

# Item 215 – Purpura chez l'adulte et l'enfant

- I. Définition
- II. Sémiologie : reconnaître un purpura
- III. Devant un purpura récent, recueillir d'emblée les éléments du diagnostic de gravité
- IV. Diagnostic étiologique et conduite à tenir

## Situations de départ

- 37 Éruptions chez l'enfant
- 89 Purpura/ecchymose/hématome
- 178 Demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique

## Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Savoir définir et reconnaître un purpura	Description sémiologique : support multimédia dans les questions vasculaires et thrombopénie (items 193 et 214)
A	Diagnostic positif	Savoir différencier un purpura vasculaire d'un purpura thrombopénique	
A	Identifier une urgence	Apprécier la gravité d'un purpura	
A	Identifier une urgence	Savoir évoquer le diagnostic de purpura fulminans	
A	Diagnostic positif	Savoir effectuer un examen clinique chez un patient porteur d'un purpura	
A	Diagnostic positif	Savoir prescrire les examens biologiques à effectuer en urgence devant un purpura	
B	Diagnostic positif	Savoir prescrire les examens biologiques de première intention selon l'orientation diagnostique du purpura	
A	Étiologies	Connaître les principales étiologies de purpura dont les causes infectieuses	
A	Prise en charge	Connaître les mesures d'urgence devant un purpura	

## I. Définition

- **A** Purpura : lésion élémentaire cutanée et/ou muqueuse par extravasation de sang dans le derme ou le chorion.
- Étiologies multiples, gravité très variable :
  - toujours rechercher la gravité ;
  - diagnostic étiologique : étape capitale.
- **Signe d'alarme** : toujours évoquer une infection grave à méningocoque.

## II. Sémiologie : reconnaître un purpura

- Lésion plane ou infiltrée, rouge (ou pourpre/violette) ne s'effaçant pas à la vitropression.
- Trois formes sémiologiques essentielles :
  - purpura pétéchial : punctiforme (membres inférieurs ++); tableau le plus fréquent (fig. 17.1);
  - purpura ecchymotique : larges nappes bleu violacé (fig. 17.2);
  - purpura en vibices : traînées linéaires (plis, zones de friction ou de traction ++).



**Fig. 17.1** **A** Purpura thrombopénique pétéchial et ecchymotique.



**Fig. 17.2** **A** Purpura fulminans.

- Lésions élémentaires parfois associées et à rechercher systématiquement : macules, papules, plus rarement nodules, bulles (hémorragiques), pustules et/ou lésions nécrotiques puis ulcérées (fig. 17.3 et 17.4).
- Purpura muqueux : composante hémorragique/érosive fréquente (gingivorragie, épistaxis, hémorragie sous-conjonctivale...).
- Évolution vers les teintes de la biligénie (rouge, bleu-violet, vert-jaune puis chamois). Disparition sans séquelle, sauf si récurrences multiples : dyschromie brunâtre (comme dans la dermatite ocre).
- **Diagnostics différentiels :**
  - **érythème** par dilatation vasculaire dermique : **s'efface à la vitropression** ;
  - **télangiectasies** (vaisseaux ectasiques) : aspect **en branche d'arbre mort ou étoilé**, s'effacent à la vitropression ;
  - **anomalies vasculaires** (prolifération vasculaire, angiomes plans : voir **chapitre 3** – item 113), qui s'effacent partiellement à la vitropression.



