

CHAPITRE 47

Purpura fulminans

Focus MÉDECINE INTENSIVE-RÉANIMATION

Situations de départ

- 15 Anomalies de couleur des extrémités
- 43 Découverte d'une hypotension artérielle
- 44 Hyperthermie/fièvre
- 89 Purpura, ecchymose, hématome
- 190 Hémoculture positive
- 255 Prescrire un anti-infectieux

Items, objectifs pédagogiques

ITEM 151 – Méningite et méningoencéphalites

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Méningites et méningoencéphalites infectieuses chez l'adulte et en pédiatrie, abcès cérébral	
A	Diagnostic positif	Savoir suspecter cliniquement un syndrome méningé fébrile et connaître les particularités sémiologiques en fonction du terrain (enfant, personne âgée)	
A	Diagnostic positif	Savoir identifier les éléments d'un syndrome encéphalitique et savoir évoquer une méningoencéphalite herpétique	Savoir suspecter cliniquement une méningoencéphalite
B	Diagnostic positif	Connaître les caractéristiques cliniques détaillées des différentes étiologies infectieuses des méningites purulentes chez l'enfant et l'adulte	
B	Diagnostic positif	Savoir suspecter cliniquement un abcès cérébral	
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les éléments de physiopathologie des méningites, des méningoencéphalites et des abcès cérébraux	
A	Étiologie	Connaître les principales étiologies et l'épidémiologie	

		bactériennes et virales des méningites en fonction de l'analyse cytochimique du liquide cébrospinal (LCS) et de l'âge du patient	
A	Étiologie	Connaître les principales étiologies et l'épidémiologie infectieuses des méningoencéphalites	
B	Étiologie	Savoir citer les principales étiologies infectieuses des abcès cérébraux	
A	Examens complémentaires	Indication d'une ponction lombaire	Complications, contre-indications
A	Examens complémentaires	Indication et objectifs des examens d'imagerie devant une suspicion de méningite, d'une encéphalite ou d'un abcès	
A	Identifier une urgence	Connaître les signes cliniques de gravité d'une méningite	
A	Identifier une urgence	Savoir identifier un purpura fulminans	
A	Prise en charge	Connaître la prise en charge thérapeutique d'un purpura fulminans	
A	Prise en charge	Connaître la prise en charge immédiate en cas de suspicion de méningite	
A	Prise en charge	Connaître les indications et les modalités de l'antibiothérapie probabiliste devant une méningite présumée bactérienne	
B	Prise en charge	Connaître la prise en charge thérapeutique des méningites infectieuses non purulentes	
B	Prise en charge	Connaître la conduite à tenir immédiate en cas de suspicion de méningoencéphalite herpétique	Connaître la conduite à tenir immédiate en cas de méningoencéphalite, indication de l'aciclovir
A	Suivi et/ou pronostic	Connaître les mesures générales à prendre pour la personne atteinte et son entourage en cas d'infection invasive à méningocoque	Notification et déclaration obligatoire, précautions complémentaires « gouttelettes »
A	Définition	Méningites et méningoencéphalites infectieuses chez le nouveau-né et le nourrisson	

ITEM 215 – Purpuras chez l'adulte et l'enfant

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Savoir définir et reconnaître un purpura	Description sémiologique
A	Diagnostic positif	Savoir différencier un purpura vasculaire d'un purpura thrombopénique	
A	Identifier une urgence	Apprécier la gravité d'un purpura	
A	Identifier une urgence	Savoir évoquer le diagnostic de purpura fulminans	
A	Diagnostic positif	Savoir effectuer un examen clinique chez un patient porteur d'un purpura	
A	Diagnostic positif	Savoir prescrire les examens biologiques à effectuer en urgence devant un purpura	
B	Diagnostic positif	Savoir prescrire les examens biologiques de première intention selon l'orientation diagnostique du purpura	
A	Étiologie	Connaître les principales étiologies de purpura dont les	

		causes infectieuses
Ⓐ	Prise en charge	Connaître les mesures d'urgence devant un purpura

Introduction

- I. Quand évoquer un purpura fulminans ?
- II. Quelle est la prise en charge en urgence ?
- III. Comment confirmer le diagnostic ?
- IV. Quelles sont les principales étiologies ?

Introduction

Ⓐ Le **purpura fulminans** est une infection bactérienne disséminée responsable d'un choc septique. Il s'agit de l'urgence infectieuse absolue. Le pronostic vital est très rapidement engagé et est directement lié au délai de l'initiation de l'antibiothérapie. La mortalité est proche de 40 % et les survivants doivent parfois subir des amputations distales des membres. Bien que les espèces bactériennes (méningocoque le plus souvent, parfois lié au pneumocoque) soient aussi responsables de méningites purulentes, le purpura n'est pas une infection neuroméningée. Deux groupes d'âge à haut risque existent : enfants de moins de 5 ans et jeunes adultes.

