Purpur

**I. Introduction définition**

Le purpura constitue l’ensemble de signes cliniques secondaires à l’extravasation du sang hors des capillaires au niveau cutané et muqueux. Le purpura est très fréquent en pratique médicales, il peut être révélateur de maladies graves. Dans la plupart des cas il est bénin parfois il peut constituer une urgence thérapeutique. La découverte d’un purpura doit obligatoirement déclencher une enquête étiologique à la recherche de la pathologie en cause.

Il est secondaire à l’atteinte d’un des deux temps de l’hémostase primaire : la paroi vasculaire et/ ou les plaquettes.

**II manifestation clinique**

Le purpura se manifeste par des hémorragies cutanées représentées par :

Pétéchies : suffisions hémorragiques sous cutané plane punctiforme de couleur rosâtre ne s’effaçant pas à la vitro pression de la taille d’une épingle.

Ecchymose : hémorragie cutanée de taille variable plane de couleur violacée

Vibice : hémorragie cutanée linéaire en strie siégeant au niveau des plis de flexion.

A côté des hémorragies cutanées le tableau clinique peut comporter des hémorragies muqueuses voire même viscérales.

Le purpura doit être obligatoirement investie par un bilan d’hémostase afin de pouvoir orienter les autres examens para clinique pour pouvoir poser un diagnostic et adapter un conduite thérapeutique adéquate.

Ce bilan doit comporter : le temps de saignement, une FNS, un frottis sanguins fait au doigt du malade, éventuellement une étude des fonctions plaquettaires voir même un bilan de la coagulation

**III. Purpura vasculaire**.

Il existe des signes cliniques qui permettent d’évoquer d’emblée le caractère vasculaire

d’un purpura, le bilan d’hémostase est normal

Caractère souvent infiltré (« palpable »),

Association possible à des lésions réalisant le tri-symptôme de Gougerot- Sjogren

(Nodules, cocardes érythémateuses et purpura), notamment dans les purpuras

« Immunologiques »,

Siège souvent aux membres inférieurs,

Ne touchant pas les muqueuses,

Lésions indolores.

On peut essayer de classer les purpuras vasculaires de façon arbitraire dans trois grandes catégories :

1/Fragilité vasculaire

-Fragilité capillaire : fréquent surtout chez les femmes, il se manifeste par l’apparition d’ecchymose spontanée ou suite à des traumatismes minimes

-Le purpura sénile : dû à l’atrophie du tissu cutané et sous-cutané, se localise

surtout à la face dorsale des mains,

-Le purpura du scorbut, parfois centré sur un poil mais se manifestant aussi par des

ecchymoses des membres inférieurs,

-Le purpura vasculaire observé dans l’amylose, qui donne parfois une lésion très évocatrice.

- Le purpura périorbitaire, survenant entre autre après rectoscopie (purpura palpébral post-rectoscopie)

- Le purpura survenant au cours d’une corticothérapie prolongée,

-Les purpuras par augmentation de la pression capillaire survenant après des efforts de toux ou après clapping.

-Maladie de Rendu Osler : associe des épistaxis, une anémie ferriprive, des télangiectasies.

2/Purpuras infectieux

-Purpura fulminants des septicémies à méningocoques, Septicémies à Gram– ou +, à staphylocoque, gonocoque : purpura souvent bulleux et hémorragique avec de larges ecchymoses, qui présente souvent des caractères nécrotiques. Il est de règle, de considérer que tout purpura fébrile soit faire évoquer en premier lieu un purpura fulminants du fait de l’extrême urgence de la prise en charge en milieu spécialisé.

De façon rare : mycoplasmes, BK ou bacille de Hansen

-Endocardite d’Osler où le purpura se manifeste par des hématomes sous-unguéaux,

-Syndrome malin des maladies infectieuses éruptives : varicelle, rougeole, mononucléose infectieuse, scarlatine, hépatites (peuvent aussi provoquer un purpura par le biais d’une cryoglobuline), virus de l’immunodéficience humaine.

3/Purpuras immunologiques

-Immuno-allergiques

+Tels que l’on peut les rencontrer lors de la prise de certains médicaments (sulfamides en particulier, pénicilline, diurétiques) ou au contact de certains produits (tartrazine, qui est un colorant alimentaire). Le délai de survenue du purpura est variable, mais est de quelques heures, en général, après la prise médicamenteuse.

+Secondaire à une maladie de système (lupus érythémateux disséminé, polyarthrite rhumatoïde, péri-artérite noueuse, syndrome de Gougerot-Sjögren, connectivite mixte, poly chondrite atrophiante, maladie de Crohn, déficit en facteurs du complément, rectocolite hémorragique), à une hémopathie maligne (maladie de Hodgkin, leucémie myéloïde, lymphomes non hodgkiniens), à un cancer « solide » (cancer du poumon, de l’estomac, de la vessie, de l’utérus, du rein).

