



Chapitre 6

Découverte d'un purpura

C. PETIT, M. KAMARA¹, Y. AUFFRET¹

Points essentiels

- Tout purpura aigu est une maladie grave à diagnostiquer en urgence (une infection : méningococcémie, endocardite infectieuse... ou une thrombopénie : recherche de signes hémorragiques associés) jusqu'à preuve du contraire.
- Un purpura fulminans impose une antibiothérapie parentérale en extrême urgence associée à une prise en charge réanimatoire (sans oublier sa déclaration et la prévention des sujets contacts).
- La thrombopénie est à confirmer sur tube citraté et des diagnostics tels que la microangiopathie thrombotique (MAT) dont le purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT) ou la coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) sont à éliminer dès la prise en charge aux urgences.
- Il faut qualifier la thrombopénie de centrale ou périphérique mais le myélogramme est d'indication rare aux urgences.
- L'absence de thrombopénie oriente vers un purpura vasculaire notamment d'origine infectieuse ou immunologique (médicaments, maladies de système, purpura rhumatoïde...).

1. CH de Cornouaille, 14, avenue Yves-Thépot, 29000 Quimper.
Tél. : 06 81 70 19 30 – Fax : 02 98 52 61 48

Correspondance : C. Petit, CH de Cornouaille, 14, avenue Yves-Thépot, 29000 Quimper.
Tél. : 06 81 70 19 30 – Fax : 02 98 52 61 48
Email : petit-caroline@hotmail.fr

- Un purpura vasculaire doit faire rechercher une atteinte viscérale (rénale, articulaire, neurologique, cardiaque...).
- Chez l'enfant le principal diagnostic à évoquer est le purpura rhumatoïde (après avoir éliminé une méningococcémie).

1. Introduction

La mise en évidence d'un purpura dans un service d'urgence peut se faire lors de l'examen clinique d'un patient consultant pour ce motif ou venant avec une autre demande. À partir de cette découverte, la première étape est de rapidement éliminer les urgences qui engagent le pronostic vital comme le purpura fulminans. Ensuite, certains diagnostics sont à évoquer dès le service des urgences car ils conditionnent l'orientation et le traitement du patient sans délai. La démarche diagnostique du médecin urgentiste doit être la plus pratique possible en se basant sur la clinique et avec les examens complémentaires dont il dispose en médecine d'urgence.

2. Reconnaître le purpura

Le purpura se caractérise par des taches hémorragiques cutanées non effaçables à la vitropression liées à l'extravasation des hématies hors des vaisseaux de la peau traduisant soit une anomalie des plaquettes, soit une anomalie des vaisseaux.

Plusieurs types de purpura existent (1) :

- pétéchiial (taches rondes bien limitées taille tête d'épingle) ;
- ecchymotique (taches hémorragiques plus larges, contours mal limités) ;
- nodulaire (infiltration palpable) ;
- nécrotique (pétéchies ou ecchymoses surélevées d'une zone de nécrose).

Par exemple le purpura vasculaire est un purpura infiltré palpable favorisé par l'orthostatisme parfois associé à des nodules et/ou des bulles hémorragiques. Le purpura thrombopénique est une lésion pourpre souvent pétéchiiale en tête d'épingle non palpable, non infiltrée, parfois ecchymotique ou associée à des hématomes ou hémorragies des muqueuses. Enfin, le purpura mécanique est pétéchiial ou ecchymotique non palpable (purpura de Bateman du sujet âgé situé sur la face dorsale des mains principalement et rarement sur les membres inférieurs).

3. Orientation diagnostique au service des urgences

3.1. Reconnaître l'urgence

Tous les urgentistes connaissent au moins sur le plan théorique l'urgence vitale qu'est le purpura fulminans.

Le germe en cause est le méningocoque dans 80 % des cas. Le purpura est dû à une atteinte de l'endothélium vasculaire par l'agent infectieux ou par les toxines qu'il produit. Il est ecchymotique et nécrotique, plus ou moins extensif, en particulier aux membres inférieurs où il 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). Les lésions cutanées peuvent être initialement très discrètes et doivent donc être systématiquement recherchées sur un patient déshabillé.

