

## Purpura chez l'enfant et chez l'adulte

#### Objectif pédagogique

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

**L**e purpura est une tache hémorragique due à l'extravasation de sang dans le derme. Cette lésion élémentaire rouge est facile à reconnaître car elle ne s'efface pas à la vitropression. 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.

#### RECONNAÎTRE UN PURPURA

Le diagnostic est porté devant toute tache rouge pourpre ne s'effaçant pas à la vitro-pression.

Le purpura peut être :

- pétéchiial : éléments punctiformes et lenticulaires (aspect le plus classique) (fig. 1) ;
- ecchymotique : larges nappes bleu-violacé ;
- en vibices : traînées linéaires (plus rarement).

Quel qu'en soit le type, le purpura prédomine sur les membres inférieurs et les régions déclives et évolue volontiers par poussées. Les éléments prennent les teintes évolutives de la biligénie. Des lésions d'âge différent peuvent coexister. Elles disparaissent sans séquelle ou en laissant une dyschromie brunâtre en cas de récurrences multiples, ou une cicatrice blanchâtre lorsque le purpura est nécrotique.

Le purpura ne doit pas être confondu avec :

- les érythèmes, les angiomes ou les télangiectasies qui s'effacent à la vitropression ;
- la maladie de Kaposi : lésions violacées ou brunâtres en règle nodulaires et volontiers associées, sur les membres inférieurs, à un œdème dur.

Sur le plan physiopathologique, on distingue les purpuras hématologiques (le plus souvent thrombopéniques) et les purpuras vasculaires, soit par atteinte du contenu luminal, soit par atteinte pariétale.

#### RECUEILLIR LES ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC

Il existe deux grandes situations cliniques.

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 I). Au terme de cette première étape, tout purpura ecchymotique extensif et nécrotique, tout purpura pétéchiial aigu associé à un syndrome septique et à des signes hémorragiques des muqueuses, tout purpura thrombopénique sont des formes graves et urgentes justifiant l'hospitalisation sans délai que le médecin doit organiser.

Si une situation d'urgence est écartée, l'examen clinique doit ensuite préciser :

- les caractéristiques sémiologiques du purpura :
  - caractère maculeux ou au contraire infiltré ;
  - localisation aux membres inférieurs ou lésions disséminées ;

Tableau I. – Signes de gravité à rechercher devant tout purpura d'apparition récente.

#### Un syndrome septique (sepsis)

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

#### Une atteinte des extrémités

#### Des signes extracutanés :

- signes neurologiques
- signes cardiaques
- oligoanurie
- HTA
- syndrome abdominal aigu

#### Un purpura des muqueuses :

- bulles hémorragiques des muqueuses
- hémorragies conjonctivales

#### Un syndrome hémorragique :

- épistaxis
- gingivorragies
- hématurie macroscopique

- 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 tumoral hématopoïétique (hépatomégalie, splénomégalie, adénopathies périphériques) ;
    - signes systémiques (phénomène de Raynaud, manifestations articulaires, respiratoires, neurologiques, etc.).

## DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Il faut distinguer les situations d'urgence, mettant en jeu le pronostic vital, des autres situations non urgentes.

### Situations d'urgence

Dans ce cadre d'urgence, il peut s'agir :

- d'un syndrome septique, soit grave avec fièvre élevée, soit discret au stade initial, mais devant toujours faire évoquer d'emblée une infection invasive à méningocoque ;
- d'un syndrome hémorragique.

Certaines vasculites cutané-systémiques représentent également de véritables urgences médicales, en particulier en cas d'atteinte digestive (risque hémorragique), rénale (protéinurie, hématurie) ou neurologique (troubles de la conscience, syndrome déficitaire).

#### PURPURA AVEC SYNDROME SEPTIQUE

Au syndrome septicémique peuvent 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 encore bien supporté. De même, en cas de méningococcémie, le syndrome méningé est au second plan et peut même passer inaperçu. Le germe en cause est en général le méningocoque (purpura fulminans) (*fig. 2*), mais aussi les bacilles à Gram<sup>-</sup>, *Hemophilus*, et plus rarement le staphylocoque ou le streptocoque.

Conformément à la circulaire de la Direction générale de la santé du 15 juillet 2002, 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 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.

#### PURPURA AVEC UN SYNDROME HÉMORRAGIQUE

En cas de thrombopénie majeure, le pronostic est lié au risque d'hémorragies viscérales, notamment méningées. Des hémorragies muqueuses ou rétiniques, l'existence de céphalées, imposent un diagnostic étiologique urgent et un traitement adapté sans délai.

### Orientation diagnostique en dehors de l'urgence

La réalisation d'une numération des plaquettes, associée aux caractéristiques cliniques, permet habituellement de distinguer (*tableau 1*) :

- les purpuras hématologiques : essentiellement par thrombopénie ;
- les purpuras vasculaires :
  - par atteinte pariétale (vasculites, capillarites) ;
  - par atteinte intraluminaire (thrombi intracapillaires).

