

THROMBOPÉNIES IMMUNES CHEZ LES SUJETS DE MOINS DE VINGT ANS :

EXPÉRIENCE DE 10 ANS D'UN SERVICE D'HÉMATOLOGIE ET ONCOLOGIE PÉDIATRIQUE À CASABLANCA

BENMOUSSA A (1, 2), ZAHRA LOUKAL F (1, 2), DAHMAOUI N (1, 2), CHERKAOUI S (1, 2), LAMCHAHEB M (1, 2), QACHOUH M (1, 2), RACHID M (1, 2), MADANI A (1, 2), KHOUBILA N (1, 2)

RÉSUMÉ : Nous avons réalisé une étude rétrospective intéressant 83 cas de thrombopénie immune (TI) chez des patients âgés de moins de 20 ans. À travers ce travail, nous visons à dresser un état des lieux concernant les TI de nos jeunes patients. L'âge médian était de 10 ans, avec une prédominance féminine (71 %). Les motifs de consultation les plus fréquents étaient un syndrome hémorragique cutané (65 %) ou cutanéomuqueux (24 %), de gravité modérée (jugée grade 3 selon le score hémorragique de Buchanan) dans 54 % des cas. Une thrombopénie initiale $\leq 20.000/\text{mm}^3$ a été retrouvée dans 77 % des cas, avec une valeur médiane de $8.000/\text{mm}^3$. Le myélogramme a été demandé chez 51 patients. Les agents thérapeutiques les plus prescrits restent les corticoïdes (87 %), les immunoglobulines intraveineuses étant utilisées d'emblée chez 5 patients. Le rituximab et l'eltrombopag ont été utilisés chez 18 patients (22 %) après échec des traitements de 1^{ère} ligne. La splénectomie a été réalisée chez 11 patients, avec une bonne évolution dans 82 % des cas. Une évolution chronique de la maladie a été notée chez 31 % des patients. Le pronostic était globalement bon, le sexe masculin et un grade hémorragique 3 de Buchanan laissant présager des résultats plus favorables.

MOTS-CLÉS : *Thrombopénie immune - Syndrome hémorragique - Pronostic - Prise en charge - Corticoïdes*

IMMUNE THROMBOCYTOPENIA IN PEOPLE UNDER THE AGE OF TWENTY : A TEN-YEAR EXPERIENCE OF A PEDIATRIC HEMATOLOGY AND ONCOLOGY DEPARTMENT IN CASABLANCA

SUMMARY : We conducted a retrospective study of 83 cases of immune thrombocytopenia (IT) in patients under 20 years of age. The aim was to provide an overview of IT in our young patients. The median age was 10 years, with a predominance of females (71 %). The most common reason for consultation was cutaneous (65 %) or mucocutaneous (24 %) haemorrhagic syndrome of moderate severity (Buchanan grade 3) in 54 % of cases. Initial thrombocytopenia $\leq 20000/\text{mm}^3$ was noted in 77 % of cases, with a median of $8000/\text{mm}^3$. Myelograms were requested in 51 patients. Corticosteroids continued to be the most commonly prescribed drug (87 %), with intravenous immunoglobulins used immediately in 5 patients. Rituximab and eltrombopag were used in 18 patients (22 %) after failure of first-line treatment. Splenectomy was performed in 11 patients, with a good response rate of 82 %. Chronic disease progression was seen in 31 % of patients. The overall prognosis was good, with male gender and Buchanan haemorrhagic grade 3 suggesting a more favourable outcome.

KEYWORDS : *Immune thrombocytopenia - Bleeding syndrome - Prognosis - Management - Corticosteroids*

INTRODUCTION

Les thrombopénies immunes (TI) constituent un groupe hétérogène de maladies auto-immunes définies par une réduction significative du nombre de plaquettes dans la circulation sanguine. Elles peuvent être primaires quand aucune cause n'est identifiée, ou secondaires à diverses conditions. Elles étaient anciennement appelées «purpura thrombopénique idiopathique» (PTI), mais le terme «idiopathique» a été supprimé, avec une préférence pour le terme «immunologique» (1). Cette nomenclature a été modifiée afin de souligner le mécanisme à médiation immunitaire de la maladie, puisqu'elle est généralement associée à l'apparition d'anticorps dirigés contre l'antigène de

structure plaquettaire (1). Le terme «purpura», désignant des taches hémorragiques cutanées, a aussi été jugé inadéquat, car sa présence n'est pas automatique durant la maladie. L'acronyme PTI a néanmoins été conservé en raison de son utilisation répandue et compte tenu de son utilité pour les recherches documentaires.

