

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Purpura révélateur d'un rhumatisme articulaire aigu

I. FUMAL (1), F. HENRY (2, 3), C. PIÉRARD-FRANCHIMONT (4, 5), G.E. PIÉRARD (6)

RÉSUMÉ : Nous rapportons le cas d'un adulte ayant présenté des manifestations cutanées d'un rhumatisme articulaire aigu. Ces lésions qui restent rarement diagnostiquées représentent cependant un signe évocateur de la maladie, incitant une exploration diagnostique spécifique.

INTRODUCTION

Le rhumatisme articulaire aigu (RAA) est caractérisé par l'existence de lésions inflammatoires non suppuratives au niveau du cœur, des articulations, des tissus sous-cutanés et du système nerveux central. Il complique une infection des voies aériennes supérieures par le streptocoque A.

OBSERVATION

Un patient, âgé de 43 ans, a été hospitalisé pour altération de l'état général avec pics fébriles à 39°C. Depuis 7 jours, il présentait aux membres inférieurs des lésions érythémato-purpuriques légèrement papuleuses ne s'effaçant pas à la vitropression (fig. 1, 2). Il se plaignait également de polyarthralgies volantes depuis 2 à 3 semaines, touchant les genoux, les chevilles, les coudes et les mains.

D'un point de vue anamnestique récent, le patient signalait un épisode de pharyngite probablement streptococcique. Un traitement à base de céfadroxil et acide acétylsalicylique avait été instauré après l'apparition des lésions cutanées par le médecin traitant. Le reste de l'examen cli-



Fig. 1. Purpura sévère des jambes.

(1) Assistant clinique, (2) Dermatologue, (4) Chef de service, CHR hutois, service de Dermatologie, Huy
(3) Assistant de Recherche, (5) Chargé de Cours Adjoint, Chef de Laboratoire, (6) Chargé de Cours, Chef de Service, Service de Dermatopathologie, CHU Sart Tilman, Liège

RHEUMATIC FEVER

SUMMARY : We report the case of an adult who presented cutaneous manifestations of rheumatic fever. The lesions are rarely diagnosed. However, they represent a clue inciting a specific diagnostic search for identifying the disease.

KEYWORDS : Gyrate erythema - Purpura - Streptococcus - Rheumatic fever



Fig. 2. Purpura en nappe du cou de pied.

nique était sans particularité. Par ailleurs, le patient ne présentait aucun antécédent médico-chirurgical particulier et ne consommait aucun médicament de façon régulière.

Cette situation clinique évoquait le diagnostic différentiel entre, d'une part, un purpura non inflammatoire, plaquettaire ou une coagulation intravasculaire disséminée (CIVD), et d'autre part un purpura inflammatoire d'origine infectieuse ou immunologique.

Le bilan biologique a mis en évidence un syndrome inflammatoire important (VS : 60 mm/h, CRP : 46 mg/l) associé à une leucocytose de 16.000/mm³ dont 81% étaient des polynucléaires neutrophiles. Le taux d'éosinophiles restait dans les limites de la normale. Le taux d'antistreptolysines de type O était accru à 7540 UI/ml. Les fonctions hépatique, rénale, les hémocultures et le frottis de gorge étaient sans particularité. Le bilan paraclinique incluant un ECG, une échocardiographie et une échographie abdominale, était négatif. Une biopsie cutanée effectuée quelques jours après le phénomène aigu a mis en évidence un infiltrat lymphomonocytaire autour des veinules post-capillaires. Aucun dépôt d'immunoglobulines n'était décelé.

Ce tableau clinique et paraclinique nous a fait évoquer le diagnostic de purpura inflammatoire infectieux et plus particulièrement un RAA. Un traitement intraveineux par érythromycine a été

instauré. Les lésions cutanées et les arthralgies ont régressé rapidement tandis que les ASLO et le syndrome inflammatoire ont persisté plus longtemps.

