



Purpura Rhumatoïde De L'enfant

Houda NASSIH

Professeur assistante, service de Pédiatrie B, CHU Mohammed VI, Marrakech.

Dimanche 8 Décembre 2019

Cas clinique (1)

- Ahmed, 5 ans
- Douleurs abdominales diffuses depuis 24 heures
- Arthralgies inflammatoires des 2 genoux
- Apyrétique à 37°C
- Macules et papules violacées infiltrantes (jambes, fesses, oreilles, flancs)
- Œdème des chevilles
- État général conservé
- Notion de parotidite 15 jours avant, de résolution spontanée



Cas clinique (1)

- Question 1: quels sont les diagnostics à évoquer?

1. Purpura rhumatoïde
2. Syndrome de Kawasaki
3. Purpura infectieux
4. Purpura thrombopénique idiopathique
5. Autre vascularite

Cas clinique (1)

- Quels sont les diagnostics à évoquer?

1. **Purpura rhumatoïde**
2. Syndrome de Kawasaki
3. Purpura infectieux
4. Purpura thrombopénique idiopathique
5. **Autre vascularite**

Cas clinique (1)

- Ahmed, 8 ans
- Douleurs abdominales diffuses depuis 24 heures
- Arthralgies inflammatoires des 2 genoux
- Apyrétique à 37°C
- Macules et papules violacées infiltrantes (jambes, fesses, oreilles, flancs)
- Œdème des chevilles
- État général conservé
- Notion de parotidite 15 jours avant, de résolution spontanée
- **La mère rapporte un tableau clinique similaire 5 mois auparavant suite à une pharyngite**



Cas clinique (1)

- Question 2: quels sont les diagnostics à évoquer?

1. Purpura rhumatoïde
2. Syndrome de Kawasaki
3. Purpura infectieux
4. Purpura thrombopénique idiopathique
5. Autre vascularite

Cas clinique (1)

- Question 2: Quels sont les diagnostics à évoquer?

1. **Purpura rhumatoïde**
2. Syndrome de Kawasaki
3. Purpura infectieux
4. Purpura thrombopénique idiopathique
5. Autre vascularite

Purpura rhumatoïde ou Purpura de **Henoch-Schönlein**:

- Vascularite la plus fréquente chez l'enfant
- Age: **2 et 8 ans** (forme précoce: œdème aigu hémorragique du nourrisson, forme tardive: adolescent et adulte jeune)
- **Vaisseaux de petit calibre** (vascularite leucocytoclasique à dépôts d'Ig A1 et C3)
- **Saisonnière** (Hiver=IRAH à streptocoque A)
- Prédominance masculine
- Association possible à d'autres maladies inflammatoires, néoplasie, infections virales, prise médicamenteuses, vaccination ou déficit immunitaires...

Purpura rhumatoïde ou Purpura de **Henoch-Schönlein**:

- EULAR/PRES 2008:

Purpura vasculaire (palpable) + l'un des quatre critères suivants:

1. Douleurs abdominales diffuses
 2. Arthralgies inflammatoires/arthrites aiguës
 3. Atteinte rénale (hématurie et/ou protéinurie)
 4. Toute biopsie qui documente des dépôts d'immunoglobulines A (cutané, rénale, digestive, ...)
- ACR 1990: âge des premiers symptômes avant 20 ans
 - Évolution spontanément favorable en 6 semaines
 - Poussées-rémissions possibles +++
 - Formes sévères: **atteinte rénale** à dépister +++

Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein:

Description clinique

- **Purpura infiltrant (vasculaire): 100%**

Orthostatique, pétéchial +/- ecchymotique, rarement vésiculeux, bulleux, polymorphe.