I Quand évoquer un purpura fulminans ?

Toute **lésion purpurique** associée à une **fièvre** est un **purpura fulminans** jusqu'à preuve du contraire.

Pour mémoire, le purpura est une lésion cutanée rouge ne s'effaçant pas à la vitropression. Au cours du purpura fulminans, les lésions sont souvent multiples et nécrotiques, avec par définition au moins une lésion dépassant 3 mm (fig. 47.1). Elles s'étendent rapidement (fig. 47.2) avec une évolution parfois visible en seulement quelques minutes.

Attention : les lésions purpuriques à la phase précoce peuvent être prises à tort pour une cyanose des extrémités ou des marbrures sur les genoux. Le point majeur est qu'elles ne s'effacent pas à la pression — elles ne « blanchissent » pas lorsqu'on appuie dessus avant de reprendre leur couleur. Autre piège, ce ne sont pas des lésions rouge vif : elles sont plutôt violacées, pâles.

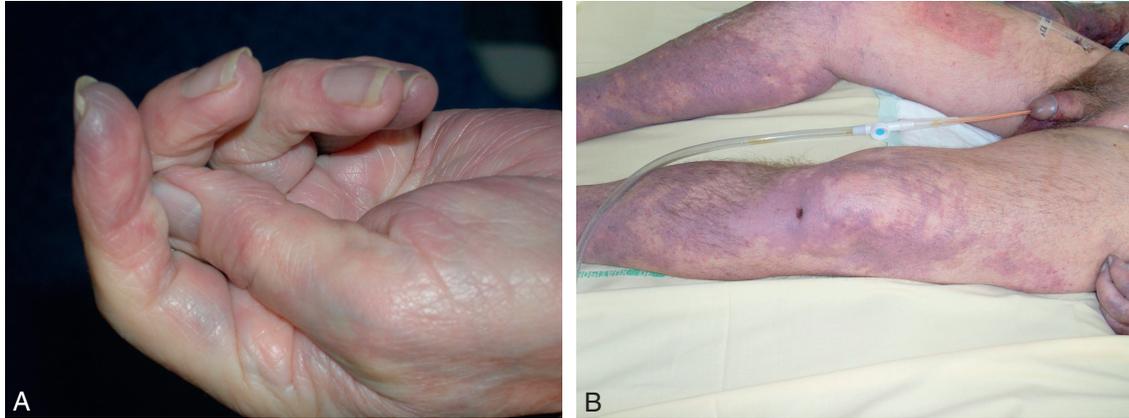


Fig. 47.1

Ⓐ Purpura fulminans à la phase initiale.

A. L'aspect violacé de l'extrémité de la phalange s'associe à des lésions plus purpuriques diffuses : ce n'est pas une cyanose ! B. Les lésions sur les genoux peuvent ressembler à des marbrures ; mais, ici, elles ne disparaissent pas à la vitropression, ce sont bien des lésions de purpura.



Fig. 47.2

Ⓐ Purpura fulminans à une phase évoluée.

Présence de nécrose des doigts dont l'évolution amène fréquemment, si le patient survit, à des amputations multiples des membres.

En pratique, tout enfant présentant une fièvre ou un malaise doit être **examiné entièrement nu**, afin de détecter des lésions purpuriques.

II Quelle est la prise en charge en urgence ?

A Éléments majeurs de prise en charge

Dès que le diagnostic de purpura fulminans est évoqué (quel que soit l'état hémodynamique), une **antibiothérapie parentérale** (intraveineuse ou à défaut intramusculaire) par une **céphalosporine de troisième génération de type ceftriaxone** (chez l'adulte : 1 à 2 g ; chez le nourrisson et l'enfant : 50 à 100 mg/kg sans dépasser 1 g) **ou céfotaxime** (chez l'adulte : 1 g ; chez le nourrisson et l'enfant : 50 mg/kg sans dépasser 1 g) doit être initiée (recommandations du Conseil supérieur d'hygiène publique de France du 10 mars 2000). *Pour mémoire, la ceftazidime, une autre céphalosporine de troisième génération, ne doit pas être utilisée car son spectre ne couvre pas de manière efficace le pneumocoque.*

Afin de ne pas perdre la moindre seconde, **le purpura fulminans est la seule situation en maladies infectieuses où le traitement doit précéder tout prélèvement diagnostique.**

Si l'hypothèse de purpura fulminans est posée en ville, le SAMU-centre 15 doit être appelé immédiatement. Le traitement antibiotique doit être initié immédiatement avant le transfert médicalisé du patient dans un hôpital comportant un service de médecine intensive-réanimation. Le service d'urgences ou de médecine intensive-réanimation doit être informé de l'arrivée d'un cas de purpura fulminans. En cas d'indisponibilité de ceftriaxone ou céfotaxime en ville, un traitement par amoxicilline (1 g IV ou IM chez l'adulte, chez le nourrisson et l'enfant : 25 ou 50 mg/kg sans dépasser 1 g) doit être initié.

