Co-existance ou caractère secondaire ?

- Mouna GUERMAZI, service de médecine interne, CHU Hàdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Sahar MEKKI, service de médecine interne, CHU Hàdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Mariam GHRIBI, service de médecine interne, CHU Hàdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Abir DERBEL, service de médecine interne, CHU Hàdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Nessrine REGAIEG, service de médecine interne, CHU Hàdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Mayeda BEN HAMAD, service de médecine interne, CHU Hàdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Raida Ben SALAH, service de médecine interne, CHU Hàdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Zouhir Bahloul, service de médecine interne, CHU Hàdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Mouna SNOUSSI, service de médecine interne, CHU Hàdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Sameh MARZOUK, service de médecine interne, CHU Hàdi Chaker, Sfax, TUNISIE

INTRODUCTION :

La thrombopénie immunologique (PTI) peut s'associer à d'autres maladies auto-immunes, notamment le syndrome de Sjögren primitif (SSP). Cette association soulève la question du caractère secondaire ou non de la thrombopénie. À travers trois observations, nous montrons que ce caractère secondaire n'est pas systématique.

OBSERVATIONS :

Cas 1 :

✓ Femme, 42 ans
✓ **PTI depuis 2008.**
→ Réponse complète à la corticothérapie (CT) initiale.
→ Rechute 1 mois après l'arrêt des CT (ecchymoses et plq à 20 000/mm³) .
✓ **SSP en 2011 :** sd sec, AAN 1/1280, anti-SSA + , sialadénite stade II.
→ Ttt : CT et hydroxychloroquine
→ Plq stables jusqu'en 2017, puis → rechute (plq 30.000/mm³). → CT forte dose (CTFD) → Rpse complète.
→ rechute en 2019 sous 10 mg/j de prednisone avec réponse partielle sans modification du ttt.

Cl : PTI chronique récidivant, corticodépendant, considéré indépendant du SSP.

Cas 2 :

✓ Femme , 38 ans,
✓ **PTI aigu** en **2011** (score de Khellaf 11, plaquettes 60.000/mm³), → origine périphérique confirmée
→ Réponse complète sous CT (4 mois).
✓ En **2012**, apparition d'un syndrome sec. Biologie : leuco-lymphopénie, hypergammaglobulinémie polyclonale, AAN positifs (anti-SSA, SSB, Ro52). Reste du bilan immunologique et infectieux : négatifs. Biopsie salivaire : sialadénite stade III confirmant le SSP.

Cl : PTI aigu ayant précédé l'apparition du SSP.

Cas 3 :

✓ Femme , 39 ans
✓ **PTI** depuis **1998,** rémission de 12 ans après CT initiale, → rechutes corticodépendantes.
✓ **2015**, **SSP** retenu (syndrome sec, Ac anti-SSA +, arthralgies). Plaquettes < 50.000/mm³ sans sd hémorragique. CT + hydroxychloroquine → réponse partielle. → Plusieurs rechutes (2017, 2019). → Rituximab indiqué mais indisponible. Arrêt hydroxychloroquine pour toxicité oculaire.
✓ **2023 :** poussée articulaire, ostéonécrose bilatérale des têtes fémorales liée à CT prolongée, thrombopénie modérée. Traitée par boli de solumédrol puis CTFD.

Cl : PTI chronique récidivant, corticodépendant, SSP d'apparition tardive avec évolution indépendante.

DISCUSSION ET CONCLUSION :

Le PTI peut s'associer à d'autres maladies auto-immunes et être qualifié de « secondaire » selon la terminologie de 2009. Cependant, certaines associations restent controversées et les limites du spectre des PTI secondaires discutables. L'association PTI-SSP pourrait refléter une « auto-immunité partagée » liée à l'interaction de facteurs génétiques et environnementaux. Dans nos cas, la thrombopénie évoluait indépendamment du SSP, suggérant que le terme « PTI secondaire » doit être réévalué.