DISCUSSION

Le RAA est une pathologie inflammatoire multisystémique, conséquence et séquelle des pharyngites streptococciques (groupe A). Il est actuellement beaucoup moins fréquent qu'il y a 50 ans dans les pays industrialisés. Il représente cependant une étiologie majeure des pathologies cardiaques dans les pays en voie de développement. Malgré les progrès d'hygiène générale et le traitement à base de pénicilline dans les angines à streptocoques, on observe des syndromes post angineux, proches du RAA et des résurgences typiques et graves de RAA liées à la sélection de nouvelles souches de streptocoques (1-3).

Les manifestations cliniques du RAA sont diverses. D'un point de vue cutané, des éruptions érythémateuses variables surviennent dans 10 % des cas sous forme :

- d'un érythème annulaire ou marginé rhumatismal qui ressemble à une urticaire marginée. Il s'agit d'anneaux papuleux polycycliques du tronc et des extrémités qui sont pathognomoniques du RAA
- d'un érythème papuleux
- de nodules de Meynet sous-cutanés durs et indolores typiquement localisés au niveau des tendons, des articulations et des saillies osseuses. Ces nodules sont souvent associés à l'érythème et à une cardite.
- d'éruptions fugaces, érythémato-papuleuses ou vésiculeuses qui restent rares chez l'adulte atteint de RAA.

Le cas rapporté évoquait le diagnostic différentiel des purpuras et vasculites. Un purpura est initialement de couleur rouge pourpre. Avec le temps, il devient bleu violacé ou brunâtre. Il se distingue d'un érythème de type vasodilatation par le fait qu'il ne s'efface pas à la vitropression. Sur le plan sémiologique, on distingue les formes pétéchiiale, ecchymotique, rétifforme et à type de vibices. La forme pétéchiiale est formée d'éléments punctiformes et lenticulaires. La forme ecchymotique est caractérisée par de larges nappes à contours géographiques. Le purpura rétifforme dessine un réseau réticulé formant des mailles de taille variable. Le purpura à type de vibices est formé de travées linéaires évoquant une flagellation.

Le diagnostic étiologique d'un purpura est l'étape capitale, orientée par les données anam-

nestiques, la recherche de signes hémorragiques internes, l'état des organes hématopoïétiques et quelques examens complémentaires simples. On individualise les purpuras non inflammatoires liés à l'extravation d'hématies dans le derme, sans destruction de la paroi vasculaire et les vasculites par lésions de la paroi vasculaire. Les purpuras non-inflammatoires se distinguent à leur tour en purpuras thrombocytopéniques, purpuras nécrotiques de la CIVD et des cryopathies, purpuras par déficit non-plaquettaire de coagulation et purpuras par fragilité vasculaire.

Les vasculites sont différentes par la présence de cellules inflammatoires au site des destructions des parois vasculaires. Cette infiltration est perçue cliniquement à la palpation. Les catégories principales des vasculites sont de type leucocytoclasique, lymphocytaire, éosinophilique, mixte et granulomateux. Des dépôts d'immunoglobulines, de complément et d'immunocomplexes sont souvent à l'origine des vasculites leucocytoclasiques. Le cadre des vasculites regroupe donc des affections disparates ayant un support anatomopathologique commun. L'individualisation de certaines entités au sein de ce large spectre tient compte de la taille des vaisseaux atteints, de la fréquence et la nature des organes touchés, ou de l'existence d'anomalies biologiques ou immunologiques particulières ou spécifiques. Certaines vasculites apparaissent comme une affection cutanée ou cutané-systémique en apparence autonome, d'autres s'associent à des maladies d'autre nature. Le RAA en est un exemple.

Classiquement, le diagnostic de RAA s'appuie sur les critères de Jones répartis en majeurs et mineurs. Le diagnostic de RAA est établi en cas d'association de 2 critères majeurs ou d'un critère majeur et 2 mineurs (tableau I).

