

## **APPROCHES THERAPEUTIQUES EN CAS D'HEMORRAGIES GRAVES CHEZ UN ENFANT ATTEINT DE PTI**

Il n'existe pas actuellement d'étude ayant validé l'efficacité de la prise en charge en urgence d'un syndrome hémorragique sévère en cas de PTI : hémorragie cérébro-méningée, traumatisme crânien sévère, saignement viscéral ou intervention en urgence, qui demandent un traitement rapide et immédiat de la thrombopénie

Néanmoins, il y a un consensus professionnel fort pour associer, dans ces situations à risque élevé, diverses thérapeutiques.

L'objectif est d'obtenir rapidement et de maintenir un taux constant de plaquettes  $>$  à  $30\ 000/\text{mm}^3$  et l'arrêt du saignement.

### **Les traitements qui peuvent être administré en urgence sont :**

- corticoïdes à forte doses par voie IV : méthylprednisolone (30 mg/kg/jour, maximum 1gr/jour, pendant 2 à 3 jours) administré par voie IV sur 30 à 60 minutes, sous surveillance tensionnelle.
- immunoglobulines IV : 0,8 à 1 gr/kg/jour 2 jours de suite
- une transfusion de plaquettes dont la richesse en unité de concentré plaquettaire doit être multiplié par 2 ou 3 ; cette prescription sera à discuter directement avec un médecin de l'EFS. Après ce « bolus » de plaquettes, un relai peut se prévoir avec des transfusions de plaquette fractionnées sur 24h ou sous forme d'une perfusion de plaquettes en intraveineux continu (une unité plaquettaire/heure)

### **Dans les cas les plus sévères avec mise en jeu du pronostic vital :**

- L'adjonction de VINCRISTINE<sup>®</sup> ou de VINBLASTINE<sup>®</sup> peut se concevoir comme une aide thérapeutique, en particulier s'il est connu que l'enfant répond mal au traitement par corticoïdes et immunoglobulines.
- Le RITUXIMAB<sup>®</sup> peut se discuter même si globalement ce médicament est moins actif dans les PTI que dans les AHAI
- Une embolisation peut exceptionnellement se discuter en cas de saignement bien localisé, menaçant, et associé à une thrombopénie réfractaire
- La plasmaphérèse a une indication limitée de part la lourdeur du geste chez l'enfant et une efficacité aléatoire.
- Enfin, en cas d'échec des mesures précédentes ou dans les cas les plus graves, la splénectomie en urgence peut être discutée: en effet, celle-ci peut permettre une remontée des plaquettes dans l'heure qui suit le geste.

1- George JN, Woolf SH, Raskob GE, et al. Idiopathic thrombocytopenic purpura: a practice guideline developed by explicit methods for the American Society of Hematology. *Blood* 1996;88:3-40.

2- Van Hoff J, Ritchey AK. Pulse methylprednisolone therapy for acute childhood idiopathic thrombocytopenic purpura. *J Pediatr* 1988; 113:563-6.

- 3- *Von Dem Borne AEGK, Vos JJE, Pegels JG, Thomas LLM, Van Der Lelie H. High dose intravenous methylprednisolone or high dose intravenous gammaglobulin for autoimmune thrombocytopenia. Br Med J (Clin Res Ed) 1988;296:249-50.*
- 4- *McMillan R. Therapy for adults with refractory chronic immune thrombocytopenic purpura. Ann Intern Med 1997; 126:307-14*
- 5- *Cines DB, Blanchette VS. Immune thrombocytopenic purpura. N Engl J Med 2002; 346:995-1008.*