#### PURPURAS HÉMATOLOGIQUES

Il s'agit le plus souvent d'un purpura par thrombopénie, soit centrale avec myélogramme pathologique, soit périphérique avec moelle osseuse normale ou riche en mégacaryocytes. En règle générale, le purpura ne survient que si le chiffre de plaquettes est bien inférieur à 50 000/mm<sup>3</sup>. S'il existe une thrombopénie sans signe hémorragique, il faudra éliminer une fausse thrombopénie par agglutination des plaquettes.

Le myélogramme est le plus souvent indispensable pour préciser la nature centrale ou périphérique de la thrombopénie. La ponction sternale peut être réalisée sans précaution particulière, même en cas de thrombopénie profonde. 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. En cas de thrombopénie profonde, il est nécessaire d'utiliser quelques précautions avant de la réaliser (transfusion de plaquettes ou corticothérapie préalable).

Les purpuras hématologiques non thrombocytopeniques sont plus rares : ils peuvent être thrombopathiques ou thrombocytémiques.

#### PURPURAS VASCULAIRES

Ils sont dominés par les vasculites cutanées caractérisées cliniquement par un purpura infiltré (et donc palpable) et un polymorphisme des lésions cutanées. Histologiquement, il existe une inflammation des parois vasculaires des vaisseaux cutanés de petit ou (plus rarement) de moyen calibre. Leur classification tient compte de la taille des vaisseaux atteints,

de la fréquence des organes touchés ou de l'existence d'anomalies biologiques ou immunologiques (*tableau II*).

#### Signes cutanés

Certains signes cutanés sont d'emblée évocateurs :

- purpura pétéchial infiltré (palpable) ;
- polymorphisme lésionnel : association à des maculo-papules œdémateuses, à des vésiculo-bulles secondairement nécrotiques (*fig. 3 et 4*), livédo, ulcérations, nodules dermiques ;
- localisation aux parties déclives et poussées favorisées par l'orthostatisme.

#### Manifestations systémiques associées

Elles doivent être systématiquement recherchées, faisant suspecter une vasculite cutané-systémique :

- signes généraux ;
- atteinte microvasculaire : phénomène de Raynaud ;
- arthralgies ;
- atteinte rénale (hématurie microscopique, protéinurie) ;
- signes digestifs (douleurs abdominales, méléna) ;
- signes neurologiques (mononévrite, polynévrite, signes centraux).

#### Histologie

Le diagnostic est confirmé par l'histologie cutanée, à partir d'une biopsie de lésions récentes et infiltrées.

L'inflammation se traduit par la présence de leucocytes dans et autour des vaisseaux (polynucléaires neutrophiles surtout) ; la lyse cellulaire est responsable d'une dispersion de débris nucléaires (leucocytoclasie, noyaux pycnotiques). La présence d'un granulome associé caractérise les vasculites granulomateuses (rares).

La nécrose des parois vasculaires s'accompagne d'une dégénérescence fibrinoïde, voire de thrombose.

L'IFD n'a pas la même valeur diagnostique même si elle détecte dans ou autour des vaisseaux des dépôts d'immunoglobulines ou de complément.

#### Examens complémentaires

Un bilan complémentaire est indispensable devant tout purpura infiltré évocateur de vasculite (*tableau III*) car, souvent, la vasculite est secondaire à une maladie sous-jacente qu'elle peut révéler ou compliquer.

#### Orientation diagnostique

Au terme de la confrontation anatomoclinique, le clinicien est le plus souvent orienté vers le diagnostic de vasculite « allergique » cutanée (synonymes : angéite d'hyper-sensibilité, angéite leucocytoclasique) où la peau est l'organe préférentiellement atteint (*tableau II*). Chez l'adulte, les causes ou les associations sont multiples :

- infections d'origine bactérienne (en particulier endocardite subaiguë ou chronique à évoquer en cas d'attente des extrémités), virale ou parasitaire (*fig. 5 et 6*) ;
- maladies systémiques : polyarthrite rhumatoïde, maladie lupique, syndrome de Gougerot-Sjögren, polychondrite chronique atrophante, syndrome des antiphospholipides ;

Tableau II. – Étiologies des purpuras vasculaires.

#### Atteinte luminale

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

#### Atteinte pariétale

##### Fragilité pariétale :

- Médicaments : corticostéroïdes
- Carence en vitamine C
- Pression, effort
- Purpura sénile de Bateman
- Purpura capillaritique

##### Vasculites cutanées :

- Avec 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 de Zeek (30-50 %)
- Avec atteinte des vaisseaux de petit et/ou de moyen calibre :
  - vasculites associées aux connectivites : lupus érythémateux, polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Gougerot-Sjögren
  - vasculites à antineutrophilic cytoplasmic antibody (ANCA), polyangéite microscopique, maladie de Wegener, syndrome de Churg et Strauss, médicaments
  - périartérite noueuse
  - autres : syndrome des antiphospholipides, maladie de Behçet, entérocolopathies inflammatoires

