

Thrombopénies alloimmunes prise en charge

AS VALAT
Maternité Jeanne de Flandre

Situations cliniques

- Survenue de s.cliniques hémorragiques et d'une thrombopénie chez un NNé
- Surveillance d'une G avec un ATCD de TP
- Diagnostic anténatal d'une HIC
- Surveillance d'une G chez une femme à risque

Signes cliniques hémorragiques et thrombopénie chez un NNé

TP isolée ou pétéchies, purpura, hémorragies viscérales
stt HIC : 10 à 30% DC: 10 à 15 % séquelles sévères 20 à 30%

3 problèmes urgents

faire le Dg étiologique TP isolée: premier Dg évoqué, puis PTAI

évaluer la gravité : TP < 30 000 , ETF++

débuter un tt si TP < 30 000

transfusion de plaquettes compatibles (maternelles, donneurs)

Ig polyvalentes 1g/kg pdt 2 jours

exanguinotransfusions si hémorragies graves

Surveillance si ATCD

Pas d'accord sur les protocoles

Risque de récurrence important: 80 à 90%

Souvent atteinte plus sévère mais incertitude

HIC possible in utéro (10 à 15%), dès 20 SA

Pas de paramètre maternel prédictif pour le fœtus

Vérifier le Dg, génotype du père: homo risque 90%, hétéro 40%

Busset: 4 groupes

risque extrêmement élevé: HIC in utéro avant 28 SA

risque très élevé: HIC in utéro entre 28 et 36 SA

risque élevé: HIC périnatale ou NP < 20 000

risque standard: pas HIC et NP > 20 000

CAT proposées

toujours:

hygiène de vie (repos, éviter les traumatismes)

CI aux traitements agissant sur la NP (aspirine)

surveillance éch. du fœtus

possibles

détermination de génotype plaquettaire fœtal si père

hétérozygote: LA, (PVC, PSF)

étude de la NP du fœtus par PSF

mais risque de la PSF, aggravation de l'alloimmunisation

combien de PSF? valable si tt du fœtus possible

CAT proposées(2)

Traitements possibles pdt la G déjà tentés:

tt direct du fœtus (PSF)

transfusions de plaquettes ts les 8 j, transf. d'Ig

tt via la mère

Immunoglobulines : 1g/kg/sem

corticoïdes (Cortancyl) 0,5 à 1 mg/kg/j

corticoïdes (Cortancyl) 20 mg à partir de 20 SA

registre européen: 37 G : 27 Ig + 10 corticoïde

pas HIC: 41% et 20%

Protocoles variables : selon la sévérité de l'ATCD

CAT proposée (3)

Exemple : Bussel Daffos

PSF n 1 à 20SA : NP et phénotype

Si PLA+ et TP : tt maternel lg, écho

PSF n 2 6 à 8 sem après(NP)

Si PLA+ et NP nle : écho

PSF avant acc : si NP nle déclenchement VB

si TP TIU de plaquettes et décl.

PSF n 1 à 20SA : NP et phénotype
Si PLA+ et TP : tt maternel Ig. écho
PSF n 2 6 à 8 sem après (NP)
Si PLA+ et NP nle : écho
PSF avant acc : si NP nle déclenchement VB
si TP TIU de plaquettes et décl.

Registre européen et traitement maternel

- Étude de 37 grossesses
 - 27 avec IgG IV: traitement efficace avec
 - aug. N° plaquettaire dans 26% des cas
 - Absence d'hémorragie intra-crânienne dans 41% des cas mais sans effet sur la N° plaquettaire
 - 10 avec corticoïde: traitement efficace avec
 - aug. N° plaquettaire dans 10% des cas
 - Absence d'hémorragie intra-crânienne dans 20% des cas mais sans effet sur la N° plaquettaire
- Résultats signifient
 - Stabilisation de la thrombopénie (effet thérapeutique)
 - Évolution naturelle d'une atteinte modérée

- Étude de 37 grossesses
 - 27 avec IgG IV: traitement efficace avec
 - aug. N° plaquettaire dans 26% des cas
 - Absence d'hémorragie intra-crânienne dans 41% des cas mais sans effet sur la N° plaquettaire
 - 10 avec corticoïde: traitement efficace avec
 - aug. N° plaquettaire dans 10% des cas
 - Absence d'hémorragie intra-crânienne dans 20% des cas mais sans effet sur la N° plaquettaire
- Résultats signifient
 - Stabilisation de la thrombopénie (effet thérapeutique)
 - Évolution naturelle d'une atteinte modérée

Registre européen et traitement maternel

- Échec thérapeutique
 - 33% des cas avec IgG IV
 - 70% avec corticoïdes
- Indication des TIU restent les cas les plus sévères après échec thérapeutique

- Échec thérapeutique
 - 33% des cas avec IgG IV
 - 70% avec corticoïdes
- Indication des TIU restent les cas les plus sévères après échec thérapeutique

CAT proposée : accouchement

Préparation de plaquettes maternelles lavées et irradiées
la veille de l'accouchement

Césarienne systématique
ou
PSF : si NP $\rightarrow$ déclenchement et VB
si TP $\rightarrow$ TIU de plaquettes , déclenchement VB
césarienne

Préparation de plaquettes maternelles lavées et irradiées la veille de l'accouchement

Césarienne systématique

ou

PSF : si NP ne déclenchement et VB

si TP → TIU de plaquettes ,déclenchement VB
césarienne

Diagnostic anténatal

HIC révélée par

- une ventriculomégalie, une hydrocéphalie
- une porencéphalie
- une MIU

confirmée par l'étude anatomopathologique
(MIU, IMG)

HIC révélée par
une ventriculomégalie, une hydrocéphalie
une porencéphalie
une MIU

confirmée par l'étude anatomopathologique
(MIU, IMG)

Surveillance d'une G chez une femme à risque

Diagnostic après enquête familiale(sœur)
hygiène de vie
surveillance écho
PSF avant accouchement?

Diagnostic après enquête familiale(sœur)

hygiène de vie

surveillance écho

PSF avant accouchement?

Conclusion

- Thrombopénies fœtales et néonatales allo-immunes ne sont pas rares
- Toute thrombopénie fœtale ou suspicion d'HIC in utero et toute thrombopénie néo-natale chez un enfant à terme ou prématuré doit être explorée de même que toute thrombopénie modérée inexpliquée
- Si les résultats d'immunologie plaquettaire sont négatifs, il ne faut pas hésiter à refaire les examens à distance
- Pas d'accord sur la prise en charge pdt la G si ATCD:PSF,tt
JDF :guidée par la sévérité des ATCD
G : écho, ± Ig ,cytaphérèse acc : PSF →VB ou C ou C