

Purpuras chez l'adulte*

B. CRICKX (Paris, Bichat), F. PIETTE (Lille), J.-C. ROUJEAU (Créteil),
J.-M. BONNETBLANC (Limoges)

Objectifs

Devant un purpura chez l'enfant ou chez l'adulte, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Le purpura est une tache hémorragique due à du sang extravasé dans le derme. Cette lésion élémentaire rouge est facile à reconnaître car elle ne s'efface pas à la vitropression. Le diagnostic étiologique est l'étape capitale puisque le purpura correspond à un grand nombre de causes de physiopathologie différentes.

RECONNAÎTRE UN PURPURA

Toute tache rouge pourpre ne s'effaçant pas à la vitropression fait évoquer le diagnostic. L'aspect le plus classique est pétéchiial (éléments ponctiformes et lenticulaires) ; ailleurs l'aspect est ecchymotique (larges nappes bleues violacées) ou plus rarement en vibices (traînées linéaires). Quel qu'en soit le type, le purpura prédomine sur les membres inférieurs et les régions déclives et évolue volontiers par poussées. Ces éléments prennent les teintes évolutives de la biligénie. Des lésions d'âge différent peuvent coexister. Il disparaît sans séquelle ou au prix d'une dyschromie brunâtre en cas de récurrence itérative ou de cicatrice blanchâtre lorsqu'il est nécrotique.

Le purpura ne doit pas être confondu avec :

- les érythèmes, les angiomes ou les télangiectasies qui s'effacent à la vitropression ;
- la maladie de Kaposi où les lésions violacées ou brunâtres sont en règle nodulaires et volontiers associées sur les membres inférieurs à un œdème dur.

ORIENTATION DU DIAGNOSTIC VERS DEUX GRANDS GROUPES ÉTIOLOGIQUES DE PURPURA : PURPURA INFLAMMATOIRE OU NON INFLAMMATOIRE

L'examen clinique est un élément clé de cette étape, il doit en effet :

* Le Collège National des Enseignants de Dermatologie a rédigé un sous-chapitre « Conduite à tenir devant un purpura chez l'adulte ». Le chapitre « Enfant » n'est pas traité.

Tableau I. – Classification des purpuras.

Purpuras hematologiques	(Thrombopéniques essentiellement)
Purpuras vasculaires	<ul style="list-style-type: none">– Thrombus intracapillaires (p. nécrotiques souvent graves) :<ul style="list-style-type: none">• Cryopathies ;• CIVD ;• Embolies de cristaux de cholestérol ;• Anticorps anti-phospholipides ;• Déficit en protéine C – Nécrose sous anti vitamine K.– Vasculites (inflammation et nécrose de la paroi vasculaire, parfois graves)– Fragilité capillaire (vieillesse, corticothérapie, scorbut, pression)– Capillarites purpuriques, uniquement dermatologiques, bénignes.

– vérifier si le purpura est simplement maculeux ou s'il est infiltré ; s'il siège principalement sur les membres inférieurs ou s'il est plus disséminé ; s'il est isolé ou associé à : d'autres lésions cutanées polymorphes, une altération de l'état général, notamment fièvre et syndrome septicémique, des signes hémorragiques (gingivorragies, épistaxis voire hémorragie digestive, urinaire ou génitale), une hépato-splénomégalie et des adénopathies périphériques ;

– reprendre l'interrogatoire à la recherche d'une pathologie connue (hématologique, auto-immune...) d'une prise médicamenteuse, d'une infection récente...

Les réponses à ces données permettent alors de distinguer (tableau I) les purpuras non inflammatoires et les purpuras inflammatoires liés à une atteinte de la paroi vasculaire.