NB : Le purpura fulminans n'étant pas une méningite purulente, la dexaméthasone n'est pas indiquée.

B Autres éléments de la prise en charge

La prise en charge symptomatique est celle d'une infection grave compliquée fréquemment d'un choc septique (cf. chapitre 11). Du fait de la suspicion d'une cause méningococcémique, un **isolement « gouttelettes »** doit être mis en place dès que possible (masque chirurgical +++) du fait du risque de transmission interhumaine exclusive.

Dès que possible, et après initiation du traitement antibiotique intraveineux, des prélèvements doivent être réalisés, afin d'identifier la bactérie responsable. Une antibiothérapie à but curatif par céphalosporine de troisième génération injectable, ceftriaxone ou céfotaxime, doit être administrée, qu'un antibiotique ait été administré ou non avant l'admission.

Sujets contacts

Si un méningocoque est identifié, un risque de **contagiosité** est possible, depuis 10 jours avant l'apparition des symptômes jusqu'à la première injection de ceftriaxone ou de céfotaxime. Un **signalement à l'agence régionale de santé (ARS)** doit être réalisé dès que possible (24 heures/24, 7 jours/7) ainsi qu'une **déclaration obligatoire** (fiche de notification) à l'ARS qui transmettra le signalement à l'Institut de veille sanitaire (InVS).

Devant toute infection invasive à méningocoque, il convient d'**identifier tous les sujets contacts** (avec l'aide de l'agence régionale de santé) et de mettre en œuvre une **antibioprophylaxie**, quel que soit leur statut vaccinal. Un contact sous-entend une interaction en face-à-face à une distance de moins d'un mètre lors des 10 jours précédant le diagnostic. La durée du contact est corrélée au

risque de transmission. L'antibioprophylaxie est fondée sur la rifampicine pendant 48 heures ou, en seconde intention, la ciprofloxacine ou la ceftriaxone en dose unique.

La vaccination de personnes ayant été en contact étroit avec une personne présentant une infection invasive à méningocoque est organisée par les autorités sanitaires dans les 10 jours suivant l'apparition du cas en complément d'un traitement antibiotique. Le vaccin utilisé dépend de la nature du méningocoque responsable. Des vaccins ciblant les sérogroupes A, C, Y et W135 et B sont disponibles.

III Comment confirmer le diagnostic ?

À l'admission à l'hôpital et après introduction de l'antibiothérapie, des **hémocultures** doivent être prélevées très rapidement. Elles permettent le plus souvent le diagnostic en raison d'une densité bactérienne importante dans le sang. Une **biopsie cutanée** d'une lésion purpurique nécrotique permet le plus souvent d'identifier la bactérie en cause avec l'**examen direct**, la mise en **culture** et/ou la réalisation d'une **PCR** ciblée pour détecter le méningocoque.

La coloration de Gram de l'hémoculture révèle le plus souvent des diplocoques à Gram négatif (méningocoque) ou des diplocoques à Gram positif en cas de pneumococcémie.

Une ponction lombaire n'est pas nécessaire pour le diagnostic du purpura fulminans. Elle est même le plus souvent contre-indiquée du fait de la **coagulation intravasculaire disséminée** (révélée par le purpura nécrotique) et du risque hémorragique potentiel.

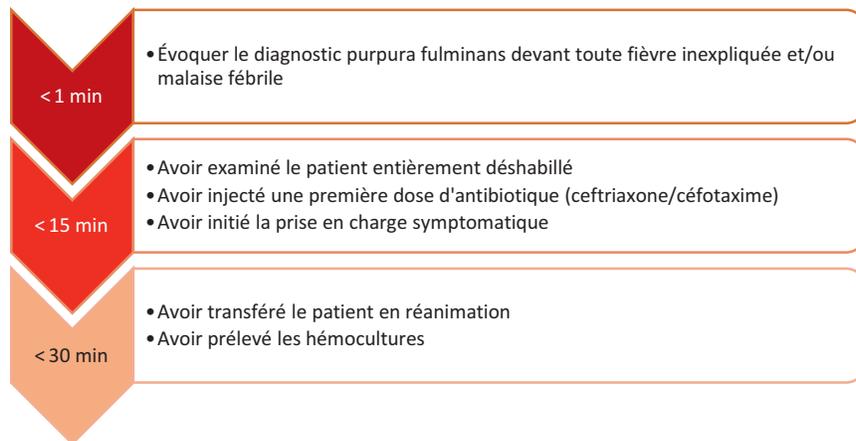
IV Quelles sont les principales étiologies ?