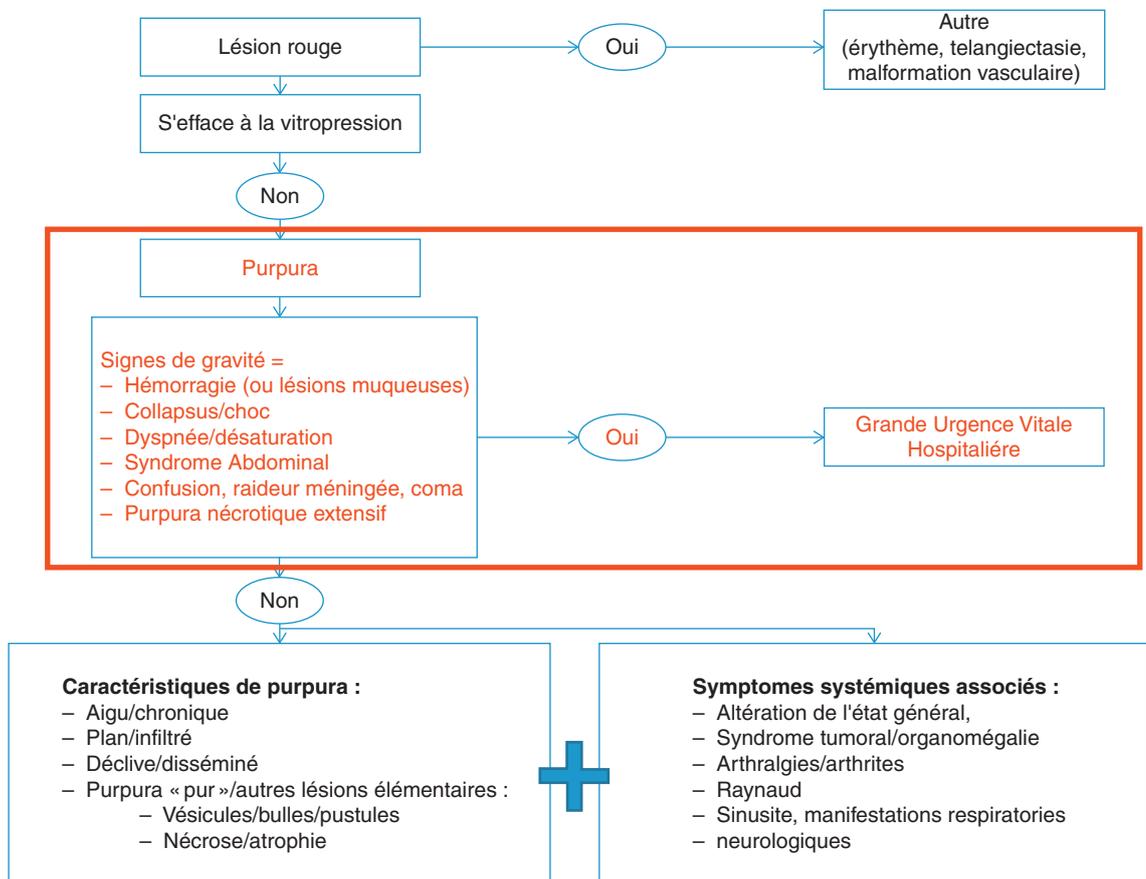
**Fig. 17.3** **A** Purpura vasculaire vésico-bulleux.



**Fig. 17.4** **A** Purpura vasculaire nécrotique.

### III. Devant un purpura récent, recueillir d'emblée les éléments du diagnostic de gravité (fig. 17.5)

- Hospitalisation en grande urgence si :
  - purpura + sepsis/choc ;
  - purpura extensif/nécrotique ;
  - purpura + atteinte muqueuse/purpura + syndrome hémorragique ;
- Si urgence éliminée : préciser les caractéristiques cliniques du purpura afin de séparer purpura thrombopénique et purpura vasculaire.



**Fig. 17.5** **A** Prise en charge d'un purpura selon la présence ou non de signes de gravité.

### IV. Diagnostic étiologique et conduite à tenir

Deux contextes très différents.

#### A. Situations de grande urgence (présence de signes de gravité)

##### 1. Purpura fulminans

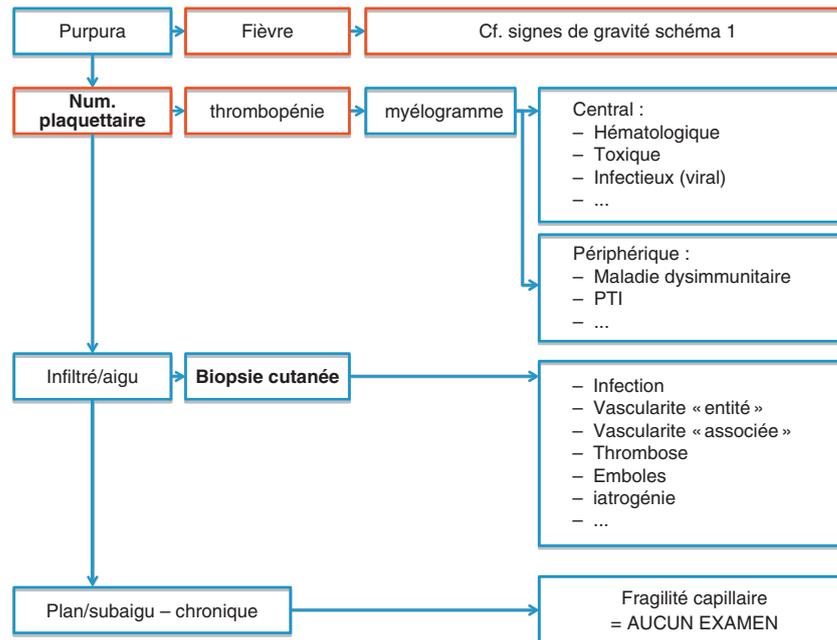
- Germe : méningocoque +++.

