

Item 330 : Purpura chez l'enfant et chez l'enfant et chez l'adulte

Collège National des Enseignants de Dermatologie

Date de création du document 2010-2011

Table des matières

| | |
|---|----|
| OBJECTIFS | 2 |
| I Recueillir les éléments du diagnostic | 4 |
| II Diagnostic étiologique..... | 6 |
| II.1 Situations d'urgence..... | 6 |
| II.1.1 Purpura fulminans | 6 |
| II.1.2 Purpura avec syndrome hémorragique..... | 7 |
| II.2 Orientation diagnostique en dehors de l'urgence..... | 7 |
| II.2.1 Purpuras hématologiques | 7 |
| II.2.2 Purpuras vasculaires | 8 |
| Points Essentiels | 15 |

OBJECTIFS

ENC :

- Devant une constipation chez l'enfant ou l'adulte, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

SPECIFIQUE :

- Devant un purpura chez l'enfant ou chez l'adulte, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Le purpura est une lésion cutanée et/ou muqueuse hémorragique due à l'extravasation de sang dans le derme.

Le *diagnostic étiologique* est l'étape capitale puisque le purpura correspond à un grand nombre de causes de physiopathologie et de gravité très différentes. C'est un signe d'alarme, en particulier chez l'enfant et l'adulte jeune où il doit toujours faire évoquer une infection invasive à méningocoque.

Rappel sémiologique : reconnaître un purpura

Le diagnostic est évoqué devant toute lésion rouge ou pourpre ne s'effaçant pas à la vitropression.

On distingue le purpura :

- **pétéchial** : éléments punctiformes le plus souvent disposés sur les membres inférieurs ; c'est le tableau le plus fréquent (Figure 1) ;
- **ecchymotique** : larges nappes bleu-violacé (Figure 2) ;
- **en vibices** : traînées linéaires surtout sur les zones de friction ou de traction articulaire.

La lésion élémentaire est variable et les associations sont possibles : macules, papules, plus rarement nodules (Figure 3). Des bulles ou des pustules peuvent survenir sur les éléments purpuriques et comporter une composante hémorragique et/ou évoluer vers des lésions nécrotiques puis ulcérées (Figure 3 et Figure 4).

Des lésions d'âge différent peuvent coexister. Les éléments prennent les teintes évolutives de la biligénie (rouge, bleu violet, vert jaune puis chamois). Ils disparaissent généralement sans séquelle. En cas de récurrences multiples, ils laissent une dyschromie brunâtre. Lorsque le purpura est nécrotique, on peut observer des cicatrices blanchâtres.

Le purpura muqueux comporte volontiers une composante hémorragique (gingivorragie, épistaxis, hémorragie sous-conjonctivale...) et/ou bullo-érosive.

Le purpura se distingue :

- de l'érythème qui s'efface à la vitropression et correspond à une vasodilatation des petits vaisseaux cutanés ;
- des télangiectasies souvent assez facilement diagnostiquées par leur aspect étoilé ou rubis et leur effacement à la vitropression ;
- des angiomes (item 223 : Angiomes cutanés. : http://umvf.univ-nantes.fr/dermatologie/enseignement/dermato_32/site/html/1.html).

Figure 1 : Purpura thrombopénique pétéchial et ecchymotique



Figure 2 : Purpura fulminans



Figure 3 : Purpura vasculaire vésico-bulleux



I RECUEILLIR LES ELEMENTS DU DIAGNOSTIC

L'interrogatoire et l'examen clinique doivent tout d'abord *rapidement rechercher l'existence de signes de gravité* devant un purpura d'apparition récente (Tableau 1).

Tableau 1 : Signes de gravité à rechercher devant tout purpura d'apparition récente

Un syndrome septique (sepsis) et/ou des signes extracutanés

Signes neurologiques (obnubilation, coma, raideur méningée, tension des fontanelles chez le nourrisson...)

Signes cardiorespiratoires (collapsus, polypnée...)

