

REFERENTIEL D'AUTO-EVALUATION DES PRATIQUES EN HEMATOLOGIE

Purpura thrombopénique auto-immun

Décembre 2004

I. PROMOTEURS

- Société française d'hématologie (SFH)
- Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (Anaes)

II. SOURCES

- Marie JP, Simon D, Baumelou E, et al. Purpura thrombopénique auto-immun. Pratiques cliniques lors du diagnostic. Enquête française et recommandations. Presse Méd. 1997 ; 26: 433-8.
- George JN, Woolf SH, Raskob GE, et al. Idiopathic thrombocytopenic Purpura: a practice Guideline developed by explicit methods for the American Society of Hematology. Blood 1996 ; 88: 3-40.
- British Committee for Standards in Hæmatology General Hæmatology Task Force. Guidelines for the investigation and management of Idiopathic Thrombocytopenic Purpura in adults, children and pregnancy. Brit J Haematol 2003 120: 574-96, 2003.
- Cines DB, Blanchette VS. Immune Thrombopenic Purpura. New Engl J Med 2002 ; 346: 995-1008.
- De Mattia D, Del Principe D, Del Vecchio GC, et al Acute childhood thrombocytopenic purpura: AIEOP consensus guidelines for diagnosis and treatment. Haematologica, 2000; 85: 420-4.

III. CIBLE PROFESSIONNELLE

Les médecins hospitaliers :

- hématologues ;
- internistes ;
- pédiatres ;
- urgentistes.

IV. PATIENTS CONCERNES

Tous les patients présentant une suspicion de PTI.

V. SELECTION DES DOSSIERS

Vingt services sont retenus pour participer à cette auto-évaluation. Ils sont connus pour l'importance de leur recrutement de patients souffrant de PTI. Chaque service recueille les données concernant 10 à 20 dossiers anonymes consécutifs étiquetés PTI en répondant aux questions suivantes (cf. VI). L'analyse des résultats et la proposition d'actions d'amélioration sont faites par le groupe de travail à partir de ces données.

VI. OBJECTIFS DE QUALITE

- Identifier les critères diagnostiques d'un PTI.
- Prise en charge d'un PTI pendant les 48 premières heures à l'exclusion des patients connus pour être infectés par le VIH ou le VHC (virus de l'hépatite C), des femmes enceintes et des nouveau-nés.

**Critères d'évaluation
et
questions pour déterminer si les critères sont présents.**

1. Il est important d'éliminer à l'hémogramme une fausse thrombopénie due aux amas plaquettaires provoqués par l'anticoagulant EDTA (1, 2, 3).
Si la thrombopénie est isolée sans manifestation hémorragique, trouve-t-on trace dans le dossier qu'une fausse thrombopénie par agglutination ait été éliminée ?
2. Sur l'hémogramme, la thrombopénie doit être isolée et les autres lignées indemnes de toute anomalie de nombre et de morphologie (1, 2, 3, 4, 5).
a) Trouve-t-on dans le dossier un hémogramme comportant l'analyse du frottis sanguin ?
b) Une recherche de schizocytes a-t-elle été explicitement effectuée ?
3. L'enquête étiologique débutera par un interrogatoire à la recherche d'éventuelles manifestations hémorragiques antérieures (1).
Trouve-t-on dans le dossier une enquête rétrospective à la recherche d'antécédents cliniques (manifestations hémorragiques, actes invasifs éventuels) ou d'hémogramme(s) antérieur(s) ?
4. L'interrogatoire doit rechercher des causes médicamenteuses ou toxiques (1, 2).
La liste exhaustive de tous les médicaments et de toxiques (tel l'alcool) consommés ou auxquels le patient a été exposé dans le mois précédent existe-t-elle dans le dossier ?
5. À l'examen clinique, la présence d'une splénomégalie écarte en principe le diagnostic de PTI (1, 2, 3, 4).
L'absence de splénomégalie est-elle mentionnée dans le dossier ?
6. La gravité d'un PTI dépend de l'importance du syndrome hémorragique (bulles hémorragiques endobuccales et autres saignements muqueux) et de facteurs augmentant le risque hémorragique tels un âge supérieur à 60 ans, l'existence d'un ulcère gastroduodénal, une HTA, un traitement anticoagulant ou antiagrégant plaquettaire (2, 3, 4).
a) Y a-t-il dans le dossier une description du syndrome hémorragique ?
b) Trouve-t-on dans le dossier une analyse du risque hémorragique lié aux co-morbidités et traitements associés ?