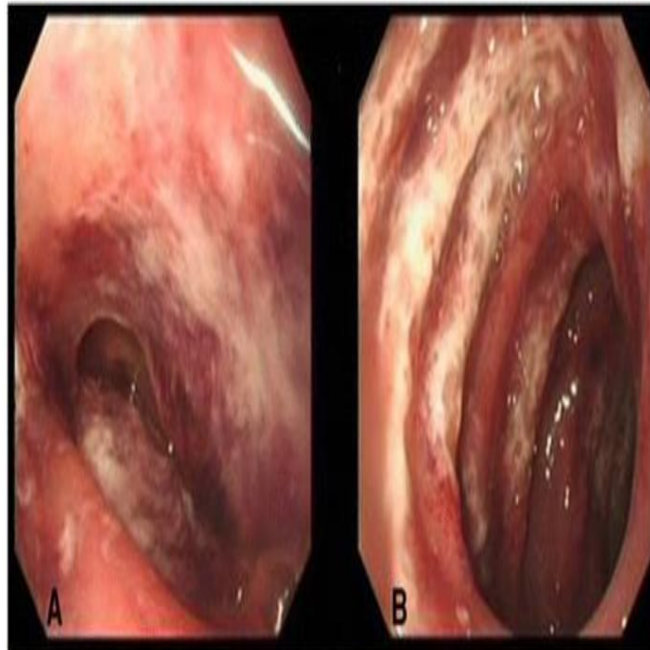
- **Arthralgies inflammatoires, arthrites des grosses articulations (genoux+++): 60 à 80%**

+/- Œdème périarticulaire, dos des mains et des pieds.



- **Atteinte gastro-intestinale: 60%**

Douleurs abdominales paroxystiques, entéropathie exsudative, invagination intestinale aigüe, hémorragie digestive, syndrome occlusif, perforation intestinale.



- **Atteinte rénale: 20 à 60%**

Hématurie microscopique, macroscopique, protéinurie, syndrome néphritique, syndrome néphrotique, HTA, insuffisance rénale.

- **Autres:** Cérébrale, pulmonaire, cardiaque, génitale, pancréatique ...

Purpura rhumatoïde ou Purpura de Hensch-Schönlein:

Description clinique

Organes	Incidences	Présentations
Peau	100%	<ul style="list-style-type: none"> • Purpura palpable, symétrique, sur la face d'extension des jambes, genoux et bras
Articulations	80%	<ul style="list-style-type: none"> • Oligoarthrite surtout des chevilles et des genoux
Tractus gastro-intestinal	65%	<ul style="list-style-type: none"> • Coliques abdominales postprandiales • Hématémèse, méléna • Nécrose, perforation • Invagination, pancréatite
Rénal	35% (20-60%)	<ul style="list-style-type: none"> • Micromacrohématurie • Protéinurie • HTA • Syndrome néphritique ou néphrotique • IRA
Urogénital		<ul style="list-style-type: none"> • Orchite, urétrite
Neurologique	2%	<ul style="list-style-type: none"> • Convulsions • Hémorragie intracérébrale
Pulmonaire	< 1%	<ul style="list-style-type: none"> • Pneumonie interstitielle • Hémorragie alvéolaire

