

CLASSEMENT DES PURPURAS

Les cliniciens rangent en général les purpuras d'après l'étiologie en les appelant tantôt *primitifs*, tantôt *secondaires*.

Cette division est classique bien qu'on s'accorde à la considérer comme purement artificielle. « Si les purpuras sont dits idiopathiques, dit Marfan, c'est là une expression qui n'a qu'une valeur clinique. Elle signifie simplement que la disposition hémorragique ne succède à aucune maladie classée dans le cadre nosologique » (1).

D'autre part les purpuras secondaires ou deutéropathiques, ceux qui ressortissent à une affection nettement déterminée ne sont pas susceptibles d'une systématisation exclusivement étiologique.

Nous adopterons néanmoins la division classique des purpuras en purpuras primitifs et secondaires sans méconnaître l'importance des caractères de l'éruption.

Nous décrirons successivement les purpuras primitifs, puis les purpuras secondaires. Nous terminerons cette étude par quelques considérations sur l'hémophilie et le scorbut que divers auteurs distraient du groupe des purpuras. Cet exposé nous dispensera d'un chapitre spécial concernant le diagnostic.

PURPURA PRIMITIF

Suivant les caractères de l'éruption sanguine on distingue trois variétés principales de purpuras primitifs : le purpura *exanthématique*, le purpura à *pétéchies disséminées*, le purpura *ecchymotique* dont la variété la plus importante est la maladie de Werlhoff.

A ces trois modalités du purpura correspondent en général une étiologie et une marche différentes.

PURPURA EXANTHÉMATIQUE

(*Purpura exanthématique rhumatoïde de Mathieu. — Purpura rhumatismal de Besnier* (2). — *Péliose rhumatismale de Schönlein*). — Rare chez l'adulte le purpura exanthématique est caractérisé par une éruption symétrique, un syndrome pseudo-rhumatismal, des troubles gastriques. Il ressortit essentiellement aux toxémies, comme le fait remarquer Apert; aussi la présence de microbes dans le sang des malades est-elle exceptionnelle alors même que la toxémie suit une infection. L'éruption peut être due à de simples angiectasies sans extravasation sanguine. Ces angiectasies seraient commandées,

(1) GRANCHER, COMBY, MARFAN, *Traité des mal. de l'enfance*, t. II.

(2) Détaché par Besnier du rhumatisme vrai en 1876.

d'après Couty, Faisans, Hénoch, par une réaction du système postérieur de la moelle.

Éruption. — L'éruption apparaît à la suite de quelques prodromes tels que la fièvre, la céphalalgie, la lassitude, l'endolorissement général des muscles. C'est un érythème formé de pétéchies punctiformes, confluentes à l'extrémité des membres, clairsemées vers leur partie supérieure.

L'exanthème se produit par poussées successives, souvent à moins de huit jours d'intervalle, de telle sorte que des pétéchies en voie d'effacement avoisinent des taches de nouvelle venue. Chacun de ces éléments disparaît en douze ou quinze jours en moyenne, en passant aux teintes jambonnées et cuivrées sans offrir de coloration jaune ou verte. Les taches prennent exceptionnellement l'aspect en cocarde lorsque la périphérie en est plus foncée que le centre. A part l'épistaxis, des hémorragies accompagnent fort rarement l'exanthème.

Syndrome pseudo-rhumatismal. — Les os, les muscles, les gaines articulaires sont le siège de douleurs spontanées, mais ces manifestations n'indiquent en aucune manière l'existence d'un processus inflammatoire aboutissant à l'ankylose ou à la suppuration.

Aux phénomènes précédents se joint parfois un œdème douloureux unilatéral, localisé soit au dos de la main, soit au cou-de-pied, remontant vers les crêtes cubitale ou tibiale, simulant les plaques d'érythème noueux, disparaissant en une semaine environ et laissant comme trace une large tache couleur chamois.

Phénomènes gastro-intestinaux. — Tandis que certains malades ont simplement la langue blanche et de la perte d'appétit, il en est d'autres qui éprouvent de violentes douleurs abdominales accompagnées de vomissements et de diarrhée et rappelant les crises gastriques du tabes en raison de leur brusque apparition et de leur ténacité.

Marche et pronostic. — Le purpura exanthématique guérit parfois en deux ou trois semaines. D'autres fois, au moment où les convalescents se relèvent, de nouvelles poussées localisées aux membres inférieurs ou généralisées surviennent du seul fait de la cessation de l'aliment.

Ainsi peut persister durant plusieurs mois une affection bénigne d'autre part. En effet le pronostic du purpura exanthématique est peu grave en raison de la rareté des complications infectieuses. Exceptionnelles en effet sont la pleurésie, la péricardite, la néphrite signalées par Moussous qui se surajoutent si fréquemment à d'autres variétés de purpura. Quant aux hémorragies elles sont généralement trop peu marquées pour compromettre gravement la santé (1).