Les TI atteignent toutes les tranches d'âge, mais il existe des spécificités chez l'enfant et l'adolescent tant pour l'abord diagnostique que pour la prise en charge thérapeutique. Elles représentent aussi la thrombopénie acquise la plus fréquente chez l'enfant et l'adolescent, touchant chaque année 2 à 5 enfants sur 100.000 sujets âgés de 18 ans ou moins. En raison du faible taux de plaquettes, il existe un risque accru de saignements, de légers à potentiellement mortels. Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion en présence d'une thrombopénie isolée inférieure à $100.000/\text{mm}^3$, car aucun test diagnostique spécifique ne définit sa présence. Il est largement reconnu que les TI ont un bon pronostic chez les enfants et les adolescents. Les directives internationales fournissent des recommandations actualisées pour le diagnostic

(1) Service d'Hématologie clinique, CHU 20 Août, Casablanca, Maroc.
(2) Faculté de médecine et de pharmacie Hassan II Casablanca, Maroc.

et la gestion des TI et proposent une stratégie d'abstention thérapeutique vigilante pour la prise en charge initiale chez les enfants ne présentant pas ou peu de symptômes hémorragiques, quelle que soit la numération plaquettaire (1, 2). Les récentes mises au point effectuées sur les TI dans les pays industrialisés nous ont incités à étudier les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs des TI de l'enfant et l'adolescent au niveau du plus grand centre d'hématologie au Maroc à travers une étude rétrospective portant sur 83 patients recrutés sur une période de 10 ans.

MÉTHODES

Cette étude rétrospective descriptive et analytique comporte 83 patients âgés de 19 ans ou moins, atteints d'une TI et pris en charge dans le service d'hématologie de l'hôpital 20 août 1953 du CHU Ibn Rochd de Casablanca de janvier 2009 à décembre 2019.

Ont été inclus dans cette étude les patients ayant présenté une thrombopénie (plaquettes $< 100.000/\text{mm}^3$), dont l'analyse des critères cliniques et paracliniques a permis de conclure au diagnostic d'une TI et dont on a pu suivre et noter l'évolution après traitement, si instauré. Ont été exclus tous les patients ayant présenté une thrombopénie non immunologique

Le recueil des données a été réalisé à l'aide d'une fiche d'exploitation, visant à préciser les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs des patients avec TI.

RÉSULTATS

L'étude de la répartition des cas selon les saisons indique une plus grande proportion des cas au printemps (31 cas). L'âge médian des patients était de 10 ans (extrêmes 2 mois - 19 ans). Sur les 83 cas étudiés, notre série comporte 59 patients de sexe féminin (71 % des cas), soit un sex-ratio (H/F) de 0,41. On note une prédominance féminine dans toutes les tranches d'âge à partir de 2 ans. L'enquête sur les données des antécédents médicaux a donné les résultats suivants : 72 % des patients n'avaient aucun antécédent pathologique particulier et 8 % des cas avaient un antécédent de syndrome grippal. Sur le plan familial, on note que deux patients étaient issus d'un mariage consanguin; un patient dont la mère était suivie

pour TI; et une patiente dont les deux oncles maternels étaient suivis pour TI.

Les motifs de consultation sont dominés par le syndrome hémorragique cutané isolé observé chez 54 patients, suivi du syndrome hémorragique cutané-muqueux constaté dans 20 cas, puis le syndrome hémorragique muqueux isolé chez 5 patients. Une thrombopénie de découverte fortuite a révélé la maladie chez 4 patients.

Quarante-huit patients ont présenté un mode de début brutal tandis que dix patients ont présenté un mode de début progressif (25 patients n'avaient pas de mode de début précisé dans leurs dossiers). Concernant la localisation du purpura et des ecchymoses, parmi les 65 patients qui présentaient un saignement cutané, on note que 31 patients rapportaient un saignement localisé aux membres et 20 patients un saignement généralisé. Plus de la moitié des patients avait un saignement modéré à peu sévère (grade 3 selon le score hémorragique de Buchanan). Le symptôme clinique le plus fréquemment associé au syndrome hémorragique était la pâleur cutané-muqueuse, observée chez 7 patients dans le cadre d'un syndrome anémique. L'hémogramme montrait toujours une thrombopénie, avec une numération plaquettaire initiale allant de $500/\text{mm}^3$ à $98.000/\text{mm}^3$ (valeur moyenne $16.650/\text{mm}^3$, valeur médiane $8.000/\text{mm}^3$). Une thrombopénie initiale $\leq 20.000/\text{mm}^3$ a été retrouvée dans 77 % des cas. Le volume plaquettaire moyen n'a été obtenu que chez 3 patients. Il variait entre 8 et 11,7 fL (médiane 9 fL). Le frottis sanguin a été réalisé chez 7 patients et a toujours confirmé l'absence d'agrégats plaquettaires. Le frottis sanguin a objectivé la présence de plaquettes géantes chez 3 patients. Trente-deux patients présentaient une anémie, de type hypochrome microcytaire chez 28 patients. Le taux minimal d'hémoglobine était de 3,2 g/dL. La valeur médiane des globules blancs était de $8.500/\text{mm}^3$ (extrêmes 4.370 - $16.910/\text{mm}^3$). Le temps de prothrombine et le temps de céphaline activée, recherchés chez 18 patients, étaient sans particularités. Le taux de fibrinogène a été recherché chez 6 patients, dont un seul avait un taux bas (1,49 g/L). Le myélogramme a été demandé chez 51 patients, en première intention chez 46 patients et en cours de traitement chez les 5 autres. Le résultat obtenu a toujours été en faveur d'une thrombopénie périphérique. Dans 15 % des cas, une hyperplasie de la lignée érythrocytaire a été retrouvée en plus.

