

UNIVERSITÉ DE LILLE
FACULTE DE MÉDECINE HENRI WAREMBOURG
Année : 2020

THÈSE POUR LE DIPLOME D'ÉTAT
DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Sauvetage de membre inférieur par lambeau libre
chez les adultes atteints de purpura fulminans infectieux.**

Présentée et soutenue publiquement le 13 Mars 2020 à 16 heures
au Pôle Recherche
par **Justine BOUCHER**

JURY

Président :

Madame le Professeur Véronique MARTINOT – DUQUENNOY

Asseseurs :

Monsieur le Professeur Daniel MATHIEU

Monsieur le Professeur Vincent TIFFREAU

Madame le Docteur Elvire GUERRE

Directeur de thèse :

Madame le Docteur Louise PASQUESOONE

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les
thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

Table des matières

. INTRODUCTION	1
I. LE PURPURA FULMINANS	1
1. <i>Généralités</i>	1
A. Définition	1
B. Historique	1
C. Étiologie	2
D. Physiopathologie	3
E. Épidémiologie	5
F. Facteurs aggravants	5
G. Germes en cause	5
2. <i>Diagnostic</i>	6
A. Clinique	6
1) Lésions cutanées	7
2) Coagulation intravasculaire disséminée (CIVD)	8
3) Signes de choc septique	8
B. Paraclinique	9
1) Biologie	9
2) Imagerie	9
C. Diagnostic différentiel	10
3. <i>Prise en charge réanimatoire</i>	11
4. <i>Prise en charge chirurgicale</i>	13
A. Principes généraux	13
B. Mesures générales	14
C. Gestes d'urgence	14
1) Fasciotomies	14
2) Artériolyse microchirurgicale	15
D. Parage chirurgical	16
E. Amputations	17
F. Couverture des pertes de substance	20
1) Cicatrisation dirigée et thérapie par pression négative	21
2) Greffe de peau et matrice de régénération dermique	21
3) Lambeaux	22
4) Chirurgie à distance	23
5. <i>Prise en charge en rééducation</i>	23
A. Mesures générales	24
B. Appareillage	25
6. <i>Séquelles</i>	28
II. LA QUALITE DE VIE	29
1. <i>Concept</i>	29
2. <i>Mesure de la qualité de vie</i>	30
. OBJECTIFS	33
. MATERIEL ET METHODES	34
I. INCLUSION DES PATIENTS	34
II. RECUEIL DES DONNEES	34
III. ÉVALUATION A DISTANCE	36
IV. METHODE STATISTIQUE	39
V. CONSIDERATIONS ETHIQUES	39
. RESULTATS	40
I. DESCRIPTION INITIALE	40
1. <i>Caractéristiques des patients</i>	40
2. <i>Analyse de la prise en charge médicale</i>	41
3. <i>Analyse de la prise en charge chirurgicale initiale</i>	41
A. Gestes d'urgence, parages et amputations	42

B.	Couverture par lambeau libre	42
4.	<i>La rééducation</i>	47
II.	ÉVALUATION A DISTANCE	48
1.	<i>Analyse de la prise en charge chirurgicale secondaire</i>	48
2.	<i>Évaluation générale des patients</i>	50
3.	<i>Évaluation des membres bénéficiant de lambeau libre</i>	51
4.	<i>Qualité de vie et score SF-36</i>	52
5.	<i>Synthèse des résultats</i>	53
.	DISCUSSION	55
I.	ANALYSE DES CARACTERISTIQUES DES PATIENTS	55
II.	PRISE EN CHARGE MEDICALE	55
III.	PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE	57
1.	<i>Bilan pré opératoire</i>	57
2.	<i>Limitation du niveau d'amputation</i>	58
3.	<i>Couverture par lambeau libre</i>	61
A.	Date de chirurgie	61
B.	Antiagrégation plaquettaire et anticoagulation	63
C.	Lambeau libre	64
1)	Site donneur	64
2)	Site receveur	65
3)	Anastomose microchirurgicale	66
D.	Réussite des lambeaux libres	67
4.	<i>Arbres décisionnels</i>	68
IV.	ÉVALUATION A DISTANCE	71
1.	<i>Complications et séquelles</i>	71
2.	<i>Marche</i>	74
3.	<i>Évaluation fonctionnelle</i>	75
4.	<i>Qualité de vie et questionnaire SF-36</i>	76
V.	DISCUSSION ETHIQUE	79
.	CONCLUSION	82
.	BIBLIOGRAPHIE	83
.	ANNEXES	88
	ANNEXE 1	88
1.	<i>Membre supérieur</i>	88
2.	<i>Membre inférieur</i>	90
	ANNEXE 2	93
	ANNEXE 3	97
	ANNEXE 4	98
	ANNEXE 5	103
1.	<i>Le patient 1</i>	103
2.	<i>Le patient 2</i>	104
3.	<i>Le patient 3</i>	104
4.	<i>Le patient 4</i>	105
5.	<i>Le patient 5</i>	107
6.	<i>Le patient 6</i>	108

. INTRODUCTION

I. Le Purpura fulminans

1. Généralités

Le purpura fulminans infectieux est une pathologie très grave, progressant rapidement et nécessitant une prise en charge immédiate urgente. Le taux de mortalité a diminué grâce à la prise en charge réanimatoire et à la gestion améliorée des complications secondaires. Elle reste néanmoins une maladie invalidante entraînant souvent des amputations chez les survivants, pouvant entraver l'autonomie et la qualité de vie (1).

A. Définition

Le purpura fulminans infectieux est caractérisé par une triade : une éruption cutanée purpurique aigue, un choc septique et une coagulation intravasculaire disséminée (1,2). Les lésions purpuriques peuvent entraîner une nécrose cutanée et une gangrène. Le terme de purpura fulminans est utilisé lorsque les nécroses touchent l'ensemble des téguments. Le terme de gangrène périphérique symétrique est utilisé lorsque les lésions cutanées sont localisées uniquement aux extrémités des membres. Mais ces deux syndromes présentent des caractéristiques physiopathologiques communes (3).

B. Historique

Le purpura fulminans a été décrit pour la première fois par Henoch 1887. Strossel et Levy ont été les premiers à décrire l'association entre la coagulation intravasculaire

disséminée et le purpura fulminans en 1970 (4). L'ensemble des travaux a abouti à la description de cette triade. Le purpura fulminans était initialement décrit chez les enfants, avec une infection par le *méningocoque* ou le *pneumocoque*. Depuis, les travaux ont retrouvé cette triade également chez les adultes, avec une infection causée par des germes diverses.

C. Étiologie

Il existe 3 types de purpura fulminans : néonatal, idiopathique et infectieux (1).

- Le purpura fulminans néonatal est associé à un déficit héréditaire en protéines anticoagulantes : la protéine C, la protéine S. Ce déficit héréditaire en protéine C et S est la conséquence de mutations génétiques pathologiques des gènes PROC et PROS1 respectivement (5). Le purpura fulminans néonatal se manifeste très précocement dans la vie. Le traitement vise à corriger les carences en protéines anticoagulantes (1,6). Cette forme néonatale est assez rare, correspondant à environ un cas sur un million de naissances vivantes (1).
- Le purpura fulminans idiopathique est une maladie auto-immune post-infectieuse. Il est secondaire à une maladie fébrile, souvent la varicelle. Cela entraîne un déficit auto-immun en protéine S et en protéine C. Le purpura fulminans post-infectieux est très rare, avec peu de cas rapportés (1,3,5).
- Le purpura fulminans infectieux est le type le plus répandu. Le purpura fulminans se manifeste suite à une infection généralisée, par des lésions cutanées, chez des patients en choc septique.

Ce travail se consacre exclusivement au purpura fulminans infectieux.

D. Physiopathologie

Le purpura fulminans résulte d'un processus physiopathologique complexe. Le sepsis sévère entraîne une réponse inflammatoire aiguë et généralisée. L'infection généralisée et le choc sont les facteurs déclenchants du purpura fulminans (3,7).

Cette réponse inflammatoire active les voies de la coagulation et du complément. Il s'agit d'une activation inappropriée de la thrombine. L'activation de la thrombine entraîne :

- La conversion du fibrinogène en fibrine,
- L'activation et la consommation de plaquettes,
- L'activation des facteurs V et VIII,
- L'activation de la protéine C.

L'emballlement des voies de la coagulation est appelé une coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) (1,3,5,8–14). (Figure 1)

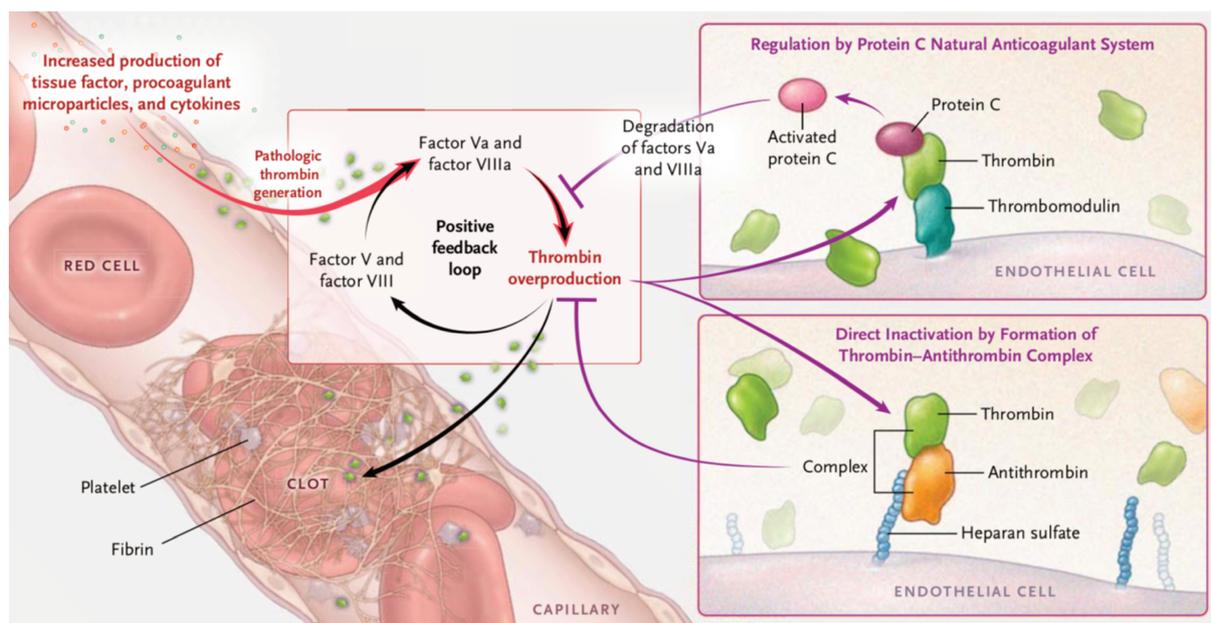


Figure 1 : Les voies d'activation de la coagulation (3).

La résultante est un déficit acquis en inhibiteurs de la coagulation (protéine C, protéine S et antithrombine III). La fibrinolyse est insuffisante.

Lors de l'analyse histologique des lésions cutanées, la lumière des capillaires cutanés sont occluses par des microthrombi (Figure 2). La dilatation capillaire et l'œdème des cellules endothéliales entraînent une extravasation des hématies. Cela contribue à l'aspect pétéchiale des lésions précoces. Les dépôts de fibrine et de plaquettes, l'altération de l'endothélium vasculaire par la réaction inflammatoire, et la déplétion en facteurs de coagulation sont responsables des manifestations thrombotiques et hémorragiques touchant les vaisseaux de petit diamètre. Ces thromboses provoquent des infarctus hémorragiques diffus et des nécroses, touchant la peau, les os, les muscles et les organes (3,15–17). De plus, les lésions cutanées sont aggravées par le choc septique avec l'hypovolémie et la fuite capillaire, la dysfonction myocardique et l'atteinte microcirculatoire endothéliale.

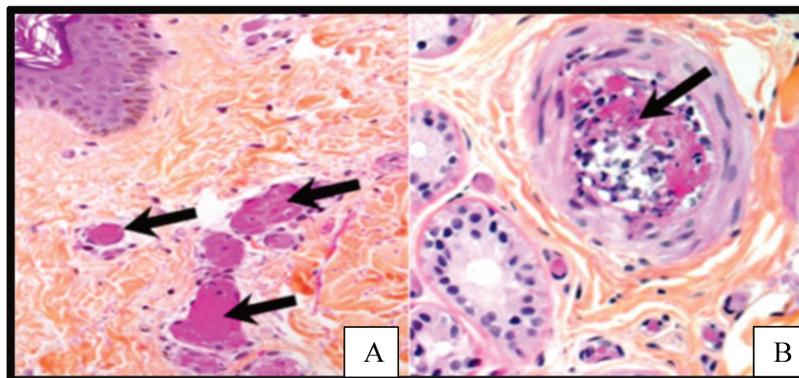


Figure 2 : Coupes histologiques de biopsie cutanée d'une lésion cutanée purpurique (coloration hématoxyline, phloxine, safran) (18).

A : Thrombose des capillaires cutanés : la fibrine est colorée en rose (Grossissement × 100).

B : Thrombose des artérioles dermiques profondes (Grossissement × 200).

E. Épidémiologie

Le purpura fulminans est une pathologie grave. Selon les auteurs, la mortalité à la phase aiguë est comprise entre 20 et 50% (1,12,19,20). Le purpura fulminans est développé le plus souvent par le *Neisseria Meningitidis* (*méningocoque*), le *Streptococcus Pneumoniae* (*pneumocoque*) et la *varicelle*. Chez les patients développant un sepsis à *méningocoque*, 10 à 20% des patients ont présenté un purpura fulminans (1).

Le purpura fulminans touche aussi bien les hommes et les femmes, et de tout âge. Vingt-huit pourcent des survivants requièrent une amputation des membres, avec une médiane de 3 membres amputés (21).

F. Facteurs aggravants

Le risque de développer un purpura fulminans est augmenté en cas d'asplénie, d'immunosuppression, de diabète, d'insuffisance rénale, d'augmentation du tonus sympathique, et de drépanocytose (1,17,19,22). Cependant, le purpura fulminans survient également chez des patients sans antécédents, ni facteurs prédisposants.

G. Germes en cause

Même si les *Neisseria Meningitidis* et *Streptococcus Pneumoniae* sont les déclencheurs bactériens les plus courants, de nombreux germes ont été identifiés en cas de purpura fulminans (Tableau 1) (1,3,5,7,16,23–27).

Bactérie	Virus	Parasite
Neisseria Meningitidis	Varicella Zoster	Plasmodium Falciparum
Streptococcus Pneumoniae	Rubeola	
Streptococcus groupe A et B		
Capnocytophaga Canimorsus		
Staphylococcus Aureus		
Haemophilus Influenzae		
Leptospirosis		
Klebsiella Pneumoniae		
Enterococcus Faecalis		
Escherichia Coli		
Pseudomonas Aeruginosa		
Rickettsia Rickettsii		
Vibrio Parahaemolyticus		
Haemophilus Aegyptius		
Proteus Mirabilis		
Mycobacterium Tuberculosis		
Salmonella Paratyphi		
Proteus Vulgaris		

Tableau 1 : Germes retrouvés chez les patients présentant un purpura fulminans, liste non exhaustive.

2. Diagnostic

Le diagnostic du purpura fulminans est clinique. Il doit être évoqué devant l'apparition de lésions cutanées, d'un sepsis, et des signes de choc. Il s'agit d'un purpura fulminans infectieux jusqu'à preuve du contraire. Le diagnostic doit être précoce. Cela conditionne la prise en charge et la morbi-mortalité.

A. Clinique

Le diagnostic est réalisé grâce aux signes de la triade : les lésions cutanées, la CIVD, les signes de choc.

1) Lésions cutanées

Les lésions de purpura fulminans débutent par des lésions purpuriques. Il s'agit de lésions cutanées érythémateuses, hémorragiques, ne s'effaçant pas à la vitropression. Initialement les lésions de purpura sont pétéchiales, puis ecchymotiques. Elles progressent rapidement en quelques heures pour former des plages irrégulières, avec parfois la formation de vésicules, puis au centre des zones de nécrose. L'atteinte cutanée associe de larges placards nécrotiques à des lésions d'ischémie distales plus ou moins étendues (Figure 3). L'atteinte cutanée est le reflet d'une atteinte généralisée. Les nécroses peuvent être également profondes, touchant la peau, le tissu sous-cutané, le fascia, le muscle et parfois même l'os. Les nécroses sont la plupart du temps des nécroses sèches. Il est possible que ces nécroses s'infectent (12,15).

Les lésions peuvent toucher l'ensemble des téguments, mais ont pour localisation préférentielle les extrémités (5). En effet, les extrémités ischémiques sont favorisées par le choc, l'hypoperfusion et la vasoconstriction périphériques accentuées par les amines vasopressives utilisées en cas de choc.



Figure 3 : Photos de lésions cutanées de purpura fulminans.

2) Coagulation intravasculaire disséminée (CIVD)

Cliniquement, hormis les lésions cutanées précédemment décrites, cela se manifeste par des hémorragies multiples de la peau et des tissus mous. Les saignements proviennent notamment des muqueuses (nasale, gingivale, trachéale) et des zones de traumatismes (1).

3) Signes de choc septique

Les signes cliniques du sepsis sont la fièvre, la tachycardie, la polypnée, l'allongement du temps de recoloration cutanée, les marbrures, l'agitation ou la somnolence, et enfin

l'hypotension. Le terme de sepsis sévère est utilisé en cas de défaillance multiviscérale, dont les critères sont bien définis. Enfin, cela évolue en choc septique en cas d'hypotension artérielle persistante malgré le remplissage vasculaire.

B. Paraclinique

1) Biologie

Aucun examen complémentaire ne doit retarder la prise en charge médicale et réanimatoire. Cependant, des éléments en faveur d'un purpura fulminans sont retrouvés sur la biologie. Les paramètres en faveur du sepsis sont un syndrome inflammatoire biologique (hyperleucocytose, augmentation de la CRP, hyperprocalcitonine), des germes retrouvés aux hémocultures.

Les éléments en faveur d'un choc sont une hyperlactatémie, une augmentation de la créatinine, et/ou des transaminases et/ou de la bilirubine.

Concernant la CIVD, les critères sont une thrombopénie, un allongement du temps de prothrombine (TP), une augmentation des D-dimères, une diminution du taux de fibrinogène, une augmentation des produits de dégradation de la fibrine plasmatique, et parfois une hémolyse microangiopathique retrouvée sur un frottis sanguin.

La mesure du taux de protéine C et protéine S constitue une enquête supplémentaire, les taux sont donc en diminution (5,8).

2) Imagerie

Pour la prise en charge vitale immédiate, aucun examen d'imagerie n'est nécessaire. En revanche, pour l'évaluation des lésions profondes, une imagerie par résonance

magnétique (IRM) peut être réalisée. L'IRM permettrait de délimiter en préopératoire les zones nécrosées, notamment musculaires et osseuses. Les informations obtenues aideraient à la stratégie chirurgicale et à la reconstruction (28,29). (Figure 4)

Le scanner permet d'étudier les atteintes osseuses, mais de façon plus tardive que l'IRM. Enfin une scintigraphie osseuse permettrait de juger l'étendue des lésions tissulaires (30).



Figure 4 : IRM de pied d'un patient un mois et demi après la déclaration du purpura fulminans, montrant une ischémie osseuse, désignée par la flèche.

C. Diagnostic différentiel

Les lésions précoces de purpura fulminans peuvent être confondues avec des saignements traumatiques simples de la peau ou avec d'autres éruptions cutanées purpuriques telles que le purpura thrombopénique immunologique, le purpura thrombotique thrombocytopénique, le purpura rhumatoïde, ou encore les vascularites cutanées (5,31). Dans la plupart des cas, ces diagnostics différentiels peuvent être facilement distingués du purpura fulminans en tenant compte des caractéristiques cliniques et paracliniques associées (5).

Le purpura fulminans est à distinguer de la gangrène veineuse de membre (3). Il s'agit de l'occlusion de veines profondes de gros calibre entraînant également une CIVD et des lésions cutanées distales nécrotiques du membre atteint.

3. Prise en charge réanimatoire

Le purpura fulminans est une urgence médicale nécessitant un diagnostic et un traitement rapide de l'étiologie et du choc dans un service de réanimation. Une coordination entre réanimateurs, infectiologues, chirurgiens, infirmiers est nécessaire. Même avec une prise en charge appropriée, la mortalité et la morbidité chez les survivants restent élevées.

Dans un premier temps, le traitement combine la prise en charge de l'étiologie et du choc.

Pour le traitement étiologique, une antibiothérapie à large spectre doit être mise en place, avec une couverture des principaux germes responsables de purpura fulminans, à savoir *Neisseria Meningitidis*, *Streptococcus* et *Staphylococcus*.

La prise en charge réanimatoire du choc consiste en un remplissage vasculaire, une correction des troubles hydroélectrolytiques et glycémiques, une assistance respiratoire, une oxygénothérapie, avec la protection des voies aériennes supérieures et l'hémodialyse. Si les signes de choc persistent malgré le remplissage vasculaire, des inotropes et amines vasoactives sont utilisés, tels que la Dopamine, la Dobutamine, la Noradrénaline et l'Adrénaline. Parfois il est nécessaire de mettre en place une circulation extracorporelle avec oxygénation par membrane extracorporelle, appelée ECMO.

Le rôle des drogues vasoactives dans l'aggravation des lésions d'ischémie distales est débattu. Certains auteurs affirment que les amines favorisant la vasoconstriction

aggravent l'ischémie distale (17,32,33). Mais d'autres concluent que les amines n'altèrent pas les perfusions périphériques (34,35). Il est cependant nécessaire de protéger les extrémités, de surveiller les lésions cutanées vis-à-vis de l'infection.

Il est également recommandé l'utilisation d'hémisuccinate d'hydrocortisone, à faibles doses, en cas de choc septique nécessitant des doses élevées d'amines vasoactives, pour diminuer la réaction inflammatoire et améliorer la fonction cardiaque (12). Cependant à dose cumulative élevée, la corticothérapie augmente le risque infectieux. Enfin, il faut rechercher la présence d'une insuffisance surrénalienne aiguë provoquée par le syndrome de Waterhouse-Friderichsen, la nécrose surrénalienne hémorragique du choc septique.

Les autres mesures sont des apports nutritionnels adaptés, les préventions des complications du décubitus.

Quant aux traitements de la CIVD, peu d'essais cliniques randomisés de haut niveau de preuve existent, permettant de prouver l'efficacité des traitements. Les considérations thérapeutiques reposent principalement sur des considérations théoriques. Cela inclut l'interruption pharmacologique de la génération de thrombine (anticoagulation par héparine), le remplacement d'anticoagulants naturels tels que la protéine C et l'antithrombine III (3,19).

Cependant, certains auteurs conseillent, lorsque les thromboses sont prédominantes, une anticoagulation par héparine, une substitution de la protéine C, et des concentrés d'antithrombine, sans preuve néanmoins d'amélioration de la survie (3,7,26,36–40). Mais l'utilisation de la protéine C activée recombinante augmenterait les événements indésirables liés à l'hémorragie (12,41,42).

En cas de saignements prédominants dans le tableau de CIVD, le remplacement des facteurs de coagulation épuisés est recommandé (19).

D'autres traitements ont été envisagés, sans preuve scientifique d'efficacité : la plasmaphérèse, l'immunothérapie, l'activateur de plasminogène, l'utilisation d'antiagrégants plaquettaires, l'utilisation de vasodilatateur (Esoprostenol) et le blocage sympathique (7,11,12,17,19,33,43–47).

L'oxygénothérapie hyperbare, a un rôle essentiel dans la cicatrisation des plaies, mais aucune étude randomisée n'a prouvé l'efficacité sur les lésions ischémiques du purpura fulminans (48,49). Cependant, l'oxygénothérapie hyperbare, est recommandée par la Haute Autorité de Santé (HAS) pour les infections nécrosantes des tissus (49).

Enfin, il faut veiller également à ne pas propager cette infection, avec des mesures de prévention. Pour certains germes, notamment le *méningocoque* ou le *pneumocoque*, un isolement « gouttelette » est nécessaire, pour prévenir la transmission du germe au personnel de santé ou à la famille du patient. Des antibiothérapies prophylactiques sont administrées aux personnes ayant été en contact avec le patient. De plus, il existe une vaccination efficace pour le *pneumocoque* et le *méningocoque*, en prévention primaire.

4. Prise en charge chirurgicale

A. Principes généraux

Le traitement chirurgical repose sur plusieurs étapes : en urgence, des fasciotomies peuvent être réalisées en cas de syndrome des loges. Le patient stabilisé, les gestes de parages et d'amputations sont réalisés, associés à la couverture des pertes de

substance cutanée. À distance, la chirurgie s'occupera de la gestion des séquelles fonctionnelles et esthétiques. Compte tenu de l'évolutivité des lésions, le patient doit bénéficier d'évaluations répétées. Une collaboration entre les chirurgiens et les réanimateurs est indispensable. De plus les compétences chirurgicales de différentes disciplines sont nécessaires, dans cette pathologie grave et touchant l'ensemble des tissus du patient.

Les gestes chirurgicaux sont à réaliser, en l'absence de syndrome des loges, après stabilisation hémodynamique.

B. Mesures générales

Il faut veiller au bon positionnement des membres pour éviter toute déformation en position vicieuse, ainsi qu'à la surélévation des extrémités, pour limiter les zones d'hyperpression, et diminuer l'œdème. Par ailleurs, la dénutrition doit être recherchée et corrigée afin d'optimiser la cicatrisation.

C. Gestes d'urgence

1) Fasciotomies

À la phase aiguë du purpura fulminans, il faut éliminer le syndrome des loges qui nécessitera un geste chirurgical en urgence, pour limiter l'ischémie musculaire.

