



5ème Journée Pédiatrique

Questions d'Héмато-Immuno-Cancérologie

SAMEDI 9 juin 2018 - Centre de congrès Agora d'Aubagne 9h - 17h

Purpuras : duo hémato-dermatologique

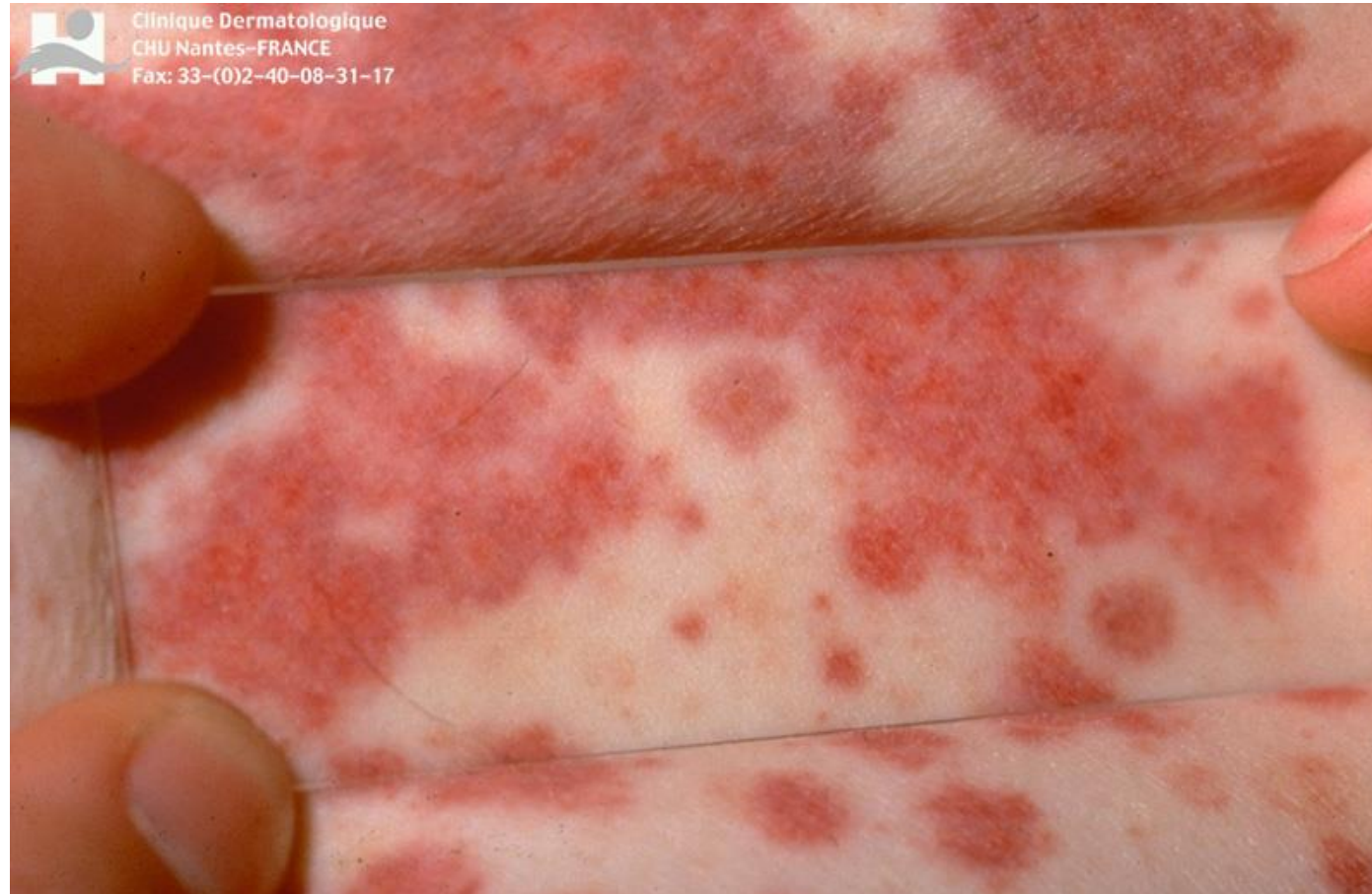
Stéphanie MALLET

Service de dermatologie, vénéréologie et cancérologie cutanée
Hôpital de la Timone, APHM
Pr JJ Grob