Les autres examens biologiques effectués chez certains patients sont regroupés dans le **Tableau 1**. Une échographie abdominale a été réalisée chez 19 patients dont un seul

Tableau I. Examens biologiques réalisés à la recherche d'un facteur causal

Examens biologiques	Nombre de cas n (%)	Résultat n (%)
Sérologies virales VIH, VHB et VHC	51 (61)	Négatives
AAN	49 (59)	Positifs 3 (6) ; Négatifs 46 (94)
Anticorps anti DNA	48 (58)	Négatifs
Facteur rhumatoïde	30 (36)	Négatif

VIH : virus de l'immunodéficience humaine , VHB : virus de l'hépatite B, VHC : virus de l'hépatite C , AAN : anticorps antinucléaires , DNA : acide désoxyribonucléique.

Tableau II. Traitement médical de première ligne

Traitement	Patients n (%)	Durée moyenne
Prednisone 1-2 mg/kg/jour	67 (81)	3 - 4 semaines
Prednisone 4 mg/kg/jour	2 (2)	4 jours
Dexaméthasone 10 mg/m ² /jour	3 (4)	4 jours
Immunoglobulines IV d'emblée	5 (6)	J1 puis à J3

Tableau III. Réponse des patients au traitement médical de première ligne

Réponse au traitement N (%)	Prednisone 1 - 2 mg/kg/J N = 67	Prednisone 4 mg/kg/J N = 2	Dexaméthasone N = 3	IgIV N = 5
RC	33 (49)	1 (50)	2 (67)	3 (60)
RP	20 (30)	1 (50)	1 (33)	2 (40)
Échec	14 (21)	0	0	0

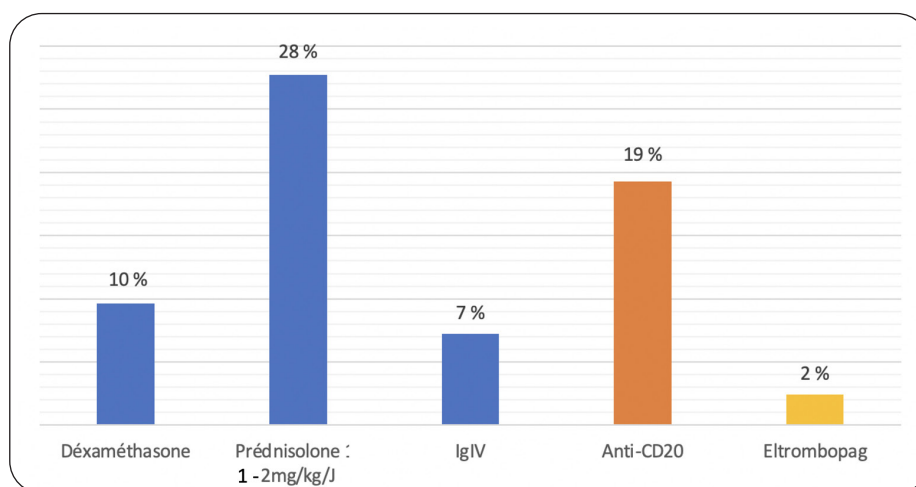
RC : réponse complète. RP : réponse partielle. IgIV : immunoglobulines intraveineuses.

présentait un épanchement péritonéal modéré. Une radiographie thoracique a été indiquée chez 13 patients et a présenté une anomalie dans un seul des cas, montrant un foyer hilair gauche. Au total, le diagnostic retenu était une TI secondaire chez 3 patients, tandis qu'une TI primaire a été retenue chez 80 patients, sous réserve des autres examens à réaliser.