(1) Dans le cas où une infection intercurrente complique le purpura, on peut voir survenir des hémorragies multiples, comme l'a remarqué Apert (hématémèses etc.).

PURPURA A PÉTÉCHIES DISSÉMINÉES

(*Purpura infectieux primitif de Martin de Gimard. — Purpura idiopathique aigu ou typhus angio-hématique de Gomot-Landouzy. — Purpura à allures infectieuses d'Apert*). — Une éruption pétéchiiale irrégulièrement distribuée, une tendance marquée aux hémorragies, un état infectieux plus ou moins accentué⁽¹⁾ sont les manifestations les plus frappantes de ce purpura. Le sang des malades contient fréquemment des microbes. L'éruption peut dépendre de thromboses secondaires à des embolies bactériennes.

Éruption. — L'éruption apparaît tantôt à la suite de prodromes banals, tantôt au milieu d'un syndrome rappelant soit la grippe, soit la tuberculose aiguë, soit la fièvre typhoïde, soit une endocardite infectieuse. La poussée sanguine est composite dans sa figuration, irrégulière dans sa distribution.

La peau est recouverte de pétéchies punctiformes, lenticulaires ou nummulaires disposées par petits groupes espacés formés de trois à dix éléments prenant en petit nombre la forme d'un bouton noirâtre. Exceptionnellement de larges macules ecchymotiques s'intercalent aux groupes éruptifs précédents.

Pétéchies, macules, phlyctènes, sont disséminées sans ordre apparent, sans prédilection régionale. Elles apparaissent aussi bien sur le tronc et les membres, que sur la face dont elles font ressortir la pâleur cireuse.

Entre les groupes éruptifs anciens dont les éléments passent successivement du violet au noir, du noir au vert et au jaune, apparaissent de nouvelles taches purpuriques, voire de larges placards ecchymotiques.

Rarement, ils se rapprochent, au point de donner à la peau l'aspect tigré décrit par Hensch

Hémorragies. — Parfois une faible quantité de sang teinte la salive, le mucus nasal, les crachats, les matières fécales, les urines. D'autres fois il se produit des hémorragies intenses, des muqueuses buccale et nasale, pulmonaire, stomacale, intestinale, urinaire..., voire l'effraction du sang dans les muscles ou le parenchyme des viscères, dans la cavité des séreuses. Ces hémorragies profondes déterminent une anémie intense et des troubles fonctionnels multiples, elles peuvent même occasionner la mort par exemple quand elles inondent les centres nerveux, comme nous le dirons ultérieurement.

Complications. — Des plaques purpuriques se transforment en ulcérations à

⁽¹⁾ On a découvert les microbes les plus différents dans le sang des sujets atteints de cette variété de purpura (staphylocoques, streptocoques, pneumocoques, etc., etc.). On tend actuellement à abandonner l'hypothèse de Hlava et Babès suivant laquelle il existerait une variété microbienne spécifique du purpura infectieux. Alors même que l'on peut reconnaître le microbe pathogène d'un purpura, celui-ci est dit primitif du moment où l'infection ne revêt pas un type défini au point de vue nosologique. Ainsi un purpura classé comme purpura primitif dans le cas où il ressortit à une septicémie streptococcique sans localisation spéciale du virus pathogène sera considéré comme secondaire s'il apparaît au cours d'une septicémie streptococcique secondaire à une endocardite infectieuse! Quoi qu'il en soit le streptocoque est le microbe le plus fréquemment rencontré dans ces purpuras.

fond tourbillonneux et cerclées de rouge après élimination d'un magma noirâtre.

Les plaques gangreneuses sont petites ou grandes, localisées ou disséminées.

Des lymphangites, des phlébites, des phlegmons circonscrits ou diffus, des adénopathies accompagnent le processus gangreneux ou se développent isolément.

En outre, pleurésie, péricardite, péritonite, arthrite, synovite suppurées, surchargent dans quelques cas le tableau pathologique et, si ces complications sont rares pour la plupart, une exception doit être faite en ce qui concerne les arthrites et les synovites.

Marche et pronostic. — Malgré l'intensité de l'anémie et de l'infection, la guérison est relativement fréquente et se produit dans 1/5 des cas en moyenne.

Quand l'issue devient fatale, le sujet succombe soit aux progrès de l'anémie et de l'intoxication, soit à une hémorragie cérébrale ou méningée.

Quant à la gravité du pronostic, elle se juge à celle du syndrome infectieux. Elle est encore basée sur l'intensité du processus hémorragique et enfin d'après les recherches classiques de Hayem et de ses élèves sur les modifications du sang.

En effet l'étude de la coagulation du sang *in vitro* démontre parfois une irrétractilité absolue du caillot. Le sang coagule sans retard considérable, mais le sérum ne transsude pas. La persistance de ce symptôme serait de mauvais augure, sa disparition serait d'un pronostic favorable d'après Hayem et Bensaude⁽¹⁾.

