

Le purpura thrombotique thrombocytopénique: un cheval de troie d'une leucémie aigüe?

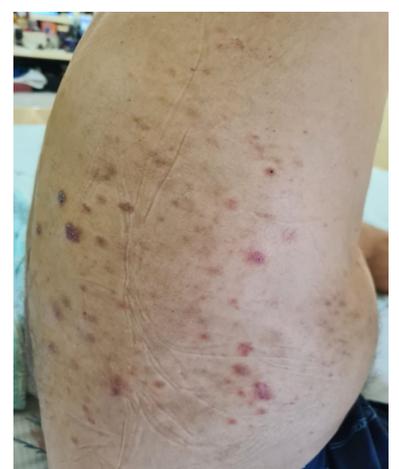
Bertha Maria , NASSANI, Interne, Médecine Interne et Immunologie Clinique, Université Saint Joseph, Beyrouth, Liban
 Hind, EID, interne, Réanimation médicale, Hotel Dieu de France, Beyrouth, Liban
 Moussa, RIACHY, Chef de département de pneumologie et de réanimation médicale, Hotel Dieu de France, Beyrouth, Liban
 Georges, MAALOUY , Praticien hospitalier, Médecine interne et Immunologie Clinique, Hotel Dieu de France, Beyrouth , Liban

Introduction

Le purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT) est une pathologie hématologique rare représentant une microangiopathie thrombotique (MAT), dont la gravité est liée à la forte mortalité en l'absence de traitement. Le PTT acquis peut cacher plusieurs étiologies dont la néoplasie. Son identification est cruciale car sa prise en charge reste urgente.

Observation

Nous rapportons le cas d'un patient de 66 ans, grand tabagique, qui se présente aux urgences pour somnolence et confusion. Son histoire remontait à un mois lorsqu'il commence à présenter des lésions cutanées prurigineuses ecchymotiques au niveau de son scalp et de ses extrémités. Il consulte un dermatologue qui les considère des lésions fongiques surinfectées et lui prescrit un antifongique ainsi qu'un antibiotique sans amélioration voire même une progression de ses lésions vers son dos et son abdomen. A sa présentation aux urgences , le patient était agité ,confus et fébrile. Au bilan, on constate une bicytopenie Hb à 5.2 g/dL et plaquettes à 16000, une insuffisance rénale, une perturbation du bilan hépatique avec une crase conservée. Le reste des investigations confirme une anémie hémolytique microangiopathique, une lame périphérique montrant 3 % de schizocytes, une hépatosplénomégalie, de nombreux ganglions coeliaques et hilaires spléniques. Vu la présence de la pentade classique du PTT, ce diagnostic a été posé et le dosage d'adamts 13 envoyé en urgence. Quant aux lésions cutanées , une biopsie n'a pas pu être réalisée vu la thrombopénie. Une corticothérapie forte dose pour trois jours et des séances de plasmaphérèse journalières ont été initiées. Vu les lésions cutanées évoquant une leucémisation, un médullogramme avec une biopsie ostéomédullaire ont été réalisés montrant une leucémie aigüe myéloblastique (LAM) de type 2. L'activité et l'antigène de l'adamts 13 reviennent effondrés à 0.01UI/mL. Les anticorps anti-adamts 13 reviennent positifs à 82 U/mL. Une dose de Rituximab a été initiée ainsi qu'une chimiothérapie d'induction à base de Cytarabine. Suite aux séances de plasmaphérèse , une amélioration transitoire neurologique dissociée d'une amélioration biologique a été notée. Vu la stagnation biologique, les facteurs confondants (infection, médicaments...) ont été recherchés et éliminés. Malgré un traitement optimal, le patient décède cinq semaines après son diagnostic.



Discussion

Notre cas est une présentation clinique rare d'un PTT inaugural d'une LAM. Il met en évidence l'importance d'un indice clinique élevé de suspicion de cause secondaire notamment néoplasique devant un PTT dont la présentation est atypique. Quoique l'association LAM /PTT reste anecdotique (2 cas rapportés dans la littérature), la présence de plusieurs indices cliniques, en l'occurrence des lésions cutanées atypiques chez un patient de 65 ans avec symptômes constitutionnels nous ont poussés à rechercher et effectivement prouver le diagnostic de LAM. Quoique la physiopathologie d'un PTT acquis dans le cadre d'une LAM reste à élucider , une hypothèse possible serait d'une part, la production erratique d'anticorps anti Adamts13 par analogie avec les cas rapportés d'association d'anticorps lupiques ou antiphospholipides avec des LAM, et d'autre part , un déficit d'adamts 13 par analogie avec les cas rapportés de leucémie lymphoblastique aigüe (LLA). Quant au traitement, aucun protocole n'a été validé vu la rareté de ces cas. La seule option reste le traitement standard du PTT (corticothérapie, plasmaphérèse, Rituximab et eculizumab dans les cas réfractaires) en favorisant le traitement étiologique de la cause sous-jacente.

Conclusion

En conclusion, une néoplasie notamment hématologique doit être suspectée devant tout PTT atypique chez un patient âgé. Vu le pronostic péjoratif de chacune des deux entités séparément, leur association demeure fatale.

Références

- Bérangère S. Joly, Paul Coppo & Agnès Veyradier (2019) An update on pathogenesis and diagnosis of thrombotic thrombocytopenic purpura, Expert Review of Hematology, 12:6, 383-395, DOI: 10.1080/17474086.2019.1611423
 Ratnam KV, Khor CJ, Su WP. Leukemia cutis. Dermatol Clin. 1994 Apr;12(2):419-31. Shenkman B, Einav Y. Thrombotic thrombocytopenic purpura and other thrombotic microangiopathic hemolytic anemias: diagnosis and classification. Autoimmun Rev 2014; 13:584-586.