4/ Purpura rhumatoïde ou syndrome de Schönlein-Henoch

C’est une pathologie surtout de l’enfant et du garçon bien qu’il puisse aussi être observé chez l’adulte mais de façon rare. En pédiatrie, le purpura rhumatoïde est de loin le plus fréquent des purpuras vasculaires. L’atteinte prédomine sur les petits vaisseaux.

Classiquement :

Le purpura est pétéchial, mais peu aussi confluer en ecchymoses. Parfois on peut aussi retrouver des aspects papulo-nodulaire, vésiculeux, bulleux, voire nécrotique.

Il siège aux membres inférieurs, jamais au niveau des muqueuses, symétrique, évoluant par poussée déclenchées par l’orthostatisme

Des signes articulaires sont souvent présents soit de façon synchrone du purpura soit le précédant ou le suivant.

Il peut exister un syndrome infectieux à type de fébricule

Une symptomatologie digestive peu spécifique (douleur, vomissements, constipation…) peut poser des problèmes diagnostiques surtout chez l’enfant jeune. On peut parfois constater des hémorragies digestives, sous forme de rectorragie ou de melaena. De façon rare ont été décrits des cas d’invagination intestinale aiguë, voire, exceptionnellement, de perforation intestinale ou de sténose duodénale

il peut exister une atteinte rénale avec protéinurie, hématurie macroscopique, néphropathie aiguë ou syndrome néphrotique

Du point de vue du diagnostic positif, il n’existe pas d’élément biologique affirmant le purpura rhumatoïde.

L’évolution est en général favorable et ne nécessite pas de traitement particulier en dehors du repos au lit, le pronostic est sous la dépendance de l’existence d’éventuelles lésions rénales.

**IV purpura thrombopénique**.

La thrombopénie peut être central secondaire à un défaut de production, ou périphérique secondaire à une surconsommation des plaquettes. le bilan para clinique objective une thrombopénie pouvant être modérée ou sévère

1/ purpura thrombopénique d’origine central.

1.1congénitale

Amégacaryocytose congénitale : maladie héréditaires rare transmise sur un mode autosomal dominant, caractérisée par l’absence mégacaryocyte au niveau de la moelle osseuse.

1.2acquise

Aplasie médullaire, anémie mégaloblastique, syndrome myélodysplasique, envahissement médullaire par des cellules malignes d’origine hématologique et extra hématologique, la chimiothérapie, intoxication aigue alcoolique.

2/ purpura thrombopénique périphérique.

2.1/ purpura thrombopénique idiopathique :

Il survient à tout âge, d’origine probablement auto immune, il se manifeste par un purpura pétéchial et ecchymotique associe souvent à des hémorragies muqueuses parfois viscéral. À noter l’absence de splénomégalie et d’adénopathies.il constitue un diagnostic d’exclusion.

La MO est riche en mégacaryocytes non plaquettogène.

L’évolution du PTI se fait vers la guérison dans 80% des cas.

le traitement repose sur la corticothérapie à la dose de 1 mg /kg/g pendant 3 à 4 semaine.

En cas de bonne réponse la dégression doit être très lente de l’ordre de 5 mg par jours.

En cas d’échec des corticoïdes le malade doit être splénectomisé

Le troisième palier thérapeutique est l’utilisation du Rituximab (AC monoclonal) qui semble donner des résultats dans les formes résistantes.

2.2/ autres causes.

-C.I.V.D

Hypersplénisme

- Syndrome d’Evans : associe une thrombopénie immunologique et une AHAI

-Infection virale : HIV, hépatite B et C, MNI, CMV

-Infection bactérienne : les sepsis grave

-Parasitaire : paludisme, leishmaniose viscérale

-Maladie de système : lupus, syndrome des phospholipides.

-Médicament : héparine, A.I.N.S, sel d’or, sulfamide, sulfonamide, anti convulsivants

-Incompatibilité fœto-maternelle comme dans l’anémie hémolytique allo immune néonatale

-Transfusion massive

-Syndrome hémolytique urémique

-Purpura thrombocytopénique thrombotique ou maladie de Moskowitz

**V Purpuras thrombopathiques**

Les thrombopathies sont le plus souvent acquises rarement congénitales, le bilan d’hémostase objective un allongement du temps de saignement.

1/ acquise

La prise de certains médicament comme l’aspirine, les antiagrégants plaquettaires, les A.I.N.S.

Les syndromes myéloprolifératifs.

2/ congénitale

2.1 La maladie de Jean Bernard Soulier : thrombopathie héréditaires transmise sur un mode autosomal récessif dû à une anomalie de fixation des plaquettes au sous endothélium vasculaire secondaire à l’absence de glycoprotéine GPIb de membrane qui constitue un récepteur pour le facteur de Willbrand, il s’agit d’un défaut d’adhésivité plaquettaire. Les plaquettes sont de grande talle

2.2thrombasthénie de Glanzmann : affection héréditaire transmise selon un mode autosomal récessif en rapport avec une anomalie membranaire qui l’absence de la glycoprotéine GPIIa IIIb qui fixe le fibrinogène, elle donne un trouble de l’agrégation plaquettaire. Les plaquettes sont de petite taille.

DR.B.RACHED