

# **Purpura de l'enfant**

**Pr Bouchetara**  
**EHS Canastel**

# 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.

# 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 cutanéomuqueuses (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.

# Séméiologie clinique

Les lésions élémentaires du purpura sont :

- ❖ les pétéchie.
- ❖ 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.



# Physiopathologie

## 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 :

- o quantitatif = **purpura thrombopénique**
- o qualitatif = **purpura thrombopathique**

**ORIENTATION DIAGNOSTIQUE  
DEVANT UN PURPURA DE L'ENFANT**



# 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.

# Enquête étiologique

- **Existence d'un contexte particulier :**
  - infection virale, contagé infectieux, séjour à l'étranger, prise médicamenteuse.
  - statut vaccinal (pneumocoque, méningocoque), vaccin récent (ROR).

# Examen physique

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

# **Etiologies**

# Les purpuras fébriles

- 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.
- 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.

# Purpura fulminans

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



Figure 3. Évolution : nécrosation des zones nécrotiques après greffe de

# Autres purpuras infectieux

- La grande majorité des purpuras fébriles sont bénins et liés le plus souvent à un épisode viral simple.
- 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 systématique (NFS, CRP, procalcitonine, TP-TCA )



# Purpura rhumatoïde

- Le **purpura rhumatoïde** , ou maladie de Henoch-Schönlein, 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.

# Purpura rhumatoide



# 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.

## Purpura d'origine médicamenteuse

Prise d'antiagrégant plaquettaire, anti-inflammatoires non stéroïdiens ou aspirine.

**EN CAS DE THROMBOPÉNIE ASSOCIÉE**

# Purpura thrombopénique immunologique (PTI)

- Un motif fréquent de consultation en pédiatrie.
- C'est un trouble auto-immun de la coagulation caractérisé par une thrombopénie isolée (plaquettes  $< 100,000/\text{microL}$ ) 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).
- Diagnostic d'élimination.

# Microangiopathies thrombotiques

- 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.

## **Autres causes rares de thrombopénies périphériques**

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

# 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 )



# **En cas d'autres anomalies de l'hémostase associées**

- **La maladie de Willebrand.**
- **Les thrombopathies congénitales.**

# La maladie de Willebrand

- Un défaut génétique de concentration, de structure ou de fonction du facteur von Willebrand.

Le diagnostic repose sur l'association :

- des signes hémorragiques (épistaxis, ecchymoses, ménorragies, saignement prolongé pour blessure cutanée minime)
- l'existence d'antécédents familiaux
- la diminution du taux de facteur von Willebrand.

# 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....)

# **CONDUITE À TENIR DEVANT UN PURPURA**

# 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.

- Examens indispensables en cas de purpura : NFS, plaquettes, réticulocytes et frottis sanguin.

Purpura fébrile : NFS, CRP, hémoculture, ± PL.

# Examens de première intention

- 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, meléna, ménométrorragies, traumatisme).

# 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.

# 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.



# Références

- Leung AK, Chan KW. Evaluating the child with purpura. *Am Fam Physician* 2001;64(3):419-28.
- Perera TB, Murphy-Lavoie HM. Purpura Fulminans. In: *StatPearls* . Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2019 [cité 3 avr. 2019].
- Roberts PF, Waller TA, Brinker TM, Riffe IZ, Sayre JW, Bratton RL. Henoch-Schönlein Purpura: A Review Article: *Southern Medical Journal* 2007;100(8):821-4.
- Joly B, Coppo P, Veyradier A. Le purpura thrombotique thrombocytopenique à révélation pédiatrique. *Revue d'Oncologie Hématologie Pédiatrique* 2017;5(3):111-9.
- Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et de l'adulte, sur [www.has.sante.fr](https://www.hassante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2017-) <https://www.hassante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2017->