

# **Lésion nécrotique extensive après varicelle par déficit en protéine S**

De Geyer A, Robert G, Marleix S,  
Fraisse B, Lucas G, Tattevin P, Violas P

SOO 2017



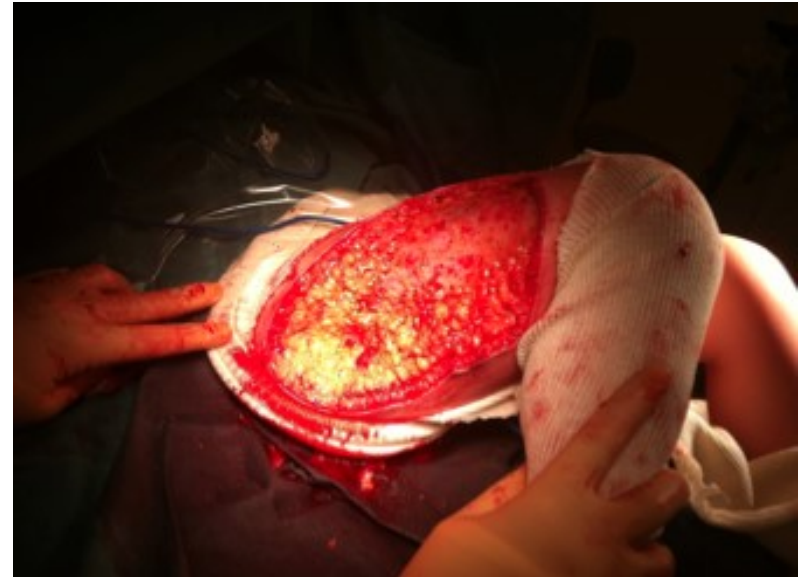
# Aux urgences

- Fille de 4 ans
  - A développé des lésions vésiculaires avec de la fièvre ; typique de la **varicelle**
  - spontanément régressive
- 7 jours après
  - Lésions nécrotiques extensives sur les 2 cuisses
  - **Fasciite nécrosante** suspectée
  - Hémodynamique normale, pas de trouble respiratoire
  - Biologie: C reactive protein, 18 mg/L; platelets count, 80 G/L; international normalized ratio (INR), 10; fibrinogen, < 0.4 g/L.



# Prise en charge

- Médicale
  - **Antibiothérapie IV**: ceftriaxone, amikacin, clindamycin, and metronidazole
  - Transfusion de plaquettes, fibrinogène et plasma frais congelé
- Chirurgie en urgence
  - Devant une extension significative en moins d'1h
  - **Nécrosectomie** large cutanée et sous cutanée face latérale des deux cuisses



# Post-opératoire

- **Aggravation** de l'état général
  - Extension des lésions cutanées
  - Douleur nécessitant une intubation pour sédation
  - Thrombose veineuse profonde de la fémorale profonde droite diagnostiquée à l'échographie
- Prélèvements per opératoires et hémocultures **négatifs**

## Biologie

- **Protéine S <10%** (normal, 60-150%):
  - Antigène anti-proteine S, 6%
  - protéine S active , 7%
  - Anticorps anti-protéine S circulants détectés

## Traitement

- **Plasmaphérèse**
  - Débutée 24 h après l'admission
  - Avec immunoglobulines intraveineuses
  - Et anticoagulation

# Evolution

- Amélioration immédiate avec stabilisation des lésions cutanées
  - Normalisation du taux de protéine S, 2 jours après.
  - Extubation 7 jours après.
  - Amputation transtibiale 1 mois après.

# Discussion

- Le diagnostic n'a été évoqué qu'après les 24 premières heures
- Les deux diagnostics différentiels étaient:
  - purpura fulminans
  - Cellulite nécrosante
- L'enfant a reçu des antibiotiques et a subi une chirurgie délabrante précocement.
- Malheureusement, personne n'avait pensé à ce rare diagnostic: purpura auto immun post varicelle
- La chirurgie aurait peut être pu être évitée.

# Take home message

- Déficit en protéine S post-varicelle
  - Rare et grave
  - Devrait être suspecté devant des lésions cutanées extensives avec thrombose profonde quelques jours après la varicelle
  - Peut être confirmé par un bilan de coagulation.
  - Un anticoagulation précoce avec plasmaphérèse réduit la mortalité et le taux de séquelles dans cette pathologie.



# Bibliographie

- 1. Januario G, Ramroop S, Shingadia V et al. Postinfectious purpura fulminans secondary to varicella-induced protein S deficiency. *Ped Inf dis J*. 2010; 981-3.
- 2. Boccara O, Lesage F, Regnault V et al. Nonbacterial purpura fulminans and severe autoimmune acquired protein S deficiency associated. *Br J Derm*. 2009; 181-3.
- 3. Campanelli A, Kaya G, Ozsahin AH et al. Purpura fulminans in a child as a complication of chickenpox infection, *Dermatology* 2004, pages 262-4
- 4. Kayemba Kay#39;s S, François P, Pollack B et al ; Localized thrombotic purpura: A rare complication of chickenpox; *The Journal of Pediatrics* Volume 130;1996 ; 655-7
- 5. Baur A, Pouyau R, Monier S et al. Varicella-associated purpura fulminans and deep vein thrombosis: A pediatric case report *Arch Pediatr*. 2011; 18 : 783-6.
- 6. Samyn B, Grunebaum L, Amiral J et al. Post-varicella cerebral thrombophlebitis with anti-protein S: report of a pediatric case ; *Ann Biol* 2012;70 : 99-103.
- 7. Chalmers E, Cooper P, Forman K et al. Purpura fulminans: recognition, diagnosis and management. *Arch Dis Child*. 2011 ; 1066-71.
- 8. Busutti DP, Hay CR, Lewis MA et al. Aggressive multiple modality therapy for varicella - associated purpura fulminans. *Br J Haem*. 2000; 1012-3.
- 9. Regnault V, Boehlen F, Ozsahin H et al. Anti-protein S antibodies following a varicella infection: detection, characterization and influence on thrombin generation. *J Thromb Haemat*. 2005; 1243-8.
- 10. Josephson C, Nuss R, Jacobson L et al. The varicella-autoantibody syndrome. *Ped. Res*. 2001; 345-52.