Oligoanurie

Syndrome abdominal aigu

Un purpura nécrotique et/ou ecchymotique et/ou extensif et/ou acral

Un purpura des muqueuses et/ou un syndrome hémorragique

Bulles hémorragiques des muqueuses

Hémorragies conjonctivales

Épistaxis

Gingivorragies

Hématurie macroscopique

Les formes graves et urgentes justifiant l'hospitalisation sans délai que le médecin doit organiser sont :

- tout purpura aigu associé à un syndrome septique ;
- tout purpura extensif et/ou ecchymotique et/ou nécrotique et/ou acral ;
- tout purpura avec une atteinte muqueuse et/ou des signes hémorragiques.

Lorsque ces situations d'urgence sont écartées, l'examen clinique doit préciser :

- le caractère aigu, chronique, ou récidivant du purpura ;
- les autres caractéristiques sémiologiques du purpura :
 - caractère maculeux ou au contraire infiltré,
 - localisation aux membres inférieurs ou lésions disséminées,
 - isolé ou associé à d'autres lésions cutanées polymorphes : vésicules, pustules, bulles, nécrose ;
- les signes cliniques extracutanés associés au purpura :
 - altération de l'état général,
 - syndrome hématopoïétique (hépatomégalie, splénomégalie, adénopathies périphériques),

- signes systémiques (manifestations articulaires, respiratoires, neurologiques, phénomène de Raynaud, etc.).

II DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Argumentation des principales hypothèses diagnostiques et justification des examens complémentaires pertinents.

II.1 SITUATIONS D'URGENCE

II.1.1 Purpura fulminans

Le germe en cause est en général le méningocoque (type B +) (Figure 2).

Au syndrome septicémique peut s'associer un état de choc ou des troubles de la conscience. Le purpura, ecchymotique et nécrotique, plus ou moins extensif, en particulier aux membres inférieurs, peut s'associer à des pustules. Toutefois, dans certains cas, notamment chez l'enfant, le purpura aigu est limité à des pétéchies d'apparition rapide et à un syndrome infectieux trompeur (peu de fièvre, parfois hypothermie).

Le syndrome méningé peut même passer inaperçu.

Important

En dehors du milieu hospitalier, tout malade présentant des signes infectieux et, à l'examen clinique fait sur un malade entièrement déshabillé, un purpura comportant au moins un élément nécrotique ou ecchymotique de diamètre 3 mm, doit immédiatement (avant même la ponction lombaire) recevoir une première dose d'un traitement antibiotique approprié aux infections à méningocoques (ceftriaxone : 50 à 100 mg/kg chez l'enfant ou 1 à 2 g chez l'adulte ou, à défaut, amoxicilline : 25 à 50 mg/kg chez l'enfant ou 1 à 2 g chez l'adulte).

Cette antibiothérapie sera administrée si possible par voie IV, sinon par voie IM et cela, quel que soit l'état hémodynamique du patient.

Le malade doit être transféré d'urgence à l'hôpital. L'intervention d'une équipe médicalisée expérimentée (service médical d'urgence et de réanimation [SMUR]) est justifiée sous réserve que son délai d'intervention soit inférieur à 20 min. Dans tous les cas, les urgences de l'hôpital doivent être alertées de l'arrivée d'un cas suspect de purpura fulminans, afin que son accueil puisse être préparé. Le malade sera ensuite transféré en unité de soins intensifs (circulaire DGS 15 juillet 2002).

Plus exceptionnellement ce tableau peut s'observer lors de méningites ou de septicémies à *Hæmophilus*, staphylocoque ou streptocoque. Les mécanismes physiopathologiques complexes combinent une endothélite toxinique, une vasculite par dépôts de complexes immuns circulants, une coagulation intravasculaire disséminée, une thrombopénie immunologique.

II.1.2 Purpura avec syndrome hémorragique

En cas de thrombopénie majeure ($< 10\ 000$ plaquettes/mm³) et/ou de coagulation intravasculaire disséminée, le pronostic est lié au risque d'hémorragies viscérales, notamment méningées. Des hémorragies muqueuses ou rétinienne, l'existence de céphalées, imposent un diagnostic étiologique urgent et un traitement adapté sans délai.