Au purpura s'associe un syndrome septique voire un état de choc. Le syndrome septique est parfois discret surtout à un stade initial mais peut être sévère d'emblée avec de la fièvre et un état de choc. La conduite à tenir est bien définie : c'est une urgence vitale nécessitant une prise en charge rapide. La constatation d'un purpura comportant au moins un élément nécrotique ou ecchymotique de 3 mm de diamètre impose de délivrer immédiatement une dose d'antibiotique idéalement par voie intraveineuse, à défaut par voie intramusculaire, adaptée aux infections à méningocoques (ceftriaxone 50 mg/kg chez l'enfant et 1 à 2 g chez l'adulte) et ce quel que soit l'état hémodynamique du patient (2). La prise en charge sera poursuivie en réanimation. Il y a obligation à déclarer la maladie et une prévention des sujets contacts selon les cas est à organiser.

Pour mémoire, devant un purpura fébrile qui ne serait pas un purpura fulminans, il faut penser à l'endocardite.

Une autre situation d'urgence pouvant engager le pronostic vital du patient est un purpura avec un syndrome hémorragique. En cas de thrombopénie majeure (< 10 000 plaquettes/mm³) et/ou de CIVD, le pronostic est lié à l'existence ou au risque d'hémorragies viscérales, notamment cérébro-méningée. Des hémorragies muqueuses ou rétinienne, l'existence de céphalées imposent un diagnostic étiologique urgent et un traitement adapté sans délai.

3.2. Comment avancer face à un purpura

3.2.1. Clinique

Lorsque ces situations d'urgence sont écartées (absence de fièvre, de syndrome ou de choc septique) l'interrogatoire et l'examen clinique pratiqué sur un patient entièrement déshabillé doivent préciser :

- le caractère aigu, chronique ou récidivant ;
- 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, atrophie cutanée ;
- les signes cliniques extracutanés associés : atteinte rénale (HTA, BU...) altération de l'état général, syndrome hématopoïétique (hépatomégalie, splénomégalie, adénopathies périphériques), signes systémiques (manifestations articulaires,

respiratoires, neurologiques, phénomène de Raynaud, etc.). Une défaillance d'organe est à écarter ;

- la prise de médicaments (introduction ou modification de traitement) ;
- la normalité de l'examen clinique permet aussi d'orienter le diagnostic (comme pour le purpura thrombopénique idiopathique (PTI)).

3.2.2. Biologie

La biologie courante réalisable aux urgences permet au médecin d'avancer dans son diagnostic. Le premier temps est la réalisation d'une numération formule sanguine (NFS) et plaquettaire. Le diagnostic de thrombopénie est à rechercher rapidement, ainsi qu'une atteinte des autres lignées sanguines. Les examens complémentaires à prescrire dès les urgences sont regroupés dans le **tableau 1 (3, 4, 5)**. Par exemple : l'absence de thrombopénie avec ddimères négatifs et absence de trouble de l'hémostase écarte la CIVD.

Le myélogramme est un examen à réaliser mais pas nécessairement en urgence. Ses indications en urgence sont : l'âge supérieur à 60 ans, des anomalies d'autres lignées non expliquées par un autre mécanisme, une organomégalie, l'absence de réponse à une première ligne de traitement **(3, 4)**.

Une fois le bilan de première intention réalisé aux urgences, il faudra bien entendu le compléter ultérieurement par des recherches biologiques orientées lors de l'hospitalisation du patient (**Tableau 1**).

3.2.3. Orientation

À partir du moment où les urgences vitales diagnostiques et thérapeutiques sont écartées devant la découverte d'un purpura, nous proposons l'arbre décisionnel suivant (**Figure 1**).

L'orientation diagnostique se base tout d'abord sur la présence ou non d'une thrombopénie qu'il faut confirmer sur un tube citraté car il existe de fausses thrombopénies. La confirmation d'une thrombopénie, nous place dans le cadre d'un purpura thrombopénique.

Il faut alors caractériser son origine centrale ou périphérique. Le myélogramme tient ici une place mais n'est pas nécessairement réalisé en urgence. Le risque hémorragique est lié au mécanisme de la thrombopénie. Généralement on observe l'absence d'expression clinique si la thrombopénie est supérieure 50 G/L. Le risque de complications hémorragiques graves existe dès que la thrombopénie est inférieure à 20 G/L **(3)**. L'atteinte d'autres lignées sanguines oriente volontiers vers une atteinte centrale alors qu'une thrombopénie isolée est plutôt d'origine périphérique.

