent une anémie microangiopathique associé avec TTP ou HUS).
 - Bilan de coagulation : DDimers, fibrinogène, TCA, APTT (exclure CIVD et maladie de van Willebrand type 2)
 - Les tests hépatiques (cytolyse suggère un syndrome de HELLP, bilirubine et LDH élevé (>1000) avec haptoglobine bas suggèrent TTP/HUS/HELLP
 - Si fonction rénale diminuée : TTP/HUS
 - FAN, anticorps anti phospholipides
 - Sérologie virale (HIV, hépatite B et C, Parvovirus B19) recherche malaria...
- Des examens moins fréquents qui peuvent s'avérer utile et en cas d'autres anomalies trouvées : biopsie de moelle, radio thorax, écho foie/rate/pancréas

D. Risques :

En fonction de la pathologie associée et de la gravité de la thrombopénie

- Plaquettes <20 000 UI/L : risque d'hémorragie spontanée
- Plaquettes 20-50 000 UI/L : risque d'hémorragies en cas de geste chirurgical
- Plaquettes < 50 000 UI/l : risque d'hématome sous dural en cas de rachianesthésie
- Plaquettes < 80 000 UI/L : risque d'hématome sous dural en cas de péridurale
- Si un déclenchement est indispensable, transfuser pour avoir un minimum de 50,000 plaquettes au moment de l'accouchement, délivrance ou césarienne et non pas avant le déclenchement, vu la demi-vie courte des plaquettes

1. Thrombopénie gestationnelle

- Plaquettes rarement <70 000
- 2^e et 3^e trimestre (après 20 semaines)
- Sans risque ni pour la mère, ni pour l'enfant.
- Taux de plaquettes normal chez le nouveau-né
- Normalisation des plaquettes maternelles après la grossesse

2. PTI

- Diagnostic d'exclusion (exclure PTI secondaire surtout lupus et syndrome anti-phospholipides)
- Auto anticorps contre l'antigène de surface de la plaquette, qui est détruite par le système réticulo-endothélial, surtout la rate. Mais la détection des anticorps plaquettaires au laboratoire n'est pas fiable.
- Présence de thrombopénie souvent avant la grossesse
- Peut se manifester à tout moment de la grossesse
- Contrôle plaquettes tous les mois avant 28 semaines, toutes les 2 semaines jusqu'à 36 semaines puis une fois par semaine
- Traiter en fonction du taux plaquettaire et gestes envisagés
 - 1^e ligne : Prednisone 1mg/kg/j puis diminuer en fonction de réponse (suivre TA, glycémie, régime bas en sel et sucre, prévenir qu'il y aura perturbation de sommeil)

- 2^e ligne : Immune-globulines (IVIg) 400mg/kg/j pendant 5 jours ou 1g/kg/j pendant 1-2 jours. Réponse rapide et efficace pendant 14-28 jours. (Très coûteux)
 - 3^e ligne : Splénectomie par cœlioscopie pendant le 2^e trimestre (en post-op prévoir prophylaxie avec pénicilline) Rémission en 75% des cas
 - 4^e ligne : azathioprine oral 1-2mg/kg/j ou rituximab (100mg/sem IV pendant 4 semaines) (! immunosuppression chez le nouveau-né)
 - Transfusion de plaquettes en urgence
- Eviter gestes invasives pour le fœtus (électrode au scalp, forceps, ventouse...)
 - Plaquettes à contrôler chez le nouveau-né à jour 0 et jour 3 de vie

3. Pré-éclampsie

- HTA, protéinurie et thrombopénie dans 50% des cas
- Thrombopénie peut précéder les autres signes
- Après 20 semaines
- Extraction fœtale après stabilisation de la mère
- Transfusion plaquettaire dans le contexte de thrombopénie sévère et hémorragie

4. Syndrome de HELLP

- Nausées, malaise, douleur épigastrique ou QSD, anémie hémolytique, perturbation des enzymes hépatique (cytolyse) et thrombopénie
- 3^e trimestre (ou postpartum immédiat)
- Extraction fœtale après stabilisation de la mère
- Transfusion plaquettaire dans le contexte de thrombopénie sévère et hémorragie

5. TTP et HUS

- Anémie hémolytique, thrombopénie, symptômes neurologiques, fièvre, atteinte rénal
- TTP 2^e trimestre
- HUS en postpartum (90%)
- Plasmaphérèse

6. Stéatose hépatique aiguë gravidique

- Malaise, anorexie, nausées, vomissements, douleur épigastrique ou QSD, confusion, CIVD, cholestase
- Primipare, 3^e trimestre
- Extraction fœtale après stabilisation de la mère

7. Autres :

Médicaments : HBPM, Ranitidine.....trouver une alternative si possible

Maladie hépatique (hépatite C, alcool) – traitement spécialisé

Infection : malaria, Parvovirus B19, CMV, HIV, autre virose – Faire sérologie et tests spécifiques selon l’anamnèse (voyage, comportement à risque.) ! Effet passagère sur mère et fœtus en cas de Parvovirus B19 et autres

Transfusion, vaccination récente, gammaglobulines – selon l’anamnèse

Maladies auto-immunes (lupus), syndrome anti phospholipides : antécédents de fausses couches à répétition, mort-in-utéro, TVP. Risque de pré-éclampsie précoce, RCIU, DPPNI. Suivi prénatal rapproché, traitement avec HBPM et aspirine.

Maladie néoplasique et autre suppression de la moelle : à exclure

Maladie de von Willebrand type 2b – Rare, héréditaire, peut se présenter pour la première fois pendant la grossesse. Les taux plaquettaire peuvent descendre à 10-20 000. Nadir typiquement 3 jours avant la naissance. Récupération rapide post accouchement. Faire tests de coagulation. Soutenir avec acide tranexamique (Exacyl)

Références :

1. Primary Immune thrombocytopenia in adults. Belgian Journal of Hematology **2013** vol 4
2. How I treat thrombocytopenia in pregnancy. Terry Gernsheimer, Andra H. James, and Roberto Stasi. Blood. **2013** 121: 38-47