

Item211-Purpuras chez l'adulte et l'enfant

Objectifs CNCI

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- PTI enfant / SHIP / 2007 - - Polycopié National Pédiatrie 2006 - Polycopié National Médecine Interne 2008	- Ne s'effaçant pas à la pression - Purpura plaquettaire / vasculaire - Fulminans / hémorragique / endocardite - NFS-P et TP-TCA en 1ère intention - Purpura + sepsis sévère + CIVD - Bilan immunologique si vascularite - PAN = VHB / cryoglobulinémie = VHC	- Ex. corps entier / dénudé - Rechercher une urgence (3) - Prise médicamenteuse - Température / Sd méningé - Thrombopénie = contrôle - BU-ECBU / créatininémie - Fébrile = C3G 50mg/kg IV - PR = OGE + protéinurie

Généralités

Définition

- Purpura = tâche hémorragique due à un dépôt d'hématies dans le derme
- **En pratique:** toute lésion rouge ne s'effaçant pas à la pression est un purpura +++

Réflexes devant tout purpura +++

- 1. **Rechercher les 3 urgences vitales:** purpura fulminans / endocardite / CIVD
- 2. **Distinguer le purpura vasculaire et le purpura plaquettaire (clinique / hémostase)**
 - **Si plaquettaire:** gravité (bulles / muqueuses) / thrombopénie-thrombopathie
 - **Si vasculaire:** fonction rénale (causes immuno) / sepsis (causes infectieuses)

Etiologies

Purpuras plaquettaires

- **Thrombopéniques (++)** (cf **Thrombopénie chez l'adulte et l'enfant**)
 - **Thrombopénies centrales**
 - Insuffisance médullaire (envahissement, aplasie..)
 - Toxique: alcoolisme / iatrogène: chimiothérapie +
 - **Thrombopénies périphériques**
 - **Par hyperconsommation:** **CIVD** / infections (bactérienne/virale/paludisme ++)
 - **Par hyperdestruction:** **PTI**/ auto-immune / TIAH / allo-immunisation
 - **Par anomalie de la répartition:** hypersplénisme / dilution (transfusion, grossesse)
- **Thrombopathiques**
 - **Thrombopathies acquises**
 - Hémostases: SMP / SMD / LA / Ig monoclonale (myélome)
 - **Médicaments** / IRC / IHC sur cirrhose
 - **Thrombopathies constitutionnelles**
 - Maladie de Willebrand

Purpuras vasculaires (++)

- **Par vascularite nécrosante**
 - **Vascularites « primitives » (entités individualisées / auto-immunes ++)** (cf **Pathologies auto-immunes : aspects épidémiologiques, diagnostiques et principes de traitement.**)
 - Purpura rhumatoïde (**PR**) / péri-artérite noueuse (PAN)
 - Cryoglobulinémie / liée aux ANCA / maladie de Takayasu
 - **Vascularites secondaires**
 - **Infections +++ :** **endocardite / méningocoque** / pneumocoque / gonocoque
 - **Iatrogénie:** sulfamides / AINS / β-lactamines

- **Hémopathies:** lymphome / myélome / LLC / SMD
- **Connectivites:** Gougerot-Sjögren ++ / LED / PR
- **Par « capillarite » = anomalie mécanique**
 - Idiopathique (purpura sénile de Bateman)
 - Iatrogène : corticoïdes ++
 - Hypertension veineuse chronique: dermite ocre
- **Par embolies distales (atteinte luminale)**
 - Endocardite (embolies septiques)
 - Syndrome des embolies de cholestérol

Orientation diagnostique

Examen clinique

- !! Examen corps entier / patient dénudé / **entourer** les lésions (**A savoir !**)
- **Diagnostic positif**
 - **Lésion élémentaire**
 - Lésion rouge foncé cutanée +/- muqueuse
 - Ne s'effaçant pas à la **vitropression** +++
 - Evolution selon les teintes de la biligénie (dégradation de l'Hb)
 - **Formes cliniques**
 - **Pétéchies:** macules purpuriques punctiformes ou lenticulaires
 - **Ecchymoses:** plaques purpuriques étendues
 - **Vibices:** traînées linéaires / aux plis de flexion ++
- **Rechercher une urgence thérapeutique vitale (3A savoir ! ())**
 - **Purpura fulminans: sepsis**
 - Purpura ecchymotique très rapidement extensif et nécrotique +++
 - → **en urgence:** C3G (ceftriaxone 1g ou 50mg/kg) en IV et transfert en REA
 - **Purpura hémorragique (CVD): muqueuses**
 - Purpura ecchymotique et extensif avec atteinte muqueuse ++
 - Sd hémorragique + Sd anémique +/- signes de choc hémorragique
 - → **en urgence:** remplissage par colloïdes +/- transfusion
 - **Endocardite: souffle**
 - Syndrome infectieux + souffle +/- insuffisance cardiaque aiguë
 - → **en urgence:** hémocultures + ETT/ETO + ABT parentérale
- **Caractéristiques et identification du type de purpura (8) +++**