La maladie dans ses formes mineures comporte soit un syndrome inflammatoire fébrile associé à des polyarthralgies volantes, soit des troubles de la conduction ou un syndrome inflammatoire fébrile persistant après l'angine. Ces formes mineures régressent généralement sans séquelle (1, 4). Dans notre cas, il s'agit

TABLEAU I. CRITÈRES DE DIAGNOSTIC DU RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU

Critères majeurs	Critères mineurs	Preuve d'infection streptococcique récente
Polyarthrite	Arthralgies	Augmentation significative du titre d'anticorps anti-streptococciques
Cardite	Fièvre	RAA antérieur
Erythème marginé	RAA antérieur	Prélèvement de gorge
Nodules de Meynet	Augmentation VS	positif pour un streptocoque A
Chorée	Augmentation CRP	
	Troubles ECG	

donc d'une forme mineure de RAA, peut-être en relation avec l'antibiothérapie précoce.

La physiopathologie du RAA n'est pas clairement établie. Le streptocoque du groupe A n'intervient pas directement dans la genèse des lésions rhumatismales. Celles-ci ne surviennent que dans les 10 à 15 jours suivant l'angine. Le streptocoque n'est retrouvé ni dans les hémocultures ni dans les articulations. Il est admis que la relation entre le streptocoque A et le RAA est indirecte et fait intervenir des mécanismes immunologiques incomplètement éclaircis. Des hypothèses physiopathologiques sont proposées :

- la formation de complexes immuns circulants dans le sérum des patients atteints de RAA. L'injection de pénicilline G au cours d'une angine permettrait même à partir du 9^{ème} jour de supprimer le risque de RAA sans modifier la production d'anticorps.

- une hypersensibilité à des constituants du streptocoque.

- plusieurs composants antigéniques des streptocoques du groupe A sont capables d'induire la synthèse d'anticorps se liant à différents tissus et d'agir alors comme une maladie auto-immune.

- un effet combiné de lésions tissulaires et de streptocoques au niveau des tissus lésés.

- le rôle d'une sensibilité individuelle est observé dans les familles (4).

- les patients présentant un RAA possèdent un taux élevé d'anticorps contre le collagène de type IV. Une liaison du streptocoque pyogène au collagène serait possible et la présence d'anticorps dirigés contre le collagène dans le sérum de ces patients pourrait être à la base du RAA (5).

En conclusion, nous rapportons un cas de RAA avec atteinte cutanée. Bien que devenu rare dans les pays développés, des résurgences typiques et graves de RAA ont été décrites. Mal connue à ce jour, la physiopathologie du RAA implique probablement des mécanismes multiples.

Les patients ayant des antécédents de RAA sont à haut risque de récurrence avec atteinte cardiaque secondaire à une angine streptococcique. Chez ces patients, l'administration intramusculaire de pénicilline semble plus efficace que l'administration orale dans la prévention des récurrences (6).

RÉFÉRENCES

1. Longuet P, Vildé JL.— Rhumatisme articulaire aigu : physiopathologie, aspects cliniques. *Rev Prat*, 1992, **42**, 293-297.
2. Manders SM.— Toxin-mediated streptococcal - staphylococcal disease. *J Am Acad Dermatol*, 1998, **39**, 383-398.
3. Bisno AL.— Molecular basis of group A streptococcal virulence. *Lancet Infect Dis*, 2003, **3**, 191-200.
4. Stolleman GH.— Current issues : the prevention of rheumatic fever. *Minerva Med*, 2002, **93**, 371-87.
5. Dinkla K, Rohde M, Jansen WT, et al.— Rheumatic fever-associated *Streptococcus pyogenes* isolates aggregate collagen. *J Clin Invest*, 2003, **111**, 1905-1912.
6. Manyemba J, Mayosi BM.— Intramuscular penicillin is more effective than oral penicillin in secondary prevention of rheumatic fever. A systemic review. *S Afr Med J*, 2003, **93**, 212-218.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. G.E. Piérard, Service de Dermatopathologie, CHU Sart Tilman, 4000 Liège.