Aucun traitement n'a été administré à 6 patients. L'un avait une thrombopénie asymptomatique de 24.000/mm³ et les autres avaient des saignements légers à modérés (Buchanan grade 1 ou 2). Dans les autres 77 cas, on a eu recours à un traitement médical. Dix patients, qui présentaient une anémie importante, avec un taux d'hémoglobine compris entre 3,2 g/dL et 8,8 g/dL, ont reçu des transfusions de culots

globulaires. Deux patients ont reçu une transfusion de culots plaquettaires, l'un pour syndrome hémorragique grave (grade 4 de Buchanan) et l'autre pour une thrombopénie profonde chiffrée à 500/mm³. La corticothérapie a été utilisée initialement chez 72 patients. La prednisone, à la dose de 1 à 2 mg/kg/jour, était le corticoïde le plus souvent utilisé. Les immunoglobulines intraveineuses ont été utilisées d'emblée chez 5 patients. Le traitement médical de première ligne adopté est représenté dans le **Tableau II** et les réponses sont mentionnées dans le **Tableau III**. Une reprise des mêmes schémas thérapeutiques de première ligne a été nécessaire chez 37 patients après persistance de la thrombopénie.

Figure 1. Fréquence d'utilisation des différentes thérapeutiques médicales en seconde ligne



IgIV : immunoglobulines intraveineuses.

Tableau IV. Réponses des patients au rituximab et à l'eltrombopag

Réponse N (%)	Rituximab N = 16	Eltrombopag N = 2
Réponse complète	5 (31)	1 (50)
Réponse partielle	8 (50)	0
Échec	3 (19)	1 (50)

Les autres thérapies médicales ont été utilisées chez 18 patients après échec de la reprise des traitements de première ligne et persistance des signes hémorragiques avec un délai moyen de 18 mois (extrêmes 6-46 mois). Seize patients ont bénéficié d'un traitement par anti-CD20 (rituximab, MabThera®). Deux patients ont été traités par l'eltrombopag (Revolade®) comme traitement de troisième ligne après refus de la splénectomie (Figure 1). Les réponses au traitement par rituximab et eltrombopag sont représentées dans le Tableau IV. La splénectomie a été indiquée chez 13 patients. Deux d'entre eux l'ont refusée, elle a donc été effectuée chez 11 patients. L'âge médian lors de la splénectomie était de 14 ans (extrêmes 6-19). Le délai médian entre le diagnostic et la splénectomie était de 2 ans (extrêmes 9 mois - 3 ans). Le suivi médian des patients après la splénectomie était de 3 ans (extrêmes 3 mois - 9 ans). La splénectomie a été de moins en moins pratiquée ces dernières années (après 2015). Le résultat de

la splénectomie en fonction du sexe est illustré dans la Figure 2.

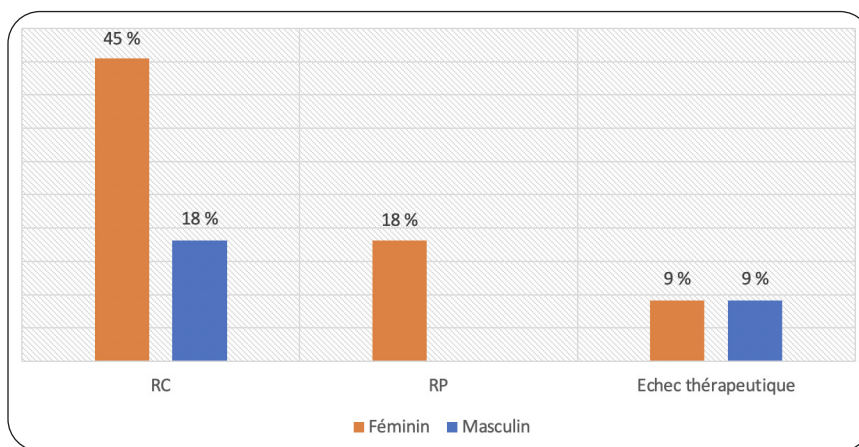
Parmi les 83 patients, nous avons relevé que 33 patients ont présenté une évolution favorable de la maladie, 24 ont eu une maladie persistante et 26 ont été confrontés à une évolution chronique. L'analyse univariée a montré que le sexe féminin ou un grade hémorragique de Buchanan inférieur à 3, étaient indépendamment l'un de l'autre, liés de manière statistiquement significative à une évolution chronique de la maladie ($p < 0,05$) (Tableau V). Le statut actuel des patients est comme suit : 42 patients ont été déclarés en rémission, 38 en rémission complète et 4 en rémission partielle. Huit patients sont en échec thérapeutique et sont encore suivis en consultation pour un score hémorragique de grade faible ou une thrombopénie asymptomatique sous simple surveillance. Trente-trois patients sont perdus de vue (Figure 3).