Paul SAULTIER

Service d'hématologie oncologie pédiatrique
Hôpital d'enfant de la Timone, APHM
Pr G Michel

Définition



Lésion rouge pourpre hémorragique
Ne s'efface pas à la vitropression (# érythème)
Extravasation des GR hors des vaisseaux
Régression spontanée (stade biligénie)



Différents aspects

Pétéchies / Purpura/ Ecchymoses



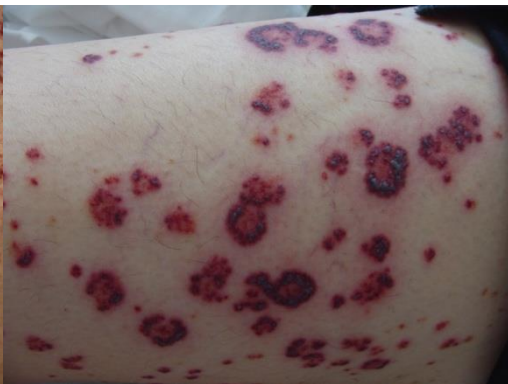
Purpura infiltré



Purpura nécrotique



**Purpura
en vibices**



**Purpura
Vésiculo-bulleux**



Purpura muqueux



**Bulles hémorragiques
buccales**

Deux grandes catégories de purpuras

Thrombopéniques (Pb de contenu)

Hémorragies **muqueuses** associées

Bulles hémorr. buccales : pathognomoniques

NFS : thrombopénie

Vasculaires (Pb de contenant)

Lésions **infiltrées**

Déclives

Cléo, 18 mois

Vous recevez aux urgences pédiatriques un nourrisson de 18 mois amené par sa mère pour éruption cutanée et fièvre évoluant depuis le matin.

Les constantes sont :

T° 39,1°C, FC 172/min, TA 94/65, SpO2 95%, FR 49/min.

Il est pâle et présente une éruption morbilliforme avec quelques éléments purpuriques. Il est plus somnolent que d'habitude et est irritable lors de l'examen.

Quel est le diagnostic le plus probable ?

Quelle est la conduite à tenir ?

Quelles complications peut-on craindre ?

Quels examens doivent être réalisés :

Lesquels avant l'administration d'ATB ?

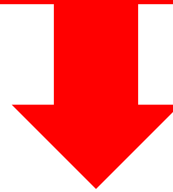
Mesures associées ?

Quel bilan à distance ?

Purpura fulminans : un message à retenir

Signes infectieux + Purpura

nécrotique ou
ecchymotique > 3mm



Une dose d'antibiotique IV (ou IM)

Immédiatement, quel que soit l'état hémodynamique

Ceftriaxone (50-100 mg/kg) ou Céfotaxime (50 mg/kg) (ou Amoxicilline 25-50 mg/kg)

Transfert d'urgence SAMU (si délai d'intervention < 20 min)

Wiki, 7 ans

- Eruption cutanée depuis 1 semaine, avec dl articulaires diffuses
 - Episodes identiques à minima, spontanément résolutifs
 - Examen cutané : purpura jambes+++ et bras, muqueuses RAS
 - Abdomen sensible à la palpation
 - Pas d'AEG, bonnes constantes, apyrexie
 - Pas d'ATCD, pas de TTT
-
- Quel est le diagnostic le plus probable ?
 - Quelles complications peut-on craindre ?
 - Quels examens doivent être réalisés ?





**Purpura déclive, infiltré (palpable), bulleux, nécrotique,
éléments d'âge ≠, pas d'atteinte des muqueuses
Triade purpura vasculaire/manifestations articulaires/douleurs abdominales
= Purpura Rhumatoïde de Schönlein-Henoch,
= Purpura vasculaire le plus fréquent chez l'enfant**



Des complications évolutives, parfois inaugurales, sont à redouter : avant tout **digestives :**

- hématome des parois, hématome pariétal intestinal,
- invagination intestinale aiguë,
- péritonite aiguë par vascularite nécrosante,
- dénutrition ;

plus rarement :

- orchite, urétérite sténosante,
- **néphropathie glomérulaire** (HTA),
- convulsions, encéphalite.