Ce diagnostic qui est essentiellement clinique, peut être difficile chez les patients en réanimation, sédatisés, les douleurs et les déficits sensitivomoteurs n'étant pas appréciables. Cliniquement, on peut observer un membre dur, avec un œdème et une peau luisante. En cas de doute, le syndrome des loges est recherché par la mesure

des pressions dans les loges musculaires. Le diagnostic est confirmé si la pression intra-compartimentale est supérieure à 30mmHg, ou si la pression différentielle, correspondant à la différence entre la pression artérielle diastolique et la pression intra-compartimentale, est inférieure à 30mmHg.

La fasciotomie doit être réalisée dans les six premières heures, après stabilisation hémodynamique très précoce. Cela consiste en l'ouverture des différentes loges musculaires, selon un protocole précis (12,36,50–52), détaillé en annexe 1.

La fasciotomie bouleverse la barrière cutanée et entraîne généralement l'interruption ou le report du traitement anticoagulant et n'est donc pas sans risque.

2) Artériolyse microchirurgicale

Boeckx et al. (53) ont innové dans une nouvelle technique chirurgicale en 2007, ayant pour but de limiter le niveau d'amputation des membres. Les auteurs attribuent l'ischémie des membres à une occlusion mécanique du vaisseau principal par compression externe et des spasmes vasculaires, liés au traitement vasopresseur et à l'hypotension en rapport avec le sepsis. Alors que, selon eux, la nécrose cutanée est le résultat d'une occlusion distale des vaisseaux cutanés terminaux par des microthrombi, pour laquelle il n'existe aucun traitement. Pour lever l'occlusion mécanique des vaisseaux principaux des membres et lever l'ischémie, ils ont décidé de réaliser en urgence une artériolyse microchirurgicale. Cela consiste en la libération de l'artère principale du membre, par la dissection des veines comitantes, et réalisant dans le même temps une adventicectomie, permettant de détruire les innervations sympathiques de la paroi des vaisseaux. Ainsi, cela permet d'obtenir la vasodilatation de l'artère, améliorant la perfusion tissulaire et le retour veineux. Ces techniques ont permis dans leur étude, une amélioration clinique de la perfusion tissulaire, et une

diminution du niveau d'amputation. Les extrémités des membres, initialement ischémiques, n'ont pas nécessité d'amputation après artériolyse microchirurgicale. En dépit de ces résultats prometteurs, aucune série plus vaste à l'appui de ces données n'a été publiée à ce jour (52,54).

D. Parage chirurgical

La délimitation exacte entre les tissus sains et les tissus nécrotiques survient habituellement entre dix jours et trois semaines d'évolution. Les nécroses doivent être parfaitement délimitées avant d'envisager toute chirurgie. Une chirurgie trop précoce peut entraver le pronostic vital mais aussi fonctionnel. Le parage chirurgical sera donc réalisé au bloc opératoire, lorsque le patient est hémodynamiquement stable (1,3,10,51).

Cependant, une prise en charge trop tardive augmente le risque d'infection. Un parage chirurgical devra être effectué rapidement dès lors qu'il existe des signes d'infections des parties molles (55,56).

Le bénéfice d'une excision précoce en cas de placards nécrotiques étendus afin de diminuer le risque de relargage de produits de dégradation cellulaires n'est pas démontré dans le purpura fulminans (52). La chirurgie consiste en une excision des tissus nécrotiques, donc principalement la peau et le tissu sous-cutané, parfois aussi les muscles et l'os. La chirurgie doit être la plus conservatrice possible, avec préservation dès que les tissus le permettent, de tissus adipeux. Cela permettra de limiter les adhérences cicatricielles, et les séquelles esthétiques (10). Il est recommandé de réaliser les chirurgies des membres sous garrot pneumatique, afin de limiter les pertes sanguines. Cependant, dans cette pathologie, où le membre est déjà souffrant, cela est discutable. Le parage de grandes surfaces de peau entraîne des

fuites hydroélectrolytiques, volémiques et calorizotées avec un risque augmenté d'infection. Il est possible néanmoins de parer jusqu'à 20 % de surface cutanée en une fois, sous réserve du contrôle des saignements et de la stabilité hémodynamique (10,57). La coopération entre plusieurs équipes chirurgicales permet de diminuer la durée d'intervention des parages. Les lésions étant évolutives, une évaluation régulière et des parages itératifs sont parfois nécessaires. L'objectif est d'obtenir un sous-sol viable.

E. Amputations

Lorsque les nécroses distales sont étendues, l'amputation est envisagée. Définir un niveau d'amputation peut être difficile, notamment parce que la limite de viabilité des muscles et des os est complexe à évaluer, bien que cela peut être aidé par l'imagerie. Ainsi, le patient doit bénéficier d'évaluations répétées chirurgicales.

De la même façon que lors des parages, l'amputation doit préserver le maximum de tissu sain et de longueur de membre (10,58). Une fois l'évolution des lésions nécrotiques stabilisées, il faut alors réaliser une amputation fonctionnelle. Cela doit être réalisé par un opérateur confirmé, car la qualité des moignons d'amputation conditionne l'appareillage et la fonctionnalité ultérieure. De plus, les zones cutanées où s'exercent les pressions doivent avoir la meilleure qualité trophique possible, et être indemnes de cicatrices (58). Par ailleurs, il faut tenir compte des modifications musculosquelettiques qui découlent de cette amputation, et donc du retentissement fonctionnel pour le patient.

Les différents niveaux d'amputation sont schématisés en figure 5.

Ainsi il est recommandé de privilégier si possible une amputation d'orteils ou transmétatarsienne longue dans les cas où cela est possible. Alors que pour les

amputations transmétatarsiennes courtes, les amputations de Lisfranc et les amputations de Chopart, les indications seront à discuter.

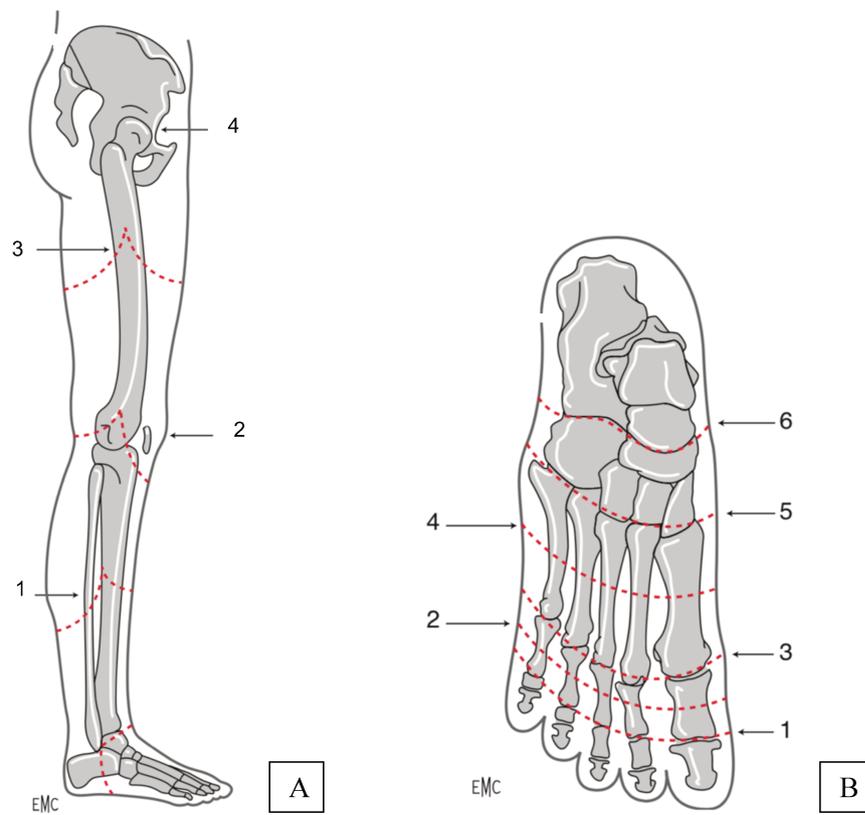


Figure 5 :

A : Niveaux d'amputation jambe et cuisse : 1 : Amputation transtibiale, 2 : Désarticulation de genou, 3 : Amputation transfémorale, 4 : Désarticulation de hanche.
 B : Niveaux d'amputation du pied : 1, 2 et 3 : Niveaux d'amputation d'orteils, 4 : Amputation transmétatarsienne, 5 : Amputation de Lisfranc, 6 : Amputation de Chopart. (59)

L'amputation de Chopart n'est pas fonctionnelle dans l'état. Cela nécessite en complément : une double arthrodèse tibiotarsienne et sous talienne, ou une arthrodèse tibio-calcanéenne avec talectomie, ou une amputation de Syme, consistant en l'application de la coque talonnière sur l'extrémité inférieure du tibia, après ablation du talus et du calcaneus (58,59).

L'amputation transtibiale doit être réalisée par un chirurgien expérimenté, avec une recoupe de l'angle antéro-inférieur du tibia selon l'angle de Farabeuf (35°) et un émoussement de l'extrémité inférieure du tibia, tout en conservant un maximum de longueur d'os. Toutefois, afin d'éviter les difficultés liées à l'insuffisance du capitonnage, la section ne doit pas, en pratique, être effectuée à moins de 8 cm de l'interligne tibiotarsienne. La fibula est sectionnée 3 à 4 cm au-dessus du tibia, avec un plan de coupe oblique en bas et en dedans. Les parties molles doivent être suffisantes, sans excès ni défaut, de façon à obtenir un capitonnage des extrémités osseuses (Figure 6). La cicatrice ne doit pas être placée sur une zone d'appui. La cicatrice recommandée est obtenue en réalisant une incision cutanée bivalvée. Toutefois, un bon matelassage musculaire peut être suffisant, associé aux matrices dermiques et aux greffes de peau mince, pour conserver un maximum de longueur de membre.

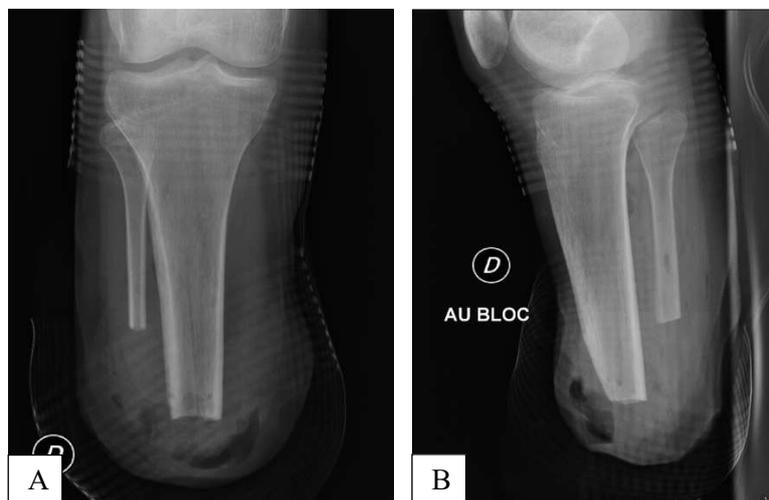


Figure 6 : Radiographie de face (A) et de profil (B) d'un moignon d'amputation transtibiale droit montrant la recoupe de l'angle antéro-inférieur du tibia et le raccourcissement de la fibula.

Le résultat fonctionnel est lié à la qualité du moignon, l'état général du patient, et la qualité de l'appareillage.

L'ensemble de ces niveaux d'amputation (orteil, transmétatarsienne, transtibiale) sont à privilégier uniquement si le genou est mobile et fonctionnel. Si le genou est détruit par le purpura fulminans, ou toute autre cause, une amputation transfémorale avec un appareillage au genou mobile peut offrir un meilleur résultat fonctionnel au patient. Il s'agit d'une réflexion, en collaboration avec le patient, en fonction de ses attentes.

Les niveaux d'amputation supérieurs : désarticulation de genou, amputation transfémorale, ont un retentissement fonctionnel très important. La désarticulation a un intérêt surtout chez l'enfant, permettant de préserver l'épiphyse inférieure du fémur, permettant la croissance du moignon. L'alternative est l'amputation de Gritti, qui consiste à fixer la patella à l'extrémité du fémur, permettant l'appui distal. L'amputation transfémorale est envisagée après épuisement de toute solution thérapeutique pour la préservation d'un segment jambier, si bref soit-il. En effet, cela nécessite un bon état général du patient pour obtenir un résultat fonctionnel avec appareillage correcte (58). La règle, dans ces cas, est de préserver un maximum de longueur de membre, d'émousser l'extrémité osseuse, et effectuer un capitonnage grâce à la suture des muscles antagonistes. Enfin, la désarticulation de hanche n'est pas décrite dans les cas de purpura fulminans.

F. Couverture des pertes de substance

La couverture des pertes de substance est envisagée une fois l'obtention d'un sous-sol sain, ce qui est rarement réalisée dans le même temps opératoire que le parage. De plus, les pertes de substance sont souvent étendues, leur couverture peut être

complexe. Ainsi, une réflexion quant à la stratégie chirurgicale doit être élaborée. Chaque tissu exposé doit être couvert de façon adaptée. L'objectif est d'obtenir une cicatrisation la plus rapide, de la meilleure qualité possible, adaptée à la fonctionnalité.

1) Cicatrisation dirigée et thérapie par pression négative

Les pertes de substance de petite taille peuvent être traitées par cicatrisation dirigée. Pour les plaies plus étendues ou profondes, la thérapie à pression négative est une option. Elle permet d'accélérer le bourgeonnement des plaies, permet un comblement des pertes de substance excavées et profondes. De plus, c'est une solution d'attente lors d'exposition osseuse ou articulaire, avant la réalisation de la couverture adaptée. En cas d'impossibilité de mise en place d'une thérapie par pression négative, les allogreffes cutanées ou les xénogreffes peuvent être une solution alternative. Elles favorisent, par leur qualité de pansement biologique, la création d'un bourgeon propre et propice à la prise de greffes de peau mince ou à la pose de matrices de régénération dermique (60–62).

2) Greffe de peau et matrice de régénération dermique

Si le sous-sol est bourgeonnant, les moyens simples, tels que les autogreffes de peau mince, sont réalisées. Lors de la couverture de pertes de substance profondes ou de zones fonctionnelles, des matrices de régénération dermique sont à privilégier. Elles permettent de limiter la rétraction cicatricielle et d'améliorer l'élasticité cutanée. Ces qualités sont donc utiles pour les moignons d'amputation, où la couverture et la cicatrice conditionnent la fonctionnalité et l'appareillage futurs. Cependant ces

matrices sont très sensibles à l'infection, et sont donc à utiliser par des chirurgiens expérimentés (10,52).

3) Lambeaux

Les lambeaux sont utilisés pour la couverture de pertes de substance avec exposition d'éléments nobles, tel que, de l'os, une articulation, un tendon.

Des lambeaux locaux d'avancement ou de rotation peuvent être réalisés pour couvrir une perte de substance (61,63). L'utilisation de lambeaux locaux dans le purpura fulminans est possible mais doit être prudente. En effet, il est difficile d'évaluer l'étendue des lésions microvasculaires adjacentes aux lésions nécrotiques : les tissus utilisés pour les lambeaux locaux sont donc parfois de mauvaise qualité et manquent de fiabilité (51,61,64,65). De plus, leur taille est limitée en raison de l'étendue de la nécrose des tissus mous environnants (50).

Des lambeaux perforants pédiculés ont été réalisés par les équipes de Wheller, Guerra et Jester (61,66,67).

Les lambeaux libres peuvent être réalisés chez les patients ayant présenté un purpura fulminans. Ils ont l'intérêt majeur de pouvoir être de grande taille, contrairement aux lambeaux locaux. MacLennan et al sont les précurseurs de cette procédure, en 2000, en réalisant des lambeaux libres sur des expositions osseuses ou articulaires des membres inférieurs, permettant de préserver le reste du membre (65). L'inquiétude de certains auteurs réside sur le risque d'échec du lambeau libre, favorisé par la thrombocytose réactionnelle secondaire, et les altérations disséminées de l'endothélium vasculaire lors du purpura fulminans, rendant les anastomoses microchirurgicales complexes (65). Cependant, d'autres auteurs ne retrouvent pas de difficultés techniques, ni d'échec de microchirurgie (68), et de plus en plus d'articles

rapportent des cas où ils utilisent un lambeau libre pour le sauvetage du membre. En effet le lambeau libre peut être utilisé pour la couverture d'un moignon d'amputation, permettant de réaliser un matelassage, qui sera adapté à l'appareillage futur, ou pour couvrir une articulation ou un os exposé, permettant de conserver la partie distale du membre qui n'est pas atteinte. Cela permet d'éviter une amputation plus proximale, qui sera alors plus complexe pour l'appareillage, et la marche. La stratégie chirurgicale vise le meilleur résultat fonctionnel et esthétique possible, dont dépend la qualité de vie des patients.

4) Chirurgie à distance

Après la cicatrisation initiale obtenue, des interventions chirurgicales secondaires sont parfois nécessaires. Il s'agit principalement de :

- Chirurgie cosmétique des membres, avec des retouches de cicatrices et du lipomodelage, par lipofilling ou lipoaspiration,
- Chirurgie fonctionnelle des membres, avec la libération de brides par des plasties en Z, de matelassages des moignons par lipomodelage, ou encore de la chirurgie palliative des membres avec des transferts tendineux, ou des arthrodèses pour corriger une position vicieuse,
- Chirurgie pour amélioration cosmétique du site donneur des lambeaux par lipomodelage, reprise de cicatrice, ou libération des adhérences cicatricielles.

5. Prise en charge en rééducation

Les survivants au purpura fulminans nécessitent une rééducation intensive, longue, et exigeant la coopération et l'adhésion du patient aux soins. La prise en charge

rééducative doit commencer le plus rapidement possible, dans des centres habilités à cette pathologie. Dans la plupart des cas, cela débute par une hospitalisation conventionnelle. La suite de la prise en charge peut être réalisée en hospitalisation ambulatoire.

Pour les patients, l'objectif est de récupérer une autonomie dans leur vie quotidienne, permettant le retour à domicile, avec un appareillage adapté, et une bonne qualité de vie.

A. Mesures générales

La prise en charge des cicatrices vise à lutter contre la rétraction et l'hypertrophie. Cela consiste en la réalisation de massages, le port de vêtements de compression, de manœuvres de postures, de mobilisation avec parfois l'utilisation d'attelles. L'hydratation cutanée par crémage lutte contre la sécheresse cicatricielle (10).

L'entretien des amplitudes articulaires, le renforcement musculaire et l'ensemble de ces procédures permettent aux patients d'effectuer leurs transferts, et une reprise de la marche.

Par ailleurs, la prise en charge des neuromyopathies de réanimation, le réentraînement à l'effort, avec réadaptation cardiovasculaire et respiratoire, sont nécessaires, après un séjour en réanimation, une hospitalisation longue, et un alitement prolongé.

Des douleurs sont présentes après le purpura fulminans. Il persiste des douleurs nociceptives, prises en charge par antalgiques de palier adapté (palier I, II ou III), des douleurs neuropathiques et des douleurs du membres fantômes après amputation.

Elles peuvent se chroniciser, avec des parésies, des paresthésies. Les antalgiques utilisés dans ce cas appartiennent à la classe des antidépresseurs et des antiépileptiques.

Enfin, les difficultés émotionnelles et psychologiques des patients doivent être traitées pendant la rééducation. L'impact esthétique et fonctionnel importants des amputations, des greffes de peau et des cicatrices, associés à une hospitalisation prolongée, exposent ces patients à un risque élevé de problèmes psychologiques au cours de leur processus de rééducation. La psychothérapie de soutien et l'utilisation d'inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine, sont les principaux traitements.

B. Appareillage

Pour les patients amputés, les prothèses sont adaptées et ajustées lors de la diminution de l'œdème post opératoire du moignon. Le responsable de l'appareillage a pour charge d'essayer de répartir, sur la plus grande surface possible, les forces qui s'exercent entre le moignon et l'appareillage.

L'amputation d'orteil a un retentissement modeste sur la marche, notamment sur le déroulement du pas postérieur. Un petit appareillage est possible, permettant de limiter le déplacement du pied vers l'avant dans la chaussure et protégeant le moignon (58). L'amputation transmétatarsienne entraîne une déformation en équin et valgus, et une insuffisance de poussée lors du pas postérieur d'élan. De façon paradoxale, le patient essaie de lutter contre cette tendance au valgus en prenant un appui préférentiel sur le bord externe du pied, ce qui aboutit à une attitude en varus et à des lésions d'hyperappui externe.

L'appareillage consiste en une semelle en carbone. Parfois une orthèse plantaire surélève le premier rayon, permettant une altitude relative par rapport au cinquième, reconstituant une arche interne et limitant le transfert de charge sur le bord externe du pied. Un faux bout peut être mis en place dans l'avant de la chaussure, mais il faut veiller à ce que cette prothèse n'entraîne pas de lésions cutanées (58).

L'amputation transmétatarsienne courte et l'amputation de Lisfranc peuvent être regroupées. Elles présentent un retentissement fonctionnel plus important. Ce niveau d'amputation doit donc être discuté au cas par cas. En effet, un patient sans antécédents, avec une bonne condition physique, et une motivation importante réussira à s'adapter pour la reprise de la marche. Le risque de ces amputations est d'obtenir un moignon d'amputation douloureux.

L'amputation de Chopart a un retentissement fonctionnel très important, puisque la mise en charge est difficile compte tenu des modifications architecturales, et son appareillage est décevant. Cette situation est due à l'effondrement de l'arrière-pied sous l'action conjuguée de la résultante verticale des forces qui s'appliquent entre le pied et le sol au niveau de la grosse tubérosité du calcaneus en arrière, et du poids du sujet qui s'applique le long de l'axe mécanique du tibia en avant. Ce couple de forces n'est pas équilibré en raison du désordre architectural induit par la disparition de l'arcature antérieure du pied (Figure 7). Cela empêche donc l'appareillage, la mise en charge et la reprise de la marche, et entraîne des douleurs et la formations de plaies.

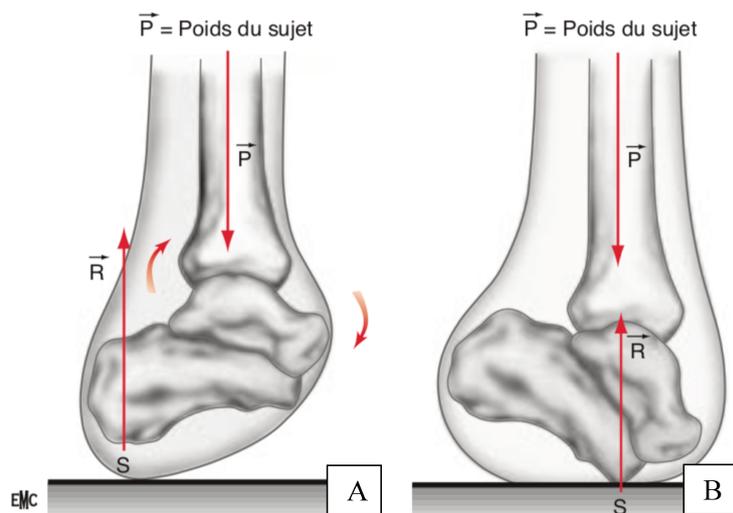


Figure 7 : A : Forces liées à l'appui après amputation de Chopart. B : Modification du squelette de l'arrière-pied, avec bascule en équin, sous l'action des forces liées à l'appui (58).

Des arthrodèses complémentaires sont alors nécessaires. Lors d'une double arthrodèse tibiotarsienne et sous-talienne, ou d'une amputation de Syme, l'appareillage fait appel à une prothèse de Syme fenêtrée (Figure 8 A). L'importante protubérance du moignon nécessite que l'appareil soit fenêtré pour le chaussement et le déchaussetage. Cependant, la prothèse est inesthétique, et la fenêtre de chaussement la fragilise. De plus, cela nécessite une compensation sous le pied controlatéral en raison de l'inégalité de longueur des membres inférieurs entraînée par l'encombrement du pied prothétique. Lors d'une arthrodèse tibio-calcanéenne avec talectomie, l'appareillage est de type Syme mais sans fenêtre latérale (Figure 8 B). De plus, cette arthrodèse donne un raccourcissement de quelques centimètres, ce qui permet de placer facilement le pied prothétique sans compensation controlatérale.

Les arthrodèses et les appareillages décrits sacrifient alors l'articulation de la cheville (58,59).



Figure 8 : A : Appareillage de Syme fenêtré (69). B : Appareillage de Syme non fenêtré (59).

L'appareillage d'une amputation transtibiale se fait par une prothèse tibiale de contact, composé d'un manchon, d'une emboiture et d'un pied prothétique. Le résultat fonctionnel est lié à la qualité du moignon, l'état général du patient, et la qualité de l'appareillage. Dans cette population de patient atteints de purpura fulminans, il s'agit de patients jeunes et en bon état général, permettant d'obtenir de bons résultats fonctionnels.

Pour l'amputation transfémorale, l'appareillage est composé d'une emboiture de contact à appui préférentiel dans la région du massif ischiatique, d'un genou prothétique ou mécanique et d'un pied prothétique.

6. Séquelles

Les séquelles à distance du purpura fulminans sont aussi bien physiques que psychiques.

Après cicatrisation et rééducation, les patients bénéficient d'un suivi médical et chirurgical régulier. En effet, les cicatrices peuvent être instables, ou nécessiter des retouches chirurgicales, visant à diminuer les séquelles. Des plaies peuvent être

créées par le fait des troubles de sensibilité, l'hyperkératose sur les cicatrices. Des retouches sur les tissus mous, mais aussi sur le segment osseux des moignons d'amputation peuvent être nécessaires. Des reprises chirurgicales peuvent être proposées au patient, afin d'améliorer le résultat esthétique ou fonctionnel. Le suivi chirurgical s'effectue pendant de nombreuses années.

Les équipes de rééducation suivent les patients au long cours, pour adapter les appareillages des patients, dont les attentes et les besoins peuvent évoluer.

Enfin, les séquelles psychologiques de cette maladie peuvent perdurer pendant de nombreuses années. Certains nécessitent un suivi psychologique rapproché, avec parfois un traitement psychotrope.