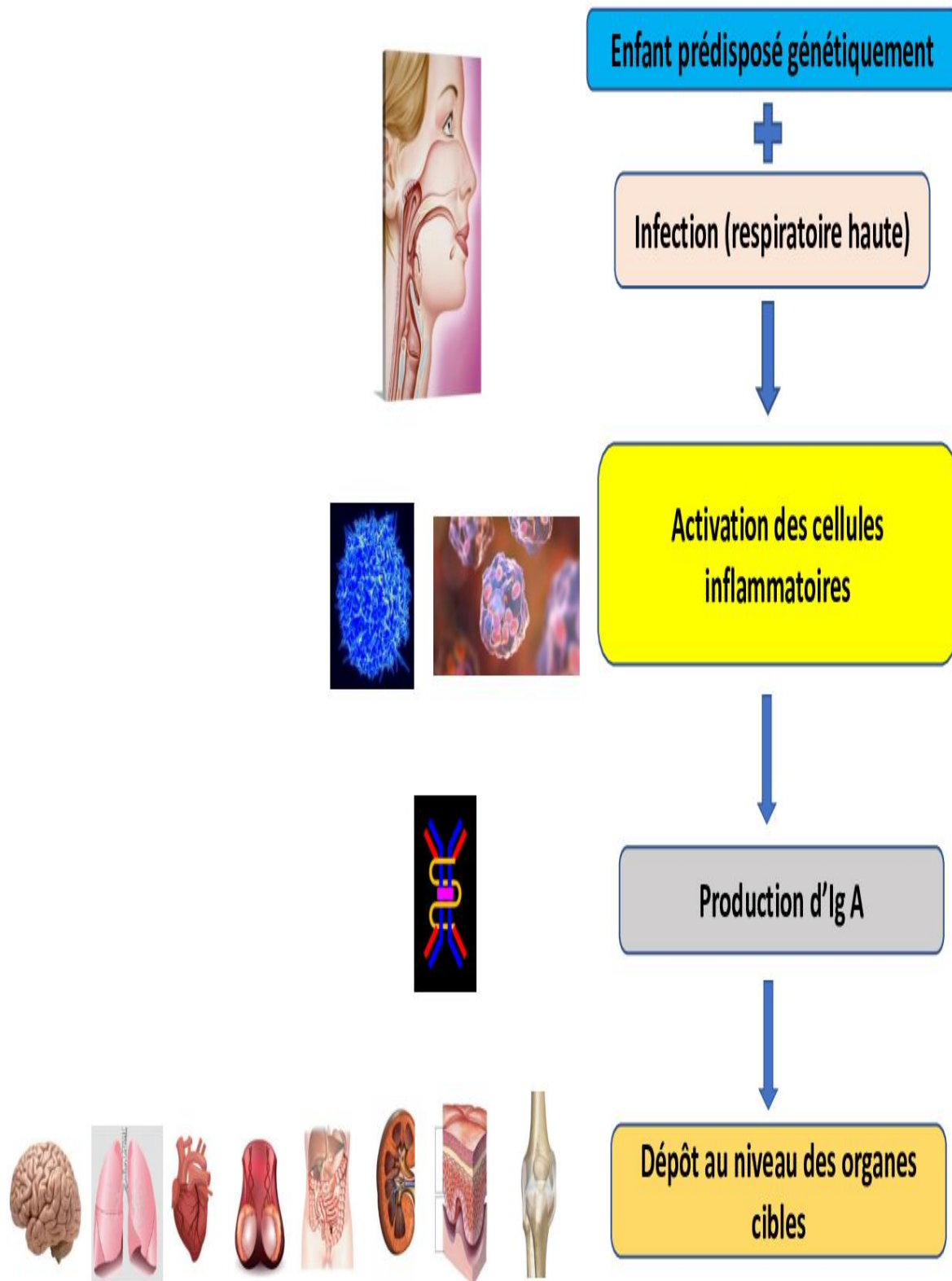
- **Diagnostic clinique +++**

- Anomalies biologiques non spécifiques:

- Anémie
- Hyperleucocytose
- VS augmentée
- Cytolyse hépatique
- Augmentation du taux des immunoglobulines A1 et du facteur de Von Willebrand
- ...

Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein:

Physio-pathogénie



Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein:

Diagnostics différentiels

- Toutes les étiologies de purpura vasculaire:
 - Purpura infectieux: purpura fulminant, septicémies, méningococcies
 - Maladies inflammatoires: lupus érythémateux disséminés, ...
 - Vascularites: maladie de Wegener, périarthrite noueuse, syndrome de Kawasaki,...
 - ...
- Clinique +++
- En cas de doute: biopsie cutanée, ponction biopsie rénale (si atteinte rénale associée)

Cas clinique (2)

- Khawla, 8 ans
- Ictère cholestatique depuis 15 jours
- Ig M HVA positifs
- Avait présenté il y a deux semaines: douleurs abdominales intenses diffuses + arthralgies inflammatoires des 2 genoux de résolution spontanée après 3 jours.
- 2 épisodes de rectorragies
- Fébricule à 38,3°C
- Purpura vasculaire des 2 jambes depuis ce matin
- Échographie abdominale normale



Cas clinique (2)

- Question 1: est ce qu'il pourrait s'agir d'un purpura rhumatoïde?

1. Oui
2. Non

Cas clinique (2)

- Question 1: est ce qu'il pourrait s'agir d'un purpura rhumatoïde?

1. Oui

2. Non

Cas clinique (2)

- Khawla, 8 ans
- Ictère cholestatique depuis 15 jours
- Ig M HVA positifs
- Avait présenté il y a deux semaines: douleurs abdominales intenses
diffuses + arthralgies
inflammatoires des 2 genoux de
résolution spontanée après 3 jours.
- 2 épisodes de rectorragies
- Fébricule à 38,3°C
- Purpura vasculaire des 2 jambes
depuis ce matin
- Échographie abdominale normale

→ Biopsie cutanée: VLC à dépôts
d'Ig A et de C3



Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein:

