

Plan :

Objectifs.

I – Introduction.

II - Séméiologie clinique.

III – Physiopathologie.

IV - Orientation diagnostique devant un purpura de l'enfant :

A - Enquête étiologique.

B - Etiologies.

V - Conduite à tenir devant un purpura.

VI - Conclusion.

Objectifs :

- Définir un purpura et citer les éléments biologiques permettant d'en apprécier le mécanisme.
- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques (justifier les examens complémentaires).
- Citer les éléments du diagnostic d'un purpura vasculaire (purpura rhumatoïde) et les principales complications potentielles.

I - Introduction :

- Le purpura est une extravasation de sang dans le derme ou le tissu muqueux.
- Il peut être lié à un simple traumatisme, mais peut aussi être le signe d'une pathologie sévère mettant en jeu le pronostic vital.
- Une évaluation minutieuse et précoce du patient permettra d'orienter la démarche diagnostique.
- Elle se base sur l'observation des lésions cutané-muqueuses (pétéchies, ecchymoses, nécroses, bulles hémorragiques), le nombre de lésions (\leq ou $>$ 100 pétéchies, \leq ou $>$ 5 ecchymoses), leur localisation (déclive, muqueuse), leur palpation (caractère maculeux, infiltré), leur caractère rapidement extensif.

II - Séméiologie clinique :

Les lésions élémentaires du purpura sont : les pétéchies et les ecchymoses, elles peuvent s'associer chez un même enfant.

- **Une pétéchie** est une petite tache cutanée hémorragique de couleur rouge à violacée, ne blanchissant pas sous la pression. Les pétéchies sont dues à l'infiltration de sang sous la peau (hémorragie mineure induite par la rupture d'un capillaire sanguin).

- **Les ecchymoses** sont des hémorragies intra-dermiques plus étendues, autrement dit une extravasation sanguine dermique, c'est une variété de purpura réalisant des taches de largeur variable aux contours irréguliers.

III – Physiopathologie :

Il existe deux cadres nosologiques :

- Rupture de l'intégrité vasculaire donnant une fragilité vasculaire (infection, vascularite, traumatisme) : **purpura vasculaire**.

- Une anomalie de l'hémostase (thrombopénie, anomalie des fonctions plaquettaires) : **purpura plaquettaire**, 2 types de déficit : quantitatif = purpura thrombopénique et qualitatif = purpura thrombopathique.

IV - Orientation diagnostique devant un purpura de l'enfant :

A - Enquête étiologique :

• **Anamnèse** : L'interrogatoire à la recherche d'antécédents personnels ou familiaux: Thrombopénie ou thrombopathie constitutionnelle, pathologie dysimmunitaire (lupus, thyroïdite...).

- **Terrain** : âge, sexe, origine ethnique, épisodes antérieurs de signes hémorragiques (interventions, traumatismes), NFS antérieures.
- **Existence d'un contexte particulier** : infection virale, contagé infectieux, séjour à l'étranger, prise médicamenteuse, statut vaccinal (pneumocoque, méningocoque), vaccin récent (ROR).

- **Examen physique :**

Les signes cliniques : fièvre, hémorragie extériorisée (épistaxis...) ou non (céphalées, douleurs abdominales), altération de l'état général, douleurs osseuses, arthralgies, vomissements. Certains signes peuvent orienter vers une étiologie : infection en cours, syndrome tumoral, diarrhée, HTA, anomalies articulaires.

B – Etiologies :

1. **Les purpuras fébriles** : c'est une entité particulière, ils sont d'origine infectieuse, ils représentent des urgences vitales. La forme la plus grave est le purpura fulminans, d'origine méningococcique.

❖ **Purpura fulminans :**

C'est le premier diagnostic à évoquer devant un purpura fébrile datant de moins de 12 h (même si l'examen clinique et la biologie initiale sont rassurants). C'est une forme grave, parfois mortelle, de sepsis sévère. C'est une infection invasive à méningocoque ou à pneumocoque, essentiellement.

Il faut identifier les signes de choc : tachycardie, TRC \geq 3 sec, marbrures, pouls filant, trouble de conscience, cyanose, oligurie.

Le caractère extensif est également un signe d'appel.

L'hémoculture est indispensable au moindre doute, si les hémocultures sont négatives au début : biopsies des lésions du purpura ecchymotique ou nécrotique à la recherche du méningocoque.

Le purpura fulminans est une urgence diagnostique et thérapeutique, nécessitant l'administration immédiate d'une Céphalosporine de 3e génération (C3G) IM/IV (Céfotaxime 50 mg/kg), un remplissage vasculaire par des solutés, et un transfert médicalisé en unité de réanimation.

❖ **Autres purpuras infectieux :**

La grande majorité des purpuras fébriles sont bénins et liés le plus souvent à un épisode viral simple. Il faut écarter les rares cas de bactériémie (streptocoque du groupe B, pneumocoque, staphylocoque doré, varicelle...).

Les patients doivent être surveillés dans les services d'urgences ou en unité d'hospitalisation de courte durée.

Un bilan (NFS, CRP, procalcitonine, TP-TCA) doit être systématique.

2. **Purpura rhumatoïde** : ou maladie de Henoch-Schönlein.

