

## Introduction

La thrombasthénie de Glanzmann (TG) est une pathologie plaquettaire héréditaire rare [1], à transmission autosomale récessive [2], responsable des hémorragies majeurs et sévères principalement cutanéomuqueuses. Elle est due à un déficit qualitatif ou quantitatif en glycoprotéines membranaires plaquettaires GPIIb/GPIIIa, qui est à l'origine d'une agrégation plaquettaire très diminuée voire nulle [3].

C'est une urgence médicale dont le pronostic vital est déterminé par le degré hémorragique.

## Objectif

L'objectif de notre étude est de décrire le profil épidémiologique, clinique et biologique d'une série de 5 patients atteints de thrombasthénie de Glanzmann diagnostiqués au laboratoire centrale d'hématologie au CHU Ibn Sina de Rabat, et d'évaluer la prévalence de cette maladie au Maroc.

## Patient et Méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive portant sur les cas de thrombasthénie de Glanzmann diagnostiqués au sein de notre laboratoire, sur une période de 2 ans : allant du 1<sup>er</sup> Septembre 2021 au 1<sup>er</sup> Septembre 2023.

Une étude biologique comportant la numération plaquettaire et une agrégométrie plaquettaire sur plasma riche en plaquette (Agrégomètre : ARACT 4004) a été réalisée.

## Résultats

Nous rapportons que sur un total de 69 bilans effectués 5 cas présentant un profil agrégométrique compatible à une TG. L'âge au moment du diagnostic variait de 14 à 24 ans, avec une moyenne de 18,2 ans. 3 patients étaient de sexe masculin contre 2 de sexe féminin (sexe ratio = 1.5). Deux malades ont issus de mariage consanguins de premier degré. Les 5 patients de notre série (soit 100%) ont des antécédents hémorragiques personnels.

Le Syndrome hémorragique s'est révélé principalement cutanéomuqueux avec une prédominance des épistaxis (60%), des gingivorragies (20%) et des métrorragies (20%).

Sur le plan biologique, tous les patients ont un bilan d'hémostase équilibré, le taux de plaquettes est normal chez 80% des cas, un seul cas présent une thrombopénie. Une anémie hypochrome microcytaire a été objectivée dans 1 seul cas. L'agrégométrie plaquettaire montre une diminution, voir une absence d'agrégation plaquettaire en réponse à l'ensemble des inducteurs (ADP, collagène, acide arachidonique) à l'exception de la ristocétine.

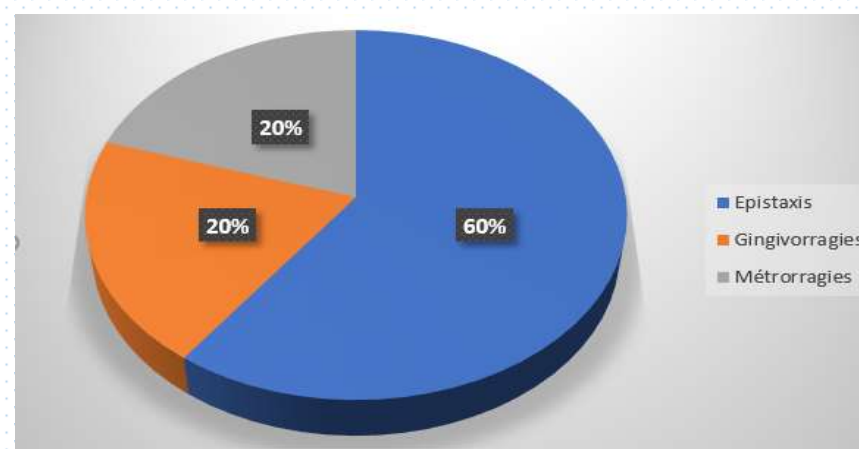


Figure 1 : Répartition des patients ayant un syndrome hémorragique.

