

Piqûre de rappel sur le purpura

par la D^{re} Camille DUBUS*

* Médecin généraliste
1970 Wezembeek-Oppem
camille.dubus93@gmail.com

L'auteure déclare ne pas présenter de liens d'intérêts avec l'industrie pharmaceutique ou de dispositifs médicaux en ce qui concerne cet article.

Emma a 15 ans. Il y a 3 semaines, quelques lésions érythémateuses sont apparues sur ses jambes après que son chien, à peine rentré d'un séjour en refuge, se soit couché sur elle... Les lésions ont disparu spontanément mais réapparaissent quand Emma remet le pantalon sur lequel le chien s'était couché 3 semaines plus tard. Elle pense faire une réaction allergique sur des piqûres de puces. Le médecin de garde qu'elle a consulté hier soir lui a effectivement prescrit un antihistaminique et un corticoïde local.



Emma est la seule personne de la famille à avoir été touchée par ces piqûres de puces. Celles-ci sont très nombreuses, non prurigineuses, s'étendent des genoux aux chevilles et sont prépondérantes dans les zones déclives. Elle n'a pas pris de médicament récemment, elle n'a pas non plus eu de syndrome grippal. Lors de la première apparition des lésions, elle revenait tout juste d'un voyage au Japon. Lorsque les lésions sont apparues pour la seconde fois, c'était lors d'un vol pour rentrer de Tanzanie.

Je reste prudente par rapport à l'auto-diagnostic de la patiente (réaction allergique sur piqûres de puces) et après l'avoir examinée, je décide de réaliser une prise de sang et un examen d'urines.

Le premier diagnostic différentiel qui me vient à l'esprit est évidemment la méningococcémie, que j'écarte cependant rapidement face à l'excellent état général de la patiente. L'examen clinique est sans particularités. La tension artérielle est de 110/80 mmHg, la fréquence cardiaque est normale, la patiente n'a pas de fièvre. L'auscultation cardio-pulmonaire est également banale et il n'y a pas d'hépatosplénomégalie à la palpation de l'abdomen. Emma n'a aucune plainte par ailleurs. Elle commence cet après-midi un stage de hockey et ne compte pas le louper !

Au niveau cutané, l'éruption correspond à un purpura car elle ne disparaît pas à la vitropression, ce qui témoigne d'une extravasation des hématies dans le derme. Une simple vasodilatation s'efface à la vitropression (comme dans l'urticaire). Les lésions sont maculeuses, de couleur rouge pourpre. Les lésions les plus anciennes indiquées par la patiente deviennent brunâtres. Je ne constate pas de vésicules ou de bulles.

ABSTRACT

This article reports the case of a 16-year-old patient presenting with purpura without any other associated symptoms and predominating in the declinal areas.

Keywords : purpura, vasculitis, leukocytoclastic vasculitis, Henoch-Schönlein purpura.

RÉSUMÉ

Cet article relate le cas d'une patiente âgée de 16 ans présentant un purpura sans autre symptôme associé et prédominant dans les zones déclives.

Mots-clés : purpura, vascularite, vascularite leucocytoclasique, purpura d'Henoch Schonlein.

Les muqueuses ne sont pas atteintes et il n'y a pas d'autres signes hémorragiques (hémorragies conjonctivales, épistaxis, hématurie macroscopique...)

Je décide de compléter mon examen clinique par une prise de sang et une analyse d'urines. Après avoir pris le temps de relire la littérature sur le sujet, je rappelle Emma le lendemain pour effectuer une biopsie le jour même. Je réaliserai en fait 2 biopsies, l'une pour une analyse histologique simple, la seconde pour une immunofluorescence.

Diagnostiques différentiels des purpuras

La cause d'un purpura n'est pas toujours évidente. Il s'agira d'abord de savoir s'il est **hématologique** (dû à une thrombopénie centrale ou périphérique) ou

s'il est d'origine **vasculaire**. S'il est d'origine vasculaire, il peut soit s'agir d'une **vasculopathie** (purpura sur fragilité capillaire, purpura sénile de Bateman, corticothérapie...), soit d'une **vasculite**. La vascularite est par définition caractérisée par une atteinte inflammatoire et destructrice de la paroi vasculaire. La confirmation d'une vascularite se fera grâce à la biopsie. Le purpura inflammatoire est le plus souvent infiltré, contrairement aux autres types de purpura. **Tout purpura inflammatoire doit être biopsié.**

La classification des vascularites est un véritable casse-tête! Elles sont finalement le plus souvent classées selon le type et la taille du vaisseau atteint. Les causes les plus fréquentes sont infectieuses, médicamenteuses, systémiques/ liées à une connectivite ou idiopathiques. La Conférence de Consensus de Chapel Hill en 2012 offre la nomenclature de classification la plus communément acceptée (voir tableau 1).