Quels examens doivent être réalisés?

A : NFS-Pq

B : Bandelette urinaire

**C : Radio des articulations
douloureuses**

D : Echographie abdominale

E : Biopsie cutanée



Quels examens doivent être réalisés?

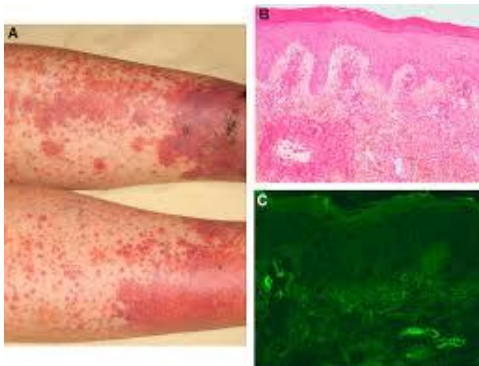
A : NFS-Pq

B : Bandelette urinaire

**C : Radio des articulations
douloureuses**

D : Echographie abdominale

E : Biopsie cutanée



- NFS-Pq : plaquettes normales
- BU : dépister une atteinte rénale (protéinurie, hématurie)
- Echographie abdominale :
 - si fortes douleurs abdominales
 - hématomes pariétaux, boudin d’invagination...
- Biopsie cutanée :
 - si doute diagnostique
 - Histo : infiltrat leucocytaire,
 - IFD : dépôts IgA C3 dans les parois vasculaires

L'atteinte rénale du PR peut être révélée par

- A : une protéinurie**
- B : un syndrome néphrotique**
- C : une insuffisance rénale aiguë**
- D : une HTA**
- E : évolue vers l'insuffisance rénale chronique terminale dans 5–10 % des cas**



L'atteinte rénale du PR peut être révélée par

A : une protéinurie

B : un syndrome néphrotique

C : une insuffisance rénale aiguë

D : une HTA

E : évolue vers l'insuffisance rénale chronique terminale dans 5–10 % des cas

- néphropathie glomérulaire
- BU à la recherche d'une protéinurie
 - 1 fois/semaine pd la phase active,
 - puis 1 fois/mois durant 4 mois.
- Indications PBR :
 - un syndrome néphrotique impur,
 - une protéinurie majeure,
 - une HTA,
 - une hématurie macroscopique récidivante,
 - une insuffisance rénale

Take home message purpura rhumatoïde

Triade = purpura vasculaire, manifestations articulaires, douleurs abdominales

Examens utiles = NFS-plaquettes, BU, ± échographie abdominale

Pronostic = atteinte rénale

Traitement symptomatique = antalgiques, antispasmodiques et repos

Hospitalisation : que si complications

Corticoïdes : que dans certaines rares situations (atteinte sévère d'organe, orchite...)