Purpuras non inflammatoires

Ils sont non infiltrés c'est-à-dire sans atteinte des parois vasculaires (histologie cutanée inutile) et peuvent correspondre à :

– des purpuras hématologiques : au purpura volontiers ecchymotique et de siège diffus s'associent d'autres signes

hémorragiques et des troubles plaquettaires dominés par la thrombopénie ;

– des purpuras nécrotiques par thrombi intra-capillaires : le purpura est volontiers ecchymotique, parfois bulleux, à contours géographiques prédominant sur les extrémités y compris le visage (nez, oreilles, pommettes) et évolue vers la nécrose ;

– des purpuras par fragilité capillaire secondaires à des efforts (purpura du visage après vomissements par exemple), la pression (brassards, ventouses) ; ou associés à un défaut de soutien du tissu conjonctif péri-vasculaire par déficit vitaminique tel le scorbut où les pétéchies avec hyperkératose folliculaire et de vastes ecchymoses sont possibles (toute suspicion de scorbut notamment chez un sujet âgé doit faire prélever pour dosage de vitamine C et mettre en route un traitement substitutif avant le retour du résultat) ou par vieillissement ou corticothérapie sous forme d'ecchymoses du dos des mains et des avant-bras.

Purpuras inflammatoires liés à une atteinte de la paroi vasculaire

Certains n'intéressent que la peau : il s'agit des purpuras vasculaires des capillarites purpuriques (purpuras dits dermatologiques) ; les taches brunes ponctuées de purpura siègent sur les membres inférieurs. L'histologie montre une capillarite superficielle.

D'autres intéressent la peau et d'autres organes à des degrés divers sous forme de lésions nécrosantes ou inflammatoires des parois vasculaires liés à un mécanisme immunologique : vasculites.

Au terme de cette étape : tout purpura ecchymotique extensif et nécrotique, tout purpura pétéchial aigu associé à un syndrome septique et à des signes hémorragiques des muqueuses, tout purpura thrombopénique sont des formes graves et réalisent une urgence justifiant l'hospitalisation que le médecin doit organiser.

Le bilan para-clinique urgent à pratiquer est schématisé dans le *tableau II*.

Dans ce cadre d'urgence, il peut s'agir d'un syndrome septique grave ou d'un syndrome hémorragique.

Purpura avec un syndrome septique grave

Au syndrome septicémique, peut s'associer un état de choc ou des troubles de la conscience. Le purpura nécrotique, plus ou moins extensif en particulier aux extrémités (purpura fulminans), 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 septique encore bien supporté. La priorité est au traitement de choc et au transfert en unité de soins adaptée. Le germe en cause est en général le méningocoque, mais aussi *haemophilus* et plus rarement le staphylocoque ou le streptocoque.

Tableau II. – Purpura : bilan en cas de signes de gravité.

-
- NFS, plaquettes, réticulocytes
 - VS
 - TP, TCA, fibrinogène
 - Créatininémie
 - ASAT, ALAT, phosphatases alcalines
 - Radiographie du poumon
 - Fond d'œil si plaquettes < 10 000
 - Et selon l'orientation :
 - Hémocultures, PL, frottis, goutte épaisse ;
 - Echo cardiaque ;
 - Schizocytes ;
 - PDF, D-dimères.
-

L'antibiothérapie en urgence avant la ponction lombaire, ne fait l'unanimité qu'en cas de délai à la prise en charge hospitalière : une céphalosporine de 3^e génération est préférée.

Purpura avec un syndrome hémorragique

En cas de thrombopénie majeure, le pronostic est au risque de localisations viscérales, notamment méningées. Des hémorragies muqueuses ou rétinienues, l'existence de céphalées, justifient un diagnostic étiologique urgent et un traitement adapté sans retard.

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE EN DEHORS DE L'URGENCE

Purpura hématologique

En règle générale, le purpura ne survient que si le chiffre de plaquettes est bien inférieur à 50 000/mm³. S'il existe une thrombopénie sans signe hémorragique, on élimine une fausse thrombopénie par agglutination des plaquettes.

Aux données fondamentales de l'examen clinique initial, s'ajoutent les résultats de la numération formule sanguine, qui a recherché des anomalies qualitatives et/ou quantitatives des autres lignées, orientant alors vers une thrombopénie centrale. Le myélogramme est le plus souvent indispensable pour préciser la nature centrale ou périphérique de la thrombopénie. La ponction sternale peut être réalisée sans précaution particulière, même en cas de thrombopénie profonde. Une biopsie médullaire est réalisée uniquement lorsque le myélogramme ne permet pas de conclure, ou qu'il est nécessaire d'obtenir une meilleure appréciation de l'hématopoïèse. En cas de thrombopénie profonde, il est nécessaire d'utiliser quelques précautions avant de la réaliser (transfusion de plaquettes ou corticothérapie préalable).

