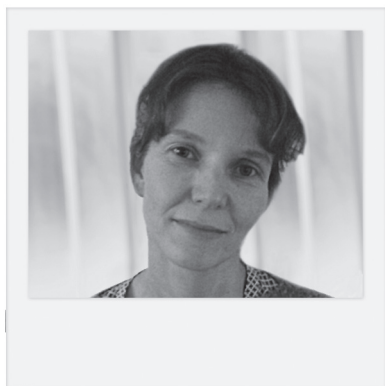


REPÈRES PRATIQUES

Dermato-pédiatrie

Savoir reconnaître l'œdème aigu hémorragique du nourrisson



→ N. BODAK

Dermatologie
Pédiatrique, Centre
Médical Spécialisé
de l'Enfant et de
l'Adolescent, PARIS.
Service de Dermatologie
Hôpital Necker-Enfants
Malades, PARIS.

L'œdème aigu hémorragique du nourrisson (OAHN) est une vascularite bénigne survenant spécifiquement chez le nourrisson. Le diagnostic est clinique devant une présentation très caractéristique. Le début est toujours brutal et inquiétant ; les lésions cutanées sont impressionnantes, ce qui contraste avec un état toujours conservé. Les atteintes extracutanées sont rares, transitoires et sans gravité. La guérison est spontanée, sans séquelles. Pour certains, l'OAHN est une forme précoce et bénigne du purpura rhumatoïde.

L'âge moyen de survenue est de 11 mois ; 80 % des enfants ont entre 6 et 24 mois [1]. Il existe une nette prédominance chez les garçons qui représentent environ 70 % des patients. Dans 75 % des cas, l'OAHN est précédé par un épisode infectieux, dont la majorité sont des infections bénignes des voies respiratoires, ou par une vaccination.

Le début est toujours aigu avec l'apparition rapide de macules purpuriques (**fig. 1, 2, 3**) ou ecchymotiques (**fig. 4**) arrondies, typiquement en cocarde de 1 à 5 cm, symétriques. Elles affectent les membres inférieurs, les extrémités, le siège et le visage, plus particulièrement les oreilles, les joues et les paupières. Le purpura est plus rarement pétéchial ou réticulé ; il est exceptionnellement nécrotique. Les atteintes muqueuses sont rares à type de pétéchies de la muqueuse buccale [1]. Les lésions purpuriques s'associent à un œdème cutané ferme, ne prenant pas le godet, souvent doulou-



FIG. 1, 2 ET 3.

POINTS FORTS

- ➞ Début brutal
- ➞ Chez un nourrisson en bon état général.
- ➞ Macules purpuriques en cocarde et œdème sur les extrémités et le visage.
- ➞ Atteintes viscérales rares, bénignes et transitoires (mais 2 cas d'invagination intestinale aiguë).
- ➞ Guérison spontanée en 1 à 3 semaines sans rechute.



FIG. 4.

reux, bien visible sur le visage et les extrémités. On l'observe parfois aussi sur les organes génitaux des garçons. Une fièvre modérée est présente dans la moitié des cas [1]. L'état général est toujours conservé malgré la fièvre et l'importance des lésions cutanées. Ce contraste est d'ailleurs un des éléments du diagnostic. Les lésions disparaissent spontanément en 1 à 3 semaines (moyenne 12 jours), en passant par les couleurs de la biligénie locale. Il peut y avoir plusieurs poussées. Aucun traitement n'est nécessaire, car aucun ne modifie l'évolution spontanée [2, 3].

Les atteintes extracutanées sont rares. Elles concernent moins de 10 % des enfants. Des douleurs abdominales et des arthralgies ont été rapportées. Il existe néanmoins deux cas d'invagination intestinale aiguë contemporaine d'un OAHN [1]. Les atteintes rénales décrites sont toujours légères et transitoires ; elles se résolvent spontanément en une à trois semaines. Il s'agit d'hématurie microscopique ou de protéinurie modérée. Aucun cas d'hypertension artérielle ni d'insuffisance rénale n'a été rapporté [1, 3]. Il n'y a pas non plus de rechute au décours.

Le diagnostic de l'OAHN est clinique. La biologie sanguine n'est pas spécifique. La VS et la CRP sont le plus souvent normales. On peut retrouver une hyperleucocytose modérée. La biopsie cutanée n'est pas indispensable. Elle montre une vascularite leucocytoclasique des vaisseaux de petits calibres du derme avec un dépôt d'IgA en immunofluorescence directe dans 25 % des cas.

Le principal diagnostic différentiel est celui du purpura rhumatoïde (PR). En effet, un purpura fulminans ou un syndrome de Kawasaki sont facilement écartés devant le bon état général de l'enfant. Les cocardes de l'érythème polymorphe ne sont pas purpuriques. Enfin, l'urticaire hémorragique est constituée de macules purpuriques ou ecchymotiques, très volontiers annulaires mais toujours caractéristiques d'une urticaire par leur caractère mobile fugace et migrateur.

Le PR et l'OAHN sont deux vascularites leucocytoclasiques. Pour certains, l'OAHN serait une forme précoce et bénigne du PR alors que pour d'autres il s'agirait de deux maladies bien distinctes [3, 4]. En pratique, bien que quelques rares enfants présentent des formes cliniques frontalières entre les deux syndromes, les caractéristiques cliniques du PR et de l'OAHN sont nettement différentes. Le PR touche des enfants plus grands, en général de plus de 3 ans. Les lésions du PR sont plus polymorphes, papuleuses et infiltrées, elles affectent surtout les membres inférieurs et épargnent le visage. Au cours du PR, les atteintes viscérales sont fréquentes et font partie des symptômes ; la durée moyenne est de 30 jours avec des rechutes fréquentes, alors qu'elle est de 12 jours sans jamais de rechute au cours de l'OAHN [3].

En conclusion, il faut connaître l'OAHN du nourrisson pour pouvoir faire ce diagnostic rapidement. Cela permet de rassurer, de ne pas entreprendre d'examen complémentaires ou de traitements inutiles et de ne pas s'engager dans une surveillance au long cours sans objet.

Bibliographie

1. FIORE E, RIZZI M, RAGAZZI M *et al.* Acute hemorrhagic edema of young children (cocardes purpura and edema): a case serie and systematic review. *J Am Acad Dermatol*, 2008 ; 59: 684-695.
2. SAVINO F, LUPICA MM, TARASCO V *et al.* Acute hemorrhagic edema of infancy: a troubling cutaneous presentation with a self-limiting course. *Pediatr Dermatol*, 2012. [Epub ahead of print]
3. LEGRAIN V, LEJEAN S, TAIEB A *et al.* Infantile acute hemorrhagic edema of the skin: study of ten cases. *J Am Acad Dermatol*, 1991 ; 24: 17-22.
4. SARAÇLAR Y, TINAZTEPE K, ADALIOGLU G *et al.* Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI) — a variant of Henoch-Schönlein purpura or a distinct clinical entity? *J Allergy Clin Immunol*, 1990 ; 86: 473-483.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.