II. La qualité de vie

1. Concept

La qualité de vie est un concept, vaste et complexe. Né il y a plusieurs siècles, le concept de qualité de vie serait issu de la philosophie d'Aristote qui a décrit le bonheur comme étant une activité de l'âme, congruente avec les mœurs et aboutissant à une bonne vie. Selon ce philosophe, tous les êtres humains aspirent à une vie heureuse quelque que soit leur état. Avant de parler de qualité de vie, d'autres termes retrouvés dans la littérature, étaient utilisés : bien-être, satisfaction, être heureux, bonheur, équilibre, être bien dans sa peau, avoir la santé (70).

En 1947, l’OMS donne une définition de la santé qui stipule qu’en plus d’être « une absence de maladie ou d’infirmité, la santé s’avère être un état de bien-être physique, mental et social ». Le concept de qualité de vie dans sa version moderne a émergé vers 1975 avec le développement des maladies chroniques et le vieillissement de la population. La qualité de vie est devenue alors un critère important d’évaluation en santé. En effet, la survie ou la morbidité n’apparaît plus suffisant pour évaluer le progrès médical.

La définition communément citée de la qualité de vie est celle de l’OMS, en 1993 :
« La qualité de vie est définie comme la perception qu’un individu a de sa place dans la vie, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lequel il vit, en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes. C’est donc un concept très large qui peut être influencé de manière complexe par la santé physique du sujet, son état psychologique et son niveau d’indépendance, ses relations sociales et sa relation aux éléments essentiels de son environnement » (71).

Ce concept est donc très subjectif, personnel, influencé par les opinions personnelles, les expériences vécues, mais également par des facteurs économiques, l’environnement social et culturel. Rendre objectif et mesurer la qualité de vie semble alors paradoxale.

2. Mesure de la qualité de vie

En pratique, la mesure de la qualité de vie, est décomposée en plusieurs dimensions : physique, psychologique, et sociale.

L'élaboration d'un instrument de mesure de la qualité de vie doit reposer sur une méthodologie scientifique rigoureuse, avec démonstration de sa fiabilité, de sa validité, de sa sensibilité aux changements. De plus, dans le cas d'un outil développé à l'étranger, il doit avoir fait l'objet d'une validation transculturelle impliquant une validation linguistique.

Pour tout instrument de mesure, il existe une étape descriptive des états de santé, et une étape de quantification.

L'étape descriptive produit un profil, dont les principales dimensions sont : l'état physique (autonomie, capacités physiques), psychique (émotionnel, cognitif), somatique (symptômes, douleur, sommeil) et le bien-être social (rapport à l'environnement familial, amical ou professionnel). Idéalement, cela repose sur l'interrogation des patients eux même, ou un tiers à défaut.

L'étape de quantification produit ensuite un score.

Les instruments peuvent être génériques, c'est à dire utilisés pour toutes populations ou toutes pathologies, ou spécifiques à une pathologie ou à une population donnée.

Les échelles génériques permettent la comparaison de patients avec différentes pathologies ou encore la comparaison de groupes de malades à une population de référence. Les échelles spécifiques sont plus sensibles aux variations cliniques que les échelles génériques. De plus, les échelles génériques sont fréquemment utilisées dans les études, permettant d'obtenir une base de données plus conséquente que les échelles spécifiques.

Les échelles existantes sont nombreuses, et ont leurs propres caractéristiques en termes de validité, fiabilité, sensibilité, acceptabilité.

. OBJECTIFS

Malgré les progrès réalisés, le purpura fulminans reste une affection grave avec un taux de mortalité important. Se pose désormais la question de la morbidité chez les survivants. En effet, chez les patients survivants au purpura fulminans, environ 25% nécessitent au moins une amputation de membre, avec parfois une amputation des 4 membres. Les amputations au niveau des membres inférieurs peuvent aller de l'amputation d'orteils, jusqu'à l'amputation transfémorale. Les lésions diffuses des parties molles du purpura fulminans entraînent des situations complexes. Certaines nécroses surviennent en regard d'articulation, ou d'os, proximaux, alors que la distalité du membre est vivante. Les lambeaux permettent d'obtenir une couverture lors d'exposition d'éléments nobles. Ainsi, les lambeaux libres sont de plus en plus utilisés afin de conserver le maximum de longueur de membre, en couvrant les zones exposées.

Mais conserver la longueur d'un membre déjà atteint par le purpura fulminans, et au prix d'une chirurgie lourde, permet-elle d'améliorer la fonctionnalité du membre, ainsi que la qualité de vie du patient ?

L'objectif de cette étude est d'évaluer le sauvetage de membre inférieur par la réalisation de lambeaux libres, chez les patients adultes atteints de purpura fulminans infectieux. Cela prend en compte la prise en charge chirurgicale avec la limitation du niveau d'amputation, la réalisation du lambeau libre, l'évaluation fonctionnelle des membres inférieurs, la reprise de la marche, et la qualité de vie des patients. L'objectif secondaire est de réaliser un arbre décisionnel concernant le sauvetage de membre inférieur.

. MATERIEL ET METHODES

I. Inclusion des patients

Il s'agit d'une étude observationnelle, descriptive, monocentrique, rétrospective au sein du CHU de Lille, de 2016 à 2019. Les patients inclus étaient :

- Des adultes (âgés de plus de 18 ans),
- Survivants au purpura fulminans,
- Bénéficiant de la réalisation d'un lambeau libre pour un sauvetage de membre inférieur.

Il n'existe pas de critères d'exclusion.

Le purpura fulminans était défini par la présence de lésions nécrotiques extensives, accompagnées d'un choc septique et d'une coagulation intravasculaire disséminée.

II. Recueil des données

Les données sur les patients lors du purpura fulminans et sur les chirurgies réalisées ont été récoltées rétrospectivement à partir des logiciels informatiques du CHU de Lille (Sillage et ICCA).

Les informations générales sur les caractéristiques des patients sont : l'âge, le sexe, les antécédents, la présence d'une activité professionnelle, la réalisation d'une activité sportive régulière et d'activité de loisirs.

Les informations concernant la prise en charge médicale étaient : le lieu de la prise en charge, la documentation microbiologique, la nécessité d'une assistance circulatoire

(ECMO), la réalisation de séances d'oxygénothérapie hyperbare, la durée de la réanimation.

Les informations recueillies concernant la prise en charge chirurgicale étaient : le nombre de membres atteints, la réalisation de fasciotomies, le nombre de parages chirurgicaux, le nombre d'amputation et le niveau d'amputation, le délai de réalisation de l'amputation, la réalisation du lambeau libre avec :

- La réalisation d'un angioscanner préopératoire,
- Le délai entre le purpura fulminans et la chirurgie,
- La localisation, le type de lambeau, le site donneur du lambeau, les pédicules utilisés, le type d'anastomose microchirurgicale,
- Le taux de plaquettes peropératoire,
- L'antiagrégation préopératoire,
- L'anticoagulation par un flash peropératoire,

Ainsi que la réalisation d'une greffe de peau et la date de la cicatrisation.

La chirurgie du lambeau libre était réalisée par une même équipe chirurgicale comprenant un chirurgien plasticien et un chirurgien orthopédiste, qu'on appellera pour l'étude chirurgien référent.

Enfin les données recueillies sur la rééducation étaient : la durée de rééducation, la durée entre le début du purpura fulminans et la reprise de la marche, et les appareillages.

III. Évaluation à distance

L'évaluation à distance a été réalisée à partir des données lors d'une consultation de suivi par un des chirurgiens référents, se déroulant durant l'année 2019.

Cela comprenait le recueil des données suivantes :

- Le nombre de chirurgies secondaires,
- Le type de chirurgie secondaire,
- L'autonomie, les aides à domicile,
- Le retour à domicile,
- La reprise des activités sportives et de loisirs,
- La reprise de la conduite automobile,
- La reprise d'une activité professionnelle, aménagée ou non,
- Les douleurs, avec la prise d'antalgiques,
- La reprise de la marche, avec le périmètre de marche,
- Le score d'autoévaluation fonctionnelle, par une échelle numérique, pour chaque membre, coté de 0 pour une utilisation du membre très mauvaise à 10, pour une utilisation excellente.

Pour chaque membre ayant bénéficié de la réalisation d'un lambeau libre, il était évalué les données suivantes :

- La sensibilité du membre,
- L'évaluation fonctionnelle par la même échelle numérique que précédemment (de 0 à 10), réalisée à la fois par le chirurgien référent, le patient et un chirurgien non référent.

- L'évaluation esthétique des membres avec lambeau libre, par une échelle numérique allant de 0 (minimum) à 5 (maximum), par le chirurgien référent, le patient et un chirurgien non référent.

De plus il était réalisé une évaluation esthétique des sites donneurs des lambeaux, par le chirurgien référent, le patient et un chirurgien non référent, par une échelle numérique allant de 0 (minimum) à 5 (maximum).

Pour la mesure de la qualité de vie des patients, nous avons choisi le questionnaire SF-36. Le « Short Form 36 » (SF-36), est un questionnaire générique, robuste, fiable, acceptable pour la mesure à long terme de la qualité de vie, et validé en langue française par Alain Leplège (72). Le questionnaire comporte 36 items.

Il existe 3 versions du SF-36 : une version normale (auto-questionnaire pour le patient), une version pour situation aiguë (les interrogations portent sur les 8 derniers jours au lieu des 4 semaines), et une version pouvant être remplie par un proche du patient (tournures indirectes pour chaque question de la version « normale »). La version normale est celle choisie pour ce travail (Annexe 2). Les patients ont complété ce questionnaire lors de la consultation d'évaluation à distance.

Le questionnaire SF-36 permet de renseigner 9 dimensions distinctes décrites dans le tableau suivant (Tableau 2).

Nom des échelles	Résumé du contenu
Activité physique	Mesure les limitations des activités physiques telles que marcher, monter les escaliers, se pencher en avant, soulever des objets et les efforts physiques importants et modérés.
Limitations dues à l'état physique	Mesure de la gêne, due à l'état physique, dans les activités quotidiennes : mesure les limitations de certaines activités ou la difficulté pour les réaliser.
Douleurs physiques	Mesure l'intensité des douleurs et la gêne occasionnée.
Santé perçue	Autoévaluation de la santé en générale, résistance à la maladie.
Vitalité	Autoévaluation de la vitalité, de l'énergie, de la fatigue.
Vie et relations avec les autres	Mesure les limitations des activités sociales dues aux problèmes de santé physique et psychique.
Santé psychique	Autoévaluation de la santé psychique : anxiété, dépression, bien-être (bonheur).
Limitations dues à l'état psychique	Mesure la gêne, due aux problèmes psychiques, dans les activités quotidiennes : temps passé au travail moins important, travail bâclé.
Évolution de la santé perçue	Évolution de la santé perçue comparée à un an auparavant.

Tableau 2 : Concepts mesurés par les échelles constitutives du SF-36.

Plusieurs items du questionnaire sont regroupés pour constituer le score de chaque dimension. Les dimensions sont ensuite regroupées pour constituer un score résumé physique (PCS) et un score résumé psychique (MCS). Le PCS regroupe l'activité physique, les limitations dues à l'état de santé, les douleurs physiques et la santé perçue. Le score MCS regroupe la vitalité, la vie et les relations avec les autres, les limitations dues à l'état psychique et la santé psychique (Annexe 3).

À chaque dimension est associée un score compris entre 0 (minimum) et 100 (maximum), de même pour les scores résumés physiques (PCS) et psychiques (MCS). Le mode de calcul est basé sur une addition de points donnés selon les réponses aux questions concernées, suivi d'un algorithme de calcul (Annexe 4).

IV. Méthode statistique

Les variables quantitatives ont été décrites par la moyenne et l'écart type, ou par la médiane et l'intervalle interquartile, entre le 1^{er} et le 3^e quartile. Les variables qualitatives ont été décrites par la fréquence et le pourcentage. La normalité des distributions a été vérifiée par l'intermédiaire du test de Shapiro-Wilk. Les variables qui ne suivaient pas une distribution normale étaient comparées en utilisant le test de Wilcoxon. Tous les tests étaient bilatéraux et $p < 0,05$ était considéré comme significatif. Les sous-dimensions du SF-36 ont été exprimées en valeurs brutes, 0 à 100. Les scores PCS et MCS ont été calculés comme recommandé (Annexe 4). Les statistiques descriptives ont été réalisées par le logiciel Excel® (Microsoft corp, USA), et le test de Wilcoxon a été réalisé à l'aide du logiciel de statistique R sur le site BiostaTGV.

V. Considérations éthiques

Pour cette étude, une déclaration à la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés (CNIL) a été réalisée. L'autorisation du Comité de Protection des Personnes (CPP) est en cours. Les patients ont été informés de cette étude, et leur consentement éclairé a été obtenu.

. RESULTATS

I. Description initiale

1. Caractéristiques des patients

De l'année 2016 à l'année 2019, 6 patients ont été inclus dans l'étude.

La moyenne d'âge des patients était de 38 ± 13 ans. Quatre patients étaient des femmes. Quatre patients n'avaient aucun antécédent lors de la déclaration du purpura fulminans. Les antécédents médicaux des 2 autres patients étaient :

- L'asthme, les polypes nasaux, un utérus polomyomateux pour l'un,
- Une BPCO post-tabagique et des infections dentaires multiples chez l'autre.

Tous les patients avaient une activité professionnelle, et des activités de loisirs. Cinq patients pratiquaient une activité sportive régulière. (Tableau 3)

<i>Caractéristiques</i>	<i>Nombre patient (n = 6)</i>
<i>Âge, ans, (moyenne \pm écart-type)</i>	38 \pm 13
<i>Sexe, (homme/femme)</i>	2/4
<i>Antécédents</i>	2
<i>Activité professionnelle</i>	6
<i>Activité de loisirs</i>	6
<i>Activité sportive régulière</i>	5

Tableau 3 : Caractéristiques des patients.

2. Analyse de la prise en charge médicale

Cinq patients ont été pris en charge au sein d'un autre établissement avant d'être transféré au CHU de Lille. Le transfert au sein du CHU de Lille était réalisé en moyenne après 17 jours.

L'identification des germes responsables du purpura fulminans est résumée dans le tableau 4.

Germes	Nombre patient (n=6)	Pourcentage (%)
Neisseria Meningitidis	1	16,7
Streptococcus Béta Hémolytique du groupe A	3	50,0
Klebsiella Pneumoniae	1	16,7
Escherichia Coli	1	16,7

Tableau 4 : Identification des germes responsables du purpura fulminans.

Parmi les 6 patients, 1 patient a nécessité une assistance circulatoire (ECMO), et 5 patients ont bénéficié de séances d'oxygénothérapie hyperbare.

La durée du séjour en réanimation était en moyenne de $84,8 \pm 15,3$ jours.

3. Analyse de la prise en charge chirurgicale initiale

Les patients avaient en moyenne une atteinte de 3,8 membres. Cinq patients sur 6 présentaient une atteinte plus ou moins étendue des 4 membres. Un patient présentait une atteinte de 3 membres.

A. Gestes d'urgence, parages et amputations

Deux patients ont bénéficié de fasciotomies des membres inférieurs.

Le nombre de parage chirurgical par membre atteint était de 1,6. Au maximum, il a été retrouvé 4 parages par membre atteint.

Tous les patients ont nécessité l'amputation d'un ou de plusieurs membres. Deux patients ont nécessité une amputation plus ou moins distale des 4 membres. Les amputations étaient réalisées en moyenne à $37,4 \pm 16,6$ jours.

Le tableau 5 reprend les différents niveaux d'amputation des patients.

Patients	Niveau amputation membre supérieur	Niveau amputation membre inférieur
1	Digital bilatéral	Transtibial gauche
2	Avant-bras droit Transmétacarpien gauche	Transtibial bilatéral
3	Pulpaire bilatéral	Chopart bilatéral
4	Digital bilatéral	Orteil bilatéral
5	Digital gauche	Transtibial droit Transmétatarsien gauche
6	Pulpaire gauche	Transtibial droit Transmétatarsien gauche

Tableau 5 : Niveaux d'amputation des patients.

B. Couverture par lambeau libre

Avant la chirurgie de lambeau libre, lors de la réflexion chirurgicale, un angioscanner a été réalisé chez tous les patients afin de vérifier la perméabilité des axes vasculaires.

Au total, 9 lambeaux libres ont été réalisés chez les 6 patients :

- Trois patients ont bénéficié d'un lambeau libre.
- Trois patients ont bénéficié d'une chirurgie de double lambeau libre durant le même temps chirurgical.

Les 9 lambeaux libres ont été réalisés en moyenne 74 ± 13 jours après le début du purpura fulminans. Les lambeaux libres étaient utilisés pour couvrir une perte de substance exposant des éléments nobles dans 7 cas et pour resurfer le moignon d'amputation dans 2 cas.

Les 9 lambeaux libres réalisés se sont déroulés avec succès. Il n'a été retrouvé aucune perte de lambeau.

Les anastomoses artérielles microchirurgicales étaient toutes réalisées à distance de la zone d'intérêt et à 89% de façon terminoterminal. Les anastomoses veineuses étaient réalisées en terminoterminal à l'aide d'un Coupler™, système d'anastomose microchirurgical mécanique par double éversion pariétale sur anneaux.

Pour le patient 6, le lambeau libre, mis en place sur le talon, a bénéficié d'une tentative de resensibilisation par anastomose nerveuse terminolatérale d'une branche nerveuse sensitive du lambeau sur le nerf tibial postérieur.

Le tableau 6 résume les sites donneurs, les sites receveurs et les types d'anastomoses des lambeaux libres.

Patients	Site receveur	Niveau d'amputation sur le membre recevant le lambeau libre	Type de lambeau	Artère receveuse
1	Lambeau libre unique Talon et cheville droits	Pas d'amputation	Lambeau chimérique : thoracodorsal fasciocutané + dentelé antérieur	Tibiale postérieure
2	Double lambeau libre Patella droite	Trans tibial	Lambeau musculaire dentelé antérieur	Tibiale antérieure
	Patella gauche	Trans tibial	Lambeau musculaire dentelé antérieur	Tibiale antérieure
3	Double lambeau libre Moignon amputation droit	Chopart	Lambeau musculaire dentelé antérieur	Tibiale antérieure
	Moignon amputation gauche	Chopart	Lambeau musculaire dentelé antérieur	Tibiale antérieure
4	Double lambeau libre Talon droit	Orteils	Lambeau perforant antérolatéral de cuisse	Tibiale postérieure
	Talon gauche	Orteils	Lambeau musculaire dentelé antérieur	Tibiale postérieure
5	Lambeau libre unique Talon gauche	Transmétatarsien	Lambeau perforant antérolatéral de cuisse	Tibiale postérieure
6	Lambeau libre unique Talon gauche	Transmétatarsien	Lambeau perforant antérolatéral de cuisse	Tibiale postérieure

Tableau 6 : Lambeaux libres, sites donneurs et sites receveurs détaillés pour chaque patient.

Lors de la réalisation de la chirurgie, le taux de plaquettes était en moyenne de $350\,666 \pm 111\,662/\text{mm}^3$. Les patients avaient tous bénéficié d'une antiagrégation pré et post opératoire par de l'Acide Acétylsalicylique (Kardégic®), à la dose de 75mg/jour. Tous les patients avaient reçu en peropératoire un flash d'Héparine systémique, à la dose de 0,5mg/kg, lors de l'anastomose microchirurgicale.

Tous les patients ont bénéficié de greffes de peau mince, et avec utilisation de matrice de régénération dermique pour 3 patients.

La cicatrisation des patients était obtenue en moyenne de 71 ± 30 jours, après la chirurgie de réalisation des lambeaux libres (Figure 9).

La cicatrisation précoce des patients a permis un transfert dans le service de rééducation en moyenne 100 ± 29 jours après la déclaration du purpura fulminans.

La réalisation des lambeaux libres a permis de conserver une longueur de membre plus importante. Le tableau 7 reprend les niveaux d'amputation évités grâce à la réalisation des lambeaux libres pour chaque patient.

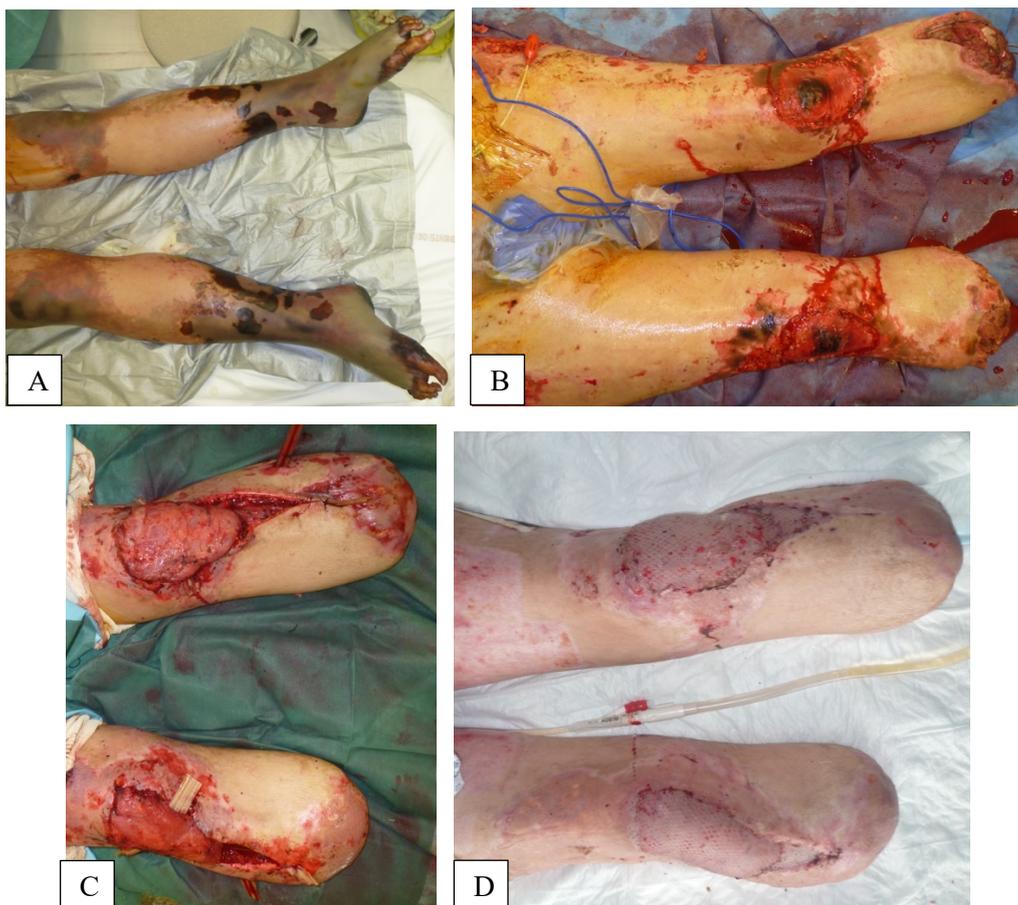


Figure 9 : Prise en charge chirurgicale du patient 2. A : Nécroses étendues des pieds et en face antérieure des genoux. B : Situation après de nombreux parages, et amputation transtibiale bilatérale. C : Chirurgie de double lambeau libre pour la couverture des patellas, en postopératoire immédiat. D : Cicatrisation obtenue.

Patients		Niveau amputation réel	Niveau amputation évité
1	Membre inférieur droit	0	Transtibial
2	Membre inférieur droit	Transtibial	Transfémoral
2	Membre inférieur gauche	Transtibial	Transfémoral
3	Membre inférieur droit	Chopart	Transtibial
3	Membre inférieur gauche	Chopart	Transtibial
4	Membre inférieur droit	Orteils	Transtibial
4	Membre inférieur gauche	Orteils	Transtibial
5	Membre inférieur gauche	Transmétatarsien	Transtibial
6	Membre inférieur gauche	Transmétatarsien	Transtibial

Tableau 7 : Niveau d'amputation réel pour chaque patient, en comparaison avec le niveau d'amputation évité grâce à la réalisation de lambeau libre.

4. La rééducation

La durée du séjour dans un service de rééducation était en moyenne de 183 ± 100 jours. Pour 5 patients cela a permis une reprise précoce de la marche avec un appareillage adapté. La reprise de la marche s'est effectuée en moyenne 204 ± 108 jours après la déclaration du purpura fulminans, et 117 ± 112 jours après la sortie du service de réanimation.

Chez le patient 3, malgré une rééducation optimale, les plaies chroniques localisées au niveau des lambeaux, et les déformations musculo-squelettiques des moignons d'amputation, n'ont jamais permis une remise en charge. L'amputation transtibiale bilatérale a été réalisée. L'appareillage adapté et la rééducation ont permis une reprise de la marche 20 mois après le purpura fulminans, et 3,8 mois après l'amputation transtibiale bilatérale.

Le tableau suivant reprend les appareillages des membres inférieurs des patients (Tableau 8).

Patients	Lambeau libre	Type appareillage
1 Membre inférieur droit	Oui	Orthèse anti équin
1 Membre inférieur gauche	Non	Prothèse tibiale
2 Membre inférieur droit	Oui	Prothèse tibiale
2 Membre inférieur gauche	Oui	Prothèse tibiale
3 Membre inférieur droit	Non	Prothèse tibiale
3 Membre inférieur gauche	Non	Prothèse tibiale
4 Membre inférieur droit	Oui	Pas appareillage
4 Membre inférieur gauche	Oui	Pas appareillage
5 Membre inférieur droit	Non	Prothèse tibiale
5 Membre inférieur gauche	Oui	Semelle carbone
6 Membre inférieur droit	Non	Prothèse tibiale
6 Membre inférieur gauche	Oui	Orthèse bout de pied

Tableau 8 : Appareillage des patients.

II. Évaluation à distance

L'évaluation à distance du purpura fulminans était en moyenne réalisée à $30 \pm 9,3$ mois ($2,4 \pm 0,8$ année).

1. Analyse de la prise en charge chirurgicale secondaire

Les patients ont été suivis par les chirurgiens référents régulièrement, en consultation, où des interventions chirurgicales secondaires ont été proposées aux patients. Cinq patients ont souhaité une prise en charge chirurgicale secondaire.