DISCUSSION

DÉMOGRAPHIE

L'âge médian retrouvé dans notre étude était de 10 ans. Cette valeur est supérieure à celle retrouvée dans d'autres études (3-6). Ceci peut s'expliquer par le fait que, contrairement à ces études, la nôtre ne se limite pas aux enfants dont l'âge est inférieur à 15 ans car le service prend en charge les enfants mais aussi les adultes (limitation à 19 ans dans notre étude).

Figure 2. Évolution après la splénectomie en fonction du sexe des patients



RC : réponse complète. RP : réponse partielle.

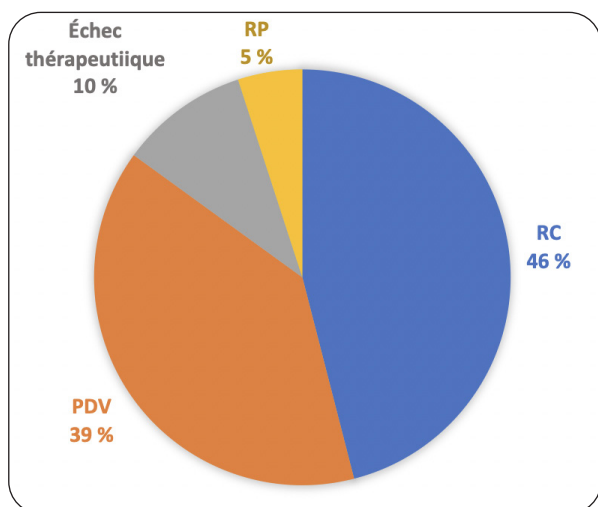
Tableau V. Facteurs pouvant être en relation avec la chronicité des thrombopénies immunes dans notre étude

Variable	Passage à la chronicité n = 26 (%)	Odds ratio (OR) (95 % IC)	P =
Sexe			
Féminin	24 (92)	0,13 (0,03 – 0,6)	0,004
Masculin	2 (8)		
Âge			
< 6 ans	9 (35)	0,8 (0,3 – 2,15)	0,662
≥ 6 ans	17 (65)		
Mode d'apparition des symptômes			
Brutal	17 (65)	1,88 (0,48 – 7,42)	0,362
Progressif	5 (20)		
Inconnu	4 (15)		
Grade hémorragique de Buchanan			
Grade 0-2	19 (73)	6,96 (2,45 – 19,7)	< 0,001
Grade 3	7 (27)		
Numération plaquettaire initiale			
< 10 × 10 ⁹ /L	12 (46)	0,54 (0,2- 1,4)	0,2
≥ 10 × 10 ⁹ /L	14 (54)		

Nous remarquons une constance de la répartition du nombre de patients admis par tranches d'âge à partir de 2 ans. Dans une étude faite en Arabie Saoudite, 63 % des patients avaient entre 1 et 5 ans (5). La même distribution d'âge avait été retrouvée en Irak, au Qatar et à l'hôpital universitaire King Khalid (7-9). D'autres études menées en France et en Turquie ont noté que,

respectivement, 55 % et 58 % des patients étaient âgés de 2 à 10 ans (3, 10).

Les données de la littérature montrent que les TI sont plus fréquentes chez les femmes en général, à l'exception de l'enfant où l'on observe une fréquence égale chez les deux sexes avec des pics chez les garçons dans la petite enfance

Figure 3. Statut actuel des patients

RC : réponse complète. RP : réponse partielle. PDV : perdus de vue.

(11-13). Notre étude montre une prédominance féminine (71 %) dans toutes les tranches d'âge, sauf avant 2 ans où la répartition devient similaire dans les deux sexes. La prédominance féminine est notée aussi dans de récentes études faites en Turquie et au Mexique (4, 10). À l'inverse, plusieurs études affirment la prédominance du sexe masculin dans le groupe d'âge pédiatrique (3, 5). Les raisons de la plus forte proportion du sexe masculin observée dans les TI infantiles restent inconnues.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Une variation saisonnière a été observée; un nombre plus élevé de cas a été enregistré au printemps (37 %) et la fréquence la plus faible a été signalée en hiver (15 %). Une étude récente réalisée à partir d'une base de données d'assurance couvrant l'ensemble de la population française a mis en évidence une variation saisonnière, avec un pic au printemps chez les nourrissons. Les auteurs ont attribué la variation saisonnière à des infections virales, étayées par des antécédents de maladie de type grippal précédant le diagnostic de TI chez deux tiers des enfants (11, 12, 14, 15). Plusieurs autres études ont également rapporté un pic d'incidence des TI pédiatriques au printemps (16). Contrairement à notre étude, l'étude faite aux États-Unis n'a rapporté aucun impact saisonnier sur la fréquence de survenue des TI (17).