Il existe ultérieurement des examens de 2^e intention, notamment lorsque la thrombopénie est périphérique.

Tableau III. – Orientation diagnostique devant un purpura thrombopénique.

Plaquettes $< 100 \times 10^9/L$	
↓	
Éliminer une fausse thrombopénie	
↓	
NFS, hémostase (TP, TCA, fibrinogène), myélogramme	
NFS : anomalie des autres lignées Myélogramme : moelle pauvre et/ou anormale → Thrombopénie centrale – Aplasies médullaires (idiopathique, toxique, virale) – Métastases – Hémopathies – Carences vitaminiques	NFS : autres lignées normales Myélogramme : moelle riche et normale → Thrombopénie périphérique – Transfusion récente : purpura post-transfusionnel – Anomalie de l'hémostase : coagulation intravasculaire disséminée – Hypersplénisme : anomalie de répartition – Hémolyse, schizocytes : microangiopathie – Absence de causes évidentes : PTAI isolé ou associé (lupus, hémopathie lymphoïde, VIH...) – Médicaments : thrombopénie immuno-allergique

La démarche diagnostique devant un purpura thrombopénique est schématisée dans le *tableau III*.

Purpura infiltré évoquant une vasculite

Ce cadre regroupe des affections disparates dont le dénominateur commun est l'histologie. Leur classification tient compte de la taille des vaisseaux atteints, de la fréquence des organes touchés ou de l'existence d'anomalies biologiques ou immunologiques (*tableau IV*).

Tableau IV. – Classification des vasculites.

Taille du vaisseau atteint	Etiologies
Vasculites allergiques : vaisseaux de petit calibre	Infections Maladies systémiques Hémopathies Médicaments Purpura rhumatoïde Aucune étiologie (30-50 p. 100)
Vasculites des artères de moyen calibre	
• Péri Artérite Noveuse (P.A.N.)	Aucune étiologie ou Polyarthrite rhumatoïde Hépatite virale B
• Avec granulomes	Maladies de : – Wegener – Churg-Strauss

SIGNES CUTANÉS

Certains signes cutanés sont d'emblée évocateurs :

- purpura pétéchiol infiltré plus ou moins nécrotique et polymorphe par son association à : maculo-papules oedémateuses, vésiculo-bulles, livedo, ulcérations, nodules dermiques ;
- localisation aux parties déclives et poussées favorisées par l'orthostatisme.

MANIFESTATIONS SYSTÉMIQUES ASSOCIÉES

Des manifestations systémiques associées doivent être recherchées :

- signes généraux ;
 - arthralgies ;
 - atteinte rénale (hématurie microscopique, protéinurie) ;
 - signes digestifs (douleurs abdominales, melaena) ;
 - neurologique (mononévrite, multinévrite).
- Elles font suspecter une vasculite cutané-systémique.

HISTOLOGIE

Le diagnostic repose sur l'image histologique, la peau étant le site le plus accessible à la biopsie à condition de prélever les lésions récentes et infiltrées.

L'inflammation se traduit par la présence de leucocytes dans et autour des vaisseaux (polynucléaires neutrophiles surtout, éosinophiles et lymphocytes parfois) ; la lyse cellulaire est responsable d'une dispersion de débris nucléaires (leucocytoclasie, noyaux pyknotiques). Parfois la formation d'un véritable granulome caractérise les vasculites granulomateuses.

La nécrose des parois vasculaires s'accompagne d'une dégénérescence fibrinoïde voire de thrombose.

L'immunofluorescence cutanée directe (IFD) n'a pas la même valeur diagnostique même si elle détecte dans et autour des vaisseaux des dépôts d'immunoglobulines ou de complément.

BILAN COMPLÉMENTAIRE

Un bilan complémentaire est indispensable devant tout purpura infiltré évocateur de vasculite (*tableau V*) car souvent la vasculite est secondaire à une affection sous-jacente.

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

Au terme de la confrontation anatomo-clinique, le clinicien est orienté vers l'alternative suivante :

Les vasculites allergiques cutanées

Les vasculites allergiques cutanées (synonymes : angéite d'hypersensibilité, angéite leucocytoclasique) où la peau est l'organe préférentiellement atteint puisque l'inflammation et la nécrose touchent les vaisseaux dermiques (veinules post-capillaires).