II.2 ORIENTATION DIAGNOSTIQUE EN DEHORS DE L'URGENCE

La numération des plaquettes, faite dans le cadre d'une numération-formule sanguine, s'impose devant tout purpura.

C'est un examen obtenu facilement en urgence et qui permet d'éliminer formellement un purpura thrombopénique en cas de normalité et avec une très forte probabilité lorsque le taux de plaquettes est supérieur à $100\ 000$ /mm³. Entre $50\ 000$ et $10\ 000$ plaquettes, on ne peut affirmer l'imputabilité de la thrombopénie dans le purpura et il faut s'assurer de l'absence de cofacteurs ou d'autres étiologies.

En cas de thrombopénie et s'il existe des éléments cliniques permettant d'évoquer une cause non hématologique, il faut s'assurer de l'absence d'agrégation plaquettaire par un nouvel examen sur tube citraté (fausse thrombopénie).

On distingue classiquement les purpuras hématologiques des purpuras vasculaires.

II.2.1 Purpuras hématologiques

Il s'agit habituellement d'un purpura pétéchial non infiltré volontiers diffus même s'il prédomine aux zones déclives avec assez souvent une atteinte muqueuse. Le plus souvent il est la conséquence d'une thrombopénie avec un taux de plaquettes inférieur à $50\ 000$ /mm³.

Le myélogramme, généralement indispensable précise la nature centrale ou périphérique de la thrombopénie car le degré de thrombopénie et la présence d'une atteinte associée des autres lignées ne sont pas discriminants ; une thrombopénie isolée est par contre plus volontiers d'origine périphérique. Une biopsie médullaire est réalisée lorsque le myélogramme ne permet pas de conclure, ou qu'il est nécessaire d'obtenir une meilleure appréciation de l'hématopoïèse.

Le purpura thrombopénique (PT) d'origine périphérique est le plus souvent d'origine infectieuse ou médicamenteuse. Le lupus systémique comporte parfois une thrombopénie immunologique, mais qui est rarement la cause de purpura. Enfin, en l'absence d'étiologies, on définit le purpura thrombopénique idiopathique qui peut concerner aussi bien l'enfant (PTI plutôt aigu) que l'adulte (plutôt chronique) et résulte d'anticorps antiplaquettes.

Les purpuras hématologiques non thrombocytopéniques sont plus rares et résultent pour la plupart d'une thrombopathie acquise (le plus souvent médicamenteuse) ou congénitale, dépistée surtout par l'allongement du temps de saignement.

II.2.2 Purpuras vasculaires

Schématiquement on distingue :

- les purpuras plutôt aigus, dus à une inflammation pariétale lors de vasculites cutanées caractérisées cliniquement par un purpura infiltré (et donc palpable) et un polymorphisme des lésions cutanées, ou à un processus endoluminal (emboles) comportant aussi des nécroses et/ou un livedo ;
- les purpuras d'apparition progressive volontiers chroniques soit d'évolution pigmentée prédominant aux membres inférieurs, soit ecchymotiques survenant dans un contexte souvent évocateur, résultant d'une fragilité pariétale (encadré « Étiologies des purpuras vasculaires »).

Certaines vasculites cutané-systémiques sont de véritables urgences médicales, en particulier en cas d'atteinte digestive (risque hémorragique), rénale (protéinurie, hématurie, HTA) ou neurologique (troubles de la conscience, syndrome déficitaire). De même une endocardite, des emboles septiques, des embolies de cristaux de cholestérol peuvent être révélées par un purpura acral et ont un pronostic sévère.