Les interventions secondaires avaient pour objectif :

- Une amélioration des cicatrices du purpura fulminans ou des cicatrices du site donneur des lambeaux. Quatre patients ont bénéficié : de lipofilling des cicatrices, de reprise de cicatrice, de dégraissage de lambeaux.
- Une prise en charge de lésion sur le membre avec lambeau. Cinq patients ont nécessité des corrections secondaires :
 - Une plaie chronique en regard de la face antérieure du tibia et le steppage de son pied lié à la nécrose de la loge antérieure de la jambe ont nécessité la réalisation d'un lambeau libre permettant ainsi de réaliser prochainement une chirurgie palliative de transfert tendineux.
 - Les plaies chroniques des moignons d'amputation de Chopart et la bascule en équin ont empêché la mise en charge, nécessitant une amputation transtibiale bilatérale.
 - Une ostéite chronique secondaire à l'infarctus osseux des calcaneus, nécessitant une prise en charge médicale et chirurgicale.
 - Des plaies chroniques en regard du moignon d'amputation, nécessitant une chirurgie de raccourcissement osseux.

- Un mal perforant plantaire en regard du talon recouvert du lambeau libre où des chirurgies ont été tentées, sans obtenir la cicatrisation. De plus, il n'existe plus de solution chirurgicale à ce jour pour le traitement de cette plaie chronique n'entravant pas la marche.

L'ensemble des procédures est détaillé en annexe 5.

Pour 3 patients, les plaies étaient localisées en regard du lambeau libre et d'une zone d'appui. Les lambeaux libres sont tous insensibles.

Le nombre d'interventions secondaires est répertorié dans le tableau 9.

<i>Patients</i>	<i>Nombre de chirurgies secondaires totales</i>	<i>Nombre de chirurgies pour prise en charge des complications du membre avec lambeau libre</i>	<i>Nombre de chirurgies pour l'amélioration cosmétique des sites donneurs des lambeaux</i>
1	10	5	0
2	0	0	0
3	1	1	0
4	2	1	1
5	4	2	1
6	3	0	0

Tableau 9 : Nombre de chirurgies secondaires totales, dont pour la prise en charge des complications du membre avec lambeau libre, et pour l'amélioration cosmétique des sites donneurs des lambeaux libres.

Au total, sur les 6 patients, un patient n'a pas nécessité de correction secondaire, 2 patients ont vu l'ensemble de leurs désagréments résolus par la chirurgie, et 3 patients sont toujours gênés, dont pour un patient il n'existe aucune solution chirurgicale à ce jour.

2. Évaluation générale des patients

Tous les patients sont autonomes pour les activités de la vie quotidienne telles que l'habillement, l'alimentation, la toilette. Le tableau 10 reprend l'ensemble des données sur l'évaluation des patients à distance.

	Nombre patient (n=6)	Pourcentage (%)
Autonome	6	100
Activité professionnelle	2	33
Aménagement poste de travail	1	17
Retour au domicile	6	100
Délai après la déclaration du purpura fulminans (moyenne ± écart- type)	240 ± 177 jours	
Aide à domicile	1	17
Activités de loisirs	6	83
Activité sportive	3	50
Conduite automobile	4	67
Adaptation voiture	3	50
Marche	6	83
Périmètre de marche <500m	1	17
Périmètre de marche >500m	5	83
Aide technique	1	17
Douleurs chroniques	2	33
Traitement antalgique quotidien	1	17

Tableau 10 : Évaluation à distance de l'autonomie, des activités, et des douleurs des patients après purpura fulminans.

Concernant la reprise de la marche, cinq patients marchaient sans aides techniques et avec un périmètre de marche de plus de 500m. Pour le patient 3, il marchait avec des aides techniques et sur de courtes distances, lors de l'évaluation, mais la rééducation était toujours en cours. L'évaluation du patient 3 a été réalisée 122 jours, soit 4 mois après l'amputation transtibiale bilatérale.

Les scores d'autoévaluation fonctionnelle des membres supérieurs et inférieurs sont résumés dans le tableau 11. Il s'agit donc d'évaluation par les patients eux même, de la fonctionnalité de leurs membres, avec leurs appareillages, sur une échelle numérique de 0 à 10.

<i>Patients</i>	<i>Moyenne des membres supérieurs</i>	<i>Moyenne des membres inférieurs</i>
1	7	8,5
2	7	8
3	10	7
4	6,5	2
5	10	7,5
6	9,5	7,5
<i>Moyenne des patients</i>	8,3	6,75

Tableau 11 : Scores d'autoévaluation fonctionnelle des membres supérieurs et inférieurs (1 – 10).

3. Évaluation des membres bénéficiant de lambeau libre

Au total, l'évaluation à distance des membres s'effectue sur 7 membres, puisqu'un patient a bénéficié d'un second lambeau libre sur le même membre et pour un patient, 2 lambeaux libres ont été sacrifiés lors de l'amputation transtibiale bilatérale. Sur ces 7 membres sont donc répartis 8 lambeaux libres, chez 5 patients. Pour les sites donneurs de lambeaux, nous évaluons les 10 sites donneurs nécessaires à la réalisation des 10 lambeaux libres.

Cinq lambeaux sur 8 sont positionnés en zone d'appui lors de la marche. La sensibilité cutanée des membres est présente chez l'ensemble des patients, mais les cicatrices en regard des lambeaux libres sont des zones d'anesthésie pour tous les patients.

Les scores d'évaluation fonctionnelle et esthétique des membres avec lambeaux libres et le score d'évaluation esthétique des sites donneurs, par les patients, le chirurgien référent et un chirurgien non référent sont résumés et comparés dans le tableau 12.

	Évaluation par patient (A)	Évaluation par chirurgien référent (B)	Évaluation par chirurgien non référent (C)	A vs B p	B vs C p	A vs C p
Score d'évaluation fonctionnelle des membres avec lambeau libre (n=7)	6.4 ± 3.1	8.3 ± 1.5	8,3 ± 0.8	0.276	1	0.167
Score d'évaluation esthétique des membres avec lambeau libre (n=7)	1.4 ± 1.8	3.7 ± 1.7	3.7 ± 1,1	0.091	1	0.072
Score d'évaluation esthétique des sites donneurs (n=10)	3.1 ± 1,4	4.3 ± 0.7	4.5 ± 0.7	0.020*	0.345	0.020*

Tableau 12 : Scores d'évaluation fonctionnelle et esthétique par les patients, le chirurgien référent, et un chirurgien non référent (moyenne ± écart-type) et comparaisons entre eux (* = $p < 0,05$).

4. Qualité de vie et score SF-36

Les 6 patients ont répondu au questionnaire de qualité de vie SF-36. Les scores des patients, les moyennes (± écart-type) et les médianes (1^{er} quartile – 3^e quartile) sont reportés dans le tableau 13.

Patients	1	2	3	4	5	6	Moyenne (\pm écart- type)	Médiane (1^{er} quartile – 3^e quartile)
Dimensions								
Activité physique	85	75	30	12	55	50	51 (\pm 27,2)	52,5 (35 – 70)
Limitations dues à la santé physique	25	100	0	0	50	25	33 (\pm 37,6)	25 (6,2 – 43,7)
Douleurs physiques	100	61	52	12	52	100	63 (\pm 33,4)	56,5 (52 – 90,2)
Santé perçue	82	37	52	0	57	67	49 (\pm 28,4)	54,5 (40,7 – 64,5)
Vitalité	55	75	70	5	50	55	52 (\pm 24,8)	55 (51,2 – 66,2)
Vie et relations avec les autres	100	87	62,5	12,5	62,5	50	62 (\pm 30,5)	62,5 (53,1 – 90,9)
Santé psychique	88	76	80	16	52	76	65 (\pm 26,7)	76 (58 – 79)
Limitations dues à la santé psychique	100	100	0	0	33,3	33,3	44 (\pm 45,5)	33,3 (8, 3 – 83,3)
Évolution de la santé perçue	75	75	100	50	50	75	71 (\pm 18,8)	75 (56,2 – 75)
Score résumé physique (PCS)	45,9	42,8	30,1	22,0	41,7	43,1	37,6 (\pm 9,4)	42,3 (33 – 43)
Score résumé psychique (MCS)	58,2	55,9	48,8	22,0	39,0	43,8	44,6 (\pm 13,2)	46,3 (40,1 – 54,1)

Tableau 13 : Score des dimensions du SF-36, scores résumés physique et psychique pour les 6 patients (de 0 = minimum à 100 = maximum), moyennes (\pm écart-type) et médianes (1^{er} quartile – 3^e quartile).

5. Synthèse des résultats

La figure 10 regroupe pour chaque patient : les niveaux d'amputation, les scores PCS et MCS (0 - 100), et les scores d'évaluation fonctionnelle (0 - 10), avec appareillage, des membres supérieurs et des membres inférieurs des patients. Cette figure permet de visualiser les données physiques objectives, le ressenti fonctionnel avec l'échelle numérique et l'échelle de qualité de vie validée.

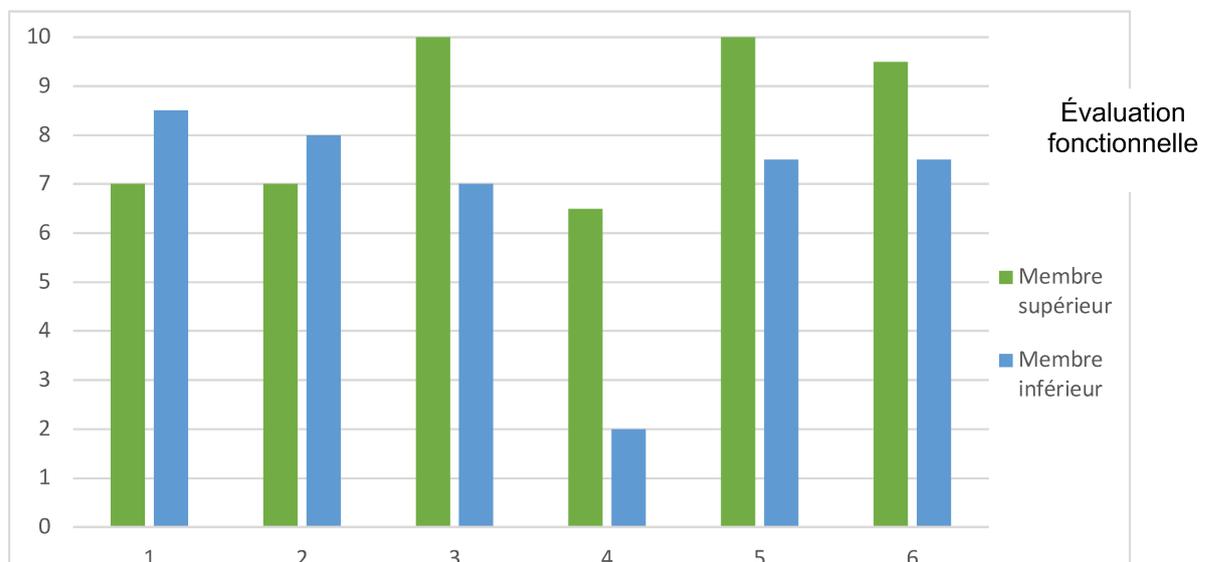
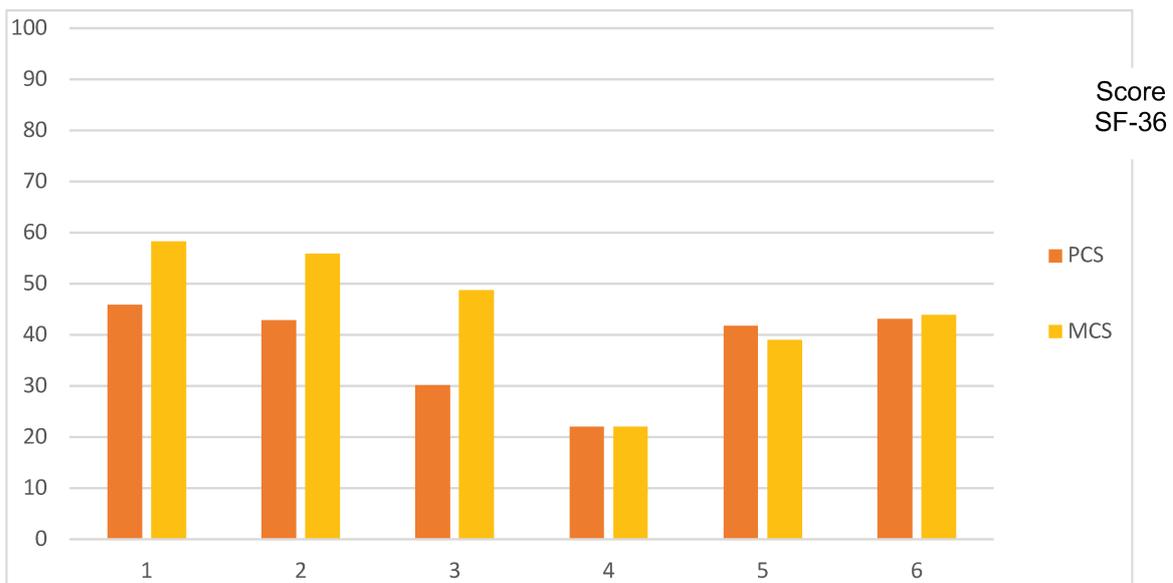
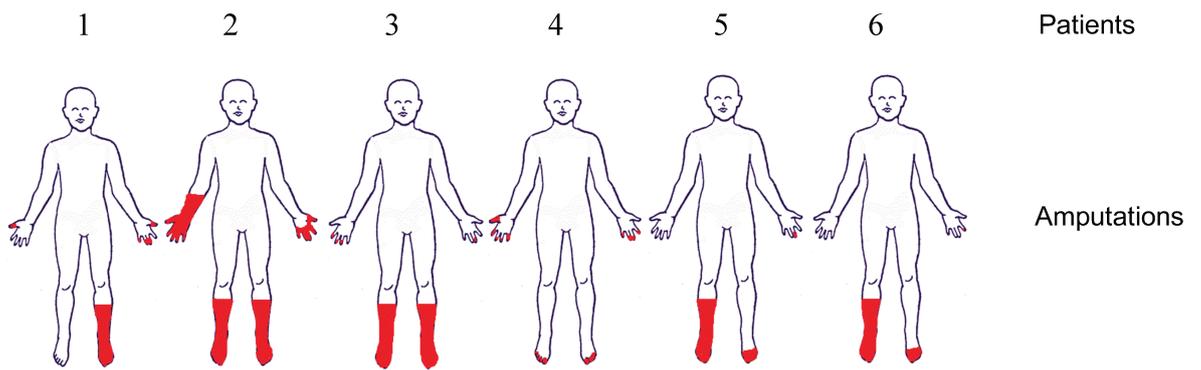


Figure 10 : Pour chaque patient : les niveaux d'amputation, les scores PCS, MCS, et les scores d'autoévaluation fonctionnelle pour les membres supérieurs et inférieurs.

. Discussion

I. Analyse des caractéristiques des patients

Le purpura fulminans était initialement décrit chez les enfants, avec une infection par le germe *Neisseria Meningitidis*. On sait désormais que de nombreux germes sont responsables de purpura fulminans, et peuvent toucher tout âge, et les 2 sexes. Notre population d'adultes est jeune, 38 ans de moyenne d'âge, avec 4 femmes et 2 hommes. Ce qui concorde à l'étude multicentrique française de 2018 de Contou et al (21). Celle-ci regroupe 306 patients adultes atteints de purpura fulminans, dont la moyenne d'âge était de 34 ans. De même, dans la revue de littérature de Klifto et al en 2019, qui comprenait 190 patients âgés de plus de 15 ans, la moyenne d'âge était de 40 ans, touchant autant les hommes et les femmes (73). La moyenne d'âge de notre population correspond à cette méta analyse récente.

Concernant les antécédents médicaux de nos patients, seule la BPCO post tabagique peut être considérée comme un facteur de risque infectieux. Le point de départ du purpura fulminans de ce patient (patient 5) était une infection pulmonaire, à *Escherichia Coli*. Contou et al rapportent que 69% des patients ne présentaient aucuns antécédents. Les 12% de patients avec antécédents médicaux présentaient une asplénie ou une drépanocytose (21).

II. Prise en charge médicale

De nombreux articles ont maintenant montré que le purpura fulminans n'est pas lié au germe, mais est défini par la triade précédemment expliquée. Différents germes, bactéries, virus, parasites, peuvent être responsables d'un purpura fulminans

infectieux. Le plus fréquent dans notre étude est le *Streptococcus Béta Hémolytique du groupe A (Streptococcus pyogène)*, et un cas de *Neisseria Meningitidis* est rapporté. Dans l'étude de Klifto et al les germes les plus fréquents chez les adultes sont *Neisseria Meningitidis* et *Streptococcus Pneumoniae*, et les germes mis en évidence dans notre étude ne représentent alors que 0,03 à 0,01% des cas (73).

Dans l'étude de Contou et al, le *Neisseria Meningitidis* et le *Streptococcus Pneumoniae* sont présents majoritairement également, mais *Streptococcus pyogène* représente 3,3% des cas (21).

Tous les patients de notre étude ont été pris en charge par le service de réanimation, au sein du CHU de Lille. Dans la plupart des études, les patients sont pris en charge par les services de réanimation. Mais quelques études rapportent la prise en charge de leurs patients au sein d'un centre de traitement des brûlés (60,74). L'étude de Klifto et al, ne retrouve pas de différence significative quant à la mortalité ou au taux d'amputation, entre une prise en charge en service de réanimation ou dans un centre de traitement des brûlés (73).

Les centres hospitaliers de périphérie transfèrent leurs patients dès la stabilisation hémodynamique permettant le transport du patient. Le CHU de Lille est le seul centre de la région à posséder un service d'oxygénothérapie hyperbare. Dans notre étude, 83% des patients ont bénéficié d'oxygénothérapie hyperbare, alors que dans la méta-analyse de Klifto et al, cela représentait uniquement 2% des patients (73).

Cela peut s'expliquer par le fait que le CHU de Lille possède un service de pointe d'oxygénothérapie hyperbare, alors que cette technologie n'est pas présente dans tous les centres. Bien qu'il n'existe pas de preuve scientifique de l'effet de

l'oxygénothérapie hyperbare dans le purpura fulminans pour la diminution des lésions nécrotiques, l'oxygénothérapie hyperbare, est recommandée par la Haute Autorité de Santé pour les infections nécrosantes des tissus (49).

III. Prise en charge chirurgicale

1. Bilan pré opératoire

Dans notre étude 2 patients ont bénéficié d'une IRM afin de tenter de différencier les tissus sains des tissus morts, et chez un patient, les signes de souffrances osseuses ont été visualisés précocement. L'ischémie osseuse s'est confirmée dans les suites, avec une infection de ce tissu osseux non viable, entraînant des complications à distance chez ce patient.

Très peu d'articles portent sur l'intérêt de l'imagerie, et notamment de l'IRM pour aider à déterminer les tissus nécrotiques et éventuellement le niveau d'amputation (28,29).

L'IRM permet de visualiser non seulement les tissus mous, mais également les tissus osseux. Le scanner en revanche se concentrera uniquement sur l'os. De plus, les signes visualisés sur le scanner en faveur d'une nécrose osseuse sont plus tardifs que pour une IRM. Dans des services référents, comme au sein du CHU de Lille, et pour des patients nécessitant une prise en charge rapprochée, l'accès à une IRM rapide n'est pas un obstacle.

Au vu de nos données, mais sous réserve de la faible littérature disponible, il nous semble intéressant de réaliser une IRM aux patients, permettant d'étayer la réflexion chirurgicale, sur le parage, l'amputation, la reconstruction et le suivi ultérieur des patients présentant un purpura fulminans.

2. Limitation du niveau d'amputation

Le sauvetage de membre par lambeau libre prend son sens lorsque la réalisation d'un lambeau libre permet d'abaisser le niveau d'amputation, et permettant ainsi de réduire les conséquences fonctionnelles pour le patient. Pour envisager un sauvetage de membre, cela nécessite alors un parage conservateur des membres. Notre étude reprend les patients depuis 2016, qui ont bénéficié de la technique de parage conservateur, et de sauvetage de membre par lambeau libre. Ceci a été initié au CHU de Lille en 2016 par les chirurgiens référents. Avant cela, les adultes atteints de purpura fulminans n'étaient pas pris en charge par les chirurgiens référents, et ne bénéficiaient pas de parage conservateur, mais d'une amputation à distance des zones nécrotiques.

Dans la littérature, l'idée de sauvetage de membre, et de limitation du niveau d'amputation par la réalisation de lambeaux libres, dans les cas de purpura fulminans n'est pas récente. Les premiers articles évoquant cela remontent à 1994, où Herrera et al ont réalisé chez un enfant, un lambeau libre temporopariétal pour la couverture de la cheville, permettant de conserver le pied de l'enfant (29). Ensuite quelques séries de 1 à 2 cas de lambeaux libres étaient décrits. Les cas étaient plutôt similaires, avec la réalisation de lambeaux libres pour couvrir des articulations de genoux exposées, permettant d'éviter une amputation transfémorale.

Puis en 2000, MacLennan et al, et en 2005, Duteille et al, ont réalisé des séries de lambeaux libres de sauvetage de membres, comprenant 5 et 4 patients respectivement (65,68).

Dans l'étude de Duteille et al, la réalisation des lambeaux libres a permis de conserver les pieds des patients, et ainsi éviter une amputation transtibiale (68). Dans notre

étude, la réalisation de lambeaux libres chez les 6 patients a permis d'abaisser le niveau d'amputation initialement. Mais secondairement, les complications fonctionnelles n'ont pas permis la conservation de longueur de membre, pour un patient. En effet, les chirurgiens référents ont souhaité conserver un maximum de longueur de membre, en réalisant des lambeaux libres sur les moignons d'amputation de Chopart. Les plaies chroniques des moignons et les modifications musculo-squelettiques ont empêché la mise en charge et la reprise de la marche, malgré une rééducation intense et adaptée. Une amputation transtibiale bilatérale a été secondairement décidée, après discussion entre le patient, les chirurgiens référents et le médecin rééducateur. Il s'agit donc d'un échec de sauvetage de membre par lambeau libre.

Ce cas d'échec a permis d'étayer la réflexion sur le sauvetage de membre, et la conduite à tenir sur la limitation du niveau d'amputation.

Les amputations d'orteils ont un retentissement modeste sur la marche, et sont donc à privilégier si possible. Un de nos patients était amputé de tous les orteils de façon bilatérale, cependant son score autoévaluation fonctionnelle des membres inférieurs était médiocre, que l'on peut expliquer par les complications secondaires d'ostéite chronique du calcaneus, plutôt que par l'amputation des orteils en elle-même.

L'amputation transmétatarsienne, du fait de la déformation en équin et valgus, le patient va tenter de lutter contre cette tendance au valgus, ce qui conduit à une attitude en varus, et à des lésions liées à un appui externe majoré. Cela est constaté chez 2 des patients amputés en transmétatarsien. Le retentissement fonctionnel des amputations transmétatarsiennes est d'autant plus important que le moignon est court. L'amputation transmétatarsienne courte et l'amputation de Lisfranc peuvent être regroupées. Elles présentent un retentissement fonctionnel plus important. Ce niveau

d'amputation doit donc être discuté au cas par cas. En effet, un patient sans antécédents, avec une bonne condition physique, et une motivation importante réussira à s'adapter pour la reprise de la marche. Le risque de ces amputations est d'obtenir un moignon d'amputation douloureux. De plus, une zone d'appui insensible, du fait de la cicatrisation ou de la présence d'un lambeau libre, est à haut risque de mal perforant plantaire. Cela est constaté chez un patient de notre étude.

Concernant l'amputation de Chopart, à la suite de notre échec de sauvetage de membre, il a été retrouvé dans la littérature, que ce type d'amputation ne peut être fonctionnel en l'état, compte tenu de la bascule en équin, et de la brièveté du moignon, empêchant le déroulement du pas. Camilleri et al recommandent donc de ne plus effectuer d'amputation de Chopart, même avec arthrodèses complémentaires, si les tissus du pied restant ne sont pas complètement respectés. Il est préférable alors de réaliser une amputation transtibiale, permettant un meilleur appareillage, et une reprise de la marche plus précoce (59).

Ainsi, devant une amputation Chopart, et certains cas d'amputation de Lisfranc, ou transmétatarsienne courte, une amputation transtibiale est préférable, et ne nécessite pas de procédure lourde telle qu'un lambeau libre, pour préserver ce moignon de pied, qui sera non fonctionnel.

L'amputation transtibiale doit être privilégiée à une amputation transfémorale si le genou est mobile. Il est alors légitime de réaliser une chirurgie lourde permettant de couvrir l'articulation du genou, compte tenu du bénéfice fonctionnel de l'amputation transtibiale, par rapport à une amputation transfémorale. Ce qui est le cas d'un patient dans notre étude.

La décision de sauvetage de membre nécessite une discussion collégiale avec le patient, les réanimateurs, les chirurgiens et les rééducateurs. Dans certains cas, il est donc préférable de ne pas avoir recourt au sauvetage de membre par la réalisation de lambeau libre, permettant d'aboutir à un meilleur résultat fonctionnel.

3. Couverture par lambeau libre

Cette étude regroupe 6 patients ayant bénéficié de 9 lambeaux libres. Il s'agit donc de la plus grosse série de lambeaux libres pour le sauvetage de membre chez les patients atteints de purpura fulminans. En effet, dans la littérature, on retrouve uniquement 2 séries : MacLennan et al en 2000 (65), et Duteille et al en 2005 (68).

Duteille et al, ont réalisé 6 lambeaux libres, chez 4 patients dont la moyenne d'âge était de 19 ans (68). Quant à MacLennan et al, ils ont réalisé 7 lambeaux libres, chez 5 patients, dont l'âge allait de 3,5 à 35 ans (65).