Tableau 1. Nomenclature des vasculites proposée par la conférence de consensus de Chapel Hill 2012 (RMS 2014/426).

	Dénominations CHCC 2012	Aspects	Âges de début
Grands vaisseaux	Artérite de Takayasu	Souvent granulomateuse, touchant l'aorte et ses branches principales	Souvent avant 50 ans
	Artérite gigantomégaclaire (GCA)	Souvent granulomateuse, touchant l'aorte et ses branches principales. Cellules géantes souvent observées sur les biopsies de GCA actives	Souvent après 50 ans
Moyens vaisseaux	Polyartérite noueuse	Artérite nécrosante des vaisseaux de moyen et petit calibres sans glomérulonéphrite, sans vasculite dans les artérioles capillaires ou veinules et pas associée aux ANCA	
	Maladie de Kawasaki	Artérite touchant les vaisseaux de moyen et petit calibres	Principalement chez les enfants
Petits vaisseaux	Lié aux ANCA (AAV) a) Polyangéite microscopique (MPA)	Vasculite nécrosante, avec peu ou pas de dépôt de complexes immuns, associée aux ANCA (MPO ou PR3). Il existe des vasculites à ANCA séronégatives si les patients remplissent les critères de vasculite à ANCA sans retrouver d'ANCA (par exemple: pas détectés par les techniques actuelles)	50-60 ans
	b) Granulomatose avec polyangéite (GPA) (anciennement maladie de Wegener)		40-50 ans
	c) Granulomatose avec éosinophile et polyangéite (EGPA) (anciennement maladie de Churg et Strauss)		40-60 ans
	Lié aux dépôts de complexes immuns a) maladie des anticorps antimembrane basale glomérulaire (GBM) b) Vasculite cryoglobulinémique c) Vasculite à IgA (maladie d'Henoch Schönlein) d) Vasculite urticarienne hypocomplémentémique (vasculite anti-C1q)	Dépôts d'immunoglobulines et/ou du complément dans la paroi des vaisseaux, touchant principalement les vaisseaux de petit calibre. Les glomérulonéphrites sont fréquentes. L'implication artérielle est moins fréquente que dans les vasculites à ANCA	
Vaisseaux de tailles variables	Maladie de Behçet	Aphthose orale et génitale récurrente, avec lésions inflammatoires cutanées, neurologiques, articulaires, du tube digestif et/ou oculaires.	
	Syndrome de Cogan	Lésions inflammatoires oculaires (kératite interstitielle, épisclérite, uvéite) et de l'oreille interne	
Vasculite d'un organe	L'implication du système doit être mentionnée dans le nom (par exemple: vasculite primitive du système nerveux central...)	Certains patients vont développer une atteinte vasculitique dans un autre organe, ce qui en fait une vasculite systémique	
Vasculite associée à une maladie systémique	Par exemple: vasculite lupique, vasculite rhumatoïde		
Vasculite liée à une étiologie probable	Lié à l'hydralazine, panartérite noueuse associée à l'hépatite B, aortite syphilitique...		

MPO: myélopéroxydase; ANCA: anticorps antineutrophiles cytoplasmiques; PR3: antiprotéinase-3.



Bilan à pratiquer devant une vasculite

L'anamnèse a une place importante dans la recherche de l'étiologie. Au vu de cet éventail de causes possibles, tout bon clinicien effectuera un examen clinique complet à la recherche de signes généraux, d'arthralgies, une atteinte rénale, neurologique (neuropathie périphérique), pulmonaire ou ORL.

Lorsqu'il n'y a aucun autre symptôme évident à l'examen clinique sauf la vascularite, la biologie clinique s'avère indispensable :

- numération formule sanguine ;
- CRP et vitesse de sédimentation ;
- bilan hépatique ;
- créatininémie ;
- cryoglobulinémie ;
- anticorps anti-nucléaires (FAN) ;
- facteur rhumatoïde (FR) ;
- anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) ;
- dosage du complément total et de ses fractions ;
- immunoélectrophorèse des protéines sériques ;
- sérologies virales (hépatite B et C), anticorps antistreptococciques.

Une sérologie VIH, des hémocultures, une échographie cardiaque ou une ponction lombaire sont parfois également réalisées.

