

Introduction

L'agrégométrie des plaquettes est une technique qui permet de détecter différents types de thrombopathies d'origine constitutionnelle ou acquise. Les thrombopathies constitutionnelles sont des pathologies héréditaires relativement rares se manifestant cliniquement par des syndromes hémorragiques d'intensité variable, suite à des anomalies des fonctions plaquettaires [1]. Ces anomalies peuvent concerner le processus d'adhésion et d'agrégation plaquettaire, la genèse ou la sécrétion des granules, l'activité procoagulante des plaquettes ou les récepteurs membranaires de surface plaquettaire.

Objectif

L'objectif de cette étude est de présenter notre expérience en matière de diagnostic des thrombopathies constitutionnelles en utilisant la technique de l'agrégométrie basée sur l'impédance électrique, tout en décrivant le profil épidémiologique, clinique et biologique des patients diagnostiqués au sein de notre laboratoire central d'hématologie du centre hospitalo-universitaire Ibn Sina Rabat-Maroc.

Patient et Méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive portant sur les cas de thrombopathies constitutionnelles diagnostiqués au sein de notre Laboratoire sur une période de 2 ans, allant du 1^{er} Septembre 2021 au 1^{er} Septembre 2023. L'étude de l'agrégation plaquettaire a été réalisée sur un Agrégomètre APACKT 4004. Ce test a été effectué sur plasma riche en plaquettes avec 4 agonistes : l'ADP, le collagène, l'acide arachidonique, et la ristocétine.

Résultats

Sur 69 patients avec demande d'agrégation plaquettaire, 10 patients ont présenté des thrombopathies constitutionnelles. 5 patients avaient un profil d'agrégabilité plaquettaire d'une thrombasthénie de Glanzmann (TG), l'âge moyen est 18.2 ans, avec prédominance masculine (sexe ratio = 1.5).

2 patients avaient un profil d'agrégabilité plaquettaire d'un déficit en récepteur ADP avec une réponse très diminuée voire nulle pour l'ADP. L'âge moyen est 9 ans, les deux patients sont de sexe masculin.

Un patient de 12 ans présentait un profil d'agrégabilité plaquettaire d'un syndrome de Bernard Soulier (SBS), caractérisé par l'absence d'agglutination à la ristocétine et par la présence des macroplaquettes sur frottis sanguin. Le patient présente une anémie microcytaire hypochrome et une thrombopénie.

Le profil d'agrégabilité plaquettaire des deux derniers cas montre respectivement un déficit de la réponse à l'agoniste ADP et un déficit en granules denses.

8 patients sont issus de mariage consanguin de 1^{er} degré. Tous les patients (soit 100%) ayant un bilan d'hémostase équilibré et un syndrome hémorragique principalement cutanéomuqueux.

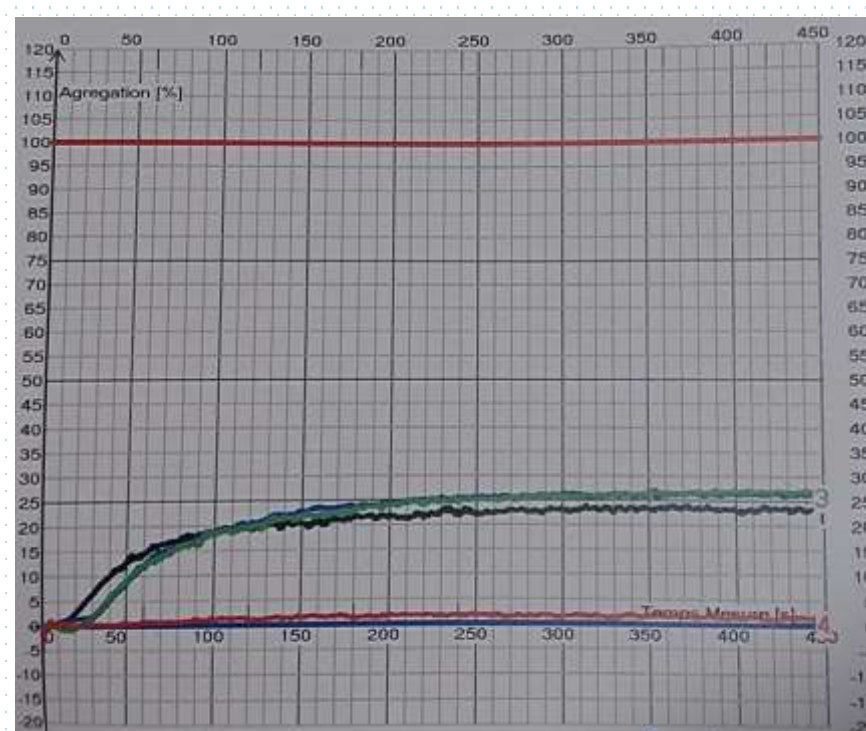


Figure 1 : Profil agrégométrique d'un syndrome de Bernard Soulier.

Discussion

Le test d'agrégation plaquettaire est pratiqué pour confirmer le diagnostic de thrombopathies constitutionnelles. Il existe deux méthodes à savoir l'agrégométrie par impédance électrique et l'agrégométrie par variation de la transmission lumineuse [2].

Nous avons utilisé 4 inducteurs pour l'étude de la fonction plaquettaire. Leurs concentrations finales dans les PRP se situaient dans certains intervalles suggérés dans la littérature [2]. Le panel de base des agonistes en agrégométrie par impédance électrique est constitué de l'ADP à 10 mM, le collagène à 5 mg/ml, l'acide arachidonique à 0.5 mg/ml et la ristocétine à 1.5 mg/ml. Les 4 activateurs employés durant notre travail permettent de diagnostiquer la plupart des thrombopathies [3].

L'interprétation de nos profils agrégométriques est basée sur la pente de la courbe d'agrégation, le pourcentage maximal et le temps de latence de l'agrégation plaquettaire.

La TG constitue la thrombopathie la plus fréquente dans notre série, le diagnostic est posé devant une absence de l'agrégation plaquettaire quels que soient les agonistes plaquettaire, avec conservation de l'agglutination par la ristocétine [4].

Un seul cas de SBS a été diagnostiqué, ce qui confirme la rareté de cette pathologie.

Conclusion

Notre étude reflète la sensibilité et la spécificité de l'agrégométrie par impédance électrique surtout dans le diagnostic de thrombasthénie de Glanzmann et dans le syndrome de Bernard Soulier.

L'agrégométrie occupe une place cruciale dans la révélation des thrombopathies constitutionnelles, mais aussi acquises.

Références :

- Bolton-Maggs PHB, Chalmers EA, Collins PW, et al. A review of inherited platelet disorders with guidelines for their management on behalf of the UKHCDO. *British J Haematol* 2006 ; 135 : 603-33.
- Safi F, et al. "LA THROMBASTHENIE DE GLANZMANN: A PROPOS D'UNE EXPERIENCE PEDIATRIQUE THROMBASTHENIA OF GLANZMANN: ABOUT A PEDIATRIC EXPERIENCE."
- Camoin-Jau, L. "Thrombopénie induite par héparine."
- Laurent, Pierre-Alexandre, et al. "Class I PI 3-kinases signaling in platelet activation and thrombosis: PDK1/Akt/GSK3 axis and impact of PTEN and SHIP1." *Advances in biological regulation* 54 (2014): 162-174.