Facteurs de risque

TABLE 23-2 Antigens Implicated in Precipitation of Henoch-Schönlein Purpura

Infections	Upper respiratory tract infections, measles, rubella, human parvovirus B19, mycoplasma, Coxsackie virus, toxocara, amebiasis, <i>Salmonella hirschfeldii</i> , <i>Clostridium difficile</i> , <i>Morganella morganii</i> , streptococcus, mumps, tuberculosis, <i>Legionella longbeachae</i> , <i>Helicobacter pylori</i> , adenovirus
Medications	Vancomycin, ranitidine, streptokinase, cefuroxime, diclofenac, enalapril, captopril
Miscellaneous	Leukemias and lymphomas, breast cancer, small-cell lung cancer, myelodysplastic syndrome, autosomal-recessive chronic granulomatous disease, exposure to cold, food hypersensitivity

Cas clinique (2)

- Question 2: y'a-t-il une indication d'hospitalisation?

1. Oui
2. Non

Cas clinique (2)

- Question 2: y'a-t-il une indication d'hospitalisation?

1. Oui

2. Non

Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein:

Indications d'hospitalisation

1. Douleurs articulaires sévères / gonflement limitant la capacité de supporter son propre poids et de se mobiliser
2. Douleur abdominale sévère
3. Hémorragie gastro-intestinale
4. Preuve de néphrite / syndrome néphritique ou insuffisance rénale
5. Symptômes neurologiques et pulmonaires

Cas clinique (2)

- Question 3: quelle sera votre attitude thérapeutique?
1. Abstention thérapeutique avec surveillance
 2. Traitement symptomatique seul
 3. Traitement symptomatique + corticothérapie orale

Cas clinique (2)

- Question 3: quelle sera votre attitude thérapeutique?

1. Abstention thérapeutique avec surveillance

2. Traitement symptomatique seul

- 3. Traitement symptomatique + corticothérapie orale**

Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein:

Traitement symptomatique

- **Repos au lit**
- **Formes digestives sévères:** Alimentation entérale continue/diète élémentaire, antiulcéreux, antispasmodiques
- **Atteinte articulaire:** antalgiques (paracétamol), anti-inflammatoires non stéroïdiens (à éviter en cas d'atteinte digestive sévère et en cas d'atteinte glomérulaire)

Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein:

Indications de la corticothérapie

- Atteinte rénale sévère: syndrome néphrotique, glomérulonéphrite aiguë
- Atteinte digestive sévère: douleurs abdominales sévères, hémorragie digestive importante
- Hémorragie alvéolaire
- Atteinte neurologique
- Atteinte scrotale sévère: orchite

Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein: Corticothérapie dans l'atteinte abdominale et articulaire

- Réduit la durée et la sévérité des symptômes
- Prescrire avec grande vigilance: +++
 - Après exclusion formelle d'une complication chirurgicale
 - Risque de perforation d'une lésion digestive ulcérée
 - Risque de masquer des signes d'invagination intestinale aigue
 - Risque de masquer une surinfection bactérienne
- Prednisolone: 1 mg/kg/j (max:50 mg/j) pendant 2 semaines, puis dégression rapide sur 2 semaines.

Cas clinique (3)

- Garçon de 10 ans
- Il y a 1 mois: 1ère poussée de purpura rhumatoïde (purpura vasculaire des deux jambes + douleurs abdominales aiguës + arthralgies des deux genoux, dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général)
- Biopsie cutanée: vascularite leucocytoclasique avec dépôts denses d'IgA
- Traité symptomatiquement avec résolution des symptômes au bout d'une semaine
- Depuis 3 jours: syndrome œdémateux généralisé
- BU: sang=+++ protéines=++++
- TA=103/56 mmHg
- Albumine= 11 g/l Urée=0.21 g/l
Créatinine=3mg/l DFG=123 ml/min
- Protéinurie de 24h= 123 mg/kg/24h



Cas clinique (3)

- Question 1: de quelle complication s'agit-il?
- Question 2: quelle sera votre prise en charge?

