**OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DU NOURRISSON**

= Purpura de Seidlmayer = Acute Hemorrhagic Edema of Infancy (AHEI)

*Archives of Iranian Medicine, Volume 11, Number 1, 2008: 103 – 106*

*International Journal of Dermatology 2009,48, 617–622.*

|  |
| --- |
|  |

**AHEI may be diagnosed only after meningococcemia, erythema multiforme, urticarial vasculitis, Kawasaki disease, and child abuse have been ruled out.**

**EPIDEMIOLOGIE**

* Rare (une centaine de cas publié en 2014)
* **Typiquement entre 4 mois - 24 mois** (mais décrit entre 0- 5 ans).
* Surtout en hiver
* 8 -15 jours post infection respiratoire (bactérienne ou virale) ou post médicaments.

**MECANISME**:

* Atteinte par complexes immuns similaire au puprura d’Hénoch-Schönlein (HSP) mais avec quelques differences:
  + Dans l’AHEI la vasculite est plus marquée avec dépôt de fibrine
  + Très rarement des dépots IgA contrairement au HSP.
  + Des dépôts de complement C1q qui ne sont pas present dans le HSP.

**SYMPTÔMES ET SIGNES**

**TRIADE : FIEVRE / OEDEMES / PURPURA**

* Etat fébrile de 38 à 39 °C
* Atteinte **EXCLUSIVEMENT CUTANEE**avec :
  + **OEDEME** **aigu** **hémorragique inflammatoire**, **douloureux**
  + **Apparition RAPIDE de :** 
    - **PLAQUE URTICARIENNE ou MACULES/PAPULES ERYTHEMTEUSES** qui évoluent rapidement en
    - **PETECHIES**/**PURPURA**
    - **ECCHYMOSES**
    - **COCARDES** (éléments au centre inflammatoire, entouré d'une zone rose pâle) mais aussi en arc, en coins, médaillon, rosettes, polycycliques, etc.
  + Atteinte **souvent symétrique** des **JAMBES**, des **AVANT-BRAS** et du **VISAGE** et **oreilles**
  + Possible prurit.
  + Evolution des lésions cutanées de **distale vers proximal, touche parfois les organes génitaux** mais épargne le tronc
* L’atteinte articulaire GI et rénale (hématurie) n’est pas impossible mais très rare => si présente doit évoquer un Purpura d’Hénoch-Schönlein.

**LA BRUTALITE DU TABLEAU CLINIQUE TRANCHE AVEC LE MAINTIENT D’UN EXCELLENT ETAT GENERAL**



**** ****

**DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

* **Purpura fulminant infectieux (mais mauvais état général)**
* **Maltraitance**
* **Purpura d’Hénoch-Schönlein** (mais pas de cocarde et atteinte GI et articulaire et touche de 4 -7 ans)
* Steven-Johnson (mais atteinte de 2 muqueuses)
* Erythème multiforme (mais pas d’œdème ni ecchymoses)
* Maladie sérique
* PTI (thrombopénie au labo et pas d’œdème douloureux)
* Urticaire
* Kawasaki
* Vasculite
* Fasciite nécrosante (à cause de la douleur…)
* SSSS si bulles (signe de Nikolsky)
* …

**LABORATOIRE**

* FSC : non spécifique avec possible lymphocytose, éosinophilie et thrombocytose
* CRP et VS augmenté
* Crase : normale
* Stix urinaire : normal => les hématuries et protéinuries étant très rares on doit en leur présence penser à un autre diagnostic (ex : HSP)
* Recherche de sang occulte dans les selles : négatif sauf si HSP
* Dosage C3 et C4 : normal
* Dosage des IgA, IgM, IgG, IgE : normaux
* Recherche de complexes immuns : négative (Maladie sérique)

**TRAITEMENT**

* **Traitement symptomatique** pour la fièvre et la douleur.
* **Arrêter les médicaments possiblement impliqués**
* **Prednisone (1-2 mg/kg) :** controversé, mais aurait parfois eu un effet bénéfique en 24h.
* **Antihistaminiques :** si prurit
* Guérit spontanément en **moyenne 12 jours** (1-3 semaines) souvent séquelles ou avec des **hyper/hypopigmentations résiduelles** et **atrophies du tissus sous cutané, cicatrices**.
* Des récidives sont possibles mais beaucoup plus rares que dans l’HSP.