Purpura plaquettaire	Purpura vasculaire
○ Monomorphe	○ Polymorphe
○ Non infiltré = maculeux	○ Infiltré = maculo-papuleux
○ Localisation diffuse	○ Localisation déclive
○ Non nécrotique	○ Nécrotique (+/-)
○ Atteinte des muqueuses	○ Pas d'atteinte des muqueuses
○ Pas de signes extra-cutanés	○ Signes extra-cutanés associés
○ Poussée unique	○ Poussées successives
○ Sd hémorragique à rechercher	○ Pas de Sd hémorragique

- **Rechercher des signes associés**
 - **Signes généraux:** fièvre (éliminer un purpura fulminans) / AEG
 - **Syndrôme hémorragique:** pâleur / gingivorragie / épistaxis / hypotension
 - **Atteintes extra-cutanées / viscérales (si purpura vasculaire ++)**
 - **Rénale:** hématurie / protéinurie: **BU** +++
 - **Neurologique:** ex. **neuro** / mononeuropathie multiple
 - **Cardiovasculaire:** HTA / tachycardie
 - **Articulaire:** arthralgies / arthrite
 - **Pulmonaire:** hémoptysie (hémorragie intra-alvéolaire)
 - **ORL:** asthme / rhinite / sinusite
 - **Digestive:** douleurs abdo / diarrhée / rectorragies

Examens complémentaires

- **Bilan de 1ère intention = hémostase**
 - **NFS-Plaquettes:** **rechercher thrombopénie**
 - en pratique purpura que si P < 50 000/mm³

- !! Toujours vérifier une thrombopénie sur tube citraté + frottis (**A savoir !**)
- TP-TCA: rechercher allongement du TCA
 - Si P = N et TCA = ↑ : thrombopathie
 - Si P = N et TCA = N : purpura vasculaire
- Selon orientation étiologique
 - Si purpura plaquettaire
 - Thrombopénique: myélogramme
 - Thrombopathique: dosage des facteurs de la coagulation (dont vWF)
 - Si purpura vasculaire
 - Evaluation du retentissement
 - Rénal +++: **BU / créatininémie** / protéinurie des 24h +/- PBR (**A savoir !**)
 - Cardio-pulmonaire: ECG / radiographie de thorax
 - Hépatique: TA / GGT-PAL-bilirubine / Facteur V
 - Bilan infectieux +++ (**A savoir !**)
 - Hémocultures: pour rechercher l'endocardite
 - VHC (cryoglobulinémie) / VHB (PAN) / VIH (avec accord)
 - Bilan immunologique
 - ANCA / cryoglobulinémie / IgA sériques (PR)
 - AAN / FR / complément (C3 / C4 / CH50)
 - Biopsie cutanée avec IFD
 - Pour diagnostic histologique: envoi en anapath.

Diagnostic étiologique

Purpura fulminans

- Généralités
 - Définition: syndrome associant: sepsis sévère + **CIVD** + purpura
 - Etiologies: méningocoque ++ (80%) / pneumocoque / haemophilus, etc.
- Diagnostic
 - !! Tout purpura fébrile chez un enfant est un purpura fulminans JPDC: **ABT (A savoir !)**
 - Caractéristiques du purpura fulminans (3)
 - !! mixte: caractéristiques plaquettaires (CIVD) et vasculaires (infectieux)
 - extension rapide: purpura dont les éléments **s'étendent** en taille et en nombre
 - taille: avec ≥ 1 élément **nécrotique** ou ecchymotique > **3mm** de diamètre
 - Examen clinique
 - Syndrome méningé: !! inconstant: ABT systématique quand même
 - Evaluer la gravité: **choc** / Sd hémorragique / troubles de la conscience, etc.
 - Examens complémentaires
 - Bilan de choc: hémocultures / GDS / urée-iono-créat / CRP, etc
 - Ponction lombaire: !! seulement une fois le choc septique corrigé (**A savoir !**)
- Complication
 - Syndrome de Waterhouse-Fredericksen
 - = nécrose hémorragique bilatérale des surrénales → ISA (cf **Arthropathie microcristalline.**)
 - CAT = hémisuccinate d'hydrocortisone IV en urgence
- Traitement
 - En pré-hospitalier
 - **ABT au cabinet** = obligation médico-légale devant purpura + sepsis (**A savoir !**)
 - → C3G IV ou IM: **ceftriaxone 50mg/kg** chez l'enfant ou **1 à 2g** chez l'adulte
 - Transfert médicalisé par **SAMU** à l'hôpital le plus proche / isolement
 - En hospitalier
 - Mise en condition
 - Hospitalisation en réanimation pédiatrique
 - Isolement +++ / 2 VVP / scope et monitoring
 - Traitement symptomatique
 - Remplissage: sérum physiologique 20ml/kg sur 20min
 - Intubation: si troubles de la conscience
 - Antalgique-antipyrétique: paracétamol IV
 - Traitement étiologique = antibiothérapie
 - BIT probabiliste parentérale active sur le méningocoque
 - → céfotaxime (Claforan®) + gentamicine en IV
 - Surveillance: horaire: constante / conscience / extension du purpura

