

Purpura rhumatoïde ou Purpura de Henoch-Schönlein



6° Journée Pédiatrique du Garlaban

18 mai 2019

**Véronique Desvignes
Clermont-Ferrand**

Le purpura rhumatoïde

- Vascularite la plus fréquente chez l'enfant
- Surtout entre 4 et 7 ans
- Fréquence: 1/6 660 et 1/4 880
- Plus rare chez l'adulte
- Fréquence: 1/1 000 000

Le purpura rhumatoïde



- Vascularite systémique touchant les petits vaisseaux
- **Dépôts de complexes immuns à IgA** dans les artérioles, les capillaires et les veinules



Le purpura rhumatoïde

Un diagnostic clinique

Purpura (100%)

- initial dans $> 70\%$ des cas
- non fébrile
- indolore
- palpable



Purpura (100%)

- déclive: membres inférieurs
- parfois coudes et avant-bras
- macules, papules, ecchymoses
- Exceptionnellement nécrotique



Purpura (100%)

- Quelques jours à 3 semaines.
- Guérison sans séquelles
- Récidives (20%)
- **Pas de traitement**

Atteinte articulaire (75-90%)

- Arthralgies ou oedème des articulations
- surtout chevilles et genoux
- parfois intenses
- parfois initiales



Atteinte articulaire

- Quelques jours à une semaine.
- Guérison sans séquelles
- Récidives rares
- Antalgiques.
- AINS si nécessité.

Atteinte digestive (66%)

- Douleurs abdominales
- Quelques jours à quelques semaines
- Guérison sans séquelles
- Récidives possibles
- Antispasmodiques

MAIS attention si

Attention si

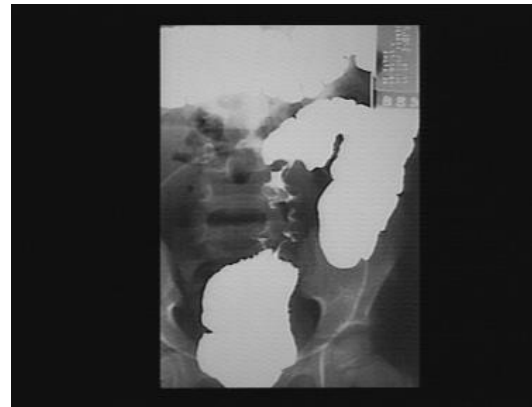
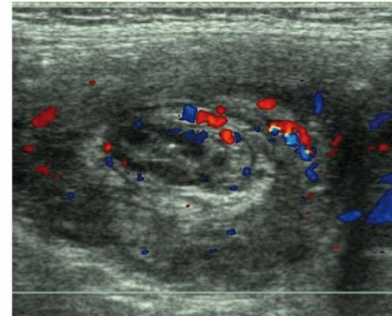
Douleurs intenses
Vomissements
Hémorragie digestive
haute ou basse
Anorexie.



Complication?

Complications

- IIA
- Hématome de paroi
- Hémorragie digestive
- Péritonite
- Pancréatite
- Entéropathie



Atteinte rénale (25%)

- Indolore
- **Survenue dans**
 - **80% le 1^o mois**
 - **98% les 2^o mois**
- 10 à 15% glomérulonéphrites de l'enfant
- **1 à 3% IRT**