Variétés⁽²⁾. — Dans la forme de purpura que nous venons de décrire, le syndrome infectieux et le syndrome purpurique attirent également l'attention. Or il est deux autres modalités du purpura pétéchiial disséminé. Dans l'une, le syndrome toxi-infectieux est suraigu et la mort peut survenir en quelques heures. Dans l'autre le processus inflammatoire est très atténué. La première variété toujours mortelle correspond au purpura *fulminans* de Hensch ou purpura *foudroyant* de Guelliot. La deuxième variété presque toujours curable est le purpura infectieux subaigu des auteurs classiques⁽³⁾.

PURPURA ECCHYMOTIQUE⁽⁴⁾

(*Purpura maculeux d'Apert. — Maladie de Werlhoff*). — Le purpura ecchymotique est particularisé par la prédominance de larges plaques violacées

⁽¹⁾ E. Weil et Gilbert ont appelé coagulation plasmatique le phénomène suivant. Le retard de la coagulation est considérable. Les éléments figurés se déposent au fond du récipient avant la formation du caillot. Quand celui-ci apparaît il ne renferme dans sa partie supérieure aucun globule rouge.

⁽²⁾ La transmission d'une infection, de la mère atteinte de purpura au fœtus, peut déterminer chez celui-ci le purpura.

⁽³⁾ On pourrait décrire une troisième variété de purpura toxique, purpura infectieux, celle où les hémorragies sont très marquées et l'éruption avortée ou nulle.

⁽⁴⁾ Le purpura ecchymotique des nourrissons de Somma, appartient à la maladie de Werlhoff pour Marfan.

sur les autres éléments éruptifs. Parmi les purpuras revêtant cette forme, il est une variété très importante représentant un véritable type morbide : c'est la maladie de Werlhoff.

Maladie de Werlhoff. — Étudiée après Werlhoff, par Wichmann, cette affection a été de la part de Marfan l'objet d'une véritable mise au point. D'après cet auteur, la maladie de Werlhoff apparaît le plus souvent chez les filles, soit de cinq à six ans, soit de dix à quinze ans.

Le syndrome purpurique éclôt brusquement sans manifestations prémonitoires. Il consiste en une éruption dont les éléments irrégulièrement distribués sont des pétéchies, des vibices et surtout des *ecchymoses*. Celles-ci atteignent parfois des dimensions colossales et leur nombre peut être tel que les jeunes malades semblent avoir été roués de coups (voir Pl. VI).

Elles se produisent par poussées successives coïncidant fréquemment avec des épistaxis ou des hémorragies buccales.

Les hémorragies profondes sont rares. Les malades sont fatigués, pâlis par l'anémie, mais le processus morbide évolue sans douleurs générales ni locales, sans troubles gastro-intestinaux, ni albuminurie. Il se termine en quinze jours ou trois semaines par la guérison, et les cas tels que celui de Marfan où la durée de la maladie fut de six mois sont exceptionnels. Bensaude a constaté l'irrétractilité du caillot sanguin chez les sujets atteints de cette affection. Par ce caractère elle se rapproche de certains purpuras infectieux. Mais il ne suffit pas à lui seul à confirmer l'opinion de Giraut sur la nature de la maladie de Werlhoff, considérée par cet auteur comme la forme la plus bénigne du purpura infectieux. Au reste, Marfan, Thibierge, Apert et d'autres auteurs gardent sur ce sujet la réserve la plus prudente.

PURPURAS SECONDAIRES ⁽¹⁾

Par définition les purpuras secondaires doivent être classés d'après un ordre étiologique. Nous suivrons à peu de choses près la nomenclature de Du Castel et nous reconnaitrons des purpuras secondaires apparaissant à l'occasion des processus suivants : 1° troubles circulatoires; 2° affections nerveuses; 3° intoxications d'origines diverses comprenant l'infection; 4° états cachectiques.

PURPURAS D'ORIGINE MÉCANIQUE ⁽²⁾

Les purpuras d'origine mécanique dus à un trouble circulatoire ne se développent généralement que sur une zone restreinte de la peau. Il en est

⁽¹⁾ Lire dans les articles classiques de Marfan, Hayem..., la longue liste des conditions étiologiques des purpuras secondaires. Elle représente un abrégé de presque toute la nosographie. On y voit figurer les maladies infectieuses, nerveuses, dystrophiques, les affections les plus diverses comme la variole et le rachitisme par exemple.

⁽²⁾ De telles éruptions, de même que celles qui sont dues à l'action purement nerveuse, sont rangées en dehors du purpura par les auteurs qui réservent ce terme à la désigna-



Masson et C^{ie} Éditeurs, Paris.

Imp.^{ie} Firmin Didot et C^{ie} Paris.

Purpura

Cuisse - Moulage Baretta - Musée Hôp.^l S.^t Louis N° 1068 (Laillier)