– Chez l'adulte

Les causes sont multiples (*tableau IV*) :

- infections d'origine bactérienne, virale ou parasitaire ;
- maladies systémiques (principalement polyarthrite rhumatoïde, maladie lupique, syndrome de Gougerot-Sjögren, polychondrite chronique atrophique) ;

Tableau V. – Bilan à pratiquer devant un purpura infiltré.

Biopsie cutanée +++ (histologie ++, IFD)
NFS avec plaquettes
VS
Créatininémie
Compte d'Addis
Protéinurie des 24 h
Bilan hépatique
Protides + électrophorèse.

Si vasculite chronique ou vasculite cutané-systémique, compléter par :
Cryoglobulinémie (préciser type)
Sérologies des hépatites B, C
Anticorps anti-noyaux, anti-tissu,
Anticytoplasme des PN neutrophiles
Latex, Waaler-Rose
Complément et fractions
Immunoélectrophorèse sang/urines.

– hémopathies malignes, cryoglobulinémie, gammapathie monoclonale, leucémie à tricholeucocytes... ;
– médicaments dont l'imputabilité est souvent portée par excès chez des sujets polymédicamentés.

Dans 30 à 50 p. 100 des cas, aucune étiologie n'est mise en évidence. Toutefois s'il existe une cryoglobulinémie mixte

dite essentielle, la recherche d'une hépatite C est fondamentale car responsable dans près de 60 à 70 p. 100 des cas. Des dépôts d'IgA à l'immunofluorescence directe peuvent également orienter vers un purpura rhumatoïde (syndrome de Schoenlein-Henoch). La confirmation par ponction biopsie rénale recherchant une glomérulonéphrite endo et extra capillaire avec dépôts d'IgA n'est indiquée que devant la persistance ou l'aggravation de l'atteinte rénale (QS).

– Chez l'enfant

Les vasculites allergiques correspondent le plus souvent à un purpura rhumatoïde, souvent déclenché par une infection des voies aériennes supérieures.

Une atteinte des vaisseaux de moyen calibre

Elle est identifiée par une biopsie cutanée profonde ou une biopsie neuro-musculaire. Ce sont surtout les signes extra-cutanés : neurologiques (multinévrite) ; pleuro-pulmonaire (pleurésie, infiltrats, asthme récent) ; cardiaques (péricardite...) ; rénaux surtout avec hypertension artérielle ; digestifs (syndromes aigus abdominaux) ; altération de l'état général avec signes généraux, syndrome inflammatoire, qui orientent vers les vasculites systémiques.

- périartérite noueuse ;
- angéites granulomateuses (maladie de Wegener ou maladie de Churg-Strauss).

Points clés

1. Tout purpura aigu peut être inaugural d'une maladie grave à diagnostiquer en urgence.
2. Un purpura thrombopénique s'accompagne habituellement de signes hémorragiques (gingivorragies, ménorragies, métrorragies...).
3. Une infection systémique (méningococcémie, gonococcémie, endocardite bactérienne) peut se révéler par un purpura vasculaire peu étendu et pas uniquement par un purpura fulminans.
4. Le purpura fulminans doit être pris en charge en extrême urgence dans un service de réanimation.
5. Chez un enfant avant de penser au purpura rhumatoïde (plus fréquent) il faut écarter le diagnostic de méningococcémie.
6. Un purpura vasculaire impose de rechercher des signes de vasculite d'autres organes (arthralgies/artrites, neuropathie périphérique, néphrite, atteinte digestive).
7. Une cryoglobulinémie est le plus souvent due à une hépatite C.
8. Les purpuras vasculaires associés aux « maladies systémiques » sont le plus souvent chroniques et/ou récidivants.



Fig. 1. Purpura thrombopénique pétéchial et ecchymotique.



Fig. 4. Purpura vasculaire révélateur d'une gonococcémie.



Fig. 2. Purpura vasculaire, vésico-bulleux.



Fig. 5. Purpura pustuleux distal évocateur de septicémie ou endocardite.



Fig. 3. Purpura vasculaire nécrotique.



Fig. 6. Purpura fulminans.