Purpura thrombopénique idiopathique (PTI) (**SHIP 2007**)

- **Généralités**
 - 1ère cause de thrombopénie chez **l'enfant** / pic = 2-5ans
 - Mécanisme immunologique **périphérique**: auto-Ac anti-GP des plaquettes
 - **Diagnostic**
 - **Examen clinique**
 - **Interrogatoire**
 - Terrain: atcd familiaux auto-immuns / pas de thrombopénie
 - Facteur déclenchant: épisode **viral** ou vaccination récente +++
 - Apparition rapide (24-48h) / pas de prise médicamenteuse
 - **Examen physique**
 - **Syndrome hémorragique**
 - cutané: purpura plaquettaire - pétéchie - ecchymose
 - muqueux: épistaxis - gingivorragie
 - autres localisations: **BU** ++ / fond d'oeil (**FO**)
 - **Examen normal: signes négatifs +++**
 - Pas de syndrome tumoral (HSMG / ADP)
 - Pas d'HTA / pas d'oedème ni protéinurie (SHU)
 - **Evaluation de la gravité (4A savoir ! ())**
 - Surface / **bulles intra-buccales** / purpura du voile du palais
 - Hémorragie viscérale grave: examen **neuro** / abdominal / BU
 - → **Score de Buchanan**
 - 0 (asympt.) / 1 (< 100 pétéchies; < 5 ecchymoses) / 2 (> 100 / > 5) / **3: muqueuses** / 4: nécessité d'un geste / 5: intra-crânienne ; vitale
 - **Examens complémentaires**
 - **Indispensables**
 - NFS-plaquettes: thrombopénie **isolée** / pas d'atteinte des autres lignées
 - Frottis: plaquettes normales / pas de schizocytes / pas de blastes
 - Fond d'oeil
 - Selon contexte: Gp-Rh-RAI (pré-Tf) / imagerie cérébrale ou abdominale
 - **Recommandés**
 - Myélogramme: chaque fois que corticothérapie envisagée
 - Coagulation: TP-TCA / fibrinogène (éliminer SHU-CMD)
 - **Non indiqués**
 - Ac anti-plaquettes inutiles
 - PL / TS / tout geste invasif +++
 - **Diagnostics différentiels = ceux d'un purpura chez l'enfant +++**
 - **Purpura fulminans**: température / syndrome méningé / hémodynamique
 - **Purpura rhumatoïde**: arthralgies / douleurs abdominales / bandelette urinaire
 - **Syndrome hémolytique et urémique**: frottis / bandelette urinaire / créatinine
 - **Leucémie aiguë avec CMD**: syndrome tumoral / pancytopenie / AEG
 - **Evolution**
 - PTI aigus dans **90%** des cas: **guérison** spontanée en quelques jours à mois (< 6M)
 - PTI chronique: > 6M dans 10% des cas / risque de rechutes ++
 - Mortalité < 1% : par hémorragie cérébrale ou méningée
 - **Traitement**
 - **Hospitalisation** initiale puis suivi en ambulatoire
 - **Traitement médicamenteux**
 - **Indications**
 - Abstention thérapeutique si pas de SdG (score 0-2) et P > 10 000/mm³
 - Traitement si SdG (Buchanan ≥ 3: **muqueuses**) et/ou P < 10 000/mm³
 - **Modalités**
 - **Corticothérapie**: prednisone 4mg/kg/j PO pendant **4 jours**: courte
 - **Immunoglobulines**: perfusion d'Ig polyclonales en IVL (Tégéline®)
 - Anticorps anti CD20 en 2ème ligne si rechute ou échec
 - **Mesures associées**
 - Contre-indication: gestes invasifs / IM / aspirine-AINS / vaccins pdt 1an
 - Education des parents: signes de gravité hémorragique / CAT
 - **Surveillance +++**
 - Clinique + NFS-plaquettes à H48 si purpura persistant ou J3 si Tt
 - NFS-P de contrôle 1x/6M pour affirmer la guérison: normale pendant 1an
- Vascularites = cf Pathologies auto-immunes : aspects épidémiologiques, diagnostiques et principes de traitement. +++**
- Purpura rhumatoïde (PR)
 - Péri-artérite noueuse (PAN)

- Vascularites pauci-immunes (liées aux ANCA)
- Cryoglobulinémie
- Purpuras thrombopéniques = cf [Thrombopénie chez l'adulte et l'enfant](#)
- CIVD
- Thrombopathie

Synthèse pour questions fermées

1 caractéristique sémiologique du purpura ?

Lésion élémentaire ne s'effaçant pas à la vitropression

2 éléments en cas de prise en charge d'un purpura fébrile chez l'enfant (suspicion de purpura fulminans) ?

- Antibiothérapie au cabinet C3G IM
- Transfert médicalisé par SAMU

2 indications au traitement d'un PTI chez l'enfant ?

- Plaquettes < 10 000/mm³
- et/ou signes de gravité (atteinte muqueuse)