7. En dehors de l'infection par le VIH ou le virus de l'hépatite C, la recherche d'une maladie virale n'est justifiée que lorsqu'il existe un contexte évocateur (1, 2, 4).
Retrouve-t-on dans le dossier une recherche d'infection par le VIH ou le virus de l'hépatite C ?
8. Il est également important de rechercher une CIVD (1).
Trouve-t-on dans le dossier un bilan d'hémostase comprenant un TP, TCA et fibrinogène ?
9. La pratique d'un myélogramme est consensuelle dans les cas suivants :
- chez l'enfant avant toute corticothérapie (1, 2, 3, 4, 5) ;
 - à tout âge lorsqu'il existe des atypies à l'hémogramme ou à l'examen clinique (splénomégalie ou adénopathie) ;
 - sujet de plus de 60 ans ;
 - patient n'ayant pas répondu aux traitements de première ligne (2, 3, 4).
- Si le patient rentre dans l'une des catégories ci-dessus, trouve-t-on dans le dossier un myélogramme ?*
10. Les indications de transfusions de plaquettes sont exceptionnelles au cours d'un PTI. Elles doivent être réservées aux très rares formes où l'importance du syndrome hémorragique menace le pronostic vital ou fonctionnel immédiat (1, 2, 3, 4, 5).
Si une transfusion de plaquettes a été réalisée, trouve-t-on dans le dossier la justification de cette transfusion ?
11. Les patients qui ont un taux de plaquettes supérieur à 30 G/l en l'absence de syndrome hémorragique ou de préparation à un acte invasif n'ont pas besoin de traitement immédiat (3). L'indication du traitement immédiat par corticoïdes ou immunoglobulines polyvalentes intraveineuses est davantage liée à l'existence d'un syndrome hémorragique extensif ou menaçant qu'à un chiffre seuil de thrombopénie (2, 3). Hormis des différences de délai de réponse plaquettaire, plus court avec les immunoglobulines polyvalentes comparativement aux corticoïdes intraveineux, le choix entre corticoïdes et immunoglobulines polyvalentes doit tenir compte des aspects économiques (4).
Si vous avez prescrit des immunoglobulines polyvalentes, y a-t-il une justification dans le dossier ?

VII. GRILLE DE RECUEIL DES INFORMATIONS

Notez une seule réponse par case :

O si la réponse est OUI

N si la réponse est NON

NA si le critère ne s'applique pas à ce patient ou à votre pratique (précisez dans la zone de commentaires). N'hésitez pas à ajouter des informations qualitatives !

N° d'anonymat :

Date :

Temps passé à cette évaluation :

	CRITERE 1	CRITERE 2		CRITERE 3	CRITERE 4	CRITERE 5	CRITERE 6		CRITERE 7	CRITERE 8	CRITERE 9	CRITERE 10	CRITERE 11
	Recherche de fausse thrombopénie	a) Analyse du frottis sanguin	b) Recherche de schizocytes	Recherche d'antécédents cliniques	Liste de tous les médicaments et de toxiques consommés	Absence de splénomégalie	a) Description du syndrome hémorragique	b) Analyse du risque hémorragique	Recherche d'infection par le VIH ou le virus de l'hépatite C	Bilan d'hémostase	Myélogramme	Justification de cette transfusion	Justification de prescription des immunoglobulines polyvalentes
1													
2													
3													
4													
5													
6													
7													
8													
9													
10													

Référentiel d'auto-évaluation des pratiques en hématologie

	CRITERE 1	CRITERE 2		CRITERE 3	CRITERE 4	CRITERE 5	CRITERE 6		CRITERE 7	CRITERE 8	CRITERE 9	CRITERE 10	CRITERE 11
	Recherche de fausse thrombopénie	a) Analyse du frottis sanguin	b) Recherche de schizocytes	Recherche d'antécédents cliniques	Liste de tous les médicaments et de toxiques consommés	Absence de splénomégalie	a) Description du syndrome hémorragique	b) Analyse du risque hémorragique	Recherche d'infection par le VIH ou le virus de l'hépatite C	Bilan d'hémostase	Myélogramme	Justification de cette transfusion	Justification de prescription des immunoglobulines polyvalentes
11													
12													
13													
14													
15													
16													
17													
18													
19													
20													

Total des O													
Total des N													
Total des NA													

VOS OBSERVATIONS ET COMMENTAIRES POUR CETTE AUTO-ÉVALUATION :

	Observations par patient
1	
2	
3	
4	
5	
6	
7	
8	
9	
10	
11	
12	
13	
14	
15	
16	
17	
18	
19	
20	

VIII. INTERPRÉTATION DES RÉSULTATS

- **Que pensez-vous de vos résultats (points forts et points à améliorer de votre pratique) ? Sont-ils conformes à ce que vous attendiez ?**
- **Comment expliquez-vous, pour certains critères d'évaluation, les éventuels écarts observés ?**
- **Quelles actions d'amélioration allez-vous mettre en place ?**