La CIVD doit aussi être écartée rapidement. Son traitement repose essentiellement sur le traitement de la cause. Il n'y a discussion de transfusion plaquettaire (accord professionnel) que si la thrombopénie et les manifestations hémorragiques sont

Tableau 1 – Bilan biologique devant un purpura (d’après HAS (5))

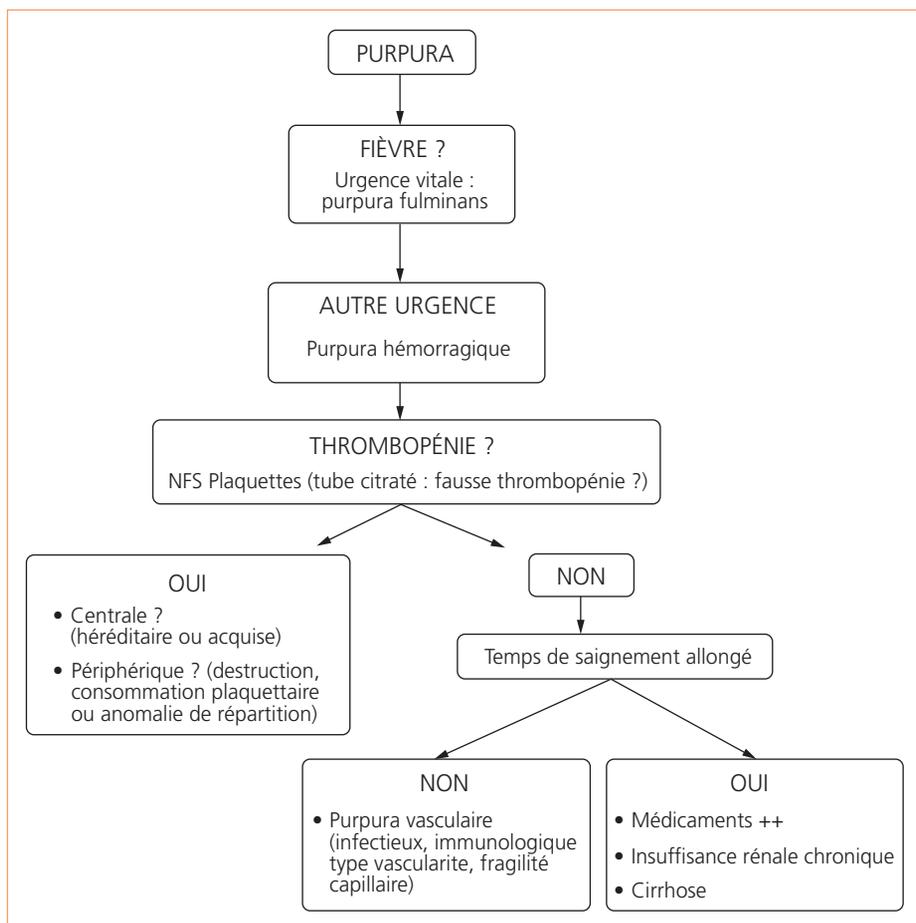
Bilan biologique première intention
<ul style="list-style-type: none"> • NFS, plaquettes et frottis sanguin • Ionogramme sanguin, créatininémie, urémie • TP, TCA, fibrinogène, TS • CRP, VS • Bilan hépatique • Groupe sanguin et recherche d’agglutinines irrégulières • Selon contexte : betaHCG, hémocultures, recherche de paludisme, alcoolémie, LDH • Ddimères • Schizocytes, haptoglobine, réticulocytes • Myélogramme selon indication • NFS : numération formule sanguine ; TP : taux de prothrombine ; TCA : temps de céphaline activé ; TS : temps de saignement, CRP ; VS : vitesse de sédimentation ; LDH : lactate déshydrogénase.
Bilan biologique seconde intention (pendant hospitalisation) non exhaustif
<ul style="list-style-type: none"> • Myélogramme selon indication • Électrophorèse des protéines • Sérologies VIH, hépatites C et B • TSH et anticorps antithyroïde • Anticorps antiphospholipides (anticorps circulant et anticorps anticardiolipines) • Anticorps antinucléaires • Anticorps anti-cytoplastes des polynucléaires neutrophiles (p-ANCA et c-ANCA)

au premier plan et ne se corrigent pas rapidement malgré le traitement étiologique (6).

