

# Purpura fulminans

## Focus MÉDECINE INTENSIVE-RÉANIMATION

### 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 ?

### 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, hiérarchisation des connaissances

#### 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)*	

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
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	

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
		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	
A	Prise en charge	Connaître les mesures d'urgence devant un purpura	

## Introduction

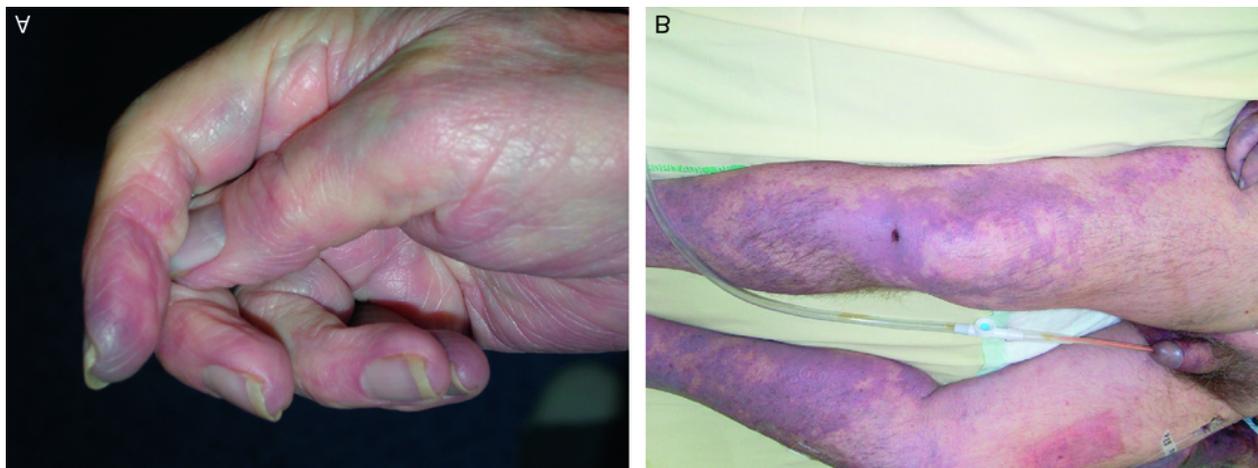
Ⓐ Le purpura fulminans est une infection bactérienne disséminée responsable d'un choc septique. Il s'agit de l'urgence infectieuse absolue. Le pronostic vital est très rapidement engagé et est directement lié au délai de l'initiation de l'antibiothérapie. La mortalité est proche de 40 % et les survivants doivent parfois subir des amputations distales des membres. Bien que les espèces bactériennes (méningocoque le plus souvent, pneumocoque parfois) soient aussi responsables de méningites purulentes, le purpura fulminans n'est pas une infection neuroméningée en soi. Le tableau est souvent pseudo-grippal au départ. 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 simplement 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. A 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, adolescent ou jeune adulte 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 assez 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 le plus souvent 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<sup>1</sup>.

## 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 généralement d'identifier la bactérie en cause avec l'examen direct, la mise en culture et/ou la réalisation d'une PCR ciblée pour détecter méningocoque et pneumocoque, même tardivement. Une antigénurie pneumocoque peut également apporter un élément diagnostique précoce.