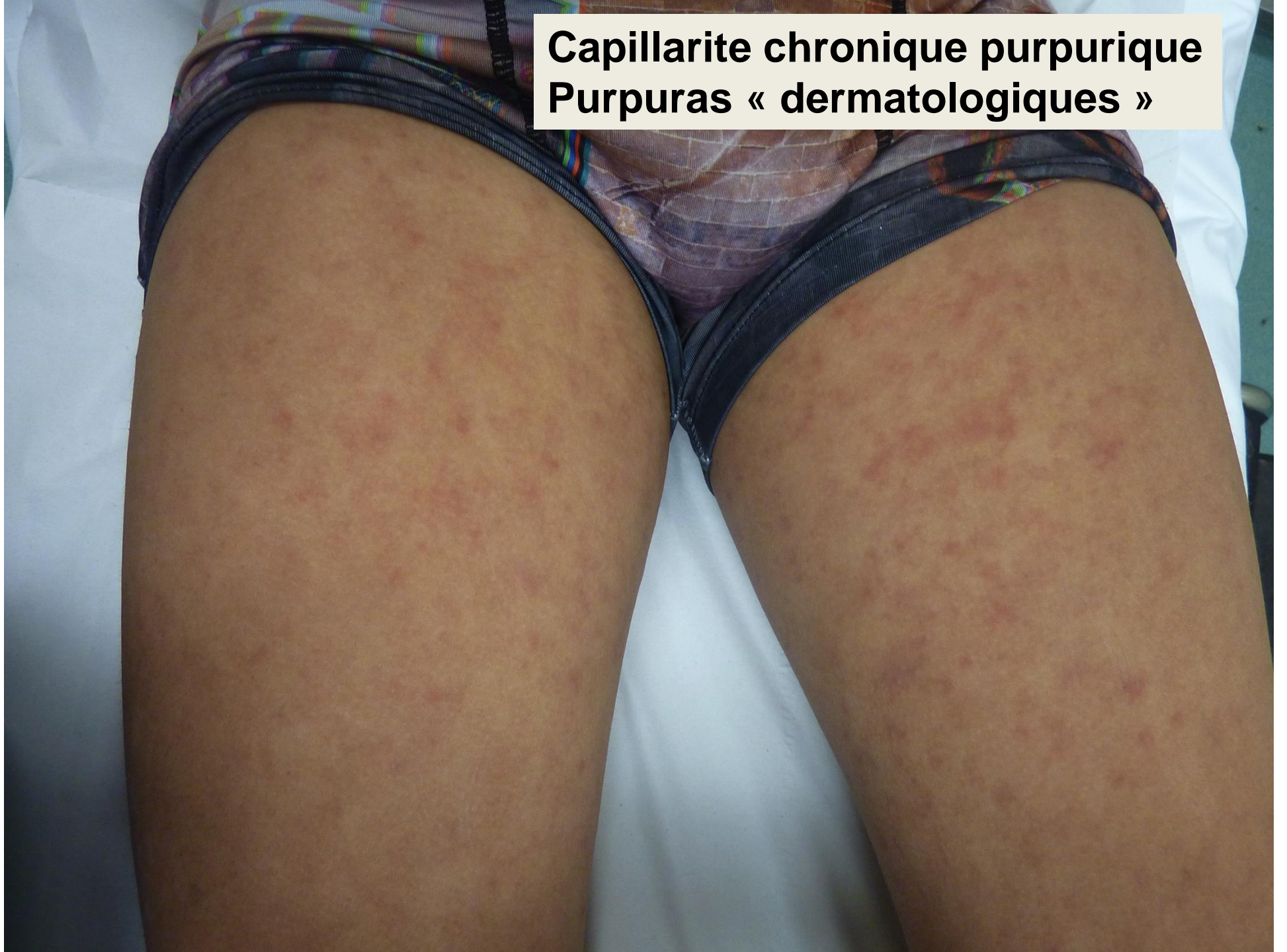
Autres causes de purpura vasculaire (par inflammation de la paroi des vaisseaux)



**Purpuras d'origine médicamenteuse, infectieuse (hors purpura fulminans),
Vascularite (PAN, angéites granulomateuses : Churg et Strauss, Wegener..) , connectivite (lupus, PR)
Origine idiopathique+++**

Recherche atteinte systémique (BU+++)

**Capillarite chronique purpurique
Purpuras « dermatologiques »**



purpura vasculaire par fragilité capillaire (sans inflammation de la paroi des vaisseaux)

piqûres de puce



hémorragies conjonctivales après gros effort de
toux (comme dans la coqueluche).

Martin, 12 ans

Réalisation d'un bilan sanguin dans le cadre d'explorations allergologiques.

La NFS retrouve :

Plaquettes 9 G/L

Pas d'anomalie des GR et leucocytes

Absence de saignement au cours des derniers jours.

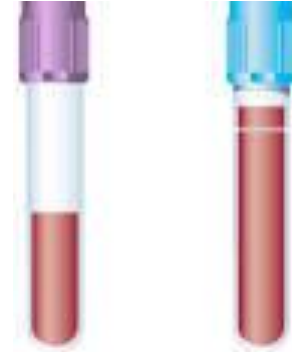
Très bon état général.

Absence de syndrome hémorragique

BU négative.

Diagnostic ?

Conduite à tenir ?



**Fausse thrombopénie
à l'EDTA**

Thrombopénie → Contrôle

D'autant plus pertinent si discordance clinico-biologique

Léa, 7 ans

Consulte pour apparition d'une éruption cutanée depuis quelques jours.