- hémopathies malignes, cryoglobulinémie, gammopathie monoclonale ;

- médicaments dont l'imputabilité est souvent portée par excès chez des sujets polymédicamentés ;

- atteinte des vaisseaux de moyen calibre identifiée par une biopsie cutanée profonde, voire une biopsie neuromusculaire. Ce sont surtout les signes extracutanés : neurologiques (multinévrite) ; pleuro-pulmonaires (pleurésie, infiltrats, asthme récent) ; cardiaques (péricardite...) ; rénaux surtout avec HTA ; digestifs (syndromes aigus abdominaux) ; altération de l'état général avec signes généraux, syndrome inflammatoire, qui doivent orienter vers les vasculites systémiques granulomateuses à ANCA (maladie de Wegener, maladie de Churg-Strauss), la périartérite noueuse, voire les entérocolopathies inflammatoires ;

- dans 30 à 50 p. 100 des cas, aucune étiologie n'est mise en évidence. Toutefois, s'il existe une cryoglobulinémie mixte dite essentielle, la recherche d'une hépatite C est fondamentale car elle est responsable de près de 60 à 70 p. 100 des cas ;

- des dépôts d'IgA à l'IFD peuvent également orienter vers un purpura rhumatoïde (syndrome de Schönlein-Henoch). La confirmation par ponction-biopsie rénale recherchant une glomérulonéphrite endo- et extracapillaire avec dépôts d'IgA

Tableau III. – Examens à pratiquer devant un purpura infiltré.

Biopsie cutanée  
 Si fièvre : hémocultures, échographie cardiaque (si souffle cardiaque)  
 NFS, plaquettes  
 VS  
 Créatininémie  
 Hématurie microscopique  
 Protéinurie des 24 h  
 Bilan hépatique  
 Électrophorèse des protides  
 Radiographie thoracique

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

- cryoglobulinémie (préciser type)
- sérologies des hépatites B, C
- anticorps antinoyaux, antitissu
- anticytoplasme des PN neutrophiles (ANCA)
- latex, Waaler-Rose
- complément et fractions (C<sub>3</sub>, C<sub>4</sub>)
- immunoélectrophorèse sang + urines.
- anticorps antiphospholipides : dosage du TCA, anticorps anticardioline et anti  $\beta$ 2GPI

n'est indiquée que devant la persistance ou l'aggravation de l'atteinte rénale (QS).

Chez l'enfant, les vasculites « allergiques » correspondent le plus souvent à un purpura rhumatoïde (maladie de Schoenlein-Henoch). Il est caractérisé par des dépôts vasculaires de complexes immuns composés préférentiellement d'IgA et touche préférentiellement les veinules, les capillaires et les artérioles. La maladie démarre le plus souvent après un épisode d'infection de l'appareil respiratoire. Les manifestations les plus fréquentes comportent purpura, arthralgies et douleurs abdominales type colique et glomérulonéphrite. Les adultes ont une maladie généralement plus sévère que les enfants et développent plus souvent une atteinte rénale nécessitant un traitement corticoïde ou immunosuppresseur. La réalisation d'une biopsie rénale est recommandée chez l'adulte lorsqu'il existe des symptômes urinaires en raison de la fréquence et de la sévérité des lésions glomérulaires chez ce dernier. Le pronostic global est excellent (rémission complète spontanée chez 95 p. 100 des enfants et 90 p. 100 des adultes) et la plupart du temps, un traitement symptomatique est suffisant.

#### Points clés

1. Tout purpura aigu peut être inaugural d'une maladie grave à diagnostiquer en urgence.
2. Un purpura thrombopénique s'accompagne habituellement de signes hémorragiques (gingivorragies, épistaxis, ménométrorragies...).
3. Une infection systémique (méningococcémie, gonococcémie, endocardite bactérienne) peut se révéler par un purpura vasculaire peu étendu et pas uniquement par un purpura fulminans.
4. Le purpura fulminans impose un traitement antibiotique immédiat puis une prise en charge en extrême urgence dans un service de réanimation.
5. Chez un enfant, avant de penser au purpura rhumatoïde (plus fréquent), il faut écarter le diagnostic de méningococcémie.
6. Un purpura vasculaire impose de rechercher des signes de vasculite d'autres organes (arthralgies/artrites, neuropathie périphérique, néphrite, atteinte digestive).
7. Une cryoglobulinémie est le plus souvent due à une hépatite C.
8. Les purpuras vasculaires, associés aux « maladies systémiques », sont le plus souvent chroniques et/ou récidivants.



Fig. 1. Purpura thrombopénique pétéchiol et ecchymotique.



Fig. 4. Purpura vasculaire nécrotique.



Fig. 2. Purpura fulminans.



Fig. 5. Purpura vasculaire révélateur d'une gonococcémie.



Fig. 3. Purpura vasculaire vésico-bulleux.



Fig. 6. Purpura pustuleux distal évocateur de septicémie ou d'endocardite.