- Protéinurie
- Hématurie
macroscopique
- Céphalées
- Oedèmes
- Prise de poids

Syndrome néphritique

HTA

protéinurie

hématurie

IRA

Syndrome néphrotique

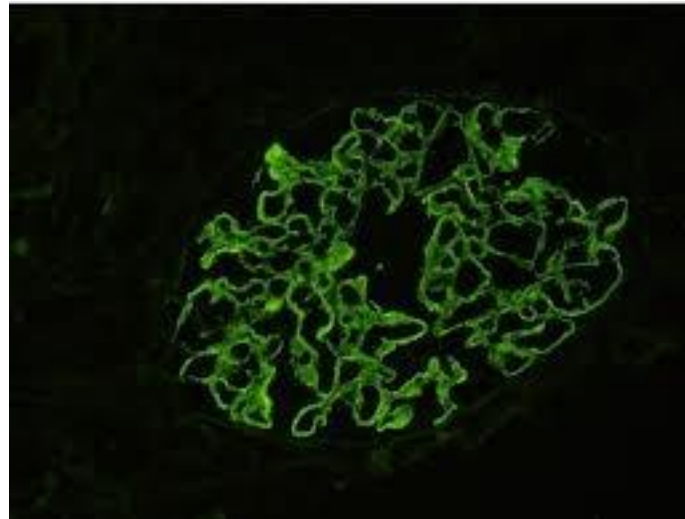
Oedèmes

ProtU/créatU > 200mg/mmol

Albuminémie < 30gr/l

Néphropathie du Purpura rhumatoïde

Néphropathie à dépôts mésangiaux d'IGA



Antigène externe au niveau des cellules des muqueuses



Diminution de la glycosylation de certains sites des Ig A1



Agrégation en complexes immuns à IgA



Activation de la voie alterne du complément



Dépôts d'IGA dans le mésangium rénal



Prolifération cellulaire +/- matrice extra-cellulaire

Le pronostic du PR est lié à l'atteinte rénale.

- Facteurs de risque d'atteinte rénale
 - **Purpura > 1 mois**
 - **Signes digestifs +++**
 - **Atteinte rénale initiale**
 - modérée: 15%
 - sévère: 41%

Décisions thérapeutiques rapides

- Pas de réel consensus
- IEC, ARA II
- Corticothérapie en bolus +/- PO
- Echanges plasmatiques
- Immunosuppresseurs...

Autres atteintes possibles :



- Orchite**
- Myocardite
- Hémorragie pulmonaire
- Hémorragie cérébrale, AVC
- Myosite...



Propositions de suivi

Pourquoi?



- Aspect clinique initial impressionnant
- Mais pronostic souvent rapidement favorable.
- Urgentistes, pédiatres, médecins et parents vite rassurés

Pourquoi?



- Protocoles de suivi nombreux, souvent propres à chaque équipe.
- Explications données dans l'urgence.

Constat:



- Suivi clinique/ BU parfois (souvent) mal fait par les parents ... et les médecins
- Complications rénales parfois découvertes tardivement.

Proposition d'un protocole de suivi

Suivi

- **pendant la période active** (présence du purpura) .
- **après la période active** (purpura disparu)

Site afpa.org

Purpura palpable
non fébrile
MI +/- MS

+/- Arthralgies, arthrites
+/- douleurs abdominales

TA
Poids
BU (protéines, sang)



NFS, plaquettes
CRP
Créatinine

2 objectifs

Diagnostics différentiels


- PTI
- Purpura méningococcique
- Eruptions infectieuses:
(parvovirus B19,
mycoplasme...)
- Maladies inflammatoires :
PAN, LED...

Bilan rénal initial



Suivi pendant la phase active

Lésions purpuriques présentes



Selon l'état clinique, l'enfant peut rester à domicile ou être hospitalisé.

Le suivi se fait sur

- la clinique
- les BU **tous les jours**

Phase active: surveillance clinique



- Purpura
- Articulations
- Douleurs abdominales
- TA**
- Oedèmes, poids..
- Céphalées...

Phase active: surveillance rénale

BU 1 fois/ jour

Les bandelettes urinaires

Différentes BU

- 1 bande réactive: Hémostix et Albustix
- 5 zones réactives : URITOP 5, MULTISTIX 5, COMBISTIX 5...

Conditionnement

Boîtes de 50 bandelettes. Conservation de 18 à 24 mois selon le fabricant.

Les BU ne sont pas remboursées Sécurité Sociale

Coûts indicatifs

- Hemastix: 14,20 €, Albustix: 15 €
- Uritop 5: 20,06 €
- Multistix 5: 12,27€
- Héma-Combistix: 19,90€

Interprétation

Traces : 0,1-0,2 g/L.

+ : 0,3 g/L

++ : 1 g/L.

+++ : 3 g/L

++++ : > 3 g/L.

Activité physique et sport

- **Pas de repos strict.**
- Limitation des activités physiques.
- Contre-indication du sport en phase de poussée.