Étiologies des purpuras vasculaires

ATTEINTE PARIÉTALE

PURPURA INFILTRÉ D'APPARITION PLUTÔT AIGUË PAR VASCULITE CUTANÉE :

- atteinte prédominante des vaisseaux de petit calibre (veinules, capillaires) :
 - infections (hépatites virales, endocardite bactérienne...),
 - purpura rhumatoïde,
 - hémopathies, cancers,
 - médicaments,

- cryoglobulinémie,
- hypergammaglobulinémie de Waldenström,
- vasculite urticarienne,
- vasculite d'hypersensibilité idiopathique ;
- atteinte des vaisseaux de petit et/ou de moyen calibres :
 - vasculites associées aux connectivites : lupus érythémateux, polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Goujerot-Sjögren,
 - vasculites à antineutrophilic cytoplasmic antibody (ANCA), polyangéite microscopique, maladie de Wegener, syndrome de Churg et Strauss,
 - périartérite noueuse ;
- autres : syndrome des antiphospholipides, maladie de Behçet, entérocolopathies inflammatoires.

PURPURA NON INFILTRÉ D'APPARITION PROGRESSIVE PAR FRAGILITÉ PARIÉTALE :

- évolution pigmentée/membres inférieurs : purpura capillaritique/dermatite ocre ;
- ecchymose :
- purpura sénile de Bateman,
- médicaments : corticostéroïdes ;
- purpura périfolliculaire+ hémorragie : carence en vitamine C ;
- purpura à la pression, à l'effort, palpébral : amylose.

ATTEINTE LUMINALE

- embolies septiques (endocardite bactérienne)
- embolies de cristaux de cholestérol
- CIVD, syndrome d'activation macrophagique
- médicaments : AVK (rechercher un déficit en protéine C ou S ou en ATIII)

Ainsi, on peut présumer de l'origine vasculaire (par inflammation pariétale ou obstruction endoluminale) d'un purpura par l'existence :

- de signes cutanés évocateurs :
 - purpura infiltré (palpable),
 - polymorphisme lésionnel : association à des maculo-papules œdémateuses, à des vésiculo-bulles secondairement nécrotiques (Figure 3 et Figure 4), un livedo, des ulcérations, des nodules dermiques,
 - localisation aux membres inférieurs et poussées favorisées par l'orthostatisme ;
- de manifestations systémiques associées à systématiquement rechercher (faisant suspecter une vasculite cutané-systémique) :
 - signes généraux,
 - phénomène de Raynaud,
 - arthralgies,
 - atteinte rénale (hématurie microscopique, protéinurie),
 - signes digestifs (douleurs abdominales, méléna),
 - signes neurologiques (mononévrite, polynévrite, signes centraux).

Figure 4 : Purpura vasculaire nécrotique



Devant tout purpura infiltré évocateur de vasculite, des explorations complémentaires sont indispensables pour rechercher une maladie sous-jacente (Tableau 2).

Tableau 2 : Examens à pratiquer devant un purpura infiltré

Biopsie cutanée (avec étude en immunofluorescence directe)
Si fièvre : hémocultures, échographie cardiaque (si souffle cardiaque)
NFS, plaquettes
VS
TCA
Créatininémie
Hématurie microscopique
Protéinurie des 24 heures
Biologie hépatique (transaminases, γ GT, phosphatases alcalines)
Électrophorèse des protides
Radiographie thoracique

Si vasculite chronique ou vasculite cutané-systémique, compléter par :

- cryoglobulinémie (préciser le type)
- sérologies des hépatites B et C
- anticorps antinoyaux, antitissus
- anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA)
- latex, Waaler-Rose
- complément et fractions (CH50, C3, C4)
- anticorps anticardioline et anti- β 2GP1

Le diagnostic est confirmé par l'histologie cutanée, à partir d'une biopsie de lésion récente et infiltrée. Elle montre une inflammation des parois vasculaires des vaisseaux cutanés de petit et plus rarement de moyen calibre. Leur classification tient compte justement de la taille des vaisseaux atteints, et de l'existence d'anomalies biologiques (cf. encadré « Étiologies des purpuras vasculaires »).