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

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

---

<sup>1</sup> <https://vaccination-info-service.fr/>

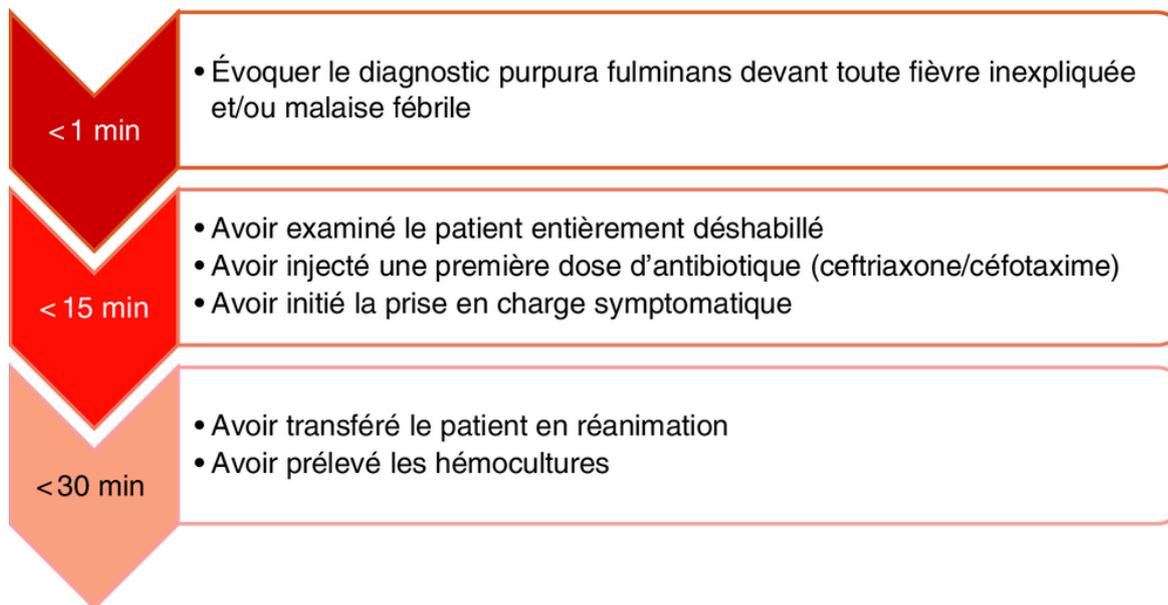
## IV. Quelles sont les principales étiologies ?

*Neisseria meningitidis* (méningocoque) est la cause principale du purpura fulminans (deux tiers des cas). La seconde étiologie est *Streptococcus pneumoniae* (pneumocoque, plus de 20 % des cas), 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 inexplicée 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...



### Pour aller plus loin

#### Épidémiologie

📍 Si *Neisseria meningitidis* et *Streptococcus pneumoniae* sont de loin les causes les plus fréquentes, d'autres bactéries peuvent être responsables de purpura fulminans : *Streptococcus pyogenes*, *Capnocytophaga canimorsus* (typiquement après une morsure de chien comme son nom l'indique), *Staphylococcus aureus* ou même des entérobactéries (*Escherichia coli* notamment).

#### Facteurs de risque

Le principal facteur favorisant les infections invasives à *Neisseria meningitidis* est le déficit en complément, qu'il soit acquis ou congénital. L'administration de l'anticorps monoclonal anti-C5

(écilizumab) doit d'ailleurs obligatoirement être précédée d'une injection de vaccins méningococciques chez les sujets non vaccinés d'au moins deux semaines. En l'absence de possibilité de retarder le traitement par anticorps anti-C5, une antibioprophylaxie est obligatoire jusqu'à deux semaines après la vaccination.

De plus, la moitié des purpuras fulminans dus à *Streptococcus pneumoniae* surviennent chez des patients aspléniques ou hypospléniques.

### **Différence entre la méningite et le purpura fulminans**

La présentation clinique du purpura fulminans diffère de celle des méningites, bien que les deux présentations cliniques puissent se chevaucher chez le même patient. Contrairement aux patients atteints de méningite qui sont en général admis en médecine intensive-réanimation pour une atteinte neurologique avec un risque de complications intracrâniennes, ceux atteints de purpura fulminans sont généralement admis en réanimation pour une défaillance hémodynamique sans atteinte neurologique. Le risque de décès est potentiellement précoce par insuffisance circulatoire réfractaire. De manière intéressante, lorsqu'elle est pratiquée chez des patients atteints de purpura fulminans, la ponction lombaire peut montrer un LCS clair, avec une culture positive dans seulement 50 % des cas.

### **Avis du Conseil supérieur d'hygiène publique de France du 10 mars 2000**

Il est accessible ici : <https://sante.gouv.fr/fichiers/bo/2000/00-29/a0292105.htm>.