- **Tableau systémique au premier plan +++ :**
  - sepsis sévère bactériémique ± choc septique ± troubles de conscience;
  - purpura, ecchymotique et nécrotique, extensif (initialement aux membres inférieurs) ± pustules (voir [fig. 17.2](#)).
  - atteinte fréquente et menaçante des extrémités (risque d'amputation).
- **Enfant :**
  - tableau parfois fruste, pétéchies d'apparition rapide, syndrome infectieux trompeur (peu de fièvre, parfois hypothermie);
  - le syndrome méningé peut passer inaperçu ou se limiter à une obnubilation/asthénie intense.
- **Attention, les lésions cutanées peuvent être initialement très discrètes et doivent être systématiquement recherchées.**
- **Conduite à tenir en dehors du milieu hospitalier :**
  - fièvre + purpura nécrotique (au moins un élément de diamètre > 3 mm) :
    - **antibiothérapie antiméningococcique immédiate** IV ou IM : enfant – ceftriaxone 100 mg/kg (alternative : amoxicilline 50 mg/kg); adulte – ceftriaxone 2 g (alternative : amoxicilline 2 g),
    - transfert médicalisé en urgence vers secteur hospitalier (SAMU/SMUR),
    - alerter le centre qui recevra le patient,
    - prise en charge adaptée en soins intensifs;
  - autres germes impliqués dans le purpura fulminans : *Haemophilus*, staphylocoque ou streptocoque;
  - **C** mécanismes physiopathologiques complexes : endothélite toxinique + vasculite par dépôts de complexes immuns circulants + coagulation intravasculaire disséminée + thrombopénie immunologique.

## 2. Purpura avec syndrome hémorragique

- **A** Thrombopénie souvent majeure (< 10 000 plaquettes/mm<sup>3</sup>) et/ou coagulation intravasculaire disséminée.
- Pronostic lié au risque d'hémorragies viscérales (méningées +++).
- Signes de gravité : hémorragies muqueuses ou rétinienne, céphalées, hémorragie extériorisée ou non.
- Diagnostic étiologique urgent et traitement adapté sans délai.

## B. Orientation diagnostique en dehors de l'urgence (fig. 17.6)



**Fig. 17.6** **A** Prise en charge d'un purpura en l'absence de signes de gravité.

- Deux grandes situations :
  - purpura pétéchial non infiltré, non orthostatique avec signes hémorragiques mineurs (épistaxis, gingivorragies...) : évoquer purpura « hématologique » surtout thrombopénique et faire une numération plaquettaire rapide ;
  - purpura infiltré surtout orthostatique souvent associé à de petites lésions nécrotiques centrales, pouvant ensuite coalescer : évoquer purpura vasculaire par atteinte pariétale ou microthrombotique.
- Faire dans tous les cas une numération plaquettaire rapide. Si thrombopénie, contrôler sur tube citraté (éliminer une agrégation dans le tube) :
  - **C**  $< 30\,000/\text{mm}^3$  : thrombopénie imputable dans le purpura, mais ne pas négliger une cause associée (thrombose, vasculite, embolie...);
  - $30\,000\text{--}100\,000/\text{mm}^3$  : évoquer une possible consommation de plaquettes par microthromboses diffuses (purpura thrombotique/CIVD...);
  - $> 100\,000/\text{mm}^3$  : thrombopénie non imputable dans le purpura, rechercher une autre cause (thrombose, vasculite, embolie...).

### 1. Purpuras hématologiques

- **A** Purpura pétéchial non infiltré (non palpable), diffus, avec signes muqueux fréquents (gingivorragies, épistaxis, bulles hémorragiques endobuccales) :
  - thrombopénie  $< 30\,000/\text{mm}^3$  = indication de myélogramme :
    - le myélogramme permet de classer en thrombopénie centrale (raréfaction mégacaryocytaire) ou périphérique (moelle riche en mégacaryocytes), et de chercher une atteinte associée des autres lignées,
    - en cas de myélogramme non contributif : faire une biopsie ostéomédullaire,
    - les purpuras liés à une thrombopénie centrale sont rares.