Vie quotidienne

- Reprise de la scolarité si
 - bon état général
 - disparition des douleurs articulaires et abdominales.
- Mise en place de SAPAD et/ou de PAI si hospitalisation prolongée ou répétée.

BU TOUJOURS NEGATIVES

- Suivi médical +**TA**
- **1, 3 et 12° mois**
- **Pas de bilan sanguin**
- **Arrêt de la surveillance à M12**
- **Reprise** du protocole si **rechute.**

BU POSITIVES

- **Avis néphrologique pédiatrique**
 - **urgent** si
 - syndrome néphrotique
 - syndrome néphritique
 - **rapide** si prot/créat urinaire sur échantillon entre 20 et 70 mg/mmol



Suivi après la phase active

Lésions purpuriques disparues

Surveillance après la période active

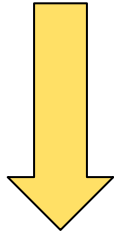
Suivi médical

- Examen clinique
- TA

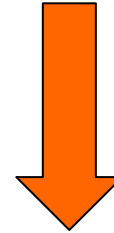
BU: protéines et sang

- **1 fois/semaine les 3^o mois**
- **1 fois/mois de 4 à 12 mois**

BU positives



Protéines –
Sang +



Protéines +
Sang + ou -

Protéines – Sang +

- Pas de bilan sanguin
- Surveillance
 - médicale
 - BU

Protéines – Sang +

Suivi médical

- **1-3 et 12 mois**
- 2,3,4 et 5 ans si sang +
- Grossesses

BU:

- **1 /semaine 3^o mois**
- **1/mois 4-12 mois**
- **1/an jusqu'à 5 ans si sang +**

Protéines – Sang +

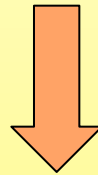
- Attention si
 - **HTA**
 - **Hématurie macroscopique**
 - **Protéinurie**
 - **Hématurie microscopique \geq 5 ans**