De même façon, le purpura thrombotique thrombocytopenique (PTT) est à évoquer dès les urgences car les transfusions plaquettaires doivent être évitées sous peine d’aggraver le patient. Ce patient doit être orienté vers un service de réanimation et la plasmaphérèse est à discuter en urgence (7, 8, 9). C’est une pathologie grave à ne pas méconnaître. C’est un purpura thrombopénique périphérique avec atteinte d’une autre lignée : il existe une anémie associée à la thrombopénie mais celle-ci est mécanique (présence de schizocytes, haptoglobine diminuée, présence de réticulocytes...).

Une thrombopénie isolée avec examen clinique et bilan biologique normaux oriente vers un PTI (3, 4). Le traitement est décidé selon la clinique notamment l’existence de signes hémorragiques. Un score hémorragique existe proposé par le Dr Khellaf (disponible sur <http://www.pti-ahai.fr>). Il constitue une aide à la démarche thérapeutique du PTI. Il se base notamment sur l’âge, le type et l’extension du purpura, les hémorragies existantes (épistaxis, métrorragies, hématurie, hémorragie cérébro-méningée...). Les moyens thérapeutiques reposent

Figure 1 – Démarche diagnostique devant un purpura.



sur les corticoïdes et/ou les immunoglobulines (3, 4). La transfusion plaquettaire n'est pas indiquée en dehors de situations mettant en jeu le pronostic vital ou fonctionnel (6).

Dans le cadre d'une thrombopénie centrale, la transfusion plaquettaire prophylactique est indiquée pour un taux de plaquettes inférieur à 10 G/L (hors hémorragie clinique). Dès lors qu'il existe un facteur de risque (par exemple : hypertension artérielle, fièvre...) la transfusion plaquettaire prophylactique est réalisée pour un taux inférieur à 20 G/L (6).

Les principales causes de purpura thrombopénique sont rassemblées dans le tableau 2.

En l'absence de thrombopénie, le temps de saignement permet de différencier un purpura vasculaire d'un purpura thrombopathique. Si le temps de saignement est

Tableau 2 – Étiologies d'un purpura thrombopénique

Purpura thrombopénique	
Central	Périphérique
<ul style="list-style-type: none"> • Acquis : <ul style="list-style-type: none"> – Insuffisance médullaire globale (aplasie, leucémie, carence B12, folates...) – Atteinte mégacaryocytes (alcoolisme aigu, médicamenteux, viral...) • Hériditaire 	<ul style="list-style-type: none"> • Hyperdestruction plaquettaire : immunologique (auto-immun : PTI ou lupus ; immuno-allergique : héparine, quinine, BZD...). • Consommation plaquettaire : CIVD, infections (p.fulminans, paludisme...), MAT (PTT ou SHU, alcoolisme aigu. • Anomalie de répartition (hypersplénisme, dilution...).

Tableau 3 – Étiologies d'un purpura vasculaire

Purpura vasculaire
<ul style="list-style-type: none"> • Infectieux : <ul style="list-style-type: none"> – P. fulminans méningococcique – Septicémies à gram positif ou négatif – Endocardite • Origine immunologique : <ul style="list-style-type: none"> – Lupus, polyarthrite rhumatoïde, périartérite noueuse – Médicaments (immunoallergique) : pénicilline, sulfamides, gentamycine, triméthoprime-sulfaméthoxazole ; AINS, aspirine ; acide valproïque, carbamazépine ; amiodarone, furosémide, spironolactone ; héparine ... – Purpura rhumatoïde • Fragilité capillaire acquise ou constitutionnelle : <ul style="list-style-type: none"> – Purpura sénile – Corticothérapie, Cushing – Diabète – Carence vitaminique C majeure – Amylose – Ehler Danlos ou syndrome de Marfan

allongé, on s'oriente vers un purpura thrombopathique (anomalie qualitative des plaquettes) dont l'origine est principalement médicamenteuse (aspirine, AINS, pénicilline, céphalosporine, anti-agrégant plaquettaire). Il est très important de connaître les traitements du patient et d'obtenir ses ordonnances. Si le temps de saignement est normal, on s'oriente vers un purpura vasculaire (**Tableau 3**).

Le plus souvent l'origine d'un purpura vasculaire est médicamenteuse ou infectieuse (**10**). Il peut être difficile de déterminer si ce purpura est lié à l'agent infectieux ou à la thérapeutique mise en place. Pour une origine toxique, le délai de survenue est variable allant de quelques heures à plusieurs années (**11**). Il faut également garder en mémoire l'endocardite comme étiologie infectieuse (hors purpura fulminans).