- Purpuras par thrombopénie périphérique : origine infectieuse ou iatrogène ; causes immunologiques :
  - purpura thrombopénique idiopathique (PTI) : **B** lié à des anticorps anti-plaquettes ; enfant (aigu ++), adulte (chronique ++);
  - **A** lupus systémique, syndrome des anti-phospholipides (purpura rare).
- Purpuras hématologiques sans thrombopénie, rares :
  - liés à une thrombopathie acquise (iatrogène ++, hémopathie);
  - thrombopathies génétiques;
  - **B** allongement du temps de saignement.

## 2. Purpuras vasculaires

Purpura infiltré d'apparition plutôt aiguë : vasculite avec localisations cutanées ou localisations septiques spécifiques

- **A** Infections (hépatites virales, EBV, CMV, endocardite bactérienne, sepsis chronique...) avec lésions spécifiques ou réactionnelles de mécanisme immunitaire (fig. 17.7 et 17.8).



**Fig. 17.7** **A** Purpura vasculaire révélateur d'une gonococcémie.



**Fig. 17.8** **A** Purpura pustuleux distal évocateur de septicémie ou d'endocardite.

- **Médicaments** (cause rare, diagnostic d'imputabilité nécessaire, après élimination d'une autre cause) surtout par vasculite leucocytoclasique des petits vaisseaux.
- **Vasculites** individualisées comme entités définies :
  - vasculite à IgA (purpura rhumatoïde) : cause la plus fréquente de purpura infiltré de l'enfant (voir plus loin);
  - **B** périartérite noueuse (PAN) cutanée ou systémique;
  - poly-angéite microscopique (p-ANCA de type anti-myéloperoxidase);
  - granulomatose avec poly-angéite (c-ANCA de type anti-protéinase 3);
  - granulomatose éosinophilique avec poly-angéite (p-ANCA de type myéloperoxidase inconstant).
- **A** Vasculites, notamment leucocytoclasiques des petits vaisseaux, associées aux **connectivites** et aux **maladies systémiques** :
  - **B** lupus érythémateux, polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Gougerot-Sjögren, maladie de Behçet, sclérodermie, dermatomyosite, entérocolites inflammatoires...;
  - vasculites associées aux cancers et hémopathies;
  - vasculites associées à des anomalies biochimiques (paraprotéïnémies : cryoglobulinémies mixtes +++, hypergammaglobulinémies).
- **A** Chez l'enfant, **vasculite la plus fréquente = vasculite à IgA** (dépôts d'IgA dans la paroi des vaisseaux à l'IFD) :
  - épisode infectieux ORL (inconstant), puis éruption purpurique, poussées successives (éléments d'âges différents); arthralgies mobiles et fugaces des grosses articulations; douleurs abdominales (parfois tableau pseudo-appendiculaire) ± diarrhée/vomissements;
  - atteinte rénale dans un tiers des cas : hématurie avec protéinurie;
  - pronostic : le plus souvent bénin, durée environ 4 semaines;
  - complications :
    - immédiates : atteinte digestive (ulcérations, perforations, hémorragies),
    - à long terme : atteinte rénale (glomérulonéphrites mésangiales, prolifératives...) nécessitant une surveillance rénale au long cours.

**A** Purpura monomorphe à forte composante nécrotique (plaques > 1 cm) d'apparition aiguë ± livedo notamment racémeux (mailles larges ouvertes) : microthromboses cutanées

- **B** Coagulation intravasculaire disséminée.
- Syndrome des anti-phospholipides (attention à la forme dite « catastrophique » avec thromboses multiples et défaillance multiviscérale).
- Cryoglobuline monoclonale, cryofibrinogène.
- Cause médicamenteuse : traitement anticoagulant (AVK, héparines).
- Déficit en protéine C, en protéine S.
- Syndromes myéloprolifératifs (polyglobulie +++, leucémies myéloïde chronique, leucémie myélomonocytaire chronique, leucémie aiguë).

**A** Purpura apparaissant dans un contexte clinique particulier : embolies (lésions distales)

- **B** Sujet polytraumatisé : embolies graisseuses.
- Sujet avec athérosclérose : embolies de cristaux de cholestérol.
- Sujet avec cardiopathie emboligène (ex. : myxome) ou atteinte artérielle : embolies crurales distales.

