

Purpura Fulminans de l'Enfant

Pr F. Leclerc, Dr A. Binoche



1 Le degré d'urgence

- Parmi les infections à méningocoques, la méningite (dont le pronostic est le plus souvent favorable si elle est traitée rapidement) doit être distinguée du purpura fulminans, état septicémique associant purpura extensif et état de choc (dont la mortalité se situe autour de 20 %).
- Le pronostic vital du purpura fulminans (PF) dépend de la rapidité du diagnostic et de la prise en charge, cette dernière comportant :
 - le traitement immédiat de l'infection par le médecin traitant,
 - l'appel du SAMU,
 - le transfert en réanimation pédiatrique après appel d'un médecin senior du service destinataire.



2 Les messages

- Le diagnostic précoce d'infection invasive à méningocoque est très difficile en l'absence de purpura et d'aspect « toxique » : il faut prendre en compte l'impression de gravité mentionnée par les parents. Certains signes peuvent égarer : troubles digestifs, arthralgies, myalgies, dorsalgies, éruption évoquant une virose.
- Tout enfant fébrile doit être examiné entièrement nu à la recherche d'éléments purpuriques, lésions qui ne s'effacent pas à la vitropression (ce test devrait être appris aux parents).
- Le choc doit être reconnu avant la survenue de l'hypotension artérielle.
- Le conseil supérieur d'hygiène publique de France a recommandé dès mars 2000 « l'administration d'un antibiotique approprié à tout malade qui, en dehors du milieu hospitalier, présente des signes infectieux et un purpura comportant au moins un élément nécrotique ou ecchymotique de diamètre ≥ 3 mm ». Il est démontré que cette pratique diminue la mortalité.
- La ponction lombaire est contre-indiquée car dangereuse chez l'enfant choqué.
- À côté du méningocoque, d'autres germes peuvent être en cause, mais beaucoup plus rarement, notamment le pneumocoque à évoquer chez le patient immunodéprimé (surtout après splénectomie).



3 Les médicaments, le matériel

En ville

- Matériel de perfusion, éventuellement aiguilles intra-osseuses.
- Antibiotiques : **Rocéphine** (flacon IM ou IV à 500 mg ou 1 g).
- Soluté de remplissage : **sérum salé isotonique** (poche de 500 ml).
- Corticoïdes : **Hémisuccinate d'hydrocortisone** (flacon de 100 mg).
- Sérum glucosé 10 et 30 % (amp de 10 ml).
- Masques et ballons de type Ambu adaptés à l'enfant.

En SMUR et à l'hôpital

- Solutés de remplissage : colloïdes (**Voluven** poches de 500 ml).
- Antipyrétique : **Perfalgan** (flacon IV à 1 g)
- Amines vaso-actives : **Dopamine** (amp IV à 50 mg), **Dobutrex** (flacon IV à 250 mg), **Noradrénaline** (amp IV à 8 mg), **Adrénaline** 0,1 % (amp à 1 mg).



4

La confirmation clinique du diagnostic

- Le diagnostic de PF doit être évoqué devant l'association d'une fièvre et d'un purpura ecchymotique (≥ 3 mm) et/ou rapidement extensif, si possible avant l'apparition de l'état de choc.
- L'existence d'un aspect « toxique » (teint gris, pâleur, refus alimentaire, changement de comportement, irritabilité, léthargie) renforce cette suspicion.
- L'existence de signes de choc : tachycardie (signe très sensible mais peu spécifique), polypnée, TRC > 3 s, extrémités froides ou au contraire vasodilatation périphérique, agitation ou somnolence, teint gris, pâleur, confirment le diagnostic de PF. L'hypotension artérielle n'est pas nécessaire au diagnostic de choc.
- L'évaluation de la fréquence cardiaque, de la fréquence respiratoire et de la pression artérielle (PA) nécessite de connaître les valeurs anormales en fonction de l'âge (Tableau 1).
- Les signes cliniques de gravité sont le jeune âge (< 1 an), la rapidité d'évolution, l'intensité du choc, et l'absence de syndrome méningé.

Tableau 1 – Valeurs anormales des paramètres physiologiques proposées par le Groupe Francophone de Réanimation Pédiatrique : fréquence respiratoire (FR), fréquence cardiaque (FC), pression artérielle systolique (PAS), diastolique (PAD) et moyenne (PAM)

	1 jour	≤ 1 mois	≤ 2 ans	≤ 10 ans
FR/min	> 60	> 40	> 30	> 20
FC/min	> 180	> 160	> 130	> 120
PAS (mmHg)	< 50	< 65	< 70	< 80
PAD (mmHg)	< 30	< 35	< 40	< 50
PAM (mmHg)	< 35	< 45	< 50	< 60



5

Le protocole de traitement

À domicile

- En attendant le SMUR, le médecin généraliste entreprendra :
 - l'antibiothérapie : **Rocéphine** 100 mg/kg IV (ou IM à défaut en ne dépassant pas 1 g dans ce cas),
 - la corticothérapie en cas de choc : **Hémisuccinate d'hydrocortisone** 25 mg/m² de surface corporelle (SC) toutes les 6 heures ¹.
- Et si les conditions le permettent :
 - l'oxygénothérapie nasale ou au masque (5 à 10 l/min),
 - la mise en place d'une voie veineuse périphérique, ou en cas d'impossibilité d'une voie intra-osseuse,
 - le remplissage, à débiter en cas de choc : **sérum salé isotonique** 20 ml/kg aussi vite que la voie veineuse le permet. Durant la première heure, il est souvent nécessaire de remplir jusqu'à 60 ml/kg par bolus de 20 ml/kg,
 - si T $> 38,5$ °C : Perfalgan 15 mg/kg IV lente.