**Pas d'antécédent mais fatigue de plus en plus marquée depuis un mois
Episodes récents d'épistaxis et bleus inhabituels au contact.**

**A l'examen, l'éruption cutanée est un purpura pétéchial diffus.
Pâleur sans ictère. Souffle systolique à l'auscultation.
Une adénopathies cervicales basses d'environ 2 cm.
Apyrexie**

**Plaquettes 15 G/L
Hb 62 g/L , VGM 80 fl, réticulocytes 20 G/L
Leucocytes 2,5 G/L : 15% PNN, 65% Lymphocytes
TP, TCA, Fibrinogène normaux**

Diagnostic ?

Conduite à tenir ?

Présentation d'emblée évocatrice d'hémopathie maligne

Purpura non isolé d'évolution progressive
Thrombopénie non isolée

Pâleur, fièvre, altération de l'EG
Syndrome tumoral, douleurs
Bi ou tricytopenie, anémie centrale ...



Moelle envahie, leucémie aiguë +++

Moelle pauvre

globalement ou lignée mégacaryocytaire
aplasie acquise :
auto-immune, « post-hépatitique » ...

Max, 2 ans

Eruption cutanée des membres inférieurs apparues spontanément depuis la veille.

Constantes : T° 37.2°C, FC 98/min, TA 102/61 mmHg, FR 28/min.

**Vous examinez l'enfant
et constatez ces lésions**

**Lésions :
non infiltrées
indolores
vitropression : pas d'effacement**

Max, 2 ans

Pas d'élément particulier à l'interrogatoire sauf rhinopharyngite il y a 10 jours, sans fièvre, résolutive sous traitement symptomatique. Une injection de ROR il y a 6 mois.

En dehors des ecchymoses, vous observez la présence de pétéchies multiples du tronc et des membres inférieurs. Vous constatez aussi des pétéchies du palais et 2 bulles hémorragiques intra buccales.

**Le patient est par ailleurs en bon état général.
Le reste de l'examen est sans particularités.**

Quel est le diagnostic le plus probable ?

Max, 2 ans

Bilan :

Hb 12 g/dL VGM 74 fl réticulocytes 45 G/L

GB 7,5 G/L

dont PNN 4,5 G/L, PNE 0,1 G/L, PNB 0,1 G/L, Lympho 2,5 G/L, Mono 0,3 G/L

Plaquettes 9 G/L

Concernant le myélogramme dans le cas de ce patient :

A. indispensable pour éliminer une cause centrale à la thrombopénie

B. Il serait riche avec de nombreux mégacaryocytes, si le patient présentait effectivement un PTI

C. Il pourra être indiqué en cas d'échec du traitement du PTI

D. contre-indiqué tant que les plaquettes sont < 20 G/L

Max, 2 ans

Bilan :

Hb 12 g/dL VGM 74 fl réticulocytes 45 G/L

GB 7,5 G/L

dont PNN 4,5 G/L, PNE 0,1 G/L, PNB 0,1 G/L, Lympho 2,5 G/L, Mono 0,3 G/L

Plaquettes 9 G/L

Concernant le myélogramme dans le cas de ce patient :

A. indispensable pour éliminer une cause centrale à la thrombopénie

B. Il serait riche avec de nombreux mégacaryocytes, si le patient présentait effectivement un PTI

C. Il pourra être indiqué en cas d'échec du traitement du PTI

D. contre-indiqué tant que les plaquettes sont < 20 G/L

Max, 2 ans

Concernant les causes du PTI :

- A. Le plus souvent, pas de cause clairement identifiée**
- B. Un épisode infectieux récent peut déclencher un PTI**
- C. Certains vaccins peuvent favoriser l'apparition d'un PTI**
- D. Les PTI de l'enfant s'inscrivent le plus souvent dans le cadre de pathologies générales (maladies auto immunes type Lupus...)**
- E. Une primo infection à CMV peut déclencher un PTI**

Max, 2 ans

Concernant les causes du PTI :

- A. Le plus souvent, pas de cause clairement identifiée**
- B. Un épisode infectieux récent peut déclencher un PTI**
- C. Certains vaccins peuvent favoriser l'apparition d'un PTI**
- D. Les PTI de l'enfant s'inscrivent le plus souvent dans le cadre de pathologies générales (maladies auto immunes type Lupus...)**
- E. Une primo infection à CMV peut déclencher un PTI**

Max, 2 ans

Vous n'avez retrouvé aucun élément paraclinique en faveur d'un purpura thrombopénique secondaire. Il s'agit d'un PTI classique. La mère de votre patient est inquiète sur le pronostic de son enfant. Que lui répondez-vous ?