La découverte d'un purpura vasculaire impose la recherche de signes de vascularite systémique (10) (atteinte rénale++, arthralgies, neuropathie...). En cas de maladie systémique, le purpura est volontiers chronique et/ou récidivant. L'enquête étiologique peut être difficile et sera souvent finalisée après la prise en charge aux urgences.

Parmi les purpuras vasculaires, le purpura rhumatoïde par argument de fréquence chez l'enfant et l'adulte jeune est à évoquer. L'étiologie n'est pas certaine et l'interrogatoire retrouve souvent un épisode viral d'allure bénigne précédant le tableau. C'est un purpura pétéchiial d'allure mécanique déclive avec des éléments d'âge différents favorisés par l'orthostatisme. Les symptômes extracutanés sont des douleurs abdominales plus ou moins intenses, des arthralgies (de même territoire que le purpura) avec des œdèmes périarticulaires. L'atteinte rénale conditionne le pronostic (20-75 % des cas) (10). Le bilan d'hémostase est normal, il y a un syndrome inflammatoire biologique et, surtout le bilan rénal doit être systématique. Les complications à craindre sont rénales (glomérulonéphrite voire insuffisance rénale), digestives (invagination intestinale, occlusion, perforation), orchite. Le traitement repose sur les corticoïdes dans trois indications : atteinte rénale sévère, douleurs abdominales intenses, orchite.

En ce qui concerne le traitement : il est naturellement fonction de l'étiologie. Sont recommandés : le repos, l'éviction des facteurs favorisants, le traitement symptomatique tel que les antalgiques.

4. Conclusion

Un purpura peut être le tout premier signe d'une maladie grave. Le médecin urgentiste se doit d'écarter rapidement les urgences vitales et d'orienter au mieux le patient. Les moyens disponibles au service des urgences lui permettent d'avancer sur le chemin du diagnostique. Les compléments de bilan sont ensuite réalisés en hospitalisation.

Références

1. Crickx B., Piette F., Roujeau J.C., Bonnetblanc J.M. Purpuras de l'adulte. *Ann Dermatol Venerol* 2002 ; 129 : 2S219-2S223.
2. Instruction n° DGS/RI1/2011/33 du 27 janvier 2011 relative à la prophylaxie des infections invasives à méningocoque. http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/Instruction_noDGS-RI1-2011_33_du_27_janvier_2011_relative_a_la_prophylaxie_des_infections_invasives_a_meningocoque.pdf (date dernière consultation 19/11/2014).
3. Khellaf M. Thrombopénies aux urgences. *In* : SFMU/Samu de France, ÉdS Urgences 2014 : conférences. Paris, Arnette 2014 : chapitre 76.
4. Khellaf M., Godeau B. Thrombopénies immunologiques. *In* : Claessens Y.E, Mouthon L. Maladies rares en médecine d'urgence. Springer-Verlag, France, Paris 2013 ; 259-275.

5. HAS Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et de l'adulte. Protocole national de diagnostic et de soins. www.has-sante.fr
6. Transfusion de plaquettes : produits, indications. Recommandations. AFSAPS Juin 2003. <http://www.hemovigilance-cncrh.fr/Indicat/plaqreco.PDF> (date dernière consultation 19/11/2014).
7. Coppo P. Pourquoi les transfusions plaquettaires sont-elles contre-indiquées chez les patients atteints de purpura thrombotique thrombocytopénique ? Réanimation 2013, vol. 17, Issue 4, p. 412-17.
8. Retornaz F., Soubeyrand J. Le purpura thrombotique thrombocytopénique : physiologie et traitement. Réanimation 2002 ; 11 : 333-40.
9. Gardy O., Gay J., Pateron D., Coppo P. Les microangiopathies thrombotiques aux urgences. In : SFMU/Samu de France, Éd. Urgences 2014 : conférences. Paris, Arnette 2014 : chapitre 77.
10. Lévesque H. Purpura vasculaire. In : Claessens Y.E., Mouthon L. Maladies rares en médecine d'urgence. Springer-Verlag, France, Paris 2013 : 173-86.
11. Gerson D., Sriganeshan V., Alexis J.B. Cutaneous drug eruptions : a 5-year experience. J Am Acad Dermatol 2008 ;59 : 995-9.