C'est une vascularite systémique des petits vaisseaux où se déposent des dépôts immuns d'immunoglobuline A (IgA). Le diagnostic repose sur la triade purpura (symétrique, vasculaire et déclive), manifestations articulaires (symétriques, inconstantes) et douleurs abdominales (inconstantes). L'atteinte rénale doit être recherchée par une bandelette urinaire avec une surveillance régulière pendant 1 an.

3. Purpura mécanique : fréquent chez l'enfant, notamment en péri-orbitaire (effort de vomissement ou de toux), ou sur un membre par compression (garrot). Une atteinte sous-diaphragmatique ou déclive doit faire réviser ce diagnostic.

4. Purpura d'origine médicamenteuse : Il est dû à une prise d'antiagrégant plaquettaire, anti-inflammatoires non stéroïdiens ou aspirine.

5. En cas de thrombopénie associée :

a. Purpura thrombopénique immunologique (PTI) : C'est un motif fréquent de consultation en pédiatrie. C'est un trouble auto-immun de la coagulation caractérisé par une thrombopénie isolée (plaquettes < 100,000/microL) non explicable par la présence d'une autre pathologie. Il est dû à une destruction périphérique des plaquettes dans le cadre d'un processus auto-immun médié par des autoanticorps (AAC). C'est un diagnostic d'élimination.

b. Microangiopathies thrombotiques :

Elles sont principalement représentées en pédiatrie par le syndrome hémolytique et urémique (SHU), associent une anémie hémolytique mécanique avec présence de schizocytes, une thrombopénie de consommation, une insuffisance rénale avec protéinurie et parfois des signes d'ischémie multiviscérale. La prise en charge doit être coordonnée avec un néphrologue référent.

c. Autres causes rares de thrombopénies périphériques :

- un hypersplénisme dans le cadre d'une hépatopathie.
- une consommation comme dans la coagulation intravasculaire disséminée (CIVD).

d. Purpura sur thrombopénie centrale :

L'analyse cytologique du frottis médullaire (myélogramme) met en évidence une absence de mégacaryocyte.

a/ moelle envahie par des cellules tumorales (leucémie, lymphome, neuroblastome)

b/ hypoplasie ou aplasie médullaire :

- origine génétique (anémie de Fanconi et autres maladies génétiques rares),
- origine infectieuse (parvovirus B19, herpès virus),
- syndromes pré-tumoraux (myélodysplasie),
- origine idiopathique/auto-immune (qui est un diagnostic d'élimination).
-

6. En cas d'autres anomalies de l'hémostase associées :

a. La maladie de Willebrand : c'est un défaut génétique de concentration, de structure ou de fonction du facteur von Willebrand.

Le diagnostic repose sur l'association de signes hémorragiques (épistaxis, ecchymoses, ménorragies, saignement prolongé pour blessure cutanée minime), l'existence d'antécédents familiaux et la diminution du taux de facteur von Willebrand.

b. Thrombopathies congénitales : Rares.

Le taux de plaquettes peut être normal ou diminué. Elles sont suspectées en présence d'antécédents familiaux de thrombopathie, d'anomalies morphologiques plaquettaires et d'une perturbation de l'hémostase primaire.

Elles peuvent être associées à une thrombopénie et à des signes extra-hématologiques (eczéma et déficit immunitaire: le syndrome de Wiskott-Aldrich, anomalies du développement osseux ou intellectuel, insuffisance rénale....)

V- Conduite à tenir devant un purpura :

A - Examens de première intention : En l'absence de contexte infectieux, l'interrogatoire et l'examen clinique permettent parfois d'orienter vers certaines étiologies, et le plus souvent complétés par un bilan sanguin.

Les examens indispensables en cas de purpura :

- NFS, plaquettes, réticulocytes et frottis sanguin.
- CRP, Groupe, Rhésus.
- TP-TCA, fibrinogène : recherche d'une CIVD.
- Créatininémie, recherche d'hématurie et de protéinurie à la bandelette urinaire.
- Test de Coombs (en cas d'anémie hémolytique, schizocytes et HTA).
- Imagerie cérébrale (scanner, IRM) et fond d'œil en cas de céphalées et/ou signes neurologiques anormaux.
- Imagerie abdominale en cas de syndrome abdominal aigu (vomissements, subocclusion, méléna, ménométrorragies, traumatisme).

B - Examens de seconde intention selon le contexte :

- Bilan d'hémostase primaire : tests analytiques (agrégation plaquettaire, dosage de facteur Willebrand) ou test global (temps d'occlusion plutôt que temps de saignement).
- Sérologies CMV, EBV, VIH...
- Recherche de paludisme : en cas de séjour récent à l'étranger.
- Myélogramme : en cas de syndrome tumoral ou d'anomalies des autres lignées sanguines.
- VS, bilan de vascularite/auto-immun : facteurs antinucléaires (FAN), AC anti-DNA.
- Dosage pondéral des immunoglobulines.

VI – Conclusion :

L'évaluation d'un enfant présentant un purpura permettra d'orienter la prise en charge. Le diagnostic repose essentiellement sur l'interrogatoire et l'examen clinique. Des examens complémentaires simples et accessibles compléteront la démarche diagnostique. Il faut en priorité éliminer un *purpura fulminans*. Hors contexte infectieux, le purpura rhumatoïde et le purpura thrombopénique immunologique sont à évoquer chez l'enfant.