- A. Le PTI de l'enfant guérit dans les 6 mois qui suivent le diagnostic dans la grande majorité des cas**
- B. Il peut y avoir plusieurs poussées de thrombopénie**
- C. Le PTI se complique rarement de phénomènes hémorragiques sévères**
- D. Dans tous les cas, le suivi clinique et biologique (NFS) devra durer plusieurs années afin de surveiller l'éventualité d'une rechute**
- E. Les vaccins sont contre indiqués pour une durée minimale de 5 ans**

Max, 2 ans

Vous n'avez retrouvé aucun élément paraclinique en faveur d'un purpura thrombopénique secondaire. Il s'agit d'un PTI classique. La mère de votre patient est inquiète sur le pronostic de son enfant. Que lui répondez-vous ?

- A. Le PTI de l'enfant guérit dans les 6 mois qui suivent le diagnostic dans la grande majorité des cas**
- B. Il peut y avoir plusieurs poussées de thrombopénie**
- C. Le PTI se complique rarement de phénomènes hémorragiques sévères**
- D. Dans tous les cas, le suivi clinique et biologique (NFS) devra durer plusieurs années afin de surveiller l'éventualité d'une rechute**
- E. Les vaccins sont contre indiqués pour une durée minimale de 5 ans**

PTI : un diagnostic d'élimination



Examen Clinique

**Syndrome hémorragique isolé brutal
(absent si dg fortuit)**

- PAS d'hépatosplénomégalie
- PAS d'adénopathies suspectes
- PAS d'altération d'AEG
- PAS de fièvre



Bilan biologique = NFS

Thrombopénie isolée*

- * possible anémie ferriprive associée ou anémie par hémorragie aiguë
- souvent profonde
- évolution hyperaiguë

PTI : un diagnostic d'élimination

Absence d'arguments pour...

- Une hémopathie maligne
- Un S.H.U.
- Une pathologie constitutionnelle des plaquettes ou de l'hémostase
- Un déficit immunitaire
- Une pathologie auto-immune

Recommandations SHIP 2007

- NFS, réticulocytes, VGM, VPM, frottis
- Groupe sanguin phénotypé
- TP, TCA, fibrine, FVIII et VWFAg et coF ristocétine
- Créatinine, hématurie, protéinurie
- Ig G, A, M et FAN
- Sérothèque (selon clinique, HIV/HC chez adultes, hélicobacter non systématique)
- *Myélogramme seulement si atypie clinique, biologique (ou corticothérapie)*
- *AC anti plaquettes MAIPA inutiles*
 - Sensibilité 49–66%, Spécificité 78-92%
 - Concordance inter-laboratoires 67-78%

Evaluer le risque hémorragique

Crainte : hémorragie intracrânienne mais risque faible (<1%)

<10% des PTI ont un syndrome hémorragique sévère

Evaluation gravité : clinique +++ plus que le chiffre de plaquette

Si suspicion HIC : TDM cérébrale (pas de fond d'œil)

Risque hémorragique selon le compte plaquettaire

Compte plaquettaire

> 100 G/L	pas de signes cliniques phénotype discordant : thrombopathie associée ?
50-100 G/L	pas de signe clinique (hors traumatisme grave / geste invasif)
< 50 G/L	risque hémorragique plus marqué
< 10-20 G/L	seuil du risque d'hémorragies « spontanées »

Particularité pédiatrique : risque traumatique / jeune enfant

Prise en charge PTI aiguë

Les traitements ne sont pas curatifs, ils permettent de passer un cap

Muqueuses normales et plaquettes > 10 G/L : abstention thérapeutique

Saignement muqueux (épistaxis, bulles intrabuccales, dig, hématurie, métrorragies) ou plaquette < 10 G/l

- IgIV 0,8-1 g/kg à J1 éventuellement renouvelé à J3.
- corticoïdes PRED 4 mg/kg/j (max 100 - 180mg/j) en 2 prises, 4 jours
 PRED 2 mg/kg/j une semaine puis arrêt progressif 2 semaines
 DXM per os 10 mg/m²/j, 4 jours,