Une analyse d'urines sera également systématiquement réalisée à la recherche d'une protéinurie (protéinurie de 24 heures avec immunoélectrophorèse) et d'une hématurie.

Comme dit plus haut, tout purpura inflammatoire doit être biopsié. La biopsie doit être réalisée le plus rapidement possible après l'apparition des lésions, au mieux 18 à 24 heures après leur apparition. Chez Emma, la biopsie a été effectuée au cabinet environ 72 heures après leur apparition.

Le clinicien fera deux prélèvements, de préférence sur des lésions très récentes : l'un sera envoyé pour histologie, l'autre pour immunofluorescence. La première biopsie sera conservée dans le formol, la seconde sur milieu de Michel. Le milieu de Michel permet la conservation du prélèvement avant sa congélation au laboratoire en vue d'une immunofluorescence. Le prélèvement peut ainsi rester à température ambiante pendant le transport. Avant utilisation, les tubes avec milieu de Michel doivent être gardés au frigo à 4°C.

Je reçois les premiers résultats deux semaines plus tard. Moi qui m'attendais à recevoir une réponse claire ! Le prélèvement présente toutes les caractéristiques d'une vascularite leucocytoclasique...

Vasculite des petits vaisseaux et vascularite leucocytoclasique

Les vasculites des petits vaisseaux sont les vascularites cutanées les plus fréquentes. Elles sont caractérisées le plus souvent par un purpura palpable : des papules rouges ne disparaissant pas à la pression, surtout sur les zones déclives, traumatisées (phénomène de Koebner) ou de pression augmentée. Mais elles peuvent débuter avec des papules urticariennes s'effaçant partiellement à la vitropression et des macules purpuriques et d'autres aspects comme des vésicules ou des bulles peuvent parfois être observés. Ces lésions sont fréquemment asymptomatiques, parfois elles sont prurigineuses, douloureuses ou provoquent des sensations de brûlure.

Au niveau histologique, elles sont caractérisées par une leucocytoclasie. Il s'agit d'une atteinte inflammatoire des petits vaisseaux : la paroi vasculaire est infiltrée par des polynucléaires avec éclatement de leurs noyaux et dispersion des débris nucléaires dans l'espace vasculaire et périvasculaire. On les appelle d'ailleurs historiquement « vasculites leucocytoclasiques », mais ce regroupement sur base de leurs caractéristiques histologiques reprend des étiologies très variées. Une infection virale (hépatite B/C, EBV), un médicament (allopurinol, pénicilline, AINS), un cancer, le lupus érythémateux disséminé, la polyarthrite rhumatoïde, l'endocardite bactérienne, la colite ulcéreuse, le purpura d'Henoch-Schonlein en sont des causes possibles.

L'atteinte est uniquement cutanée dans 50 % des cas, mais peut s'étendre à d'autres organes en fonction de l'étiologie. C'est au médecin de faire le diagnostic final grâce aux données biologiques et cliniques. Cependant, une cause n'est pas toujours retrouvée. Il s'agit alors d'une vasculite leucocytoclasique idiopathique (jusqu'à 50 % des cas). Il n'y a généralement pas ou peu d'autres symptômes que l'atteinte cutanée.

Les lésions disparaissent habituellement après quelques semaines ou quelques mois, typiquement avec une pigmentation post-inflammatoire. Elles sont chroniques ou récidivantes chez environ 10 % des patients, surtout si une origine auto-immune ou une cryoglobulinémie sont retrouvées.

Zoom sur le Purpura d'Henoch-Schonlein

Chez l'enfant, le diagnostic de vasculite le plus fréquent est le purpura d'Henoch-Schonlein, qui associe arthralgies, douleurs abdominales et une atteinte rénale dans 20 à 54 % des cas chez l'enfant (l'atteinte rénale est plus fréquente chez l'adulte,

avec une incidence de 45 à 85% des cas). Le purpura rhumatoïde débute souvent par une infection rhinopharyngée (il est probablement induit par des agents infectieux comme le streptocoque hémolytique) et un état fébrile brutal. L'hématurie est le premier signe de l'atteinte rénale. D'autres signes évocateurs de glomérulonéphrite peuvent y être associés (protéinurie, syndrome néphrotique, insuffisance rénale). L'atteinte rénale peut survenir parfois dans les semaines ou les mois qui suivent, ce qui impose un suivi des urines sur plusieurs mois.