Notre série de 6 patients est donc la plus grande série de sauvetage de membre par lambeau libre, chez les patients atteints de purpura fulminans, et la première utilisant des lambeaux perforants.

A. Date de chirurgie

Les lambeaux libres ont été réalisés dans notre étude en moyenne 74 ± 13 jours après le purpura fulminans, soit à 10 semaines. Duteille et al ont réalisé les lambeaux libres chez les 4 patients entre 3 et 12 semaines après la déclaration du purpura fulminans (68). MacLennan et al ont réalisé les lambeaux libres pour 4 patients à environ 1 mois du début du purpura fulminans. Le dernier patient a bénéficié de 2 lambeaux libres à distance, à 4 et 7 mois pour des plaies chroniques (65).

La chirurgie de lambeau libre n'est donc pas une urgence. Elle doit s'effectuer dans les semaines qui suivent le début du purpura fulminans. La priorité étant bien sûr la survie du patient avec l'ensemble de la prise en charge réanimatoire et médicale. Dans l'attente d'une solution de couverture, une thérapie à pression négative peut être utilisée.

De plus, dans les premiers jours du purpura fulminans, la CIVD et les réactions inflammatoires entraînent une thrombopénie puis une thrombocytose par surcompensation de la moelle osseuse (75). Or la thrombocytose est un potentiel facteur de risque de thrombose du lambeau libre.

Le taux de plaquettes des patients de l'étude de MacLennan et al était compris entre 301 000 et 934 000/mm³ le jour de l'intervention (65). La plupart des patients étaient donc dans la phase de thrombocytose réactionnelle. Cela peut s'expliquer par le fait que ces patients ont été opérés dans le mois qui suit le purpura fulminans. MacLennan et al ont perdu un lambeau de leur série, dont la cause n'est pas donnée dans l'article (65). Cependant, ce patient présentait un taux de plaquettes de 728 000/mm³, probablement responsable ou au moins favorisant la thrombose du lambeau libre.

Dans notre série, lors de la réalisation de la chirurgie, le taux de plaquettes était en moyenne de 350 666 ± 111 662/mm³, ce qui est à la limite haute de la norme, et aucune perte de lambeau n'a été constatée.

Bien que la relation causale de la thrombocytose sur la thrombose d'un lambeau libre n'a pas été prouvée scientifiquement, il est connu que la cause d'échec de lambeau libre la plus courante est la thrombose de l'anastomose (76,77), se produisant généralement dans les 24 heures suivant la chirurgie (78). Cela se produit le plus souvent au niveau de l'anastomose veineuse (79,80). Par ailleurs, la thrombocytose peut augmenter le risque de thromboembolie veineuse pour les patients (81). Les

dommages endothéliaux causés par la mise en place des sutures au site anastomotique peuvent induire une thrombogénèse (82). Cela peut créer des microembolies dans le lambeau (78). Par ailleurs, la thrombocytose est un facteur prédictif d'échec de lambeau libre en cas de reprise chirurgicale. Les numérations plaquettaires préopératoires supérieures à 300 000/mm³ sont associées aux taux de sauvetage de lambeau libre les plus faibles (78).

Dans cette étude, la chirurgie de lambeau libre n'était pas réalisée dans le même temps que l'excision. Cela permettait d'apprécier la viabilité des tissus laissés en place, avant la chirurgie de couverture. Duteille et al ont réalisé tous les lambeaux libres dans le même temps opératoire que l'excision (68). Le risque est de réaliser un parage incomplet. Cependant, l'argument des auteurs est que certaines zones tissulaires pourraient être "récupérées" en utilisant le lambeau libre qui, par sa nature hypervascularisée, fournit des éléments d'oxygénation. Une couverture immédiate (après excision) par des lambeaux libres pourrait éviter un approfondissement de la nécrose chez le purpura fulminans (68).

B. Antiagrégation plaquettaire et anticoagulation

Dans notre étude, tous les patients ont bénéficié d'une antiagrégation pré et post opératoire par de l'Acide Acétylsalicylique 75mg/jour (Kardégic®) et ont reçu en peropératoire un flash d'Héparine systémique (0,5mg/kg), lors de l'anastomose microchirurgicale. Dans la série de MacLennan et al, tous les patients ont reçu de l'acide acétylsalicylique en postopératoire, et le dernier patient traité en a également reçu en préopératoire, et tous ont reçu un traitement anticoagulant. Quant à Duteille et

al, une antiagrégation plaquettaire, à la dose de 100mg/jour a été mise en place en pré et post opératoire (68).

L'antiagrégation plaquettaire est utilisée en prévention de la thrombose du lambeau, et d'autant plus quand il existe une thrombocytose lors de la réalisation de la chirurgie. Concernant l'anticoagulation par de l'héparine systémique en peropératoire, d'après une revue de la littérature française de 2018, cela ne permet pas d'améliorer la survie des lambeaux libres (83). Et pour l'héparine peropératoire topique lors de l'irrigation des vaisseaux, aucun essai prospectif randomisé n'a jusqu'à présent prouvé que cela permet d'augmenter la survie des lambeaux libres (83).

C. Lambeau libre

1) Site donneur

Dans cette série, les lambeaux libres utilisés sont pour la plupart des lambeaux libres musculaires de dentelé antérieur, ou des lambeaux perforants antérolatéral de cuisse. Lors de la réalisation de lambeau libre musculaire, il a été privilégié le lambeau libre de dentelé antérieur, contrairement aux autres séries, qui utilisent le lambeau libre de muscle de grand dorsal (50,64,68,84). MacLennan et al et Duteille et al ont privilégié le muscle grand dorsal, notamment en raison de sa grande capacité de couverture (65,68). Dans notre étude, les surfaces à couvrir étaient de taille limitée, correspondant à la taille d'un lambeau libre de dentelé antérieur.

Il semble préférable de ne pas utiliser le muscle grand dorsal chez ses patients qui nécessiteront une rééducation à la marche, utilisant des aides techniques telle qu'une canne ou des béquilles, chez ces patients souvent amputés des membres inférieurs. Le muscle grand dorsal est un muscle utile lors du béquillage, ou des transferts, permettant une élévation du tronc. Cependant, une étude concernant l'utilisation du

muscle grand dorsal dans la reconstruction mammaire, n'a pas établi d'impact sur la fonction de l'épaule et du dos, ce qui rend son prélèvement discutable (85).

Cette série est la première à réaliser des lambeaux libres perforants sur les membres chez des patients atteints de purpura fulminans. Les lambeaux perforants sont de plus en plus utilisés car ils limitent les séquelles du site donneur. Un récent cas de lambeau libre antérolatéral de cuisse a été décrit, en 2017, pour la reconstruction des lèvres supérieures et inférieures, qui se sont nécrosées lors du purpura fulminans (86).

Dans la stratégie chirurgicale, le site donneur du lambeau libre doit être indemne de toutes lésions purpuriques. Chez tous les patients de notre série, les régions axillaires étaient indemnes de lésions, ce qui est également retrouvé dans la série de Duteille et al (68). Enfin, comme dans notre étude, ils n'avaient réalisé aucune exploration vasculaire du site donneur en préopératoire.

2) Site receveur

Les sites receveurs chez nos patients sont divers, compte tenu de l'hétérogénéité des lésions des patients.

Les lambeaux avaient pour but de couvrir une articulation permettant de conserver davantage de longueur de membre dans 7 cas, sur les 9 lambeaux réalisés. Parmi ces 7 cas, 4 étaient réalisés sur des talons, un cas sur une cheville et dans 2 cas sur des genoux. Dans les 2 autres cas, il s'agissait de recouvrir un moignon d'amputation.

Dans l'étude de Duteille et al, les lambeaux étaient mis en place sur des plantes de pied dans 5 cas, et sur le talon dans un cas (68).

Chez les cas de MacLennan et al, les lambeaux étaient utilisés pour couvrir des genoux, des tibias, des moignons de membre inférieur ou même la main (65).

Les localisations sont très diverses en raison des faibles effectifs des patients, et de l'adaptation à chaque cas.

3) Anastomose microchirurgicale

Dans notre série, les anastomoses artérielles des lambeaux initiaux ont été réalisées à 89% de façon terminoterminal. En préopératoire, il est indispensable de procéder à un angioscanner pour vérifier la perméabilité des axes vasculaires, et ainsi ne pas compromettre la vascularisation du membre lors de l'anastomose terminoterminal. MacLennan et al, et Duteille et al recommandent de réaliser les anastomoses artérielles de façon terminolatérale, permettant de ne pas sacrifier un axe artériel du membre, et éviter toute aggravation distale de l'ischémie (65,68). Or dans notre série, malgré la réalisation des anastomoses terminoterminals dans 89% des cas, aucune aggravation de l'ischémie distale n'a été mise en évidence.

Quant aux veines, l'anastomose veineuse terminoterminal est recommandée par MacLennan et al et Duteille et al (65,68). Cependant, ils ne précisent pas si l'anastomose est réalisée au fil à la main, ou à l'aide d'un coupleur anastomotique microchirurgical. Dans notre étude, toutes les anastomoses veineuses sont réalisées à l'aide du Coupler™ (Figure 11). Le premier dispositif de couplage métallique a été introduit en 1962 (87). La sécurité et l'efficacité de ce système ont été évaluées par plusieurs grandes séries ces dernières années. De plus, il a été démontré que le dispositif réduit le temps opératoire tout en maintenant un haut niveau de perméabilité des vaisseaux (88). Néanmoins, les études n'ont pas montré de différences

significatives sur les taux de thromboses entre les anastomoses veineuses cousues à la main et les anastomoses à l'aide du coupleur (89,90).

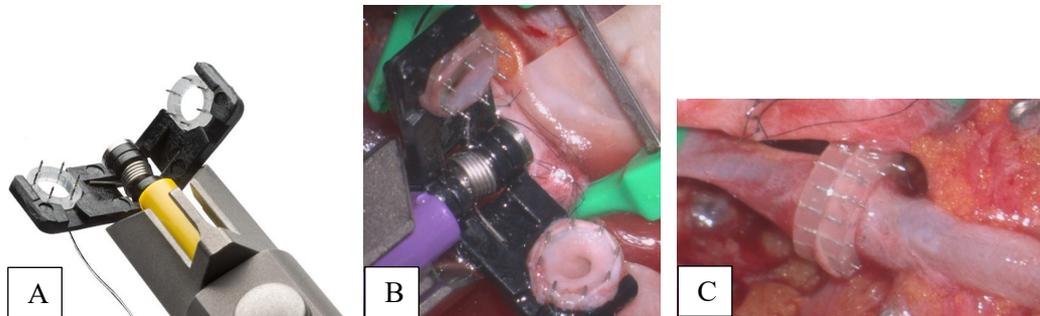


Figure 11 : A : Système Coupler™. B : Coupler™ mis en place sur les veines. C : Anastomose veineuse avec Coupler™.

D. Réussite des lambeaux libres

Dans notre étude, aucune difficulté technique ne s'est présentée pour le prélèvement ou les anastomoses des lambeaux libres et aucune perte de lambeau libre n'a été enregistrée. Les artères utilisées sont saines, non inflammatoires. Duteille et al ont fait le même constat, de plus ils n'avaient pas mis en évidence un tissu friable tel que décrit par MacLennan et al (65,68). Autre point non négligeable de la réussite des lambeaux libres de notre étude, est que toutes les anastomoses ont été réalisées à distance d'une zone nécrotique de purpura fulminans, afin d'obtenir des vaisseaux de qualité. Cela nécessite donc une longueur de pédicule importante.

L'absence d'échec dans notre expérience et celle des autres auteurs (15,67,68,80) semblent confirmer que la microchirurgie ne doit pas être limitante dans la stratégie chirurgicale du purpura fulminans.

De plus, il s'agit de patients jeunes, sans antécédents et présentant peu de facteurs de risque vasculaires, facilitant le geste microchirurgical.

Le geste de couverture des pertes de substance chez les patients avec un purpura fulminans n'est donc plus une difficulté chirurgicale, les techniques sont maîtrisées, et ce procédé est validé.

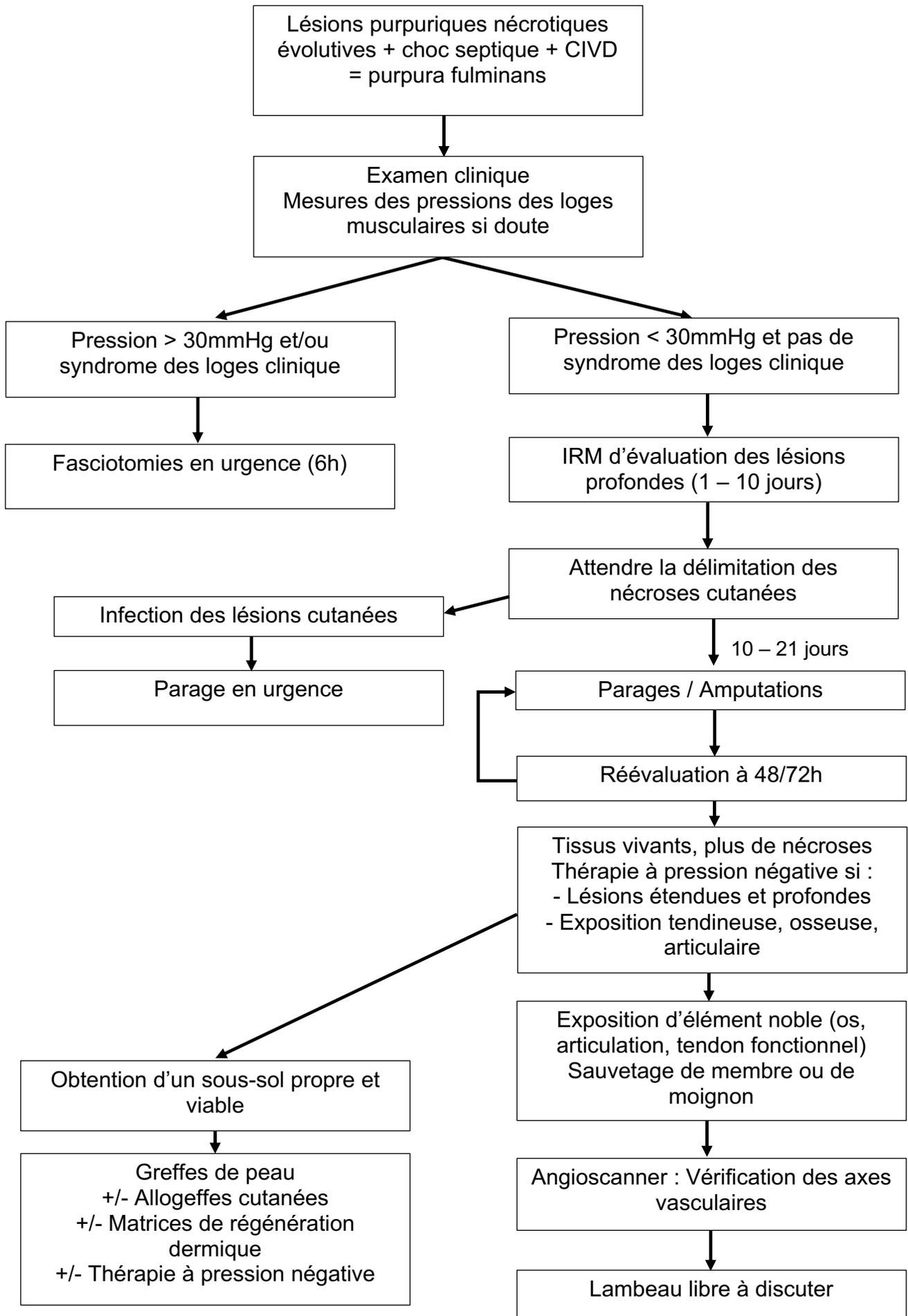
La difficulté réside dans la stratégie chirurgicale, les amputations et l'appréhension des zones d'appui, permettant d'aboutir alors à la reprise de la marche, à la fonctionnalité des membres, et à la qualité de vie des patients.

4. Arbres décisionnels

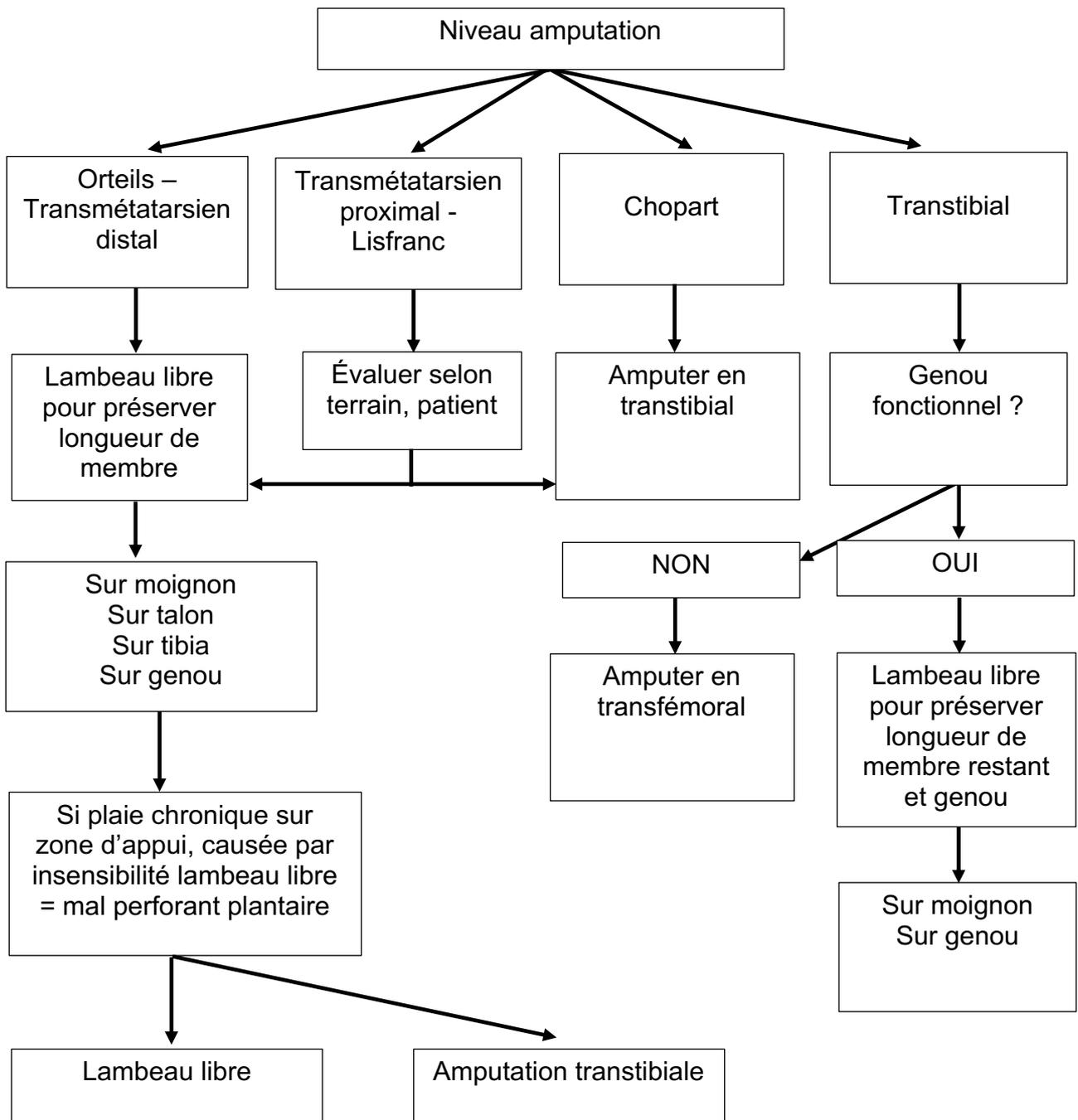
Après analyse de l'ensemble des résultats de l'étude, nous proposons un arbre décisionnel de prise en charge.

Le premier arbre porte sur la prise en charge chirurgicale en urgence, et sur la stratégie de réflexion de prise en charge (Arbre 1).

Le second porte sur le sauvetage de membre inférieure, permettant d'affiner la stratégie chirurgicale en fonction des atteintes du patients.



Arbre 1 : Prise en charge chirurgicale du purpura fulminans.



Arbre 2 : Sauvetage de membre inférieur.

Cette prise en charge optimisée pourrait être mise en place au sein du CHU de Lille, et diffusée à l'ensemble des équipes prenant en charge des patients atteints de purpura fulminans. Ces arbres décisionnels peuvent être proposés aux centres hospitaliers de périphérie, pouvant aider à la prise en charge. Si les infrastructures des

hôpitaux de périphérie ne permettent pas cette prise en charge, le transfert au sein du CHU de Lille peut être organisé.

Enfin, cette procédure pourrait être applicable chez les enfants, en coordination avec les équipes de chirurgie pédiatrique, d'anesthésie pédiatrique, et de réanimation pédiatrique.

IV. Évaluation à distance

1. Complications et séquelles

Les complications à distance étaient présentes chez 5 patients sur 6, avec notamment des plaies entravant la rééducation, et nécessitant une mise en décharge pour tenter d'obtenir une cicatrisation. De plus, ces complications ont nécessité des prises en charge chirurgicales pour 4 patients. Enfin pour un patient qui présente une plaie chronique en regard d'un lambeau libre, malgré les différentes tentatives thérapeutiques, la cicatrisation n'est à ce jour pas obtenue. La prise en charge de ce mal perforant plantaire nécessiterait la réalisation d'un nouveau lambeau libre. Or ce patient ne présente plus qu'un axe vasculaire disponible pour réaliser une éventuelle anastomose terminolatérale. Cela serait prendre des risques excessifs pour la viabilité distale du membre restant. À ce jour, cette plaie chronique est acceptable pour le patient pour le moment, qui préfère gérer cette plaie au quotidien, plutôt que d'envisager une amputation transtibiale de ce membre.

Les plaies secondaires des patients sont localisées majoritairement en zone d'appui ou en zone de frottement lors de la marche. Dans plusieurs cas de notre étude, les lambeaux libres sont situés en zone d'appui. Le test de la sensibilité cutanée des

lambeaux libres a montré une anesthésie complète chez tous les patients, malgré une tentative de resensibilisation du lambeau libre pour un patient.

De même que chez les diabétiques atteints de neuropathie périphérique, les zones cutanées insensibles sont donc très sujettes aux plaies.

Cependant, Duteille et al, et MacLennan et al ont retrouvé chez leurs patients un certain degré de resensibilisation en regard de la zone de la voute plantaire, localisation où se trouve le lambeau libre, lors de l'évaluation à 25 mois et 60 mois postopératoire respectivement (65,68). Ceci n'a pas été retrouvé dans notre série, avec pourtant une évaluation en moyenne à 30 mois.

Les séries de Duteille et al et MacLennan et al n'abordent pas les complications à long terme de leurs patients (65,68).

Il se pose alors la question de la localisation des lambeaux libres aux membres inférieurs. Un lambeau libre réalisé pour couvrir une zone d'appui, insensible, sera sujet aux hyperkératoses, aux plaies chroniques, avec des risques d'infections.

Cela amène à penser que cela n'est peut-être pas une bonne option thérapeutique. Cette option doit être envisagée selon l'état du patient, après discussion avec celui-ci, expliquant les difficultés auxquelles il sera confronté, notamment pour les cas d'amputations déjà réputées à retentissement fonctionnel important, comme l'amputation transmétatarsienne proximale, l'amputation de Lisfranc, et l'amputation de Chopart.

En cas de réalisation de lambeau libre pour couvrir une zone d'appui, un suivi rapproché, une éducation du patient, et une prise en charge immédiate des complications seront indispensables. L'éducation du patient est primordiale, comme

pour les patients diabétiques avec neuropathie périphérique, compte tenu des zones d'insensibilités. Cela comprend l'hygiène, les apprentissages aux autoexamens, la reconnaissance de situations à risque, la conduite à tenir en cas de plaies. Ces plaies peuvent être causées par un chaussage ou une prothèse inadaptés, des corps étrangers, l'hyperkératose, les auto-soins excessifs, les mycoses, les brûlures, les frottements répétés, les microtraumatismes.

Concernant les séquelles du site donneur, celles-ci sont acceptables. En effet, seuls 2 patients ont souhaité une chirurgie d'amélioration cosmétique des sites donneurs des lambeaux libres. De plus, les scores d'évaluation esthétique par les chirurgiens sont bons, et concordants, montrant une certaine objectivité. Concernant les scores d'évaluation esthétique par les patients, ils sont plus faibles, avec une différence statistiquement significative avec les scores du chirurgien référent et du chirurgien non référent. Les cicatrices des sites donneurs, bien qu'objectivement de bonne qualité, sont donc perçues comme déplaisantes par les patients. Les patients peuvent voir cela comme une nouvelle cicatrice sur leur corps déjà abimé par la maladie, d'autant plus que cette cicatrice se trouve sur une zone indemne des lésions de purpura fulminans. Les séquelles du site donneur laissées au patient doivent donc être prises en considération lors du choix du lambeau libre (Figure 12). MacLennan et al et Duteille et al, n'abordent pas les séquelles du site donneurs (65,68).