Saignement menaçant : chaque minute compte

**CTC forte dose (15mg/kg) + IgIV 1g/kg x 2 + transfusion plaquette / 8h ou continu
Chirurgie / embolisation**

+/- Agoniste TPO, rFVIIa, splénectomie en urgence, vinblastine (avis spécialisé)

Risque d'évolution vers la chronicité

La plupart des PTI aiguës vont guérir spontanément (> 80%)

Persistant 3-12 mois Chronique > 12 mois

Attention aux diagnostic différentiels (thrombopénie constitutionnelle, déficit immunitaire, maladie auto-immune).

Facteur de risque de chronicité :

> 10 ans au diagnostic

> 2 semaines de syndrome hémorragique précédant le diagnostic

Prise en charge spécialisée : abstention thérapeutique + pulses IgIV / CTC, immunosuppresseur, immunomodulateurs, agonistes TPO, splénectomie

Pas de corticothérapie au long court

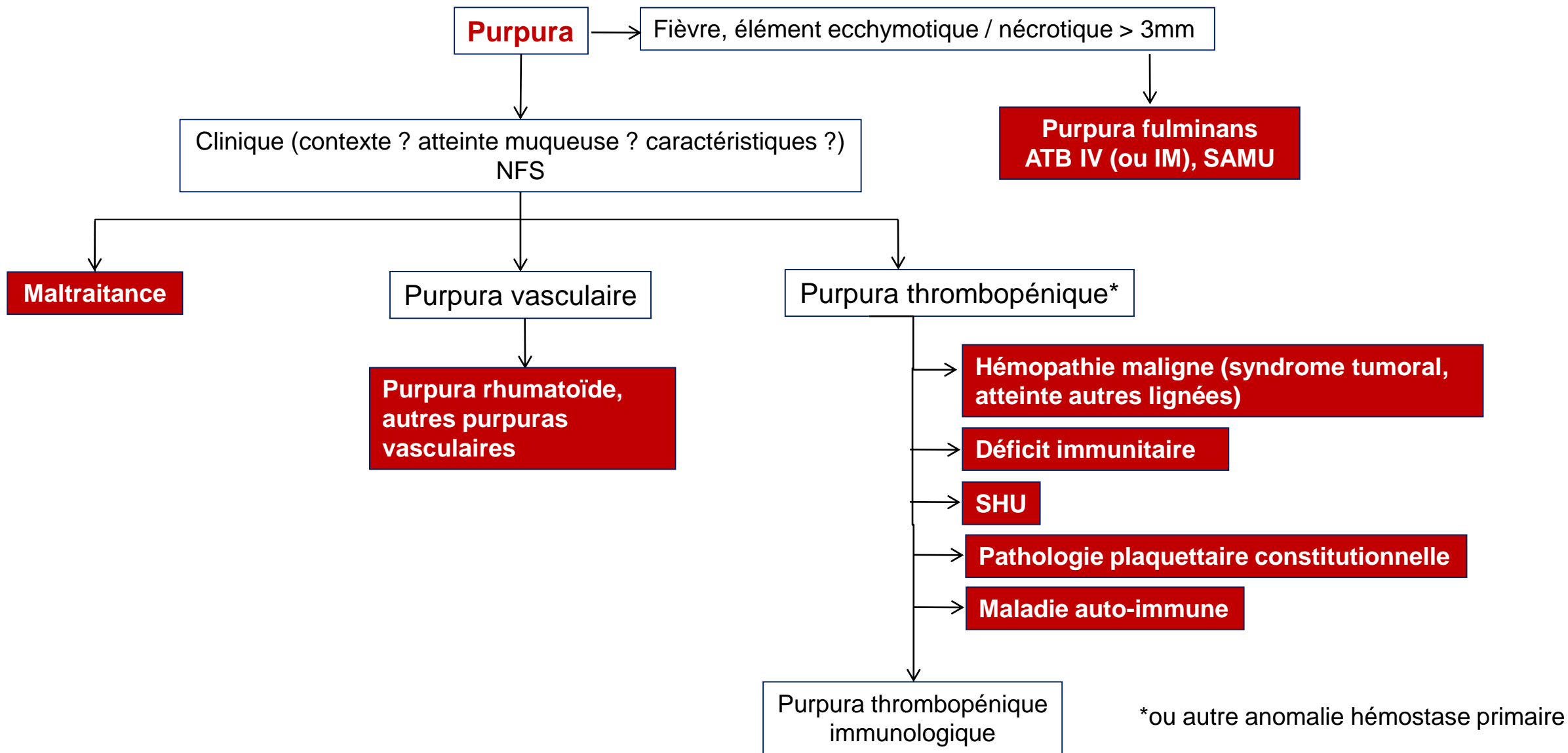
Contexte

Ecchymoses diffuses ou atypiques

+/- hématomes

Bilan biologique normal

Maltraitance ?



Conclusion

Orientation initiale par l'examen clinique et la NFS

Recherche d'une étiologie : essentielle (pathologies graves)

1 urgence diagnostique et thérapeutique : le purpura fulminans

1 diagnostic d'élimination des purpura thrombopéniques : le PTI

1 cause fréquente de purpura vasculaire chez l'enfant : purpura rhumatoïde

1 diagnostic à évoquer si histoire ou clinique atypique : maltraitance



Numéros utiles :

World Trade Center Marseille : 04 13 94 04 13
Site Internet : www.wtcmp.com

Hôtel Mercure Marseille Centre : 04 96 17 22 22
Mail : h1148-re@accor.com
Site Internet : www.mercure.com - Code hôtel : 1148

Parking :

Il est possible d'utiliser le parking Centre-Bourse (Parking payant)

Métro :

Prendre le métro ligne 1 arrêt station Colbert ou arrêt Vieux Port, le WTC est à 5 mn à pied des 2 Stations.



32^{ème} Journée de Dermatologie Pédiatrique Marseillaise Jean Devaux