## ***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, une température à 38,3 °C, une fréquence respiratoire à 23 cycles/min, et une saturation de pouls 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 ceftriaxone 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, et demande à tous les soignants au contact du patient de porter un masque chirurgical. Il demande à l'infirmière de le perfuser pour injecter immédiatement 2 g de céfotaxime en intraveineux. Il fait prélever ensuite 4 flacons d'hémoculture, les gaz du sang artériels avec lactate, 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.*

### e-learning CEMIR

La vidéo « Purpura fulminans » est accessible par ce QR code :



### Entraînement

#### DP 1

---

Vous vous rendez au domicile d'un homme de 29 ans, sans antécédent notable, présentant des lésions des membres inférieurs et supérieurs, bilatérales et symétriques depuis moins de 24 heures. Ces lésions sont très douloureuses et évoluent dans un contexte d'altération de l'état général s'installant en quelques heures. La température est mesurée à 39 °C. Il habite à côté d'un laboratoire de biologie médicale.



**A** Question 1 – QROC

Quel diagnostic doit-on évoquer immédiatement ? [en 1 à 5 mots sans abréviation.]

.....

**B** Question 2 – QRPL

Quels sont les trois éléments de la prise en charge au domicile que vous proposez ?

- A port du masque chirurgical
- B port d'un masque FFP2
- C port de gants
- D port d'une surblouse
- E port de lunettes de protection
- F dosage des plaquettes au laboratoire
- G prélèvements de sang pour des hémocultures
- H réalisation d'une ponction lombaire
- I administration intraveineuse de ceftazidime
- J administration intraveineuse de ceftriaxone
- K administration intraveineuse de gentamicine
- L administration de dexaméthasone
- M appel d'une ambulance pour transfert aux urgences
- N appel du SAMU
- O appel du médecin de l'agence régionale de santé

**B** Question 3 – QRPC

Vous mettez un masque chirurgical immédiatement et administrez 2 g de ceftriaxone devant ce diagnostic de purpura fulminans. Vous appelez le SAMU-centre 15 pour demander un transfert immédiat vers un service de médecine intensive-réanimation.

À l'admission en réanimation, les lésions purpuriques se sont étendues et deviennent franchement confluentes. Le patient se plaint de douleurs musculaires et articulaires diffuses. Il a des marbrures discrètes au niveau des genoux. La pression artérielle est à 98/45 mmHg avec une fréquence cardiaque à 128/min, une température à 38,9 °C et une fréquence respiratoire à 25/min (saturation en oxygène à 100 % sous 3 litres/min).

Quels sont les deux prélèvements qui vont permettre chez ce patient de faire le diagnostic microbiologique ?

- A prélèvement de gorge
- B ponction lombaire
- C hémocultures
- D biopsie cutanée
- E antigénurie méningococcique

**A** Question 4 – QRU

En plus de l'isolement « gouttelettes » et d'une nouvelle injection de ceftriaxone réalisée à l'admission en réanimation, vous adressez au laboratoire des hémocultures et une biopsie cutanée dans une compresse humide (avec du sérum salé isotonique). Le médecin microbiologiste vous appelle quelques minutes plus tard et vous dit avoir le diagnostic sur l'examen direct de l'apposition de cette biopsie cutanée.

Quel est l'aspect le plus probable de la bactérie observée ?

- A coques à Gram positif
- B coques à Gram négatif
- C bacilles à Gram positif
- D bacilles à Gram négatif
- E bacilles acido-alcoolo-résistants

**B** Question 5 – QRM

Des diplocoques à Gram négatif sont observés, ce qui confirme le diagnostic de purpura fulminans méningococcique. Vous appelez immédiatement l'ARS pour la déclaration obligatoire. La PCR identifie rapidement un sérotype B. Quelle(s) mesure(s) prenez-vous auprès de la femme du patient ? [une ou plusieurs réponses exactes.]

- A rifampicine per os
- B ceftriaxone sous-cutanée
- C vaccination contre les méningocoques des sérotypes A, C, Y et W135
- D vaccination contre le méningocoque sérotype B
- E arrêt de travail

*Les corrigés sont à retrouver page 955.*