Chez l'adulte, les causes sont multiples :

- médicaments dont l'imputabilité est souvent portée par excès chez des sujets polymédicamentés ;
- infections d'origine bactérienne (en particulier endocardite subaiguë ou chronique à évoquer en cas d'atteinte des extrémités), virale (l'hépatite C doit être systématiquement recherchée a fortiori en cas de cryoglobulinémie mixte) ou parasitaire (Figure 5 et Figure 6) ;

- maladies systémiques : maladie lupique, polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Gougerot-Sjögren, polychondrite chronique atrophiante, syndrome des anticorps antiphospholipides ;
- cryoglobulinémie, gammopathie monoclonale, hémopathies malignes ;
- des signes extracutanés : neurologiques (multinévrite), rénaux (HTA), cardiaques (péricardite...), digestifs (syndromes aigus abdominaux), pleuropulmonaires (pleurésie, infiltrats, asthme récent), altération de l'état général avec signes généraux, syndrome inflammatoire majeur, histologie avec atteinte granulomateuse des vaisseaux de moyen calibre, orientent vers la périartérite noueuse ou les vasculites systémiques à ANCA (maladie de Wegener, maladie de Churg-Strauss) ;
- une vasculite leucocytoclasique avec des dépôts d'IgA et de C3 périvasculaires visibles en immunofluorescence directe sur les coupes histologiques cutanées peut orienter vers un purpura rhumatoïde. Une biopsie rénale est recommandée chez l'adulte devant la persistance ou l'aggravation de l'atteinte rénale en raison de la sévérité des lésions glomérulaires à type de glomérulonéphrite endo- et extracapillaire avec dépôts mésangiaux d'IgA.

Figure 5 : Purpura vasculaire révélateur d'une gonococcémie



Figure 6 : Purpura pustuleux distal évocateur de septicémie ou d'endocardite



Au terme de la confrontation anatomoclinique, dans 30 à 50 % des cas, aucune étiologie précise n'est mise en évidence et en l'absence d'atteinte extracutanée, on parle de vasculite « allergique » cutanée (synonymes : angéite d'hypersensibilité, angéite leucocytoclasique) (cf. encadré « Étiologies des purpuras vasculaires »).

Chez l'enfant, les vasculites « allergiques » correspondent le plus souvent à un purpura rhumatoïde (maladie de Schönlein-Henoch).

Il survient volontiers après un épisode infectieux ORL. Il s'agit d'un purpura pétéchial infiltré déclive bilatéral et symétrique (touchant surtout les membres inférieurs mais pouvant s'étendre à l'abdomen et aux membres supérieurs) évoluant par poussées favorisées par l'orthostatisme. On peut observer la coexistence d'éléments d'âge différent, l'association à une éruption urticarienne, à des nodules ou un livedo. Il existe habituellement des arthralgies mobiles et fugaces des grosses articulations, des douleurs abdominales, parfois une diarrhée ou des vomissements. L'atteinte rénale est observée dans 1/3 des cas et est généralement mineure et réversible à type d'hématurie macro- ou

microscopique et/ou de protéinurie. Les complications sont rares et consistent en un syndrome néphrotique ou néphritique ou des hémorragies digestives.

POINTS ESSENTIELS

- **Tout purpura aigu peut être inaugural d'une maladie grave à diagnostiquer en urgence, soit thrombopénie avec habituellement des signes hémorragiques (gingivorragies, épistaxis, ménométrorragies...), soit infection (méningococcémie, gonococcémie, endocardite bactérienne).**
- **Chez un enfant, avant de penser au purpura rhumatoïde (le plus fréquent), il faut écarter le diagnostic de méningococcémie (le plus grave).**
- **Une numération plaquettaire doit être réalisée devant tout purpura aigu afin d'éliminer un purpura thrombopénique.**
- **Le purpura fulminans impose un traitement antibiotique immédiat puis une prise en charge en extrême urgence dans un service de réanimation.**
- **Un purpura vasculaire (infiltration à la palpation, polymorphisme clinique, histologie cutanée révélant une vasculite) impose de rechercher une atteinte viscérale (articulaire, neurologique, rénale, cardiopulmonaire ou digestive).**