Samedi 06 Octobre 2018

World Trade Center

Marseille

Samedi 06 octobre 2018

8h30– 9h15	ACCUEIL CAFÉ – VISITE DES STANDS	
9h15 - 9h45	Mosaïcisme cutané, du concept à la pratique	R. HAPPLE (Freiburg)
9h45 - 10h15		
10h15- 10h45	Recommandations pour la prise en charge de la neurofibromatose de type 1	F. AUDIC (Marseille)
10h45 - 11h15	PAUSE – VISITE DES STANDS	
11h15 – 11h45	Œil et peau	J.J. MORAND (Toulon)
11h45– 12h15	Quand la dermatoscopie éclaire la clinique !	P. HUET (Montferrier-sur-Lez)
12h15 - 14h00	REPAS—CAFÉ AUX STANDS	
14h00 – 14h30	Nævus congénitaux de l'enfant : Que faut-il faire ?	S. BARBAROT (Nantes)
14h30 – 15h00	Quand et comment les opérer ?	N. DEGARDIN (Marseille)
15h00 – 15h30	Quoi de neuf en dermatologie pédiatrique ?	S. MALLET (Marseille)
15h30- 16h00	PAUSE – VISITE DES STANDS	
16h00 – 16h30	Eruption cutanée chez un enfant qui prend un médicament, est-ce une allergie ? »	B. STERLING (Marseille)
16h30 - 17h00	Diaporama et Cas cliniques	Internes, chefs de cliniques, S. HESSE (Marseille)

Informations pratiques :

Lieu :

La 32^e journée de Dermatologie Pédiatrique Marseillaise Jean Devaux se déroulera le samedi 06 Octobre 2018 au World Trade Center :
2, rue Henri Barbusse - 13001 Marseille.

Hébergement :

Vous avez la possibilité de vous faire héberger à l'hôtel Mercure Centre Bourse

Transport :



Un partenariat avec la SNCF vous permet d'obtenir une réduction de 20% sur vos billets.

Responsable logistique :

Mr Pascal MANERA

Courriel : manera.ssi@wanadoo.fr

« Nous remercions les laboratoires pour leur fidélité et leur soutien à la réalisation de cette journée »

Comité d'organisation :

Dr M. BUSUTTIL - Mme M. DEVAUX - Dr J.C. FRANCESCHINI -
Pr J.J. GROB - Dr S. HESSE - Dr B. LAGRANGE - Dr R. NANNA -
Dr S. MALLET - Dr B. STERLING - Dr M. TARIOT