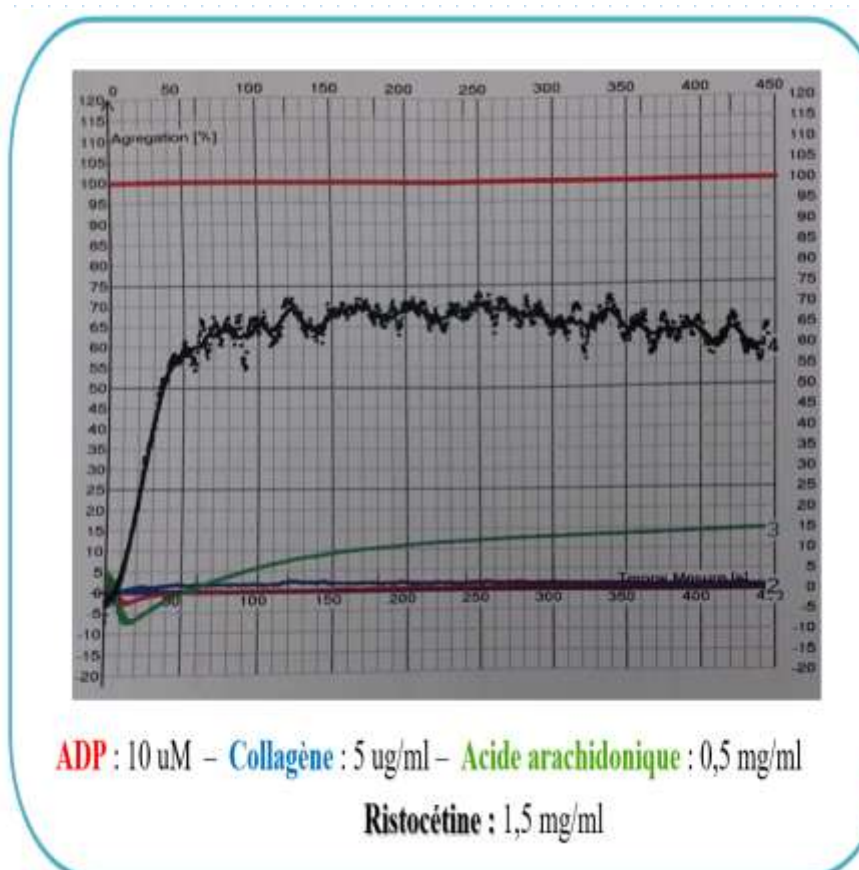


Figure 2 : Profil agrégométrique d'une TG de nos patients.

## Discussion

A l'échelle mondiale moins de 1000 cas de TG a été diagnostiqué [4]. En Tunisie, une série de 17 cas a été identifiée et traité au CHU de Sfax sur une période de 17 ans, de 1982 à 1999. Au Maroc, 11 cas ont été enregistrés entre 1996 et 2011 (soit 15 ans) au CHU Ibn Rochd de Casablanca [5].

Ces statistiques témoignent de la rareté de la maladie. Cependant, le nombre de cas de TG que nous avons enregistré est important, en compte tenu la courte période d'étude de 2 ans. 40% des cas de notre série ont issus de mariage consanguin qui fait partie de notre culture.

De ce fait, La consanguinité peut augmenter la prévalence de cette maladie dans les régions où l'incidence des mariages consanguins est élevée.

Sur le plan clinique nos patients présente un syndrome hémorragique principalement cutanéomuqueux avec prédominance des épistaxis suivi de gingivorragies et métrorragies. Ces trois signes cliniques sont les plus rapportés dans la littérature.

La TG est caractérisée par une numération plaquettaire normale, une morphologie des plaquettes normale, Cependant, la constatation d'une thrombopénie ne doit pas écarter d'emblée le diagnostic de cette maladie [6]. L'anémie ferriprive est une complication fréquente dans la TG [7].

## Conclusion

Notre étude a montré que la TG est une Thrombopathie constitutionnelle non négligeable qui présente une prévalence relativement fréquente au Maroc.

Une numération plaquettaire et un bilan de coagulation normaux ne permettent pas d'éliminer une trouble de l'hémostase. L'agrégométrie occupe une place cruciale dans la révélation de cette maladie.

## Références :

- Nair S, Ghosh K, Kulkarni B, Shetty S, Mohanty D. Glanzmann's thrombasthenia: updated. Platelets. 2002;13(7):387-393.
- Peretz H, Rosenberg N, Landau M, Usher S, Nelson EJR, Mor-Cohen R, et al. Molecular diversity of Glanzmann thrombasthenia in southern India: new insights into mRNA splicing and structure-function correlations of  $\alpha$  IIb  $\beta$  3 integrin (ITGA2B, ITGB3). Hum Mutat. avr 2006;27(4):359-369.
- Alamelu J, Liesner R. Modern management of severe platelet function disorders. British Journal of Haematology. 2010; 149(6):813-823. PubMed | Google Scholar
- Bolton-Maggs PH, Chalmers EA, Collins PW, Harrison P, Kitchen S, Liesner RJ et al. A review of inherited platelet disorders with guidelines for their management on behalf of the UKHCDO. Br J Haematol. 2006; 135(5):603-33. PubMed | Google Scholar
- Ben Aribia N, Mseddi S, Elloumi M, Kallel C, Kastally R, Souissi T. Genetic profile of Glanzmann's thrombasthenia in south Tunisia: report of 17 cases (11 families). Tunis Med. 2005; 83(4):208-12. PubMed | Google Scholar
- Ali N, Moiz B, Shaikh U, Adil S, Rizvi B, Rahman Y. Diagnostic tool for Glanzmann's thrombasthenia: clinicopathologic spectrum. J Coll Physicians Surg Pak. 2008;18(2):91
- Belurkar S, Singh P, Kurien A. Glanzmann's thrombasthenia: The clinicopathological spectrum and its diversities. Ann Niger Med. 2012;6(1):35.