Le diagnostic de purpura rhumatoïde ou purpura d'Henoch-Schonlein se fait sur base de la clinique, face à un purpura vasculaire accompagné de manifestations articulaires, digestives et rénales. Il n'y a pas de signe biologique spécifique de la maladie, mais il est caractérisé par un dépôt de complexes immuns faits d'IgA et de C3 à l'immunofluorescence sur lésion biopsiée.

Selon l'American College of Rheumatology, la présence de 2 des 4 critères suivants permet de faire le diagnostic de purpura rhumatoïde avec une sensibilité de 87,1% et une spécificité de 87,7%:

- âge < ou = 20 ans;
- purpura infiltré;
- douleurs abdominales aiguës;
- présence sur une biopsie de polynucléaires dans la paroi de petits vaisseaux.

Le traitement est symptomatique, on recommande principalement le repos du patient. La colchicine est un inhibiteur du chimiotactisme des neutrophiles et a un effet positif dans la vasculite leucocytoclasique. Si la vasculite est résistante à la colchicine, on proposera des sulfones. Si l'atteinte est grave, on proposera parfois des corticoïdes par voie générale.

Notons que cette maladie est très rare chez l'adulte (incidence de l'ordre de 1/1 million).

Et pour Emma ?

Les premiers résultats de la prise de sang sont rassurants: un syndrome infectieux est exclu, et la numération plaquettaire est normale. Le sédiment urinaire met en évidence une légère protéinurie. La biopsie montrait bien une vascularite leucocytoclasique. Deux semaines plus tard, lorsqu'Emma vient discuter des résultats et ôter les points de suture, les lésions sont déjà très atténuées.

Chez Emma, le purpura n'était pas infiltré et elle ne présentait aucune autre plainte que l'éruption cutanée. Je n'avais rien d'autre de particulier à l'examen clinique et les différents examens (urines, biologie clinique, immunofluorescence) sont revenus négatifs.

Emma a présenté encore d'autres poussées de vascularite leucocytoclasique, toujours au niveau des membres inférieurs, ce qui a motivé une consultation en dermatologie. La dermatologue n'a pas retrouvé d'étiologie non plus, elle propose la prise de colchicine pendant 3 mois. Elle a répété le sédiment urinaire, qui est revenu négatif cette fois. Elle prescrit une crème à la cortisone si le purpura réapparaît, mais Emma trouve qu'une crème hydratante est tout aussi efficace.

Conclusion

L'éruption d'Emma m'a permis de refaire le point sur le purpura, symptôme qui m'était très inconfortable. J'espère adopter de meilleurs réflexes maintenant face à un patient avec ce genre de symptômes. C'est-à-dire, exclure en urgence tout signe de gravité face à un purpura ne disparaissant pas à la vitropression: **syndrome infectieux, atteinte des muqueuses ou signes hémorragiques** doivent être écartés. Lorsque l'examen clinique a exclu ces signes de gravité, la mise au point peut être débutée. **Un purpura non-hématologique est lié soit à une vasculopathie, soit à une vascularite.** Toute suspicion de vascularite doit être biopsiée deux fois et le plus rapidement possible, pour un examen anatomo-pathologique et une immunofluorescence. Ensuite, le bilan étiologique de la vascularite peut être lancé.

Bibliographie

1. Laffitte E, Bart PA, Lapointe AK, et al. Vasculites cutanées: leurs implications en immunologie clinique. Rev Med Suisse. 2004; 62 (2471): 430-436.
2. Tancrede-Bohin E. Purpura rhumatoïde. Thérapeutique Dermatologique [Internet]. 2005 [consulté le 2024 oct 3]. Disponible sur: <https://www.therapeutique-dermatologique.org/spip.php?article1284#start>
3. Orphanet. Vascularite des petits vaisseaux cutanés [Internet]. Orphanet; [consulté le 2024 oct 3]. Disponible sur: <https://www.orpha.net/fr/disease/detail/889>
4. Rhumatologie, notes de cours du Professeur Frédéric Houssiau.
5. Pillebout E. Purpura rhumatoïde chez l'adulte. Encyclopédie Orphanet. Décembre 2008.
6. Bolognia JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatologie: l'essentiel. 4^e éd. Paris: Elsevier Masson; 2021.
7. Allali, D, Chizzolini, C. Vascularites systémiques: nouvelles nomenclature et approches thérapeutiques. Rev Med Suisse, 2014/426 (Vol.10), p. 854-858. DOI: 10.53738/REVMED.2014.10.426.0854 URL: <https://www.revmed.ch/revue-medicale-suisse/2014/revue-medicale-suisse-426/vascularites-systemiques-nouvelles-nomenclature-et-approches-therapeutiques>