Cas clinique (4)

- Fille de 9 ans
- Il y a 15 jours: 1^{ère} poussée de purpura rhumatoïde (purpura vasculaire des deux jambes + douleurs abdominales aiguës + arthralgies des deux genoux, dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général)
- Biopsie cutanée: vascularite leucocytoclasique avec dépôts denses d'Ig A
- Traité symptomatiquement avec résolution des symptômes au bout d'une semaine
- Depuis 3 jours: syndrome œdémateux généralisé
- BU: sang=++++ protéines=++
- **TA=153/96 mmHg Diurèse: 0.5 cc/kg/h**
- **Urée=0.91 g/l Créatinine=23mg/l**
DFG=54 ml/min
- Albumine= 41 g/l
Protéinurie de 24h= 13 mg/kg/24h

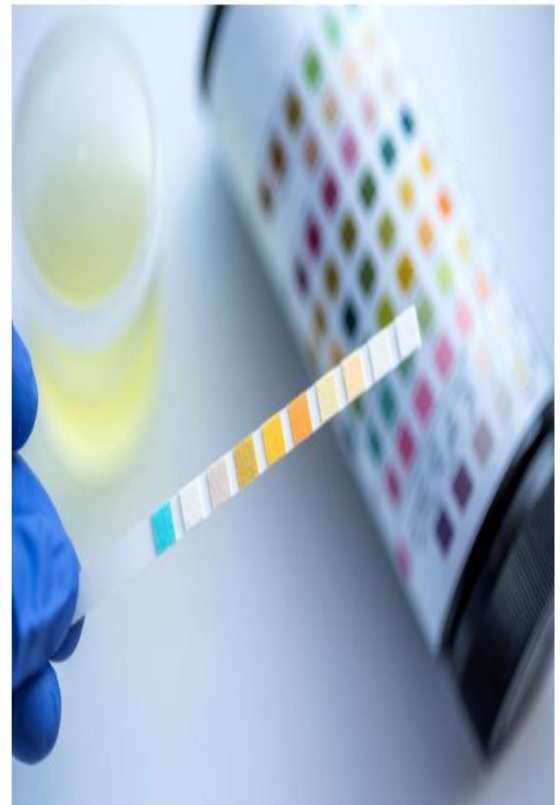
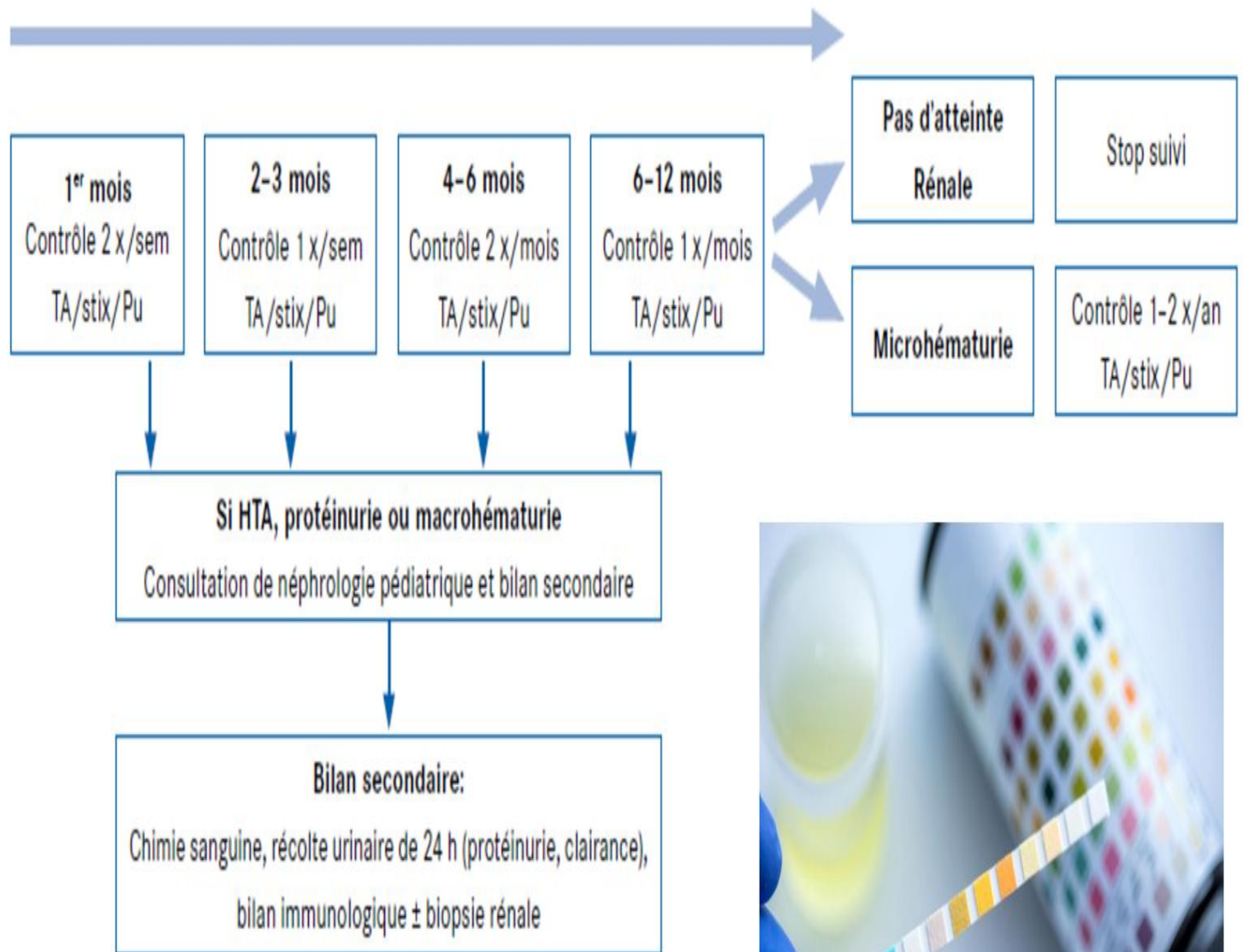