## Purpura non infiltré d'apparition progressive par fragilité pariétale capillaire sans vasculite : purpura « dermatologique »

- **A** Purpura de Bateman :
  - tâches ecchymotiques de taille variable, face dorsale des avant-bras et des mains ++, peau atrophique et ridée, pseudo-cicatrices en étoile ;
  - symptôme de sénescence cutanée avec atrophie (sujet âgé et/ou photo-exposé) ;
  - apparition précoce en cas d'hypercorticisme (endogène ou iatrogène).
- **B** Purpura périfolliculaire + hémorragies muqueuses ± asthénie ± myalgies : penser au scorbut (carence en vitamine C).
- Purpura à la pression, à l'effort (vomissements).
- Capillarite chronique purpurique :
  - liée à l'insuffisance veineuse chronique ++ ;
  - évolution par poussées, dermatite ocre séquellaire ;
  - associée aux autres signes de l'insuffisance veineuse des membres inférieurs (dépilation, fragilité cutanée, dermatite de stase et ulcère de jambe).
- **C** amylose : purpura des zones de frottement (paupières supérieures ++ et grands plis).

## Purpura par vasculite

- **A** Lésions polymorphes, purpura ± érythème ± nodules dermiques.

### Si un purpura vasculaire pariétal ou microthrombotique est suspecté

- Nécessité d'une confirmation histologique et demander une immunofluorescence directe pour rechercher des dépôts d'IgA en particulier, idéalement sur des lésions récentes.
- Bilan de gravité (rein, tube digestif...).
- Recherche d'une cause.

Le [tableau 17.1](#) récapitule les critères distinctifs des purpuras thrombopénique, vasculitique et thrombotique.

**Tableau 17.1** **A** Critères distinctifs des purpuras thrombopénique, vasculitique et thrombotique

Critères	Purpura thrombopénique	Purpura vasculitique	Purpura thrombotique
Aspect du purpura	Non infiltré Plan uniforme Pas particulièrement déclive	Infiltré Polymorphe Souvent déclive	Infiltré Nécrotique
Hémorragies cutanéomuqueuses	+++	–	–
Autres lésions cutanées	–	+++	+
Thrombopénie	+++	–	±

## C. Interrogatoire, examen clinique et explorations paracliniques devant un purpura d'allure vasculaire

Rechercher :

- antécédents, prises médicamenteuses, affection emboligène ;
- altération de l'état général ;
- atteinte articulaire (arthralgies > arthrites) ;
- hypertension artérielle ;

- atteinte digestive (douleurs abdominales, troubles du transit, hémorragies);
- atteinte musculaire (myalgies, plus rarement déficit);
- atteinte du système nerveux central ou périphérique;
- atteinte ORL (sinusite, chute de l'audition);
- atteinte ophtalmique;
- atteinte urogénitale;
- adénomégalie, hépatospénomégalie.

### 1. Bilan initial minimal

- Hémogramme, plaquettes, CRP.
- Ionogramme sanguin, créatininémie, protéinurie sur échantillon, protéinurie des 24 h, sédiment urinaire, électrophorèse des protéines sériques, transaminases, LDH.

### 2. Autres explorations à visée surtout étiologique

- Aucune cause n'est retrouvée dans environ 50 % des cas.
- **C** En l'absence de symptômes associés, peuvent être discutés :
  - dosage pondéral des immunoglobulines;
  - cryoglobulinémie, anticorps antinucléaires, facteur rhumatoïde/anticorps anti-peptides citrullinés, anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles, dosage du complément total et de ses fractions (CH50, C3, C4);
  - sérologies virales (hépatites B et C, VIH);
  - recherche d'une thrombophilie :
    - anticorps anti-phospholipides, anticoagulant lupique, anticorps anti-cardiolipine, anticorps anti- $\beta$ 2-glycoprotéine 1,
    - protéines C et S, anti-thrombine III,
    - anticorps anti-facteur 4 plaquettaire (traitement par l'héparine);
  - hémocultures, radiographie pulmonaire de face, ECG  $\pm$  échographie cardiaque, ponction lombaire, Doppler artériel, exploration aortique selon symptômes.
- Contexte particulier (immunodépression, grossesse, collectivité...) : bilan initial + autres sérologies virales (parvovirus B19, EBV, CMV, etc.) ou PCR virales (CMV, entérovirus, etc.).

#### Points clés

- **A** Purpura aigu :
  - grande urgence;
  - éliminer les causes graves;
  - numération plaquettaire.
- Gravité :
  - thrombopénie/hémorragie;
  - infection (méningococcémie, gonococcémie, endocardite bactérienne);
  - vasculite avec atteinte viscérale.
- Purpura fulminans = urgence extrême :
  - traitement antibiotique immédiat;
  - réanimation.
- Enfant : éliminer une méningococcémie; cause la plus fréquente : vasculite à IgA.
- Purpura vasculaire : recherche d'atteinte viscérale (rénale, neurologique, cardiopulmonaire ou digestive).