1. $SC = (4P + 7)/(P + 90)$, P étant le poids.

À l'arrivée du SMUR et pendant le transport, ou à l'hôpital

- Stabiliser, autant que possible, l'état hémodynamique (le transfert d'un patient ayant un PF peut être mal supporté en l'absence de mise en condition) et contacter le service de réanimation pédiatrique.
- S'il y a persistance du choc ou aggravation :
 - débiter ou poursuivre le remplissage par **Voluven** 20 ml/kg aussi vite que la voie veineuse le permet (ne pas dépasser 35 ml/kg durant les 24 premières heures afin d'éviter l'aggravation des troubles de coagulation), et si nécessaire poursuivre le remplissage par bolus de 20 ml/kg avec de l'albumine 4 % ou du salé isotonique). Il faut régulièrement réévaluer l'état hémodynamique (fréquence cardiaque, PA, fréquence respiratoire, état de conscience) et rechercher de signes de surcharge (gros foie, bruit de galop, râles crépitants),
 - penser à l'hypoglycémie et au moindre doute injecter 3 ml/kg de glucosé à 10 % : cela entraîne parfois une amélioration spectaculaire de l'état hémodynamique,
 - oxygéner l'enfant : l'indication d'intubation et de ventilation doit être large ; mettre en place systématiquement une sonde gastrique et éviter les sédatifs avant la correction de l'hypovolémie.
- Si le choc persiste après un remplissage de 40 à 60 ml/kg : perfuser de la **Noradrénaline** (0,1 à 0,5 mcg/kg/min) à condition d'avoir un bon abord veineux périphérique (ou central), ou de la **Dopamine** (10 mcg/kg/min) et réaliser dès l'arrivée à l'hôpital un cliché de thorax : un index cardiothoracique < 0,40 incite à poursuivre le remplissage, un index > 0,55 est en faveur d'une incompetence myocardique. Le **Dobutrex** (10 à 20 mcg/kg/min) et la **Noradrénaline** (0,5 à 5 mcg/kg/min, uniquement par voie centrale) ne sont en général utilisés qu'en réanimation, et l'**Adrénaline** est à réserver à l'arrêt cardiaque.
- Quel que soit l'endroit où l'on se trouve, les objectifs sont une SpO₂ ≥ 95 %, une PAM > aux valeurs indiquées dans le tableau, une conscience et une perfusion périphérique satisfaisantes.

Pour information

- Le traitement en réanimation repose sur les principes suivants : ventilation mécanique, pose d'une voie veineuse centrale (si ce n'est déjà fait) avec mesure de la PVC (et selon la réponse au traitement d'un cathéter de mesure invasive de la PA), expansion volémique et traitement inotrope et/ou vaso-actif en fonction des données des explorations hémodynamiques (écho Doppler), correction des troubles métaboliques (glycémie, calcémie), poursuite de l'antibiothérapie et de l'hémisuccinate d'hydrocortisone, soins cutanés. Les traitements anti-inflammatoires, hémostatiques ou destinés à combattre les ischémies distales (antithrombine, protéine C activée ou non, rt-PA, vasodilatateurs, bloc sympathique) sont discutés.
- La chimioprophylaxie chez les sujets contacts est organisée par la DDASS (circulaire du 15 juillet 2002) ; le personnel soignant n'est concerné que s'il a réalisé du bouche à bouche ou une intubation sans masque de protection. Elle fait appel à la **Rifadine** : (600 mg × 2/j chez l'adulte pendant 2 jours ; 5 mg/kg × 2/j pendant 2 jours chez le nourrisson de moins d'un mois et 10 mg/kg × 2/j pendant 2 jours de 1 mois à 15 ans), associée à la vaccination pour les méningocoques A, C, Y, W135. Il n'existe pas de vaccination contre le méningocoque B.



6

Les premiers examens paracliniques

À l'hôpital

- Dans tous les cas, on pratique : radiographie de thorax (mesure de l'index cardiothoracique), NFS, CRP, procalcitonine, groupe, RAI, bilan de coagulation, ionogramme, glycémie, calcémie, pH veineux et lactatémie, hémoculture, recherche d'antigènes solubles dans le sang et les urines, et PCR méningocoque dans le sang en cas de négativité des examens précédents.
- Les éléments de gravité sont nombreux : citons une CRP basse et une PCT élevée, la leucopénie, la CIVD et l'hyperlactatémie.



7

Les trucs du métier, les pièges qu'il faut éviter

Les trucs

- Considérer en état de choc tout enfant avec un purpura fébrile s'il est tachycarde et si ses extrémités sont vaso-constrictées.
- Toujours vérifier la glycémie, surtout chez le nourrisson.

Les pièges

- Écarter le diagnostic de choc car la pression artérielle est normale voire élevée.
- Retarder l'antibiothérapie pour ne pas négativer l'hémoculture.
- Conduire le remplissage lentement et en faible quantité par crainte de voir apparaître des signes de surcharge.
- Ignorer que le transport peut être dangereux.
- Mettre des liens serrés et réaliser des prélèvements capillaires (pH, dextros), ce qui peut favoriser les nécroses des extrémités.



8

Les correspondances thérapeutiques

À la place de la **Rocéphine**, on peut en 1^{re} intention utiliser : **Claforan** 50 mg/kg, **Clamoxyl** 25 à 50 mg/kg en associant à la **Rocéphine** de la **Vancomycine** 15 mg/kg toutes les 6 h, en cas de suspicion d'infection à pneumocoque.