Thrombasthénie de Glanzmann : Etude de cas sur une période de 4ans

Lfaquir FZ[1,2], Mamad H [1,2], Zkik A [1,2], Lazreq F [1,2], Benkirane S [1,2], Masrar A [1,2].

[1]Laboratoire central d'hématologie, Centre Hospitalier Universitaire Ibn Sina, Rabat

[2] Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat

Contextualisation:

La thrombasthénie de Glanzmann (TG) est une maladie hémorragique congénitale rare à transmission autosomale récessive , caractérisée par des hémorragies graves ,essentiellement cutanéo-muqueuses, en raison d'un déficit qualitatif ou quantitatif en glycoprotéines plaquettaires GPIIb/GPIIIa [1]. Ce défaut conduit à une agrégation plaquettaire fortement réduite, voire nulle [2].

Le pronostic vital des patients dépend de la gravité des épisodes hémorragiques.

Objectifs:

→ Décrire le profil épidémiologique, clinique et biologique de 13 patients atteints de TG, diagnostiqués dans notre laboratoire, tout en évaluant la prévalence de cette maladie dans notre pays.

Méthodes

Étude rétrospective et descriptive

Période de **4ans :** Septembre 2020 → Septembre 2024, concernant les cas de TG diagnostiqués au sein de notre laboratoire.

Analyses : -Numération plaquettaire
-Agrégométrie plaquettaire sur plasma riche en plaquettes (APACT4004)

Résultats:

Sur 268 demandes d'agrégation plaquettaire, 13 cas présentaient un profil agrégométrique compatible avec la TG. Les patients avaient un âge moyen de 14,8 ans , avec une prédominance masculine(sexe ratio H/F : 1,6). 2 patients provenaient de mariages consanguins, tandis que pour les autres, cette information n'était pas disponible. Tous les patients (soit 100 %) avaient des antécédents hémorragiques personnels, avec des manifestations principalement cutanéo-muqueuses, telles que des épistaxis (60 %), des gingivorragies (20 %) et des métrorragies (20%). **(Figure 1)**

Le bilan biologique révélait un bilan d'hémostase équilibré , avec une numération plaquettaire normale chez 84,6 % des patients, ainsi que 2 cas de thrombopénie et 3 cas d'anémie microcytaire hypochrome. L'agrégométrie plaquettaire montrait une diminution ou une absence d'agrégation en réponse aux inducteurs, à l'exception de la ristocétine. (**Figure 2**)

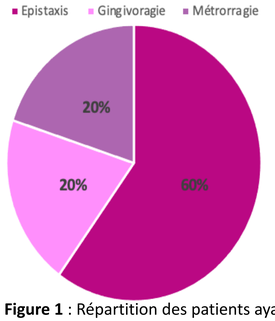

Figure 1 : Répartition des patients ayant un syndrome hémorragique.

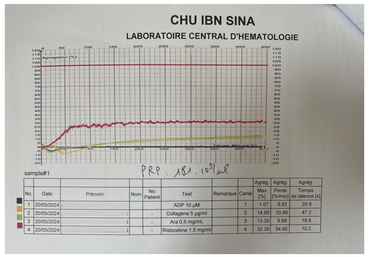

Figure 2 : Profil agrégométrique d'une TG de nos patients.

Discussion:

Selon certaines estimations consensuelles, moins de 1 000 cas de TG ont été diagnostiqués, ce qui témoigne de la rareté de cette pathologie[3] . Néanmoins, au vu de la période de notre étude, il semble que le nombre de cas de TG rencontrés soit relativement élevé, probablement en raison de la prévalence élevée des mariages consanguins dans notre pays. Sur le plan clinique, les épistaxis, les gingivorragies et les métrorragies sont les manifestations les plus courantes, en accord avec les données de la littérature. Sur le plan biologique, la TG se caractérise par une numération plaquettaire normale et une morphologie des plaquettes normale. Cependant, la présence de thrombopénie ne doit pas immédiatement exclure le diagnostic de cette maladie. [4].

Conclusion et perspectives

Il sort de notre étude que la TG est une thrombopathie constitutionnelle non négligeable, présentant une prévalence notable dans notre pays . L'agrégométrie plaquettaire s'avère cruciale pour le diagnostic de cette pathologie. De plus, une sensibilisation accrue à cette maladie dans les régions à forte consanguinité pourrait favoriser un diagnostic plus précoce et une meilleure gestion des complications hémorragiques. Il est également nécessaire de réaliser des études épidémiologiques plus larges pour mieux cerner la prévalence de la TG dans notre pays, particulièrement dans ces régions .

Références bibliographiques

[1] Nair S, Ghosh K, Kulkarni B, Shetty S, Mohanty D.Glanzmann's thrombasthenia: updated. Platelets.2002;13(7):387-393
[2] Alamelu J, Liesner R. Modern management of severe platelet function disorders. British Journal of Haematology. 2010; 149(6):813-823. PubMed | Google Scholar
[3] 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
[4] Ali N, Moiz B, Shaikh U, Adil S, Rizvi B, Rahman Y. Diagnostic tool for Glanzmann's thrombastheniaclinicopathologic spectrum. J Coll Physicians Surg Pak. 2008;18(2):91