Neisseria meningitidis (méningocoque) est la cause principale du purpura fulminans. La seconde étiologie est *Streptococcus pneumoniae* (pneumocoque), notamment chez les sujets aspléniques. D'autres espèces bactériennes peuvent être responsables mais de manière plus anecdotique.

Points de vigilance

- Déshabiller intégralement la patiente ou le patient (enfant +++) en cas de fièvre inexpliquée ou de malaise fébrile.
- Ne pas retarder l'introduction du traitement antibiotique pour réaliser des prélèvements diagnostiques devant une suspicion de purpura fulminans — il vaut mieux traiter à l'excès à la moindre suspicion.
- Ne pas oublier l'isolement « gouttelettes » devant cette suspicion d'infection invasive à méningocoque.
- Ne pas oublier de signaler le cas — doit être fait y compris la nuit et les jours fériés.

Tic-tac...



Une situation clinique... Deux prises en charge

Monsieur X., 45 ans, se présente aux urgences pour fièvre et fatigue intense depuis quelques heures. Inquiet de son épuisement, il est amené par son épouse. Il ne présente aucun antécédent. À l'accueil des urgences, Monsieur X. présente une pression artérielle à 99/60 mmHg, une fréquence cardiaque à 110 bpm, la température est à 38,3 °C, la fréquence respiratoire à 23 cycles/min, la saturation de pouls est à 97 % en air ambiant. Devant la pression artérielle < 100 mmHg et la fréquence respiratoire > 20 cycles/min, l'infirmière d'accueil des urgences demande une évaluation médicale immédiate.

Où Jean ne fait pas bien...

Jean, interne de garde, va voir Monsieur X. La pression est peu diminuée et la fréquence respiratoire est recontrôlée à 20 cycles/min. Monsieur X. est parfaitement conscient. Jean remarque juste que les doigts sont un peu rouges/bleus à leur extrémité. Jean pense qu'il s'agit d'une cyanose limitée. Même si la saturation est normale, Jean prescrit de l'oxygène aux lunettes 3 litres/min. Il dit à l'infirmière qu'il reviendra dans une heure et que, dans l'intervalle, il prescrit un bilan avec des hémocultures et les gaz du sang.

Jean reviendra en fait 3 heures plus tard, l'activité aux urgences étant importante. Les lésions se sont étendues à tous les avant-bras et il en observe sur les pieds (qu'il n'avait pas examinés la première fois). Il demande l'avis à son sénior sur ce patient qu'il croit maintenant très marbré même si la pression artérielle est peu diminuée. Le sénior arrive rapidement, constate l'étendue des lésions purpuriques et fait injecter 2 g de Rocéphine® immédiatement, puis organise le transfert en réanimation. Le patient aura un séjour très prolongé avec une défaillance multiviscérale. Devant l'extension des lésions de nécrose suite au purpura extensif, il sera amputé des deux avant-bras et en transtibial droit. Après un an de rééducation et appareillage, Monsieur X. retrouve une vie partiellement autonome.

Où on peut faire confiance à Jean

Dès l'entrée dans la chambre, Jean identifie que les lésions des doigts sont des lésions de purpura. Il fait déshabiller entièrement le patient et observe des lésions purpuriques limitées sur les genoux. Même si les lésions sont de petites tailles, Jean suspecte un purpura fulminans devant l'association fièvre + lésions purpuriques. Il va immédiatement chercher l'infirmière, lui dit que c'est une urgence absolue. Il lui demande de le perfuser pour injecter immédiatement 2 g de céfotaxime IVL. Il fait prélever ensuite 4 flacons d'hémoculture, les gaz du sang artériels avec lactate, avec un ionogramme sanguin, une NFS et un bilan hépatique. Il prescrit un remplissage de 500 ml de soluté salé isotonique puis appelle la réanimation.

Au total au moins 3 heures de différence pour l'injection de la première dose d'antibiotique et l'orientation vers la réanimation. Ces trois heures de retard sont probablement associées à un risque multiplié par 5 à 10 de surmortalité et de lésions nécrotiques requérant amputation.