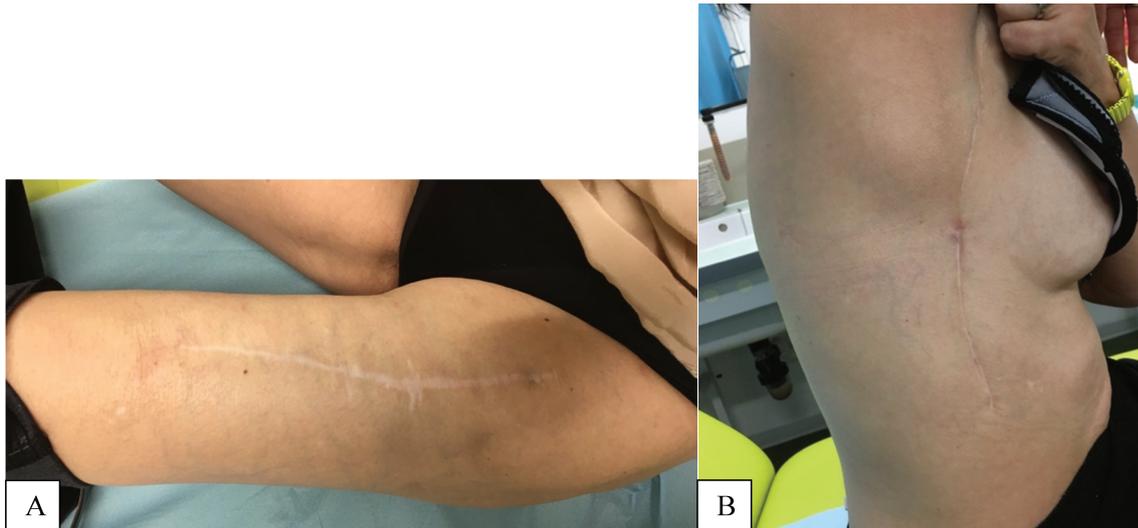


Figure 12 : A : Séquelles de lambeau antérolatéral de cuisse. B : Séquelles de lambeau de dentelé antérieur.

2. Marche

Après quelques semaines de rééducation, tous les patients ont retrouvé leur autonomie dans la vie quotidienne. La reprise de la marche a été obtenue pour 5 des 6 patients. En effet le patient 3 n'a pas pu marcher dans le premier temps. En revanche après l'amputation transtibiale bilatérale, la reprise de la marche est en cours.

Duteille et al et MacLennan et al ont réalisé une brève évaluation à distance de leurs patients, à 25 et 60 mois respectivement (65,68). Ils ont évalué uniquement la reprise de la marche, et le retour à l'activité professionnelle. Cependant, les données sont pauvres et ne sont pas détaillées. Leurs patients étaient capables de marcher, avec selon les cas un appareillage.

Malgré les chirurgies lourdes auxquelles les patients ont été confrontés, la marche a été reprise finalement pour tous les patients.

3. Évaluation fonctionnelle

Le retour à domicile a pu être effectué. Tous les patients ont repris leurs activités de loisirs. Quatre patients conduisent leur véhicule, et 2 patients ont repris leur activité professionnelle. L'évaluation s'est déroulée en moyenne 2,4 années après le début du purpura fulminans, ce qui est un délai assez court pour retrouver une stabilité personnelle permettant de reprendre une activité professionnelle. Une évaluation plus tardive pourra sans doute montrer des résultats meilleurs.

L'évaluation fonctionnelle des membres avec un lambeau libre, par les patients eux même est moyen, puisqu'ils l'évaluent à 6,4/10 en moyenne. Les scores des chirurgiens référent et non référent, sont concordants au score des patients, en effet, il n'existe pas de différence statistiquement significative entre les différents groupes. Cependant, les résultats peuvent être biaisés par le manque de puissance, du fait de l'effectif faible de cette étude.

Cette échelle numérique pour l'évaluation fonctionnelle des membres n'est pas une échelle validée et utilisée dans la littérature, mais il s'agit d'une évaluation simple et rapide. Il existe de nombreuses échelles d'évaluation fonctionnelle des membres inférieurs, notamment pour des patients amputés, mais qui sont très spécifiques, et n'évaluent pas globalement l'utilisation du membre inférieur. De plus, des échelles reconnues dans la littérature ne sont validées qu'en anglais. Enfin, aucune échelle d'évaluation fonctionnelle du membre inférieur n'est à ce jour utilisée pour les patients atteints de purpura fulminans.

4. Qualité de vie et questionnaire SF-36

Les amputations multiples des patients pourraient entraîner une invalidité grave et une altération de la qualité de vie. Dans ce contexte, l'évaluation de la qualité de vie est particulièrement pertinente. De plus, les évaluations ont été réalisées en moyenne $2,4 \pm 0,8$ années après le purpura fulminans, suggérant que les patients avaient atteint un état d'invalidité stable pour la plupart des patients.

Les moyennes des différentes dimensions sont globalement autour ou supérieures à 50/100. La dimension où la moyenne est la plus basse est celle des limitations liées à la santé physique. Cela est concordant avec les amputations multiples subies par les patients.

Cependant, bien que les patients aient subi une maladie lourde, mutilante, et dont la rééducation et la réhabilitation ont été longues, la qualité de vie des patients à distance du purpura fulminans est plutôt bonne.

Paradoxalement, le patient ayant subi les amputations les plus distales perçoit sa qualité de vie moins bonne que les autres patients. Mais cela peut aussi s'expliquer par le fait que l'évaluation a été réalisée plus précocement après l'accident que pour les autres patients, mais également par les complications secondaires récemment découvertes et prises en charge, vécues difficilement par le patient.

En revanche, le patient avec les amputations les plus proximales n'a pas les scores fonctionnels ni les scores de qualité de vie les plus bas. Ainsi, il ne semble pas exister de relation entre le degré d'amputation et la qualité de vie des patients. De plus, les patients atteints de purpura fulminans sont généralement jeunes et auparavant en

bonne santé ce qui implique une bonne récupération physique, minimisant potentiellement une altération à long terme de la qualité de vie.

On dispose actuellement d'une importante base de données du questionnaire SF-36 pour diverses populations à titre de référence (72), ainsi que des études dans la littérature, permettant des comparaisons. Cependant dans le sous-groupe de patients adultes survivant au purpura fulminans, les données sur la qualité de vie à long terme sont rares.

Contou et al ont étudié en 2019, la qualité de vie à long terme, évaluée par le SF-36, de 37 patients adultes survivant au purpura fulminans (91). Parmi les patients, les gravités étaient diverses, puisque 12 patients ont subi une ou plusieurs amputations et 25 patients n'ont pas subi d'amputations.

Les scores des 2 groupes ont été comparés. Parmi les survivants au purpura fulminans, ceux qui ont eu besoin d'une amputation d'un membre avaient une qualité de vie significativement altérée avec un PCS inférieur aux patients non amputés.

Les scores des patients de notre étude, et des patients amputés de l'étude de Contou et al, semblent comparables (Tableau 14). En effet, nous ne pouvons pas réaliser de comparaison statistique, car nous ne disposons pas des résultats détaillés de l'étude de Contou et al. Les scores des 2 groupes sont donc proches, alors que les patients de notre étude ont bénéficié d'un sauvetage de membre, par une chirurgie lourde, et nécessitant des interventions secondaires.

Le sauvetage de membre n'a pas permis d'améliorer considérablement la qualité de vie des patients, par rapport à des patients amputés mais n'ayant pas bénéficié de sauvetage de membre.

L'étude de référence de la qualité de vie de la population générale française, avec le questionnaire SF-36, était réalisée par Leplège, et menée sur une population de 3617 individus. Les résultats sont repris dans le tableau 15. Les médianes des dimensions sont plus élevées dans la population générale, par rapport aux patients de notre étude.

La santé psychique de nos patients est bonne, supérieure aux patients de l'étude de Contou et al, et se rapprochant de la population générale. Ce qui montre que les patients sont plutôt heureux, malgré leur parcours et les difficultés auxquelles ils font face.

Il serait alors intéressant de comparer à plus grande échelle les patients atteints de purpura fulminans à la population générale, afin de rechercher s'il existe une différence statistiquement significative.

Dimensions	Notre population (n = 6)	Contou et al (n = 12)	Population générale (n = 3617)
Activité physique	52,5 (35 - 70)	50 (30 - 65)	95 (80 - 100)
Limitations dues à l'état physique	25 (6,2 - 43,7)	25 (0 - 37)	100 (75 - 100)
Douleurs physiques	56,5 (52 - 90,2)	45 (24 - 67)	74 (52 - 100)
Santé perçue	54,5 (40,7 - 64,5)	55 (45 - 55)	72 (57 - 82)
Vitalité	55 (51,2 - 66,2)	50 (35 - 70)	60 (50 - 75)
Vie et relations avec les autres	62,5 (53,1 - 90,9)	69 (56 - 100)	87,5 (62,5 - 100)
Santé psychique	76 (58 - 79)	66 (46 - 78)	100 (66,7 - 100)
Limitations dues à l'état psychique	33,3 (8,3 - 83,3)	33 (0 - 100)	72 (60 - 80)

Tableau 14 : Résultats des médianes (1^{er} quartile – 3^e quartile) des différentes dimensions pour notre population, la population de Contou et al, et la population générale (0 = minimum, 100 = maximum).

V. Discussion éthique

Lors de la prise en charge des patients subissant un purpura fulminans, les équipes médicales sont confrontées à une maladie grave, évoluant rapidement. Ils doivent effectuer des choix thérapeutiques parfois lourds de conséquences, notamment physiques. Les équipes agissent dans l'ignorance des souhaits du patient, de sa qualité de vie future et de son devenir, alors potentiellement lourdement handicapé. Les ressources physiques et psychiques de ces patients ayant survécu à un tel drame sont inconnues.

Quelles sont les perspectives de l'acceptation d'une vie avec un handicap majeur ? Quel sera le devenir du patient, parfois lourdement handicapé ? À partir de quel degré de handicap attendu, une vie ne vaudrait-elle plus la peine d'être vécue ?

Pour prendre exemple sur Philippe Croison, victime d'une électrisation en 1994, il a subi l'amputation de ses 4 membres. Depuis, il se dit être un homme épanoui, sportif, et il a réalisé l'exploit de relier les cinq continents à la nage en 2012. Il dit accepter son handicap et être heureux : « Si on me redonne mes bras et mes jambes, je ne retourne pas à ma vie d'avant. C'est sûr et certain. Ma vie d'aujourd'hui est riche, j'aime ce que je fais »(92).

Les études sur la qualité de vie à long terme des patients présentant un purpura fulminans sont très faibles à ce jour, et nécessitent plus d'investigations pour aider à la réflexion des équipes prenant en charge ces patients.

Dans ces situations complexes, il convient de respecter les principes éthiques pour la prise de décision. Les quatre principes éthiques sont les suivants : autonomie, bienfaisance, non-malfaisance et justice. L'autonomie reflète la valeur de permettre aux patients ayant la capacité de faire leurs propres choix de soins de santé. La bienfaisance reflète le devoir du clinicien d'améliorer l'état clinique du patient. La non-malfaisance reflète l'obligation du clinicien de ne pas nuire à un patient ou du moins de viser un bien plus grand que le mal lors du traitement du patient. Enfin, la justice reflète la valeur d'un traitement équitable et d'une répartition équitable des ressources rares.

L'idéal dans la prise de décision éthique est le choix par le médecin d'un traitement qui favorise le bénéfice du patient par rapport au préjudice, qui est conforme à ce que le

patient veut et qui peut être fourni sans priver gravement les autres patients des soins nécessaires (93).

Les décisions sont à prendre de façon collégiale, entre les équipes médicales, paramédicales et la famille du patient, si celui-ci est en incapacité d'exprimer sa volonté.

. Conclusion

Le purpura fulminans reste donc une affection grave avec un taux de mortalité important. Chez les survivants, la morbidité est élevée avec des amputations multiples, jusqu'à l'initiation de la notion du sauvetage de membre par lambeau libre dans les années 2000. Depuis, compte tenu de l'absence d'échec de nombreux auteurs, la réalisation de lambeau libre chez les patients atteints de purpura fulminans infectieux est maintenant une procédure techniquement validée. Cette intervention permet de couvrir des zones osseuses ou articulaires, et ainsi de préserver la longueur de membre. Cependant, elle ne peut s'appliquer à tous les patients et il est indispensable de réaliser le meilleur choix thérapeutique en fonction du niveau d'amputation. La stratégie chirurgicale vise le meilleur résultat fonctionnel et esthétique possible, dont dépend la qualité de vie des patients. Le bénéfice de préservation de longueur de membre inférieur semble avantageux. Les patients sont satisfaits de cette procédure, leur permettant d'être autonome, de reprendre leurs activités et de marcher. Leur qualité de vie est relativement bonne, malgré les complications potentielles, nécessitant des chirurgies secondaires, mais qui sont acceptées par les patients. Il serait alors intéressant de poursuivre cette prise en charge optimisée, permettant d'étoffer les résultats, et de les comparer à des patients n'ayant pas bénéficié de sauvetage de membre inférieur.

Bibliographie

1. Perera TB, Murphy-Lavoie HM. Purpura Fulminans. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2019 [cité 7 janv 2020]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532865/>
2. Chu DZ, Blaisdell FW. Purpura fulminans. *Am J Surg.* mars 1982;143(3):356-62.
3. Warkentin TE. Ischemic Limb Gangrene with Pulses. Longo DL, éditeur. *N Engl J Med.* 13 août 2015;373(7):642-55.
4. Stossel TP, Levy R. Intravascular Coagulation Associated With Pneumococcal Bacteremia and Symmetrical Peripheral Gangrene. *Arch Intern Med.* 1 mai 1970;125(5):876-8.
5. Chalmers E, Cooper P, Forman K, Grimley C, Khair K, Minford A, et al. Purpura fulminans: recognition, diagnosis and management. *Arch Dis Child.* 1 nov 2011;96(11):1066-71.
6. Irfan Kazi SG, Siddiqui E, Habib I, Tabassum S, Afzal B, Khan IQ. Neonatal Purpura Fulminans, a rare genetic disorder due to protein C deficiency: A case report. *JPMA J Pak Med Assoc.* mars 2018;68(3):463-5.
7. Sharma D, Gupta B, Fiacm F, Kabra R. Symmetrical peripheral gangrene. :3.
8. Fourrier F, Lestavel P. Meningococemia and purpura fulminans in adults: acute deficiencies of proteins C and S and early treatment with antithrombin III concentrates. :4.
9. Levi M, de Jonge E, van der Poll T, ten Cate H. Disseminated intravascular coagulation. *Thromb Haemost.* août 1999;82(2):695-705.
10. Pasquesoone L, Belkhou A, Gottrand L, Guerreschi P, Duquennoy-Martinot V. Prise en charge des lésions des parties molles du purpura fulminans chez l'enfant. *Ann Chir Plast Esthét.* oct 2016;61(5):605-12.
11. DeLoughery TG. Critical Care Clotting Catastrophies. *Crit Care Clin.* juill 2005;21(3):531-62.
12. Leclerc F, Noizet O, Dorkenoo A, Cremer R, Leteurtre S, Sadik A, et al. Traitement du purpura fulminans méningococcique. *Arch Pédiatr.* 2001;8(Suppl 4):677-88.
13. Faust SN, Heyderman RS, Levin M. Disseminated intravascular coagulation and purpura fulminans secondary to infection. *Baillieres Best Pract Res Clin Haematol.* juin 2000;13(2):179-97.
14. Páramo JA, Pérez JL, Serrano M, Rocha E. Types 1 and 2 plasminogen activator inhibitor and tumor necrosis factor alpha in patients with sepsis. *Thromb Haemost.* 13 août 1990;64(1):3-6.
15. Redett RJ, Bury TF, McClinton MA. The use of simultaneous free latissimus dorsi tissue transfers for reconstruction of bilateral upper extremities in a case of purpura fulminans. *J Hand Surg.* mai 2000;25(3):559-64.
16. Foad A, Mathialagan A, Varadarajan R, Larvin M. Management of symmetrical peripheral gangrene. *Indian J Crit Care Med.* déc 2018;22(12):870-4.
17. Parmar. Symmetrical peripheral gangrene: a rare but dreadful complication of sepsis. *CMAJ;* 2002.
18. Hage-Sleiman M, Derre N, Verdet C, Pialoux G, Gaudin O, Senet P, et al. Meningococcal purpura fulminans and severe myocarditis with clinical meningitis but no meningeal inflammation: a case report. *BMC Infect Dis.* déc 2019;19(1):252.
19. Davis MDP, Dy KM, Nelson S. Presentation and outcome of purpura fulminans associated with peripheral gangrene in 12 patients at Mayo Clinic. *J Am Acad Dermatol.* déc 2007;57(6):944-56.
20. Molos MA, Hall JC. Symmetrical Peripheral Gangrene and Disseminated

- Intravascular Coagulation. *Arch Dermatol.* 1 août 1985;121(8):1057-61.
21. Contou D, Canoui-Poitrine F, Colin G, Coudroy R, Pène F, Tadié J-M, et al. Clinical spectrum and short-term outcome of adult patients with purpura fulminans: a French multicenter retrospective cohort study. *Intensive Care Med.* sept 2018;44(9):1502-11.
 22. Johansen K, Hansen ST. Symmetrical peripheral gangrene (purpura fulminans) complicating pneumococcal sepsis. *Am J Surg.* mai 1993;165(5):642-5.
 23. Warner PM, Kagan RJ, Yakuboff KP, Kemalyan N, Palmieri TL, Greenhalgh DG, et al. Current Management of Purpura Fulminans: A Multicenter Study: *J Burn Care Rehabil.* mai 2003;24(3):119-26.
 24. Betrosian AP, Berlet T, Agarwal B. Purpura Fulminans in Sepsis. *Am J Med Sci.* déc 2006;332(6):339-45.
 25. Molos MA, Hall JC. Symmetrical Peripheral Gangrene and Disseminated Intravascular Coagulation. *Arch Dermatol.* 1 août 1985;121(8):1057-61.
 26. Ghosh SK, Dermat D, Bandyopadhyay D, Dutta A. Purpura Fulminans: A Cutaneous Marker of Disseminated Intravascular Coagulation. :1.
 27. Colling ME, Bendapudi PK. Purpura Fulminans: Mechanism and Management of Dysregulated Hemostasis. *Transfus Med Rev.* avr 2018;32(2):69-76.
 28. Hogan MJ, Long FR, Coley BD. Preamputation MR imaging in meningococemia and comparison to conventional arteriography. *Pediatr Radiol.* 19 juin 1998;28(6):426-8.
 29. Herrera R, Craig Hobar P, Guisburg C M. Surgical intervention for the complications of meningococcal-induced purpura fulminans. *Pédiatr Infect Dis J.* 1994;13(8):734-7.
 30. Hamdy RC, Babyn PS, Krajbich JI. Use of bone scan in management of patients with peripheral gangrene due to fulminant meningococemia. *J Pediatr Orthop.* août 1993;13(4):447-51.
 31. Piette WW. The differential diagnosis of purpura from a morphologic perspective. *Adv Dermatol.* 1994;9:3-23; discussion 24.
 32. Joynt G, Doedens L, Lipman J, Bothma P. High-dose adrenaline with low systemic vascular resistance and symmetrical peripheral gangrene. *South Afr J Surg Suid-Afr Tydskr Vir Chir.* mai 1996;34(2):99-101.
 33. Hayes MA, Yau EH, Hinds CJ, Watson JD. Symmetrical peripheral gangrene: association with noradrenaline administration. *Intensive Care Med.* 1992;18(7):433-6.
 34. LeDoux D, Astiz ME, Carpati CM, Rackow EC. Effects of perfusion pressure on tissue perfusion in septic shock. *Crit Care Med.* août 2000;28(8):2729-32.
 35. Feltes TF, Pignatelli R, Kleinert S, Mariscalco MM. Quantitated left ventricular systolic mechanics in children with septic shock utilizing noninvasive wall-stress analysis. *Crit Care Med.* oct 1994;22(10):1647-58.
 36. Warren BL, Eid A, Singer P, Pillay SS, Carl P, Novak I, et al. Caring for the critically ill patient. High-dose antithrombin III in severe sepsis: a randomized controlled trial. *JAMA.* 17 oct 2001;286(15):1869-78.
 37. Piccin A, O' Marcaigh A, Mc Mahon C, Murphy C, Okafor I, Marcheselli L, et al. Non-activated plasma-derived PC improves amputation rate of children undergoing sepsis. *Thromb Res.* juill 2014;134(1):63-7.
 38. Wada H, Matsumoto T, Yamashita Y. Diagnosis and treatment of disseminated intravascular coagulation (DIC) according to four DIC guidelines. *J Intensive Care.* 2014;2(1):15.
 39. Smith OP, White B. Infectious purpura fulminans: diagnosis and treatment. *Br J Haematol.* févr 1999;104(2):202-7.
 40. Zarychanski R, Abou-Setta AM, Kanji S, Turgeon AF, Kumar A, Houston DS, et al. The efficacy and safety of heparin in patients with sepsis: a systematic review and metaanalysis. *Crit Care Med.* mars 2015;43(3):511-8.

41. Bernard GR, Ely EW, Wright TJ, Fraiz J, Stasek JE, Russell JA, et al. Safety and dose relationship of recombinant human activated protein C for coagulopathy in severe sepsis. *Crit Care Med.* nov 2001;29(11):2051-9.
42. Nadel S, Goldstein B, Williams MD, Dalton H, Peters M, Macias WL, et al. Drotrecogin alfa (activated) in children with severe sepsis: a multicentre phase III randomised controlled trial. *Lancet Lond Engl.* 10 mars 2007;369(9564):836-43.
43. Harris NJ, Gosh M. Skin and extremity loss in meningococcal septicaemia treated in a burn unit. *Burns.* oct 1994;20(5):471-2.
44. Morris-Jones W, Preston FE, Greaney M, Chatterjee DK. Gangrene of the Toes with Palpable Peripheral Pulses. Response to Platelet Suppressive Therapy: *Ann Surg.* avr 1981;193(4):462-6.
45. Kullberg BJ, Westendorp RG, van 't Wout JW, Meinders AE. Purpura fulminans and symmetrical peripheral gangrene caused by *Capnocytophaga canimorsus* (formerly DF-2) septicemia--a complication of dog bite. *Medicine (Baltimore).* sept 1991;70(5):287-92.
46. Denning David W, Gilliland L, Hewlett A, Hughes Liam O, Reid Cecil DL. PERIPHERAL SYMMETRICAL GANGRENE SUCCESSFULLY TREATED WITH EPOPROSTENOL AND TISSUE PLASMINOGEN ACTIVATOR. *The Lancet.* déc 1986;328(8520):1401-2.
47. Arrowsmith JE, Woodhead MA, Bevan DH, Nanson EM, Cummin ARC. Digital gangrene in small cell lung cancer: response to aspirin treatment. :3.
48. Cooper JS, Allinson P, Keim L, Sisson J, Schuller D, Sippel J, et al. Hyperbaric oxygen: a useful adjunct for purpura fulminans: case report and review of the literature. *Undersea Hyperb Med J Undersea Hyperb Med Soc Inc.* févr 2014;41(1):51-7.
49. HAS. oxygénothérapie hyperbare [Internet]. 2007. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/rapport_oxygenotherapie.pdf
50. Huang DB, Price M, Pokorny J, Gabriel KR, Lynch R, Paletta CE. Reconstructive surgery in children after meningococcal purpura fulminans. *J Pediatr Surg.* avr 1999;34(4):595-601.
51. Potokar TS, Oliver DW, Russell RR, Hall PN. Meningococcal septicaemia and plastic surgery — a strategy for management. *Br J Plast Surg.* mars 2000;53(2):142-8.
52. Mazzone L, Schiestl C. Management of Septic Skin Necroses. *Eur J Pediatr Surg.* 5 sept 2013;23(05):349-58.
53. Boeckx WD, Nanhekhan L, Vos GD, Leroy P, Van den Kerckhove E. Minimizing limb amputations in meningococcal sepsis by early microsurgical arteriolytic. *J Pediatr Surg.* août 2009;44(8):1625-30.
54. Daskalaki M-A, Boeckx WD, DeMey A, Franck D. Toxic shock syndrome due to group A beta-hemolytic streptococcus presenting with purpura fulminans and limb ischemia in a pediatric patient treated with early microsurgical arteriolytic. *J Pediatr Surg.* janv 2013;48(1):e1-3.
55. Sheridan RL, Briggs SE, Remensnyder JP, Tompkins RG. Management strategy in purpura fulminans with multiple organ failure in children. *Burns.* févr 1996;22(1):53-6.
56. Klebanovas J, Barauskas V, Cekanauskas E, Malcius D, Grinkeviciute D. Purpura Fulminans - Soft Tissue Damage as a Manifestation of Bacterial Sepsis. *Eur J Pediatr Surg.* avr 2005;15(2):120-4.
57. Dinh TA, Friedman J, Higuera S. Plastic surgery management in pediatric meningococcal-induced purpura fulminans. *Clin Plast Surg.* janv 2005;32(1):117-21.
58. Menager D. Amputations du membre inférieur et appareillage. *EMC - Appar Locomoteur.* janv 2006;1(1):1-15.
59. Camilleri A, Anract P, Missenard G, Larivière J, Ménager D. Amputations et désarticulations des membres. 2019;27.