Cas clinique (4)

- Question 1: de quelle complication s'agit-il?
- Question 2: quelle sera votre prise en charge?

Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein:

Dépistage de la néphropathie



Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein: Quand référer à un néphrologue pédiatre?

1. Protéinurie persistante
2. Hypertension artérielle aigue
3. Anomalies de la fonction rénale
4. Syndrome néphrotique
5. Syndrome néphritique



Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein:

Pronostic de la néphropathie

- Généralement bon si dépistage précoce
- <5%: insuffisance rénale terminale
- **Classification clinique:**
 - **Néphropathie légère:** micro-hématurie accompagnée ou non d'une protéinurie légère.
 - **Néphropathie modérée:** protéinurie modérée persistante non néphrotique, sans altération de la fonction rénale.
 - **Néphropathie sévère:** protéinurie néphrotique ou syndrome néphritique avec altération de la fonction rénale.
 - **Glomérulonéphrite rapidement progressive:** altération rapide de la fonction rénale.



Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein:

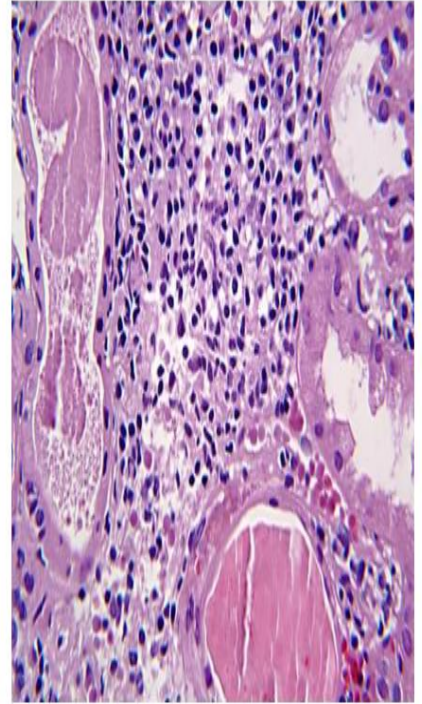
Ponction biopsie rénale (ISKDC)

- Grade I: lésions minimales
- Grade II: prolifération mésangiale
- Grade III: prolifération extracapillaire avec croissants dans moins de 50% des glomérules
 - IIIa en association à une prolifération endocapillaire segmentaire et focale
 - IIIb en association à une prolifération endocapillaire diffuse
- Grade IV : prolifération extracapillaire avec croissants dans 50-75% des glomérules
 - IVa en association à une prolifération endocapillaire segmentaire et focale
 - IVb en association à une prolifération endocapillaire diffuse
- Grade V: prolifération extracapillaire avec croissants dans 75% des glomérules
- Grade VI: Glomérulonéphrite membranoproliférative

Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein:

Prise en charge de la néphropathie

- **Indications de la ponction biopsie rénale:** protéinurie persistante, syndrome néphrotique, syndrome néphritique, HTA, insuffisance rénale aiguë, néphropathie à début indéterminé (PR de plus de 15 jours sans surveillance, néphropathie de plus de 15 jours)
- Traitement en fonction de la gravité:
 - Abstention thérapeutique avec surveillance
 - IEC/ARA II
 - Corticothérapie orale
 - Corticothérapie IV
 - Immunosuppresseurs: mycophenolate mofetil, cyclophosphamide, ciclosporine, tacrolimus
 - Biothérapie, Anti-CD20, ...
 - Échanges plasmatiques
 - ...



Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein:

Prise en charge néphropathie

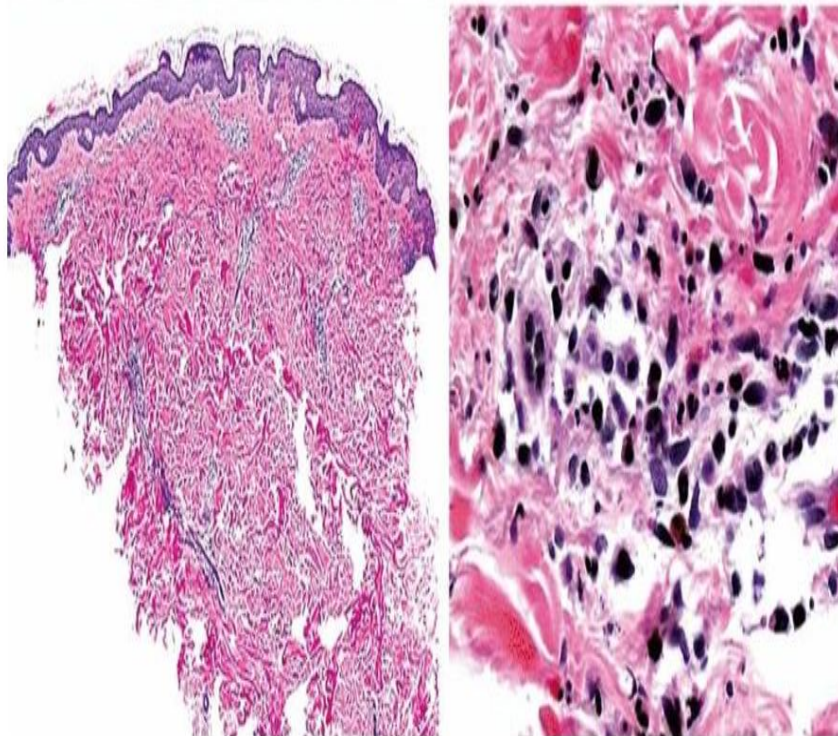
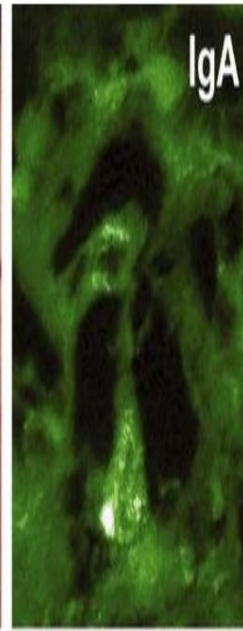
- Hématurie isolée et protéinurie minime ($\text{RPCu} < 0,5$): abstention thérapeutique + surveillance prolongée
- Protéinurie minime persistante au-delà de 1 mois: IEC
- Néphropathie sévère récente ($\text{RPCu} > 2$, syndrome néphritique aigu): corticothérapie (IV puis orale prolongée de 4 mois) +/- immunosuppresseurs, si fibrose: IEC, ARAll pendant au moins 1 an
- Si persistance de l'IRA au-delà de 2 semaines ou protéinurie importante ($> 50\%$) après deux mois de bolus de corticoïdes: PBR
- Protéinurie modérée (RPCu entre 0,6 et 2 + TA et DFG normaux): surveillance, si protéinurie persistante au-delà d'une semaine: IEC, ARAll, si persistance de la protéinurie au-delà de 3 semaines: PBR → corticothérapie orale ou immunosuppresseurs ou néphro-protection

Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein:

Conclusion

- Vascularite fréquente
- Diagnostic clinique
- Évolution souvent spontanément favorable
- Parfois diagnostic difficile dans les formes atypiques ou au stade de complications
- Atteinte rénale à dépister +++
- Formes sévères et compliquées: adresser au pédiatre/néphrologue pédiatre





Merci pour votre attention