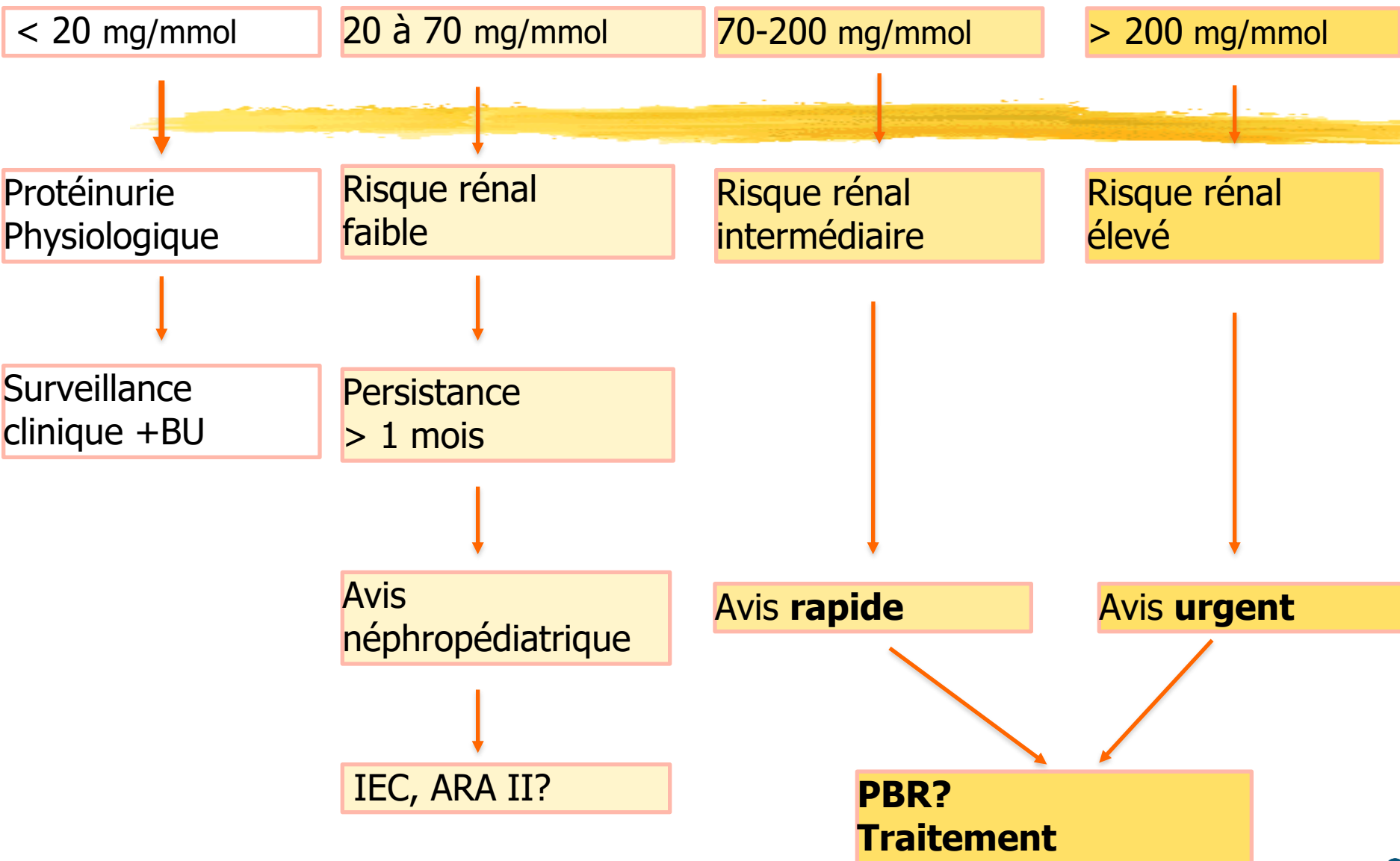
Avis néphrologique pédiatrique

Protéines +
Sang +/-

Prot U/créat U
mg/mol
sur échantillon d'urines



Evaluation du risque rénal



Décisions thérapeutiques rapides

- IEC
- corticothérapie en bolus +/- PO
- échanges plasmatiques
- immunosuppresseurs...



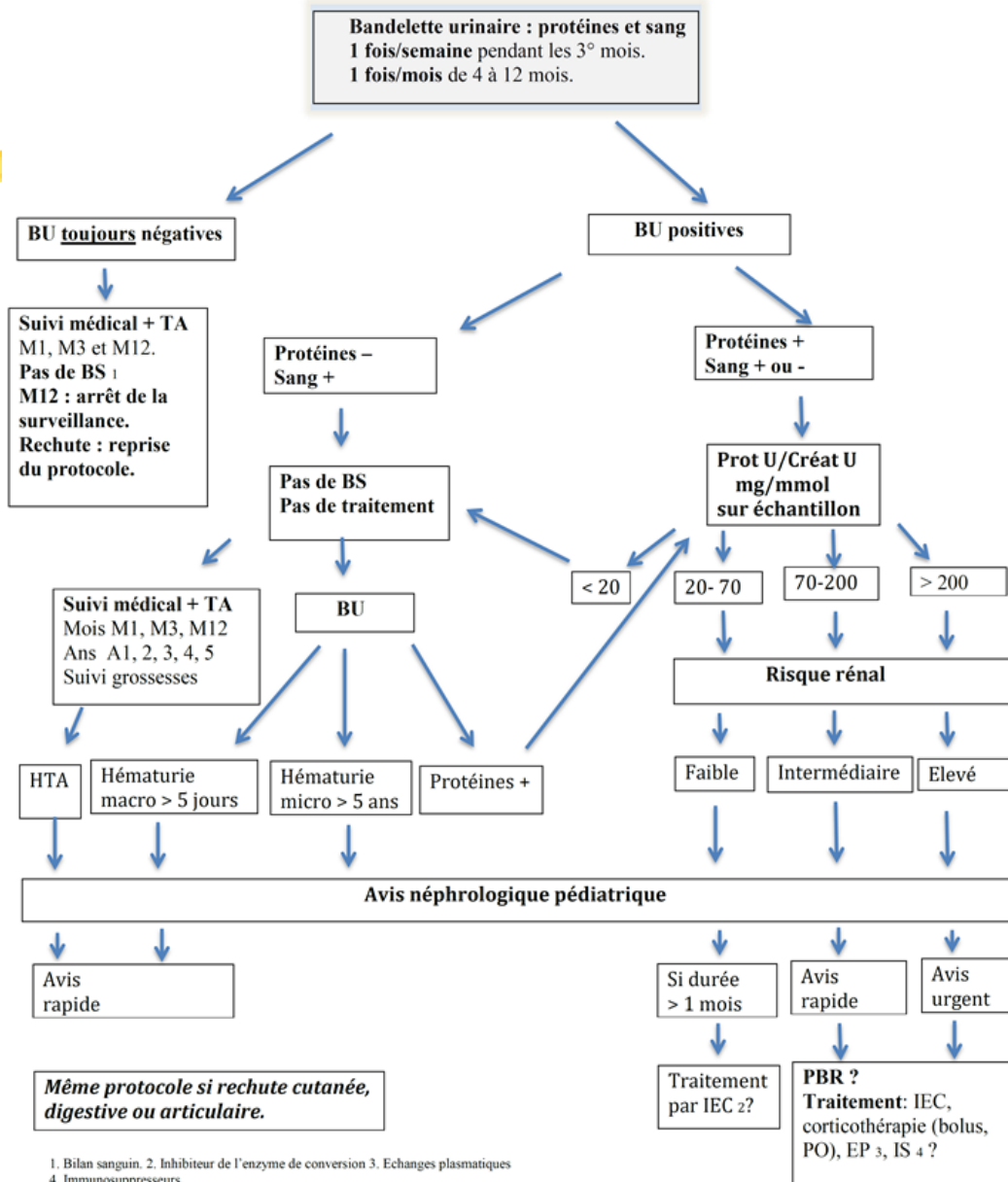
**Même protocole si rechute
cutanée, digestive ou
articulaire**