60. Lowery K, Shirley R, Shelley OP, Kaniorou-Larai M, Philp B, Dziewulski P. Purpura fulminans skin loss: surgical management protocols at a regional burns centre. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* déc 2008;61(12):1520-3.
61. Wheeler JS, Anderson BJ, De Chalain TMB. Surgical interventions in children with meningococcal purpura fulminans—a review of 117 procedures in 21 children. *J Pediatr Surg.* avr 2003;38(4):597-603.
62. Adendorff DJ, Lamont A, Davies D. Skin loss in meningococcal septicaemia. *Br J Plast Surg.* avr 1980;33(2):251-5.
63. Shimbo K, Yokota K, Miyamoto J, Okuhara Y, Ochi M. Symmetrical peripheral gangrene caused by septic shock. *Case Rep Plast Surg Hand Surg.* 23 déc 2015;2(3-4):53-6.
64. Marzouk O, Thomson AP, Sills JA, Hart CA, Harris F. Features and outcome in meningococcal disease presenting with maculopapular rash. *Arch Dis Child.* 1 avr 1991;66(4):485-7.
65. MacLennan. Free-tissue transfert for limb salvage in purpura fulminans. 2000.
66. Guerra AB. Soft-tissue reconstruction after meningococcal septicemia using a posterior tibial artery perforator flap in a 6-year-old boy. *Pediatr Surg Int.* juin 2005;21(6):466-9.
67. Jester A, Waag K-L, Germann G, Bickert B. Sequential Microsurgical Flap Reconstruction Following Purpura Fulminans during Infancy and Childhood. *J Reconstr Microsurg.* 2002;18(1):017-22.
68. Duteille F, Thibault F, Perrot P, Renard B, Pannier M. Salvaging Limbs in Cases of Severe Purpura Fulminans: Advantages of Free Flaps: *Plast Reconstr Surg.* sept 2006;118(3):681-5.
69. Pied partiel et amputation de Syme. :3.
70. Formarier M. La qualité de vie pour des personnes ayant un problème de santé. *Rech Soins Infirm.* 2007;N° 88(1):3-3.
71. The Whoqol Group. Development of the World Health Organization WHOQOL-BREF Quality of Life Assessment. *Psychol Med.* mai 1998;28(3):551-8.
72. LEPLEGE (A.), LEPLEGE (A.), ECOSSE (E.), POUCHOT (J.), COSTE (J.), PERNEGER (T.). Le questionnaire MOS SF-36 : manuel de l'utilisateur et guide d'interprétation des scores. Paris: Editions Estem; 2001.
73. Klifto KM, Gurno CF, Grzelak MJ, Seal SM, Asif M, Hultman CS, et al. Surgical outcomes in adults with purpura fulminans: a systematic review and patient-level meta-synthesis. *Burns Trauma.* déc 2019;7(1):30.
74. Hassan Z, Mullins RF, Friedman BC, Shaver JR, Alam B, Mian MAH. Purpura Fulminans: A Case Series Managed at a Regional Burn Center: *J Burn Care Res.* mars 2008;29(2):411-5.
75. Koch C, Taeger C, Geis S, Lonic D, Heidekrueger P, Dolderer J, et al. Early fasciotomies and plastic-surgical reconstruction may enhance preservation of functional extremity length in purpura fulminans. *Clin Hemorheol Microcirc.* 13 sept 2019;1-12.
76. Kuo Y-R, Yang K D, Yang M-Y, Huang M-N, Lin C-W, Lin F-C, et al. Reactive Thrombocytosis Alone Does Not Affect the Patency of Microvascular Anastomosis in the Splenectomy Rat. *Plastic and Reconstructive Surgery.* 2002;110(3):812-7.
77. Kuo Y-R, Yang KD, Huang M-NL, Wei F-C, Jeng S-F. Reactive Thrombocytosis Without Endothelial Damage Does Not Affect the Microvascular Anastomotic Patency: *Ann Plast Surg.* janv 2003;50(1):57-63.
78. Mirzabeigi MN, Wang T, Kovach SJ, Taylor JA, Serletti JM, Wu LC. Free Flap Take-Back following Postoperative Microvascular Compromise: Predicting Salvage versus Failure. *Plast Reconstr Surg.* sept 2012;130(3):579-89.
79. Cho EH, Bauder AR, Centkowski S, Shammass RL, Mundy L, Kovach SJ, et al.

- Preoperative Platelet Count Predicts Lower Extremity Free Flap Thrombosis: A Multi-Institutional Experience. *Plast Reconstr Surg.* janv 2017;139(1):220-30.
80. Herrera F, Lee C, Kryger G, Roostaeian J, Safa B, Lohman R, et al. Microsurgery in the Hypercoagulable Patient: Review of the Literature. *J Reconstr Microsurg.* juin 2012;28(05):305-12.
 81. Ho KM, Yip CB, Duff O. Reactive thrombocytosis and risk of subsequent venous thromboembolism: a cohort study: Reactive thrombocytosis and venous thromboembolism. *J Thromb Haemost.* sept 2012;10(9):1768-74.
 82. Cho E, Ligh C, Hodulik K, Hollenbeck S. Role of Platelet Inhibition in Microvascular Surgery. *J Reconstr Microsurg.* 4 août 2014;30(09):589-98.
 83. Couteau C, Rem K, Guillier D, Moris V, Revol M, Cristofari S. Improving free-flap survival using intra-operative heparin: Ritualistic practice or evidence-base medicine? A systematic review. *Ann Chir Plast Esthét.* juin 2018;63(3):e1-5.
 84. Yuen JC. Free-muscle-flap coverage of exposed knee joints following fulminant meningococemia. 1995;99(3):880-4.
 85. Koh E, Watson DI, Dean NR. Quality of life and shoulder function after latissimus dorsi breast reconstruction☆. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* sept 2018;71(9):1317-23.
 86. Kuwahara M, Yurugi S, Yamanaka Y, Sasaki C, Nakanishi T. Reconstruction of Near-Total Loss of the Upper and Lower Lips due to Purpura Fulminans with Local Tissue and a Dual-Skin Paddled Anterolateral Thigh Flap: *Plast Reconstr Surg - Glob Open.* sept 2017;5(9):e1505.
 87. Nakayama K, Tamiya T, Yamamoto K, Akimoto S. A simple new apparatus for small vessel anastomosis (free autograft of the sigmoid included). 1962 [cité 27 janv 2020]; Disponible sur: [https://www.ncbi.nlm.nih.gov.ressources-electroniques.univ-lille.fr/pubmed/?term=Nakayama+K%2C+Tamiya+T%2C+Yamamoto+K%2C+et+al.+A+simple+new+apparatus+for+small+vessel+anastomosis+\(free+autograft+of+the+sigmoid+included\).](https://www.ncbi.nlm.nih.gov.ressources-electroniques.univ-lille.fr/pubmed/?term=Nakayama+K%2C+Tamiya+T%2C+Yamamoto+K%2C+et+al.+A+simple+new+apparatus+for+small+vessel+anastomosis+(free+autograft+of+the+sigmoid+included).)
 88. Jandali S, Wu LC, Vega SJ, Kovach SJ, Serletti JM. 1000 Consecutive Venous Anastomoses Using the Microvascular Anastomotic Coupler in Breast Reconstruction: *Plast Reconstr Surg.* mars 2010;125(3):792-8.
 89. Yap LH, Constantinides J, Butler CE. Venous Thrombosis in Coupled Versus Sutured Microvascular Anastomoses: *Ann Plast Surg.* déc 2006;57(6):666-9.
 90. Rozen WM, Whitaker IS, Acosta R. Venous Coupler for Free-Flap Anastomosis: Outcomes of 1,000 Cases. :2.
 91. Contou D, Canoui-Poitaine F, Coudroy R, Préau S, Cour M, Barbier F, et al. Long-term Quality of Life in Adult Patients Surviving Purpura Fulminans: An Exposed-Unexposed Multicenter Cohort Study. *Clin Infect Dis.* 2 juill 2019;69(2):332-40.
 92. Philippe Croizon, le retour à la vie : « Mon leitmotiv ? Dire que tout est possible » [Internet]. [cité 3 févr 2020]. Disponible sur: <https://www.europe1.fr/societe/philippe-croizon-le-retour-a-la-vie-mon-leitmotiv-dire-que-tout-est-possible-3748184>
 93. Tanosaki M, Shimizu N, Lian CG, Jurchak M, Patel V. Purpura Fulminans Managed with Multi-Limb Amputation: Substituted Judgment and Surrogate Decision-Making in the Surgical Management of Necrotizing Soft Tissue Infections. *Surg Infect.* déc 2014;15(6):853-6.
 94. Masquelet A-C. Traitement chirurgical des syndromes de loge. Elsevier Masson. 22 mai 2015;10(2).

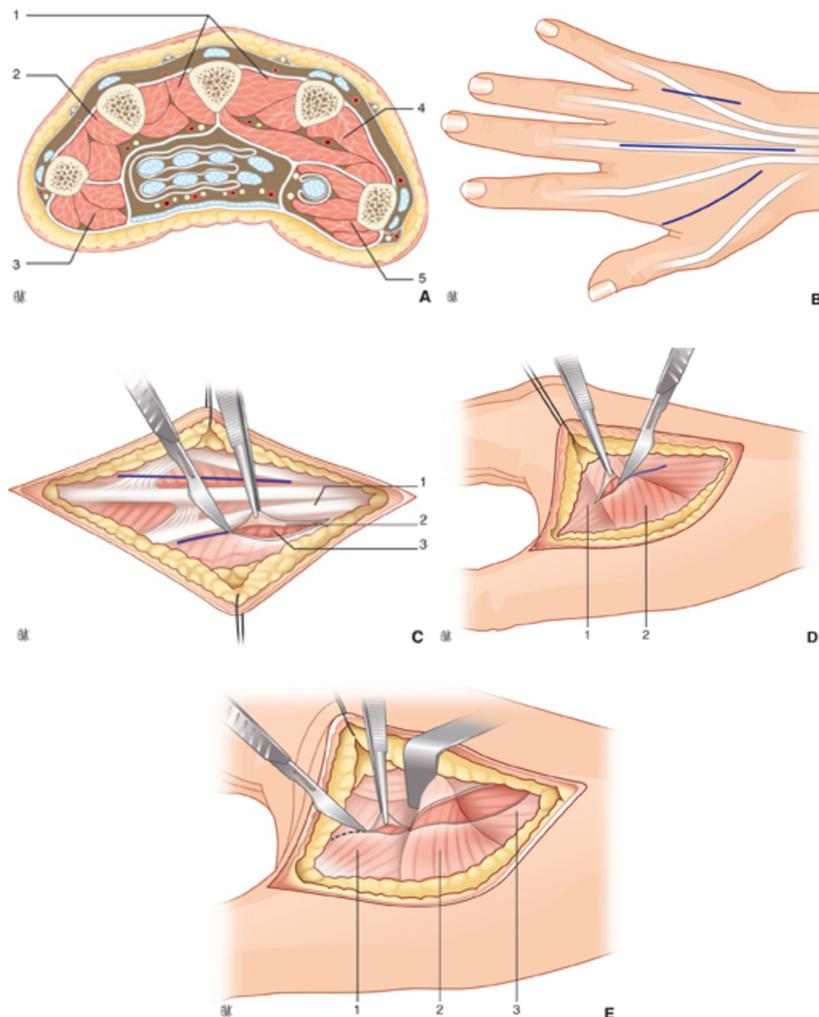
. Annexes

Annexe 1 : Réalisation des fasciotomies (94).

1. Membre supérieur

Main : 10 loges :

- Loge thénarienne
- Loge hypothénarienne
- Loge du muscle adducteur du pouce
- 4 loges des interosseux dorsaux, 3 loges des interosseux palmaires

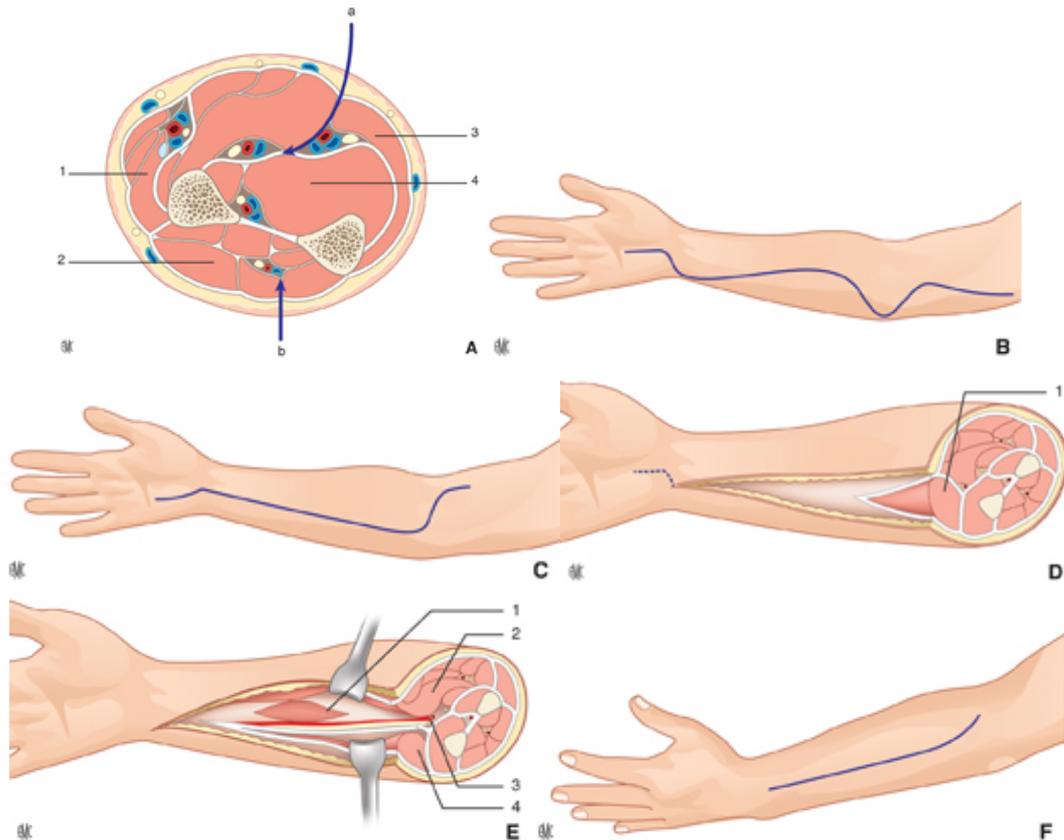


Voies d'abord :

- Loge thénarienne : incision palmaire bord radial du 1^{er} métacarpien.
- Loge hypothénarienne : incision palmaire bord ulnaire du 5^e métacarpien.
- Loge des interosseux dorsaux : deux incisions dorsales, centrées sur le 3^e métacarpien, et le 4^e espace intermétacarpien.
- Loge de l'adducteur du pouce : incision dorsale dans le premier espace interosseux, réclinaison douce du muscle interosseux dorsal, donnant accès à la loge de l'adducteur du pouce.

Avant-bras : 4 loges :

- Antérieure superficielle
- Antérieure profonde
- Antérolatérale
- Postérieure



Voies d'abord :

Incision cutanée sinueuse ou rectiligne

- Médiale : loge antérieure superficielle, profonde, latérale
 - o Sur tout le bord ulnaire de l'avant-bras, du pli de flexion du coude au pli de flexion du poignet, +/- ouverture du canal carpien.
 - o Incision du fascia du fléchisseur ulnaire du carpe.
 - o Récliner le fléchisseur ulnaire du carpe et le paquet vasculonerveux ulnaire, incision du fascia permettant la décompression de la loge antérieure profonde.
- Postérieure :
 - o De l'épicondyle latéral au bord proximal du ligament rétinaculaire des extenseurs.
 - o Incision du fascia sur toute son étendue.

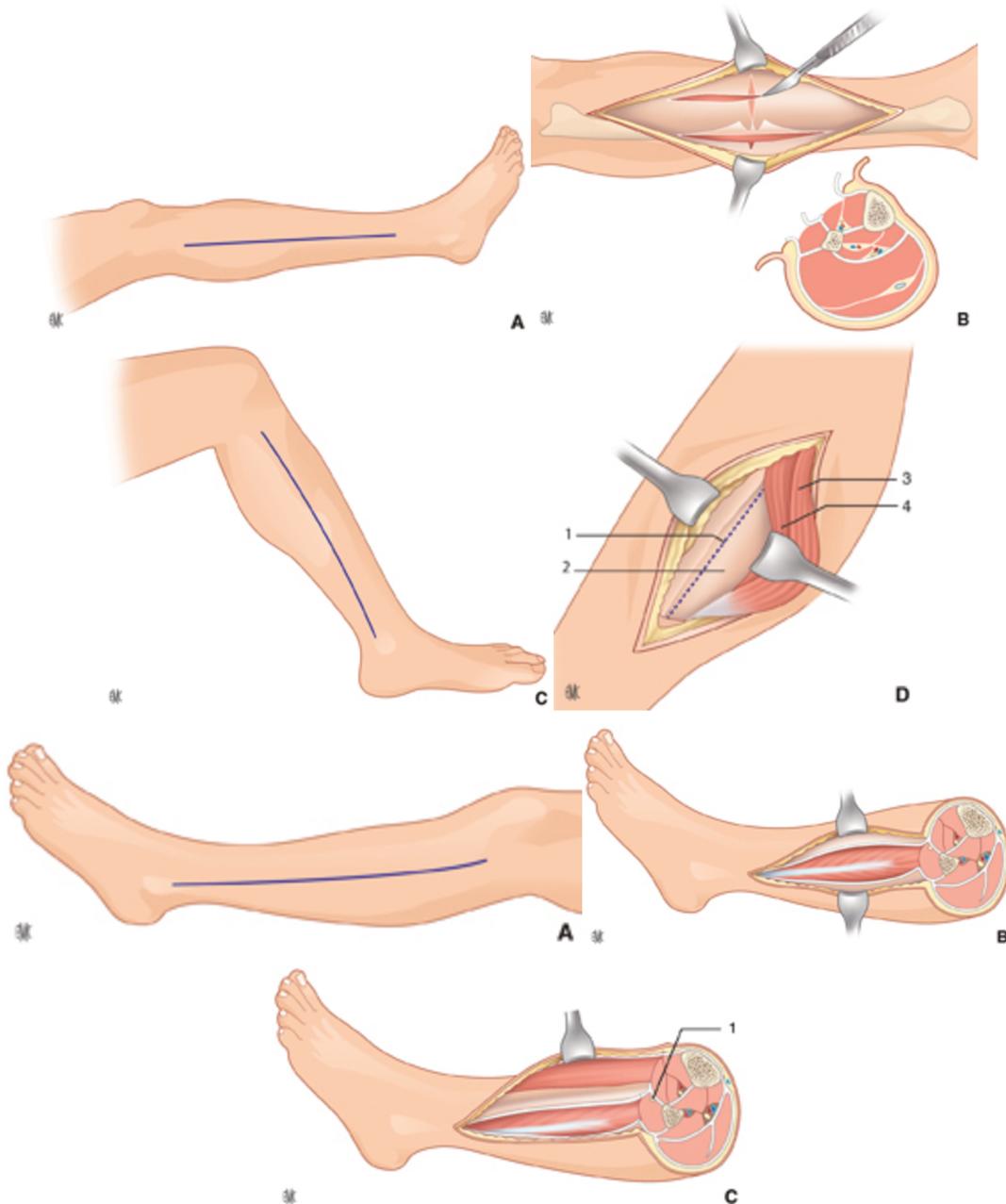
Bras : 2 loges :

- Antérieure
- Postérieure

2. Membre inférieur

Jambes : 4 loges :

- Antérieure
- Latérale
- Postérieure superficielle
- Postérieure profonde



Voie d'abord antérolatérale : loge antérieure et latérale :

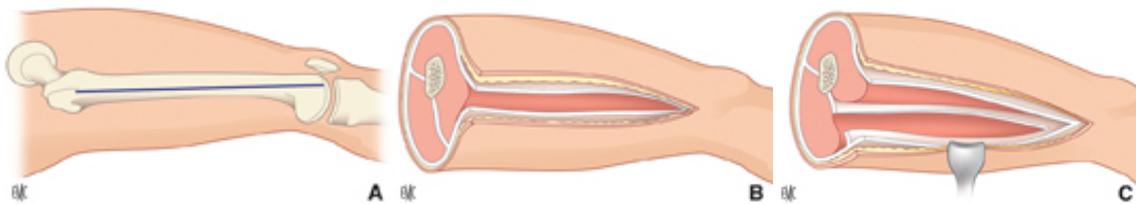
- Tracé rectiligne : 2cm en avant de la fibula jusqu'à la cheville.
- Jusqu'au fascia et la ligne blanche du septum séparant la loge antérieure et latérale.
- Attention au nerf fibulaire superficiel.
- Fasciotomie de part et d'autre de la ligne blanche, jusqu'au ligament rétinaculaire des extenseurs des orteils en avant.

Voie d'abord médiale : loges postérieures, superficielle et profonde :

- 2cm en arrière de l'arête postéro médiale tibiale jusqu'à la malléole médiale.
- Incision du fascia de la loge superficielle sur toute l'étendue.
- Attention au nerf saphène médial.
- Désinsérer partiellement le soléaire au tiers moyen, rechercher le plan de clivage entre la loge profonde et le tendon d'Achille.
- Attention au pédicule tibial postérieur.
- Incision du fascia profond.

Cuisse : 2 loges :

- Antérieure
- Postérieure



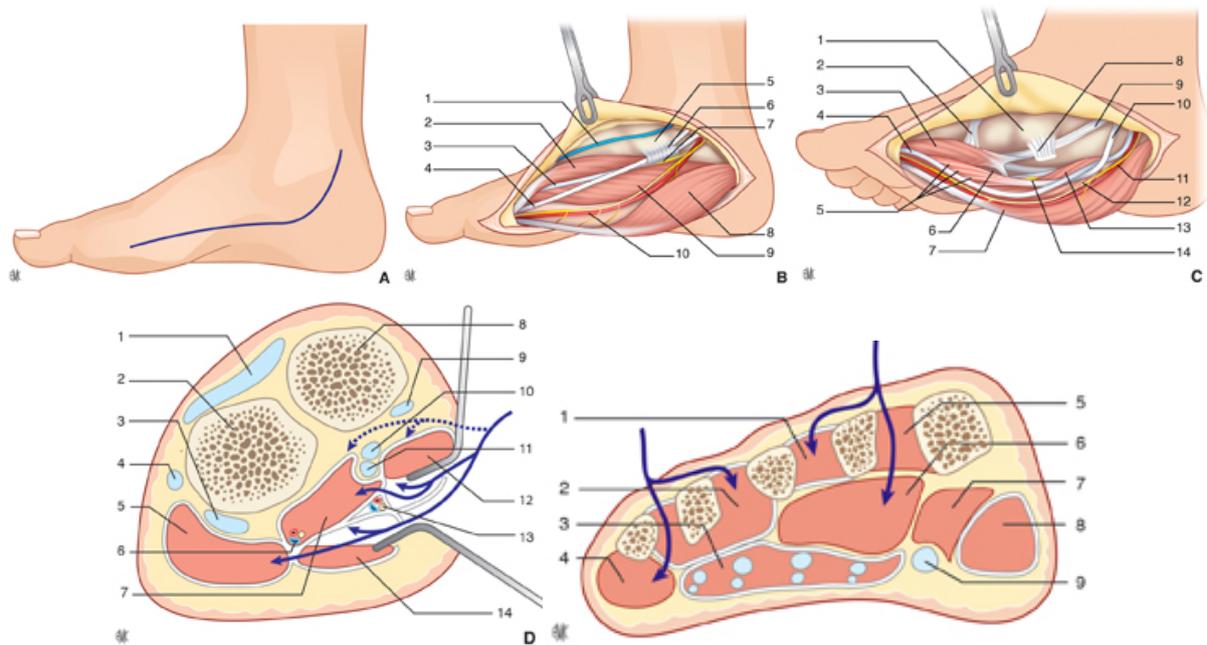
Voies d'abord :

Une incision latérale pour la décompression des loges antérieure et postérieure :

- Du grand trochanter à la métaphyse fémorale distale.
- L'incision du fascia lata décomprime la loge antérieure.
- Récliner le vaste latéral, exposer la cloison intermusculaire, et incision pour la loge postérieure.

Pied : 9 loges

- 4 loges des muscles interosseux
- Loge plantaire latérale
- Loge plantaire médiale
- Loge plantaire centrale
- Loge du muscle adducteur de l'hallux
- Loge centrale profonde



Voies d'abord :

Une incision médiale : décompression des 5 loges plantaires :

- Incision cutanée curviligne.
- Incision du fascia de l'abducteur de l'hallux, récliner le muscle vers la plante.
- Incision du fascia de la loge calcanéenne, attention au paquet neurovasculaire plantaire médial.
- Incision du fascia du muscle court fléchisseur des orteils.

Deux incisions dorsales : décompression des 4 loges interosseuses dorsales et plantaires

Accès au fascia de l'adducteur de l'hallux via le premier espace le long du 2^e métatarsien

Accès à la loge plantaire latérale via une incision latérale

Neurolyse :

- Au canal carpien
- Au canal de Guyon

Annexe 2 : Le questionnaire SF-36.

Comment répondre : Les questions, qui suivent, portent sur votre état de santé telle que vous la ressentez. Ces informations nous permettront de mieux savoir comment vous vous sentez dans la vie de tous les jours.

Veuillez répondre à toutes les questions en cochant la case correspondante à la réponse choisie. Si vous ne savez pas très bien comment répondre, choisissez la réponse la plus adaptée à votre situation.

1. Dans l'ensemble, pensez-vous que votre santé est :

Excellente	1
Très bonne	2
Bonne	3
Médiocre	4
Mauvaise	5

2. Par rapport à l'année dernière à la même époque, comment trouvez-vous votre état de santé en ce moment ?

Bien meilleur que l'an dernier	1
Plutôt meilleur	2
A peu près pareil	3
Plutôt moins bon	4
Beaucoup moins bon	5

3. Voici une liste d'activités que vous pouvez avoir à faire dans votre vie de tous les jours. Pour chacune d'entre elles indiquez si vous êtes limité(e) en raison de votre état de santé actuel.

Liste d'activités	Oui, beaucoup limité(e) 1	Oui, un peu limité(e) 2	Non, pas du tout limité(e) 3
a. Efforts physiques importants tels que courir, soulever un objet lourd, faire du sport	1	2	3
b. Efforts physiques modérés tels que déplacer une table, passer l'aspirateur, jouer aux boules	1	2	3
c. Soulever et porter des courses	1	2	3
d. Monter plusieurs étages par l'escalier	1	2	3
e. Monter un étage par escalier	1	2	3
f. se pencher en avant, se mettre à genoux, s'accroupir	1	2	3
g. Marcher plus d'un km à pied	1	2	3
h. Marcher plusieurs centaines de mètres	1	2	3
i. Marcher une centaine de mètres	1	2	3
j. Prendre un bain, une douche ou s'habiller	1	2	3

4. Au cours de ces 4 dernières semaines, et en raison de votre état physique

	Oui	Non
a. Avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles	1	2
b. Avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaité ?	1	2
c. Avez-vous du arrêter de faire certaines choses ?	1	2
d. Avez-vous eu des difficultés à faire votre travail ou toute autre activité ? (Par exemple, cela vous a demandé un effort supplémentaire)	1	2

**5. Au cours de ces 4 dernières semaines, et en raison de votre état émotionnel
(comme vous sentir triste, nerveux(se) ou déprimé(e))**

	Oui	Non
a. Avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles	1	2
b. Avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaité ?	1	2
c. Avez-vous eu des difficultés à faire votre travail ou toute autre activité ? (par exemple, cela vous a demandé un effort supplémentaire)	1	2

**6. Au cours de ces 4 dernières semaines dans quelle mesure votre état de santé,
physique ou émotionnel, vous a-t-il gênée dans votre vie sociale et vos relations
avec les autres, votre famille, vos connaissances**

Pas du tout	1
Un petit peu	2
Moyennement	3
Beaucoup	4
Énormément	5

**7. Au cours de ces 4 dernières semaines, quelle a été l'intensité de vos douleurs
(physiques) ?**

Nulle	1
Très faible	2
Faible	3
Moyenne	4
Grande	5
Très grande	6

8. Au cours de ces 4 dernières semaines, dans quelle mesure vos douleurs physiques vous ont-elles limité(e) dans votre travail ou vos activités domestiques ?

