

# L' IMAGE DU MOIS

## Purpura fulminans secondaire à une méningococcémie

C. DE ROOVER (1), D. JACQUEMIN (2)



Figure 1. Nécrose complète des 10 doigts jusqu'aux articulations métacarpo-phalangiennes.



Figure 2. Vue du pied gauche. Le traitement attentiste a permis de limiter le niveau d'amputation à l'avant-pied.

### DESCRIPTION

Nous rapportons le cas d'un jeune homme de 19 ans, d'origine martiniquaise, transféré dans notre Centre des brûlés après prise en charge initiale d'une méningococcémie de type C dans une autre institution. Le tableau clinique a débuté par une asthénie associée à de la fièvre et à des céphalées holocrâniennes persistantes avec apparition, au 2<sup>ème</sup> jour, de lésions purpuriques des quatre extrémités, rapidement évolutives et justifiant une admission au service des urgences.

La présentation clinique est largement évocatrice d'une méningococcémie. Après réalisation d'une ponction lombaire, une antibiothérapie probabiliste par ceftriaxone 1g/12h est entamée. Cependant, le patient développe rapidement un état de choc avec coagulation intravasculaire disséminée nécessitant une prise en charge en soins intensifs (réanimation hydro-électrolytique, support vasopresseur, hémofiltrations itératives).

Parallèlement, les lésions purpuriques initiales évoluent et confluent jusqu'à la nécrose complète, intéressant, aux membres supérieurs (fig. 1), les dix doigts à partir des articulations métacarpo-phalangiennes, avec extension cutanée aux deux avant-bras, et, aux membres inférieurs (fig. 2), les deux avant-pieds avec nécrose cutanée des deux jambes. L'état local indique alors une amputation de l'ensemble des doigts ainsi que des deux jambes sous le genou.

Cependant, pour des raisons religieuses, le patient refuse catégoriquement toute idée d'amputation et accepte des soins de plaie. L'évolution, surprenante, progresse alors vers une délimitation nettement plus restreinte des lésions tant au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes qu'au niveau des deux avant-pieds. Après les soins de plaie, le patient est transféré en Martinique deux mois plus tard.

### DISCUSSION

Le purpura fulminans est une complication rare d'une septicémie bactérienne. L'agent causal le plus fréquemment rencontré est *Neisseria meningitidis*, mais *Streptococcus pneumoniae* et *Haemophilus influenzae* sont parfois aussi retrouvés.

(1) Assistant, (2) Chef de Service associé, Service de Chirurgie Plastique, CHU de Liège.

La colonisation nasopharyngée par les souches B et C de *N. meningitidis* est très fréquente et constitue une porte d'entrée hémotogène potentielle. L'incidence de la méningococcémie est de 0,5 à 1 cas/100.000; elle est compliquée dans 5 à 25% des cas par un purpura fulminans d'extension variable.

Il se présente comme un rash purpurique et symétrique entrant dans le spectre des lésions de coagulation intra-vasculaire disséminées, pouvant entraîner une nécrose extensive de la peau et des tissus mous des extrémités et pouvant aller jusqu'à l'amputation.

Le mécanisme physiopathologique (1) qui sous-tend cette coagulation intra-vasculaire fait intervenir la capsule polysaccharidique et les pili de type IV de *Neisseria meningitidis*, provoquant l'agglomération des bactéries entre elles ainsi qu'aux cellules endothéliales des vaisseaux de petit calibre. Ces agglomérats déclenchent la sécrétion de cytokines inflammatoires (IL6, IL8, TNF- $\alpha$ ) par les cellules endothéliales, suivie d'une réaction inflammatoire intense intra-et extra-vasculaire, entraînant une thrombose vasculaire rapide (dès 6 heures après l'apparition d'une bactériémie dans un modèle expérimental) (1).

La prise en charge conservatrice de ce type de pathologie comprend l'introduction immédiate d'antibiotiques à large spectre, et les moyens habituels de perfusion de solutés destinés à maintenir une perfusion optimale des organes et des extrémités des membres. Les extrémités étant fréquemment atteintes du fait de leur vascularisation terminale, il est, par ailleurs, indispensable d'éviter une extension des lésions en protégeant les zones déjà atteintes et en modifiant fréquemment les points d'appui du patient.

La prise en charge chirurgicale de ces lésions de membres comprend la mesure régulière de la pression au sein des différentes loges musculaires entreprises par la nécrose afin de réaliser des fasciotomies si la pression intra-compartimentale dépasse 30 mmHg. Les lésions cutanées doivent être excisées, puis greffées, idéalement par autogreffes ou par allogreffes, si le tissu sous-jacent n'apparaît pas suffisamment vascularisé pour accepter la greffe.

Le traitement classique du purpura fulminans a longtemps fait appel à l'excision très précoce des lésions nécrotiques suivie de greffes (2). Dans notre expérience, inspirée de la littérature plus récente (3, 4), les amputations devraient être limitées au maximum à la phase aiguë de

choc, particulièrement si le patient reçoit des amines vasoconstrictrices qui entravent la perfusion distale des membres et pourraient entraîner des amputations trop extensives de tissus encore viables. Des soins attentifs, mais limités à l'optimisation de la réanimation hydro-électrique et à la désinfection des zones atteintes permettent, selon le modèle de Jackson des brûlures, de transformer la zone de stase vasculaire péri-lésionnelle en zone d'hyperhémie plutôt qu'en zone de nécrose. La désinfection cutanée permet, quant à elle, de limiter la charge bactérienne des tissus nécrotiques pendant le processus de cicatrisation secondaire. Dans le cas de notre patient, le traitement attentiste imposé par les croyances du patient a permis, au fil des semaines, de circonscrire tout à fait nettement les tissus nécrotiques en limitant le niveau ultérieur d'amputation.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Melican K, Veloso PM, Martin T, et al.— Adhesion of *Neisseria meningitidis* to dermal vessels leads to local vascular damage and purpura in a humanized mouse model. *PLoS Pathog*, 2013, **9**, 10.1371/journal.ppat.1003139.
2. Adendorff DJ, Lamont A, Davies D.— Skin loss in meningococcal septicaemia. *Br J Plast Surg*, 1980, **33**, 251-255.
3. Potokar TS, Oliver DW, Ross Russel R, et al.— Meningococcal septicaemia and plastic surgery: a strategy for management. *Br J Plast Surg*, 2000, **53**, 142-148.
4. Ahmad Z, Jordan R, Das-Gupta R, et al.— Two cases of meningococcal purpura fulminans: the "less is more" approach. *Int Wound J*, 2013, DOI : 10.1111/iwj.12020.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr D. Jacquemin, Service de Chirurgie plastique, CHU de Liège, Belgique.  
Email : Denise.Jacquemin@chu.ulg.ac.be