Messages

Pathologie souvent bénigne mais
TOUS les enfants doivent être surveillés

- la première année
- l'année suivant les rechutes éventuelles

Surveillance rénale après la phase active (lésions purpuriques non évolutives ou disparues)



1. Bilan sanguin. 2. Inhibiteur de l'enzyme de conversion 3. Echanges plasmatiques
4. Immunosuppresseurs.

Messages



- Pendant la phase active: formes sévères
- Après la phase active: complications rénales

Protéinurie: Attention!

- Dosage Prot U/Créat U sur **échantillon.**
- Evaluation du **risque rénal**
- Avis néphrologique +/- urgent.

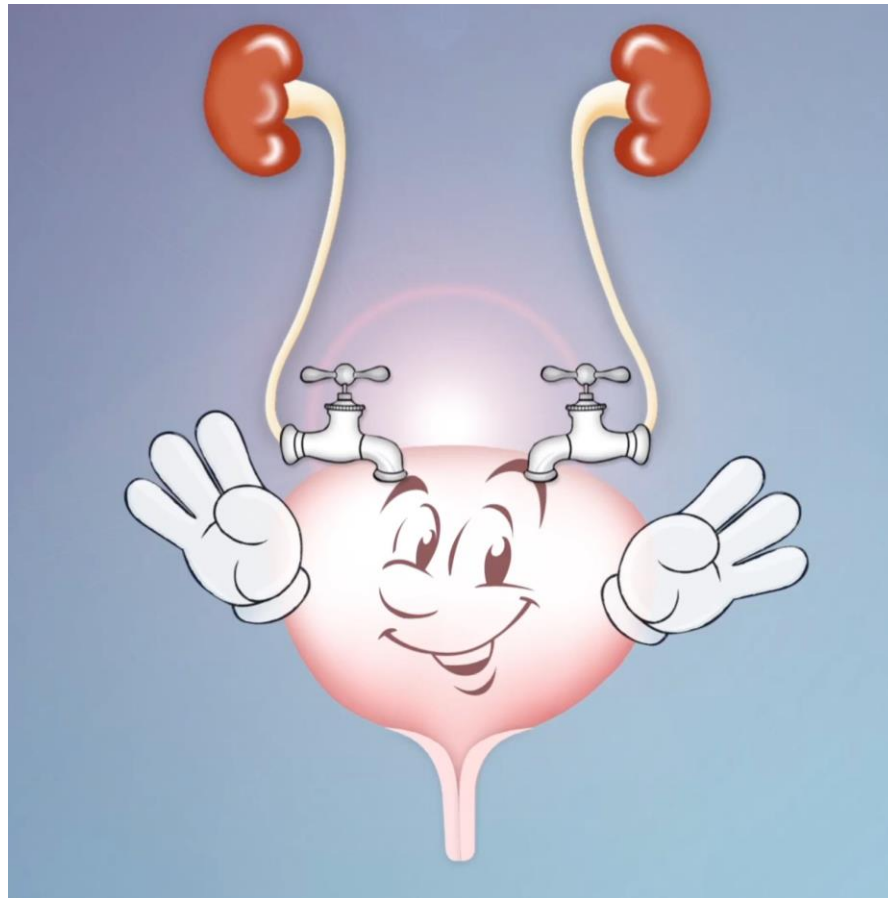
Hématurie: prudence...