Pas du tout	1
Un petit peu	2
Moyennement	3
Beaucoup	4
Énormément	5

9. Les questions qui suivent portent sur comment vous vous êtes senti(e) au cours de ces 4 dernières semaines. Pour chaque question, veuillez indiquer la réponse qui vous semble la plus appropriée. Au cours de ces 4 dernières semaines, y a-t-il eu des moments où :

Liste d'activités	En permanence	Très souvent	Souvent	Quelques fois	Rarement	Jamais
a. Vous vous êtes senti(e) dynamique ?	1	2	3	4	5	6
b. Vous vous êtes senti(e) très nerveux(se) ?	1	2	3	4	5	6
c. Vous vous êtes senti(e) si découragé(e) que rien ne pouvait vous remonter le moral ?	1	2	3	4	5	6
d. Vous vous êtes senti(e) calme et détendu(e) ?	1	2	3	4	5	6
e. Vous vous êtes senti(e) débordant(e) d'énergie ?	1	2	3	4	5	6
f. Vous vous êtes senti(e) triste et abattu(e) ?	1	2	3	4	5	6
g. Vous vous êtes senti(e) épuisé(e) ?	1	2	3	4	5	6
h. Vous vous êtes senti(e) heureux(e) ?	1	2	3	4	5	6
i. Vous vous êtes senti(e) fatigué(e) ?	1	2	3	4	5	6

10. Au cours de ces 4 dernières semaines ; y a-t-il eu des moments où votre état de santé physique ou émotionnel, vous a gêné(e) dans votre vie sociale et vos relations avec les autres, votre famille, vos amis, vos connaissances ?

En permanence	1
Une bonne partie du temps	2
De temps en temps	3
Rarement	4
Jamais	5

11. Indiquez pour chacune des phrases suivantes, dans quelle mesure elles sont vraies ou fausses dans votre cas :

Liste d'activités	Totalement vraie	Plutôt vraie	Je ne sais pas	Plutôt faux	Totalement faux
a. je tombe malade plus facilement que les autres	1	2	3	4	5
b. je me porte aussi bien que n'importe qui	1	2	3	4	5
c. je m'attends à ce que ma santé se dégrade	1	2	3	4	5
d. je suis en excellent santé	1	2	3	4	5

Annexe 3 : Modèle conceptuel du SF-36.

Questions		Dimensions	Facteurs de second ordre
PF1	3a	Activité physique	PF
PF2	3b		
PF3	3c		
PF4	3d		
PF5	3e		
PF6	3f		
PF7	3g		
PF8	3h		
PF9	3i		
PF10	3j		
Score Résumé Physique (PCS)			
RP1	4a	Limitations dures à l'état physique	RP
RP2	4b		
RP3	4c		
RP4	4d		
BP1	7	Douleurs physiques	BP
BP2	8		
GH1	1	Santé perçue	GH
GH2	11a		
GH3	11b		
GH4	11c		
GH5	11d		
VT1	9a	Vitalité	VT
VT2	9e		
VT3	9g		
VT4	9i		
SF1	6	Vie et relations avec les autres	SF
SF2	10		
Score Résumé Psychique (MCS)			
RE1	5a	Limitations dues à l'état psychique	RE
RE2	5b		
RE3	5c		
MH1	9b	Santé psychique	MH
MH2	9c		
MH3	9d		
MH4	9f		
MH5	9h		

Annexe 4 : Procédure à suivre pour le calcul des scores du SF-36.

Le questionnaire SF-36 est ici reproduit, avec, pour chacune des réponses, le code à saisir et entre parenthèse, le score final.

Les questions rentrent dans le calcul des scores de chaque dimension : il faut additionner les scores finals des questions qui constitue une dimension donnée.

La correspondance questions-dimension est montrée sur l'annexe 3.

1. Dans l'ensemble, pensez-vous que votre santé est :

Excellente	1 (5,0)
Très bonne	2 (4,4)
Bonne	3 (3,4)
Médiocre	4 (2,0)
Mauvaise	5 (1,0)

2. Par rapport à l'année dernière à la même époque, comment trouvez-vous votre état de santé en ce moment ?

Bien meilleur que l'an dernier	1 (5)
Plutôt meilleur	2 (4)
A peu près pareil	3 (3)
Plutôt moins bon	4 (2)
Beaucoup moins bon	5 (1)

3. Voici une liste d'activités que vous pouvez avoir à faire dans votre vie de tous les jours. Pour chacune d'entre elles indiquez si vous êtes limité(e) en raison de votre état de santé actuel.

Liste d'activités	Oui, beaucoup limité(e)	Oui, un peu limité(e)	Non, pas du tout limité(e)
a. Efforts physiques importants tels que courir, soulever un objet lourd, faire du sport	1 (1)	2 (2)	3 (3)
b. Efforts physiques modérés tels que déplacer une table, passer l'aspirateur, jouer aux boules	1 (1)	2 (2)	3 (3)
c. Soulever et porter des courses	1 (1)	2 (2)	3 (3)
d. Monter plusieurs étages par l'escalier	1 (1)	2 (2)	3 (3)
e. Monter un étage par escalier	1 (1)	2 (2)	3 (3)
f. se pencher en avant, se mettre à genoux, s'accroupir	1 (1)	2 (2)	3 (3)
g. Marcher plus d'un km à pied	1 (1)	2 (2)	3 (3)
h. Marcher plusieurs centaines de mètres	1 (1)	2 (2)	3 (3)
i. Marcher une centaine de mètres	1 (1)	2 (2)	3 (3)
j. Prendre un bain, une douche ou s'habiller	1 (1)	2 (2)	3 (3)

4. Au cours de ces 4 dernières semaines, et en raison de votre état physique

	Oui	Non
a. Avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles	1 (1)	2 (2)
b. Avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaité ?	1 (1)	2 (2)
c. Avez-vous du arrêter de faire certaines choses ?	1 (1)	2 (2)
d. Avez-vous eu des difficultés à faire votre travail ou toute autre activité ? (Par exemple, cela vous a demandé un effort supplémentaire)	1 (1)	2 (2)

5. Au cours de ces 4 dernières semaines, et en raison de votre état émotionnel (comme vous sentir triste, nerveux(se) ou déprimé(e))

	Oui	Non
a. Avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles	1 (1)	2 (2)
b. Avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaité ?	1 (1)	2 (2)
c. Avez-vous eu des difficultés à faire votre travail ou toute autre activité ? (par exemple, cela vous a demandé un effort supplémentaire)	1 (1)	2 (2)

6. Au cours de ces 4 dernières semaines dans quelle mesure votre état de santé, physique ou émotionnel, vous a-t-il gênée dans votre vie sociale et vos relations avec les autres, votre famille, vos connaissances

Pas du tout	1 (5)
Un petit peu	2 (4)
Moyennement	3 (3)
Beaucoup	4 (2)
Énormément	5 (1)

7. Au cours de ces 4 dernières semaines, quelle a été l'intensité de vos douleurs (physiques) ?

Nulle	1 (6)
Très faible	2 (5,4)
Faible	3 (4,2)
Moyenne	4 (3,1)
Grande	5 (2,2)
Très grande	6 (1)

8. Au cours de ces 4 dernières semaines, dans quelle mesure vos douleurs physiques vous ont-elles limité(e) dans votre travail ou vos activités domestiques ?

Pas du tout	1 (6 si question 7 = nulle, sinon 5)
Un petit peu	2 (4)
Moyennement	3 (3)
Beaucoup	4 (2)
Énormément	5 (1)

9. Les questions qui suivent portent sur comment vous vous êtes senti(e) au cours de ces 4 dernières semaines. Pour chaque question, veuillez indiquer la réponse qui vous semble la plus appropriée. Au cours de ces 4 dernières semaines, y a-t-il eu des moments où :

Liste d'activités	En permanence	Très souvent	Souvent	Quelques fois	Rarement	Jamais
a. Vous vous êtes senti(e) dynamique ?	1 (6)	2 (5)	3 (4)	4 (3)	5 (2)	6 (1)
b. Vous vous êtes senti(e) très nerveux(se) ?	1 (1)	2 (2)	3 (3)	4 (4)	5 (5)	6 (6)
c. Vous vous êtes senti(e) si découragé(e) que rien ne pouvait vous remonter le moral ?	1 (1)	2 (2)	3 (3)	4 (4)	5 (5)	6 (6)
d. Vous vous êtes senti(e) calme et détendu(e) ?	1 (1)	2 (2)	3 (3)	4 (4)	5 (5)	6 (6)
e. Vous vous êtes senti(e) débordant(e) d'énergie ?	1 (6)	2 (5)	3 (4)	4 (3)	5 (2)	6 (1)
f. Vous vous êtes senti(e) triste et abattu(e) ?	1 (1)	2 (2)	3 (3)	4 (4)	5 (5)	6 (6)
g. Vous vous êtes senti(e) épuisé(e) ?	1 (1)	2 (2)	3 (3)	4 (4)	5 (5)	6 (6)
h. Vous vous êtes senti(e) heureux(e)	1 (6)	2 (5)	3 (4)	4 (3)	5 (2)	6 (1)
i. Vous vous êtes senti(e) fatigué(e) ?	1 (1)	2 (2)	3 (3)	4 (4)	5 (5)	6 (6)

10. Au cours de ces 4 dernières semaines ; y a-t-il eu des moments où votre état de santé physique ou émotionnel, vous a gêné(e) dans votre vie sociale et vos relations avec les autres, votre famille, vos amis, vos connaissances ?

En permanence	1 (1)
Une bonne partie du temps	2 (2)
De temps en temps	3 (3)
Rarement	4 (4)
Jamais	5 (5)

11. Indiquez pour chacune des phrases suivantes, dans quelle mesure elles sont vraies ou fausses dans votre cas :

Liste d'activités	Totalement vraie	Plutôt vraie	Je ne sais pas	Plutôt faux	Totalement faux
a. je tombe malade plus facilement que les autres	1 (1)	2 (2)	3 (3)	4 (4)	5 (5)
b. je me porte aussi bien que n'importe qui	1 (5)	2 (4)	3 (3)	4 (2)	5 (1)
c. je m'attends à ce que ma santé se dégrade	1 (1)	2 (2)	3 (3)	4 (4)	5 (5)
d. je suis en excellent santé	1 (5)	2 (4)	3 (3)	4 (2)	5 (1)

Pour chacune des dimensions, un algorithme permet le calcul des scores pour obtenir un nombre compris entre 0 (qualité nulle) et 100 (qualité maximale).

Score transformé pour chaque dimension = [(score d'origine de l'échelle - plus petit score d'origine possible) / (étendue possible des scores d'origine pour cette échelle)] x 100

PF = 3a+3b+3c+3d+3e+3f+3g+3h+3i+3j	→	PF transformé = [(PF - 10) / 20] x 100
RP = 4a+4b+4c+4d	→	RP transformé = [(RP - 4) / 4] x 100
BP = 7+8	→	BP transformé = [(BP - 2) / 10] x 100
GH = 1+11a+ 11b+11c+ 11d	→	GH transformé = [(GH - 5) / 20] x 100
VT = 9a+9e+9g+9i	→	VT transformé = [(VT - 4) / 20] x 100
SF = 6+10	→	SF transformé = [(SF - 2) / 8] x 100
RE = 5a+5b+5c	→	RE transformé = [(RE - 3) / 3] x 100
MH = 9b+9c+9d+9f+9h	→	MH transformé = [(MH - 5) / 25] x 100
HT = 2	→	HT transformé = [(HT - 1) / 4] x 100

Pour calculer les scores résumés psychiques (MCS) et physiques (PCS), il faut :

- Calculer les scores de chacune des 8 dimensions selon l'algorithme précédant
- Calculer les scores standardisés de chacune des 8 dimensions selon les formules suivantes :

$$PFz = (PF - 84,52404) / 22,89490$$

$$RPz = (RP - 81,19907) / 33,79729$$

$$BPz = (BP - 75,49196) / 23,55879$$

$$GHz = (GH - 72,21316) / 20,16964$$

$$VTz = (VT - 61,05453) / 20,86942$$

$$\begin{aligned} SFz &= (SF - 83,59753) / 22,37649 \\ REz &= (RE - 81,29467) / 33,02717 \\ MHz &= (MH - 74,84212) / 18,01189 \end{aligned}$$

- Calculer les scores agrégés physiques (PCS) et psychiques (MCS), en utilisant les formules suivantes :

$$\begin{aligned} \mathbf{PCS} &= [(PFz \times 0,42402) + (RPz \times 0,35119) + (BPz \times 0,31754) + (GHz \times 0,24954) + \\ &(VTz \times 0,02877) + (SFz \times (-0,00743)) + (REz \times (-0,19206)) + (MHz \times (-0,22069))] \times 10 + 50 \end{aligned}$$

$$\begin{aligned} \mathbf{MCS} &= [(PFz \times (-0,22999)) + (RPz \times (-0,12329)) + (BPz \times (-0,09731)) + (GHz \times (-0,01571)) + \\ &(VTz \times 0,23534) + (SFz \times 0,26876) + (REz \times 0,43407) + (MHz \times 0,48581)] \times 10 + 50 \end{aligned}$$

Annexe 5 : Prise en charge chirurgicale secondaire détaillée des patients.

1. Le patient 1

Le patient 1 a présenté une plaie chronique de la face antérieure du tibia droit ainsi qu'une bascule du pied en équin. Cela nécessitait des soins de plaie et le port d'une orthèse anti-équin. Il a été décidé conjointement avec le patient de la réalisation d'un lambeau libre pour la couverture de cette perte de substance et d'une chirurgie palliative de transfert tendineux. Le lambeau libre a été réalisé 18 mois après le purpura fulminans. Il s'agissait d'un lambeau libre musculocutané de grand dorsal droit, avec anastomose terminoterminal sur l'artère tibiale antérieure. Le lambeau musculaire a ensuite été recouvert par une greffe de peau mince, permettant une cicatrisation complète (Figure 13). La seconde étape est la réalisation du transfert tendineux du muscle tibial postérieur sur le tendon du tibial antérieur, permettant de libérer le patient de son orthèse anti-équin.



Figure 13 : Jambe droite du patient 1, où est visible le lambeau libre chimérique initial (désigné par les 2 flèches) et le lambeau libre secondaire (désigné par l'étoile).

2. Le patient 2

Le patient 2 n'a pas souhaité de prise en charge chirurgicale secondaire, ni pour l'amélioration des séquelles du site donneurs, ni des cicatrices du purpura fulminans, ni des lambeaux libres. (Figure 14)

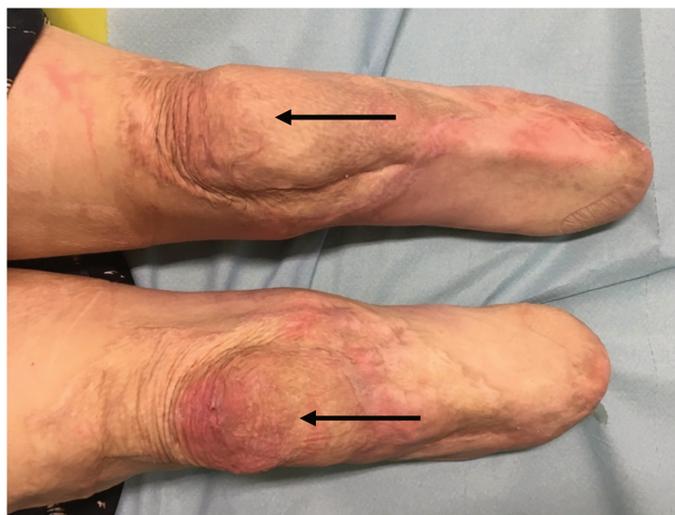
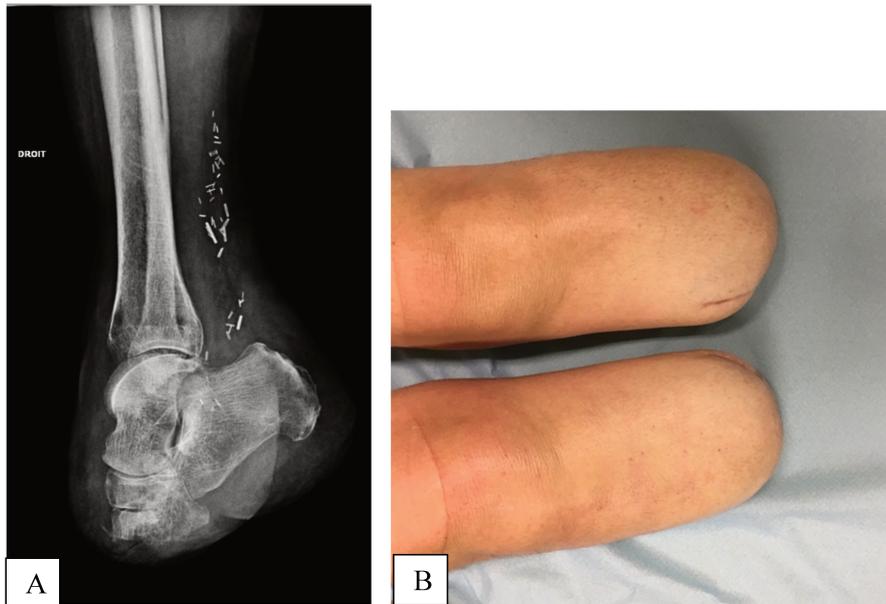


Figure 14 : Membres inférieurs du patient, amputation transtibiale bilatérale et double lambeau libre sur les genoux, désigné par les flèches.

3. Le patient 3

Le patient 3 a présenté des plaies récidivantes, chroniques au niveau des moignons d'amputation recouverts de lambeaux libres et de greffes de peau. Ces plaies, les douleurs et la bascule en équin des moignons (Figure 15 A) ont entravé la rééducation, avec des difficultés de mise en charge, et une impossibilité de reprise de la marche. Il a été réalisé 14 mois après la chirurgie de double lambeau libre, une amputation transtibiale bilatérale (Figure 15 B).



*Figure 15 : A : Moignon d'amputation de Chopart droit, montrant la bascule en équin.
B : Moignon d'amputation transtibiale droit et gauche.*

4. Le patient 4

Le patient 4 a présenté une ostéite infectieuse chronique silencieuse du pied droit. L'ostéite est expliquée par l'infarctus osseux lors du purpura fulminans et retrouvé lors de l'IRM précoce (Figure 16).



Figure 16 : IRM du pied droit du patient 4, séquence T1 (A) et T2 (B), 1 mois et demi après le début du purpura fulminans, visualisant les infarctus osseux.

L'infarctus osseux lors du purpura fulminans a abouti à une nécrose osseuse. Ce tissu osseux non viable a été contaminé par une infection. L'ostéite chronique évoluait depuis le purpura fulminans pendant plus d'un an à bas bruit. La seule manifestation était une fistule cutanée. Le patient présentait également des douleurs, mais non spécifiques dans ce contexte. L'ostéite chronique a été prise en charge avec un parage chirurgical de la fistule et de l'os nécrotique, un lavage, une antibiothérapie adaptée prolongée, et mise en décharge de 6 semaines. Lors du bilan d'imagerie, l'état osseux était identique à droite comme à gauche. A noter aucune manifestation clinique à gauche. Après contrôle scannographique à distance (Figure 17), les cavités osseuses après traitement de l'ostéites persistent. Une prise en charge chirurgicale par greffe osseuse est envisagée.

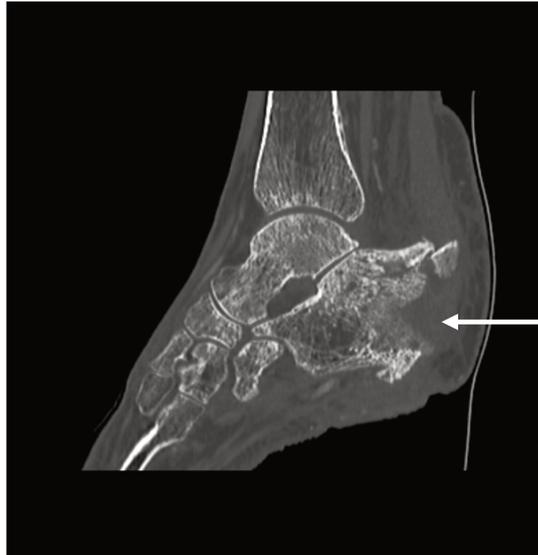


Figure 17 : Scanner du pied droit du patient 4, près de 2 ans après le purpura fulminans, montrant une ostéolyse du calcaneus, désigné par la flèche.

5. Le patient 5

Le patient 5 a présenté 2 plaies chroniques, en regard de la tête du 5^e métatarsien, causées par un segment osseux trop long, et entraînant des douleurs. Cela a nécessité deux interventions chirurgicales, avec une mise en décharge de 3 mois. L'ensemble de la procédure a abouti à la cicatrisation (Figure 18). Cependant, le patient présente des hyperkératoses liées à une attitude en varus et à un appui externe majoré, dans le cadre de l'amputation transmétatarsienne.



Figure 18 : Photo du pied gauche du patient 5, avec lambeau en regard du talon, désigné par la flèche.

6. Le patient 6

Le patient 6 a présenté une plaie chronique en regard d'une cicatrice de lambeau libre du talon, correspondant à un mal perforant plantaire (Figure 19). La prise en charge chirurgicale et la décharge d'une durée de 1 mois, n'a permis qu'une cicatrisation provisoire. La plaie chronique persiste. Après étude de l'ensemble des possibilités thérapeutiques, il n'existe pas de solution chirurgicale chez ce patient. En effet, la prise en charge de ce mal perforant plantaire nécessiterait la réalisation d'un nouveau lambeau libre. Or ce patient ne présente plus qu'un axe vasculaire disponible pour réaliser une éventuelle anastomose terminolatérale. Cela serait prendre des risques excessifs pour la viabilité distale du membre restant.



Figure 19 : Photo du pied gauche du patient 6, visualisant le lambeau libre en regard du talon, avec une plaie chronique à type de mal perforans plantaire désignée par la flèche.

AUTEUR : Nom : BOUCHER

Prénom : Justine

Date de soutenance : 13 Mars 2020

Titre de la thèse : Sauvetage de membre inférieur par lambeau libre chez les adultes atteints de purpura fulminans infectieux.

Thèse - Médecine - Lille 2020

Cadre de classement : Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique

DES + spécialité : Chirurgie générale + Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique

Mots-clés : Purpura fulminans, lambeau libre, sauvetage de membre, qualité de vie.

Résumé : Introduction : Le purpura fulminans infectieux est une pathologie grave, invalidante entraînant souvent des amputations. Les lambeaux libres sont utilisés afin de conserver le maximum de longueur de membre, en couvrant les zones exposées. L'objectif est d'évaluer le sauvetage de membre inférieur par la réalisation de lambeaux libres, chez les adultes atteints de purpura fulminans infectieux, par l'évaluation de la prise en charge chirurgicale, la marche, et la qualité de vie des patients. Matériel et méthodes : Il s'agit d'une étude observationnelle, descriptive, monocentrique, rétrospective au sein du CHU de Lille, de 2016 à 2019. Les patients inclus étaient des adultes, survivants au purpura fulminans et bénéficiant d'un lambeau libre pour un sauvetage de membre inférieur. Les données recueillies étaient les caractéristiques des patients, les informations concernant la prise en charge chirurgicale et la rééducation. Une évaluation à distance était réalisée, avec une évaluation des patients, des membres, de la marche et de la qualité de vie avec le questionnaire SF-36. Le consentement éclairé des patients a été obtenu. Résultats : Six patients ont été inclus, avec une moyenne d'âge de 38 ans. Tous les patients ont nécessité l'amputation d'un ou de plusieurs membres. Neuf lambeaux libres ont été réalisés, pour couvrir des éléments nobles dans 7 cas et pour resurfer le moignon d'amputation dans 2 cas. Tous les lambeaux libres se sont déroulés avec succès. La reprise de la marche s'est effectuée en moyenne 204 ± 108 jours après la déclaration du purpura fulminans. L'évaluation à distance du purpura fulminans était en moyenne réalisée à $30 \pm 9,3$ mois. Cinq patients sur 6 ont nécessité des corrections secondaires. Tous les patients sont autonomes dans la vie quotidienne, et vivent au domicile. Le score résumé physique était en moyenne de $37,6 \pm 9,4$, et le score résumé psychique de $44,6 \pm 13,2$. Conclusion : La réalisation de lambeau libre chez les patients atteints de purpura fulminans infectieux est une procédure adoptée, permettant de préserver la longueur de membre, après réflexion multidisciplinaire. Malgré les complications secondaires, le bénéfice de préservation de longueur de membre inférieur semble avantageux, leur permettant une reprise de la marche, une autonomie, et une qualité de vie relativement bonne.

Composition du Jury :

Président : Madame le Professeur Véronique MARTINOT – DUQUENNOY

**Assesseurs : Monsieur le Professeur Daniel MATHIEU
Monsieur le Professeur Vincent TIFFREAU
Madame le Docteur Elvire GUERRE**

Directeur de thèse : Madame le Docteur Louise PASQUESOONE