Dans notre étude, 8 % des patients présentaient un syndrome grippal et 1 patiente avait présenté des symptômes après une vaccination récente. Les données de la littérature montrent qu'environ 70 % des patients avaient des antécédents récents de maladies virales ou un historique de vaccination. Le taux d'infections virales variait entre 48 % et 70 % et l'infection la plus fréquemment signalée était une infection respiratoire supérieure non spécifique (18-20). Des antécédents familiaux de thrombopénie ont été notés chez 2 % de nos patients, un pourcentage semblable à celui rapporté dans l'étude faite en Arabie saoudite (5). Plusieurs études ont souligné que des prédispositions familiales ont été rapportées, suggérant une susceptibilité génétique dans les TI (21).

SYMPTOMATOLOGIE

Les symptômes les plus fréquemment rapportés lors de la consultation dans notre série sont les saignements cutanés isolés ou cutanéomuqueux, en accord avec la littérature (22). Cinq pour cent de nos patients ont été référés au service pour une thrombopénie de découverte fortuite et ne présentaient aucune manifestation hémorragique, contre 1 % en Arabie saoudite et 11 % en Turquie (5, 10). Cinquante-huit pourcents de nos patients présentaient un mode de début brutal des symptômes hémorragiques. Ces résultats sont en accord avec ceux rapportés par plusieurs études. Le grade Buchanan médian de nos patients était le grade 3. Au Mexique, l'étude faite en 2020 a rapporté un grade de saignement médian de 1 et variant de 0 à 3 (4). Le résultat global du score de Buchanan obtenu lors de notre étude est similaire à celui de l'étude faite en France en 2017 (3). Huit pourcents de nos patients présentaient une pâleur cutanéomuqueuse. Ce résultat est plutôt semblable à celui retrouvé en Arabie Saoudite (5 %) (5).

BIOLOGIE

Les résultats de notre étude concernant la numération plaquettaire de base sont similaires à ce qui a été précédemment rapporté pour les TI de l'enfant lors de multiples études (20). Au moment du diagnostic initial, la majorité des patients (77 %) présentaient une numération plaquettaire inférieure à 20.000/mm³. Cette valeur est probablement due au fait que les patients qui ont une numération plaquettaire inférieure à cette valeur sont beaucoup plus susceptibles de saigner et donc d'être amenés à consulter. Au cours des TI, le volume plaquettaire moyen est normal ou légèrement

augmenté, montrant l'origine périphérique de la thrombopénie. Dans notre étude, la valeur médiane était de 9, un résultat similaire à celui dans l'étude faite au Mexique (4, 23). Les résultats du frottis ne présentaient aucune anomalie cellulaire et concordent avec les données de la littérature et du PNDS («Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins») 2017 qui concluent que la normalité du frottis sanguin est un élément en faveur d'une TI (24). Une anémie a été rapportée chez 39 % des cas, comme dans l'étude menée en Arabie Saoudite (37 %) (25). Ces résultats diffèrent des données de la littérature où les patients sont souvent décrits comme ayant une thrombocytopenie isolée.

THÉRAPIE

Dans la présente étude, le taux de traitement élevé (93 %) peut être attribué au fait que 95 % des patients qui se sont présentés à l'hôpital présentaient, soit des symptômes de gravité modérée à sévère, soit une thrombopénie estimée à moins de 30.000/mm³. Une transfusion de plaquettes a été utilisée chez 2 % de nos patients, ce qui est proche du taux de 1 % observé en France, mais inférieur aux 15 % rapportés par l'étude faite en Arabie Saoudite (3, 5). Parmi ceux qui ont été traités, la corticothérapie a été l'option la plus courante puisqu'elle a été utilisée initialement chez 87 % des patients, étant donné qu'il s'agissait de la première ligne de traitement dans le protocole de traitement de l'hôpital. La proportion d'utilisation des immunoglobulines intraveineuses (6 %), soit inférieure par rapport aux autres études internationales, peut être expliquée par leur coût élevé, d'autant plus que 39 % de nos patients n'avaient aucune couverture sociale. Les IgIV seules comme traitement de première intention ont été très efficaces chez 100 % des enfants, ce qui correspond aux 100 % obtenus au Mexique (4) et aux 90 % dans d'autres études (10). Dans une revue systématique incluant 313 patients adultes atteints de TI ayant reçu du rituximab à une dose de 375 mg/m² pendant 4 semaines, des réponses ont été observées chez 62 % des patients, avec un délai médian de réponse de 5,5 semaines et une durée médiane de suivi de 10,5 mois (26). Une autre étude a révélé que la thérapie combinant la dexaméthasone et le rituximab chez les patients atteints de TI depuis plus de 2 ans produisait des taux de réponse à long terme similaires à ceux attendus avec la splénectomie, en particulier chez les patients de sexe féminin (27). Le rituximab ou un TPO-RA («Thrombopoietin Receptor Agonist») peut donc retarder la nécessité d'une splénectomie et beaucoup préconisent un essai du

traitement médical de seconde ligne avant une splénectomie en raison du bon potentiel de réponse à long terme.