- Hématurie macroscopique:
avis néphrologique.
- Hématurie microscopique isolée:
 - risque rénal très faible.
 - surveillance espacée **mais** prolongée.

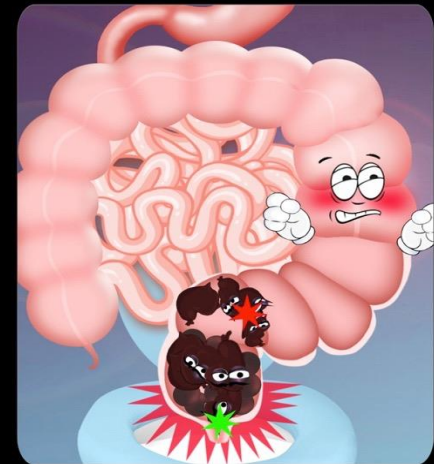
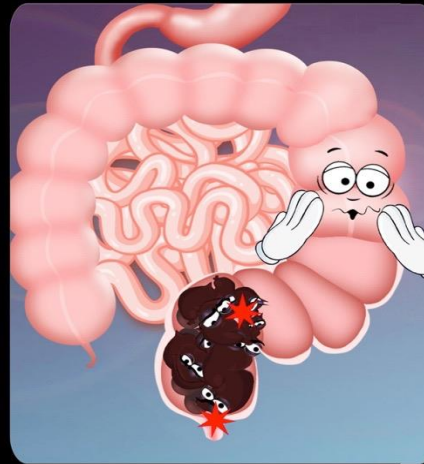
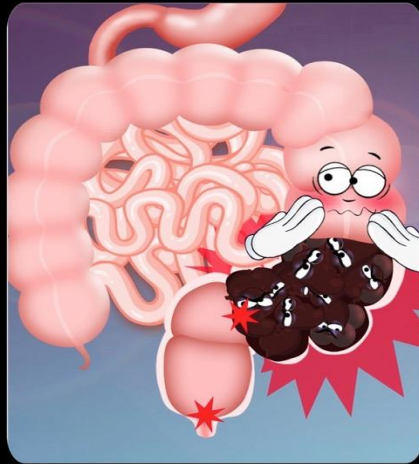
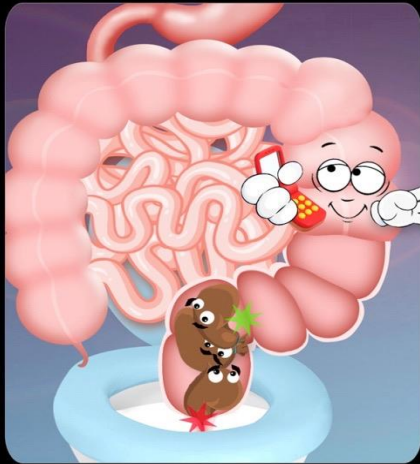


Merci

Lili la vessie pour expliquer l'énurésie



Firmin l'intestin pour expliquer la constipation





2° édition en juin !