Cas clinique

Un purpura aigu du nourrisson… finalement bénin

➔ **L. DUPONT, E. BEGON**
Service de Dermatologie, GHT NOVO, PONTOISE.

Observation

Léa, âgée de 6 mois, est hospitalisée en urgence en pédiatrie en raison de l'apparition *de novo* depuis 24 h de lésions cutanées purpuriques ecchymotiques siégeant principalement en regard des faces convexes des joues et oreilles. Quatre autres lésions rondes purpuriques siègent de façon asymétrique sur le tégument (***fig. 1 à 4***).

L'enfant n'est pas fébrile et conserve un bon état général. Il n'existe aucun point d'appel infectieux, notamment méningé.

L'examen clinique retrouve un œdème non inflammatoire des mains et des pieds, source d'une impotence fonctionnelle relative.

Les examens biologiques ne retrouvent pas de polynucléose et une CRP à 23 Ui.

Quel diagnostic proposez-vous ?

Fig. 1 à 4 : Lésions cutanées purpuriques ecchymotiques sur un bébé de 6 mois.

Cas clinique

Commentaires

Il s'agit d'un tableau typique d'œdème aigu hémorragique du nourrisson (OAHN). L'OAHN est une vascularite leucocytoclasique cutanée bénigne, touchant spécifiquement les enfants entre 4 mois et 2 ans, avec une médiane d'âge de 11 mois et une prédominance masculine. L'OAHN est d'évolution spontanément favorable en moins de 3 semaines. L'incidence est peu connue, probablement plus élevée que ce que ne laissent suggérer les revues de la littérature. Un trigger infectieux précède l'éruption dans environ 75 % des cas. D'autres facteurs sont possiblement impliqués, tels une prise médicamenteuse ou une vaccination récente.

Le diagnostic est clinique. Le début est brutal et il existe une discordance entre les signes cliniques impressionnants et un état général parfaitement conservé. L'éruption est constituée de lésions rondes, initialement érythémateuses ou urticariennes, devenant purpuriques, ecchymotiques. Les lésions sont arrondies et bien limitées, disposées en cocarde ou médaillon, parfois polycycliques, de 1 à 5 cm, bilatérales, symétriques. Elles touchent notamment le visage (avec une atteinte prédominante aux oreilles, joues, paupières), le siège ou le scrotum, et les extrémités des membres. Une fièvre modérée est présente dans 50 % des cas. Il s'y associe des œdèmes inflammatoires, durs, fermes, sans godet, et douloureux des extrémités. Des formes atypiques sont possibles avec un purpura parfois pétéchial ou réticulé, exceptionnellement nécrotique, rarement érosif.

L'OAHN est une vascularite limitée à la peau. Les atteintes systémiques extra-cutanées restent ainsi rares, dans moins de 15 % des cas. On peut retrouver des manifestations articulaires, telles que des arthralgies et arthrites, digestives avec douleurs abdominales et vomissements ou encore rénales. S'il existe une atteinte rénale, celle-ci reste légère, transitoire et de résolution spontanée (protéinurie ou hématurie microscopique). Les complications sont ainsi exceptionnelles avec quelques cas rapportés d'invagination intestinale aiguë ou d'atteinte rénale à type de glomérulonéphrite.

L'évolution est bénigne avec une guérison spontanée en 1 à 3 semaines, sans séquelle. Dans moins de 5 % des cas, il existe des récurrences (réapparition des lésions après 4 semaines de guérison).

Dans la vaste majorité des cas, la biopsie cutanée n'est pas nécessaire. L'histologie retrouve un infiltrat neutrophilique périvasculaire des petits vaisseaux avec leucocytoclasie. Des dépôts d'IgA sont retrouvés chez 20 à 30 % des patients. Certains considèrent l'OAHN comme une forme précoce et bénigne de purpura rhumatoïde, mais pour d'autres, il s'agirait de deux maladies bien distinctes, comme en atteste le pronostic rénal toujours excellent dans l'OAHN.

L'OAHN est une vascularite leucocytoclasique cutanée limitée du nourrisson, rare, à la présentation clinique initiale inquiétante, mais qui reste bénigne et d'évolution favorable spontanément en moins de 3 semaines, sans complication ou séquelle dans la grande majorité des cas. La triade purpura, œdème de la face, des oreilles et extrémités, et fièvre de début brutal, chez un enfant bien portant, est très évocatrice du diagnostic.

POUR EN SAVOIR PLUS

- Fiore E, Rizzi M, Ragazzi M *et al.* Acute hemorrhagic edema of young children (cockade purpura and edema): a case series and systematic review. *J Am Acad Dermatol*, 2008;59:684-695.
- Leducq S, Maruani A, Bodemer C *et al.* Accurate diagnosis of acute hemorrhagic edema of infancy: a French multicenter observational study. *Eur J Pediatr*, 2023; 182:4133-4141.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.