La splénectomie est associée à un taux de rémission à long terme plus élevé (dans 80 % des cas) (28). Il s'agit, toutefois, d'une option thérapeutique invasive et irréversible, qui peut s'accompagner de complications postopératoires, avec un risque bien connu de pneumonies pneumococciques, et dont l'issue est largement imprévisible. Malgré les avantages de la splénectomie, le nombre de patients atteints de TI qui subissent une splénectomie est en baisse, ce qui est largement attribuable au recours aux nouvelles thérapies de deuxième intention (29).

ÉVOLUTION

Parmi les 83 cas étudiés, nous avons relevé que 40 % des patients ont présenté une évolution favorable, 29 % avaient une maladie persistante et 31 % ont développé une forme chronique. De même, l'étude réalisée au Mexique a montré que 52 % des enfants ont présenté une évolution favorable, 25 % une forme persistante et 31 % une évolution chronique de la maladie (4). Une récente méta-analyse des facteurs prédictifs de chronicité chez les enfants atteints de TI incluant 16 études a permis d'identifier les facteurs de risque suivants : sexe féminin, âge plus élevé au moment de la présentation (plus de 11 ans), l'absence d'infection ou de vaccination antérieure, un début progressif, une numération plaquettaire plus élevée à la présentation (> 20.000/mm³) et des titres d'AAN positifs. Cette méta-analyse a également mis en évidence un volume plaquettaire moyen plus élevé comme facteur de risque de chronicité (30). Cependant, dans notre étude, ce paramètre n'a pas été pris en compte en raison du manque de cette donnée dans les dossiers hospitaliers des patients. De même, le titre d'AAN n'a pas été étudié comme facteur de chronicité étant donné que seuls trois patients ont présenté un titre d'AAN élevé.

CONCLUSION

Les TI chez l'enfant sont caractérisées par une évolution plus favorable malgré un syndrome hémorragique nettement plus important par rapport à l'adulte. Néanmoins, notre étude a permis de noter que 31 % des enfants ont vu leur maladie passer à la chronicité. Cette étude a globalement permis de décrire le profil des patients, permettant ainsi de constater que cette

pathologie est insuffisamment explorée au moment du diagnostic par rapport à ce qui est recommandé. De plus, on remarque l'inhomogénéité des stratégies thérapeutiques. Les caractéristiques ainsi dégagées incitent à quelques réflexions et suggestions, dans le but d'optimiser la prise en charge des patients atteints de TI, d'où la proposition d'un protocole de diagnostic et de soins pour standardiser les pratiques au sein du service. La poursuite d'autres études est souhaitable pour identifier, dès le diagnostic, des prédicteurs fiables de passage à la chronicité.

BIBLIOGRAPHIE

- Rodeghiero F, Stasi R, Gernsheimer T, et al . Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura of adults and children: report from an international working group. *Blood* 2009;**113**:2386-93.
- Zitek T, Weber L, Pinzon D, Warren N. Assessment and management of immune thrombocytopenia (ITP) in the Emergency Department: current perspectives. *Open Access Emerg Med* 2022;**14**:25-34.
- Grimaldi-Bensouda L, Nordon C, Leblanc T, et al . Childhood immune thrombocytopenia: a nationwide cohort study on condition management and outcomes. *Pediatr Blood Cancer* 2017;**64**:e26389.
- Jaime-Pérez JC, Aguilar-Calderón P, Jiménez-Castillo RA, et al. Treatment outcomes and chronicity predictors for primary immune thrombocytopenia: 10-year data from an academic center. *Ann Hematol* 2020;**99**:2513-20.
- Alwadi KW, Alomari A, Alrugaib AK, et al. Clinical characteristics and outcomes of pediatric patients with immune thrombocytopenic purpura in king abdulaziz medical city and king abduallah specialist children's hospital: a 10-year study. *Cureus* 2020;**12**:e11366.
- Wong MS, Chan GC, HA SY, et al. Clinical characteristics of chronic idiopathic thrombocytopenia in Chinese children. *J Pediatr Hematol Oncol* 2002;**24**:648-52.
- Al-Zuhairy S. Evaluation of prognostic factors in newly diagnosed childhood primary immune thrombocytopenia (ITP): two-year prospective study at Al-Sadder Hospital, Missan Province. *Med J Babylon* 2013;**10**:855-69.
- AL Fawaz IM. Childhood idiopathic thrombocytopenic purpura: experience of king Khalid university hospital, Riyadh. *Ann Saudi Med* 1993;**13**:136-40.
- Al Mulla N, Bener A, Amer A. Purpura thrombocytopenica idiopática na infância. Estuda de base populacional no Catar. *J Pediatr (RIO J)* 2009;**85**:269-72.
- Güngör T, Arman Bilir ö, Kosan Çulha V , et al . Retrospective evaluation of children with immune thrombocytopenic purpura and factors contributing to chronicity. *Pediatr Neonatol* 2019;**60**:411-6.
- Kohli R, Chaturvedi S. Epidemiology and clinical manifestations of immune thrombocytopenia. *Hemostaseologie* 2019;**39**:238-49.
- Schoonen WM, Kucera G, Coalson J, et al. Epidemiology of immune thrombocytopenic purpura in the general practice research database. *Br J Haematol* 2009;**145**:235-44.
- Moulis G , Palmaro A, Montastruc JL . et al . Epidemiology of incident immune thrombocytopenia: a nationwide population-based study in France. *Blood* 2014;**124**:3308-15.
- Rand ML, Wright JF. Virus-associated idiopathic thrombocytopenic purpura. *Transfus SCI* 1998;**19**:253-9.
- Cines DB, Bussel JB, Liebman HA, et al . The ITP syndrome: pathogenic and clinical diversity. *Blood* 2009;**113**:6511-21.
- Kühne T , Imbach P , Bolton-Maggs PH , et al . Intercontinental childhood ITP study group newly diagnosed idiopathic thrombocytopenic purpura in childhood: an observational study. *Lancet* 2001;**358**:2122-5.
- Neunert C, Terrell DR, Arnold DM , et al. American Society of Hematology 2019 guidelines for immune thrombocytopenia. *Blood Adv* 2019;**3**:3829-66.
- Segel GB, Feig SA. Controversies in the diagnosis and management of childhood acute immune thrombocytopenic purpura. *Pediatr Blood Cancer* 2009;**53**:318-24.
- Donato H, Picón A, Martínez M, et al. Demographic data, natural history, and prognostic factors of idiopathic thrombocytopenic purpura in children: a multicentered study from Argentina. *Pediatr Blood Cancer* 2009;**52**:491-6.
- Koçak U, Aral YZ, Kaya Z , et al. Evaluation of clinical characteristics, diagnosis and management in childhood immune thrombocytopenic purpura: a single center's experience. *Turk J Pediatr* 2007;**49**:250-5.
- Rischewski JR, Imbach P, Paulussen M, et al. Idiopathic Thrombocytopenic Purpura: is there a genetic predisposition? *Pediatr Blood Cancer* 2006;**47**:678-80.
- Neunert C, Lim W, Crowther M, et al. The American society of hematology 2011 evidence -based practice guideline for immune thrombocytopenia. *Blood* 2011;**117**:4190-207.
- Barnard D, Woloski M, Feeny D, et al. Development of disease-specific health related quality of life instruments of children with immune thrombocytopenic purpura and their parents. *J Pediatr Hematol Oncol* 2003;**25**:56-62.
- Gaffer-Gvili A. Current approaches for the diagnosis and management of immune thrombocytopenia. *Eur J Intern Med* 2023;**108**:18-24.
- Al-Suheel A, Shati A, AL Medhesh SA, et al. Immune thrombocytopenia among children living at high altitude region: a hospital based retrospective study. *Med J Cairo University* 2014;**82**:87-93.
- Arnold DM, Dentali F, Crowther MA, et al. Systematic review: efficacy and safety of rituximab for adults with idiopathic thrombocytopenic purpura. *Ann Intern Med* 2007;**146**:25-33.
- Bussel JB, Lee CS, Seery C, et al. Rituximab and three dexamethasone cycles provide responses similar to splenectomy in women and those with immune thrombocytopenia of less than two years duration. *Haematologica* 2014;**99**:1264-71.
- Sys J, Provan D, Schauvlieghe A, et al . The role of splenectomy in autoimmune hematological disorders: outdated or still worth considering? *Blood Rev* 2017;**31**:159-72.
- Mishra K, Kumar S, Sandal R, et al. Safety and efficacy of splenectomy in immune thrombocytopenia. *Am J Blood Res* 2021;**11**:361-72.
- Heitink-Pollé KM, Nijsten J, Boonacker CW, et al. Clinical and laboratory predictors of chronic immune thrombocytopenia in children: a systematic review and meta-analysis. *Blood* 2014;**124**:3295-307.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Benmoussa A, Service d'hématologie clinique, CHU Casablanca, Maroc.
Email : dr.aminebenmoussa@outlook.com