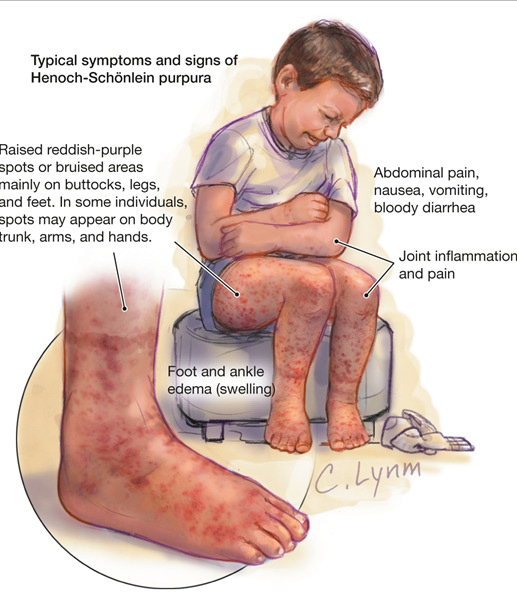
**PURPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN**

Arch Dis Child 2010;95:871–876

* Epidémiologie :
  + 1/10'000 enfants/an entre 3-15 ans (pic 5-7 ans), 90% ont < 10 ans !
* Mécanisme :
  + = **VASCULITE avec dépôt d'IgA1 et C3** dans les artérioles et capillaires 🡪 IgA anormale qui entraînent la production par le coprs d’AC anti IgA qui forment des complexes IgA anormal-IgG qui se déposent dans les glomérules rénaux, la peau et les vaisseaux sanguin GI🡪 symptômes

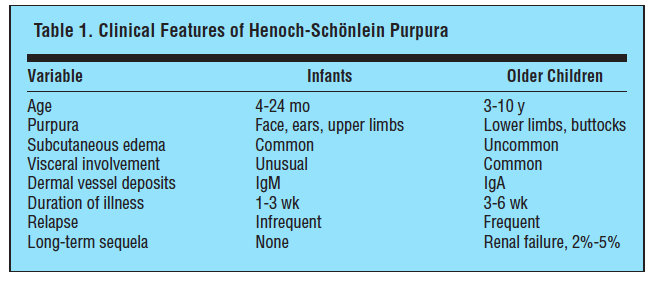


Une image contenant table

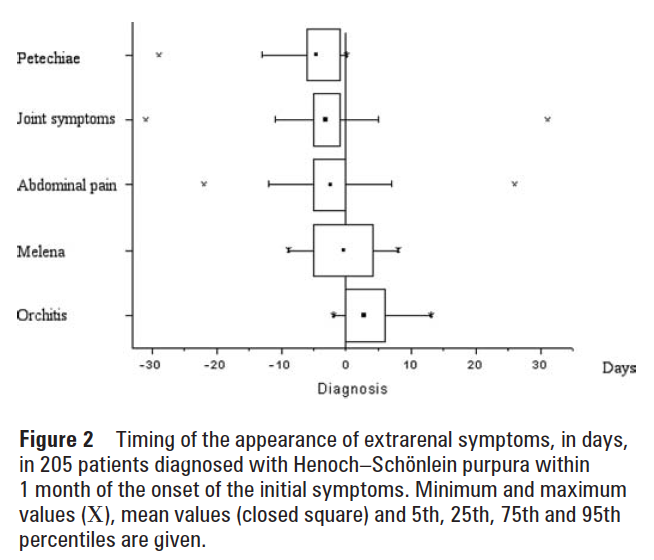
Description générée automatiquementSYMPTOMES:

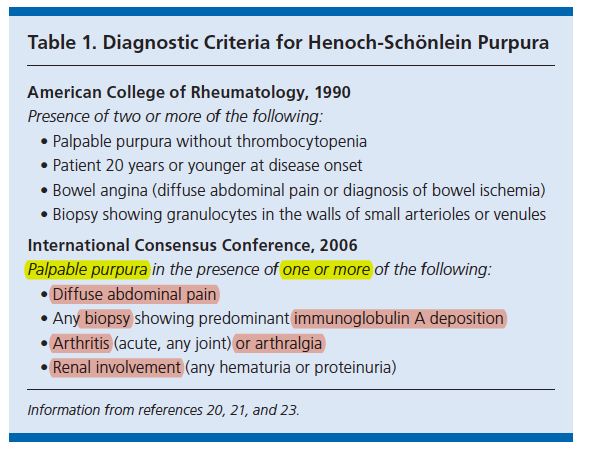
* **PURPURA PALPABLE (100% des cas)** et symptôme initial dans 73% des cas**:**
  + La lésion primitive est généralement une macule ou pétéchies érythémateuses roses puis violacées qui deviennent un purpura puis des ecchymoses +/-bulles hémorragiques et ulcérations.
  + Symétrique, non prurigineux
  + Sur régions **déclives ou/et de pression** => pieds, faces d’extension, fesses, ceinture
  + Régresse en 2-3 semaines.
* **DOULEURS ABDOMINALES en coliques 20-90% (75%).** Typiquement **1 semaine après** le début du rash (peu parfois précéder le rash de 4 jours 11% des cas).
  + Oedèmes et atteinte micro-vaisseaux) => La douleur est le fait d’une hémorragie sous-muqueuse et de l’œdème=> SANG OCCULTE DANS LES SELLES DANS 50% DES CAS !
  + Nausées, vomissements**,** diarrhées
  + > 50% avec sang occulte dans les selles.
  + Complications :
    - **Invagination** (secondaire à l’hématome intramural) dans 0,6-3,5% des cas,
    - Nécrose
    - Perforation
    - Iléus paralytique
    - Enteropathies exsudative.
* **ARTHRITE +/- œdème 40-75%** précède le rash dans 15% des cas d’environ **4 jours**
  + Typiquement **oligoarticulaire** et **migratoire**, **des grosses articulations et surtout des MI** avec œdème, chaleur, rougeur et épanchement => Chevilles/pieds (85%) > genoux (38%) > poignets (29%) > épaule (14%)
  + Mécanisme : **atteinte synoviale** avec **rougeur, chaleur, douleur, œdème dans 90% des cas**
* **ATTEINTE RÉNALE (30-50%) TARDIVE** (**entre 3 jours et 1 an !)** => 85% dans 1er mois qui suit , 91% dans les 6 semaines et 97% dans les 6-12 mois après le début des symptômes => **NECESSITE UNE SURVEILLANCE** **PROLONGEE** . FR : enfants >8 ans avec douleurs abdominales et récurrence de néphrite => Risque de néprite selon FR :0 =20% ; 1=40%, 2=60%, 3=90% (Arch Dis Child 2010;95:877–882. 878)
  + Hématurie micro ou macro
  + Protéinurie +/- Sd Néphrotique
  + Insuffisance rénale (1% des cas)
  + HTA
* **Oedème** du scalp, face, tronc, extrêmités sans rapport avec l’atteinte rénale ni l’albuminémie.
* Fatigue, fébricule
* Autres : orchite (ad 24% des cas), oedème du scrotum (14%), torsion testiculaire, kératite, uvéite
* Rarement: atteinte SNC avec convulsions, parésies, coma, atteinte cardiaque, oculaire, pulmonaire, etc



*Arch Fam Med. 2000;9:553-556*





*Am Fam Physician. 2009; 80(7):697-704*

FACTEUR DE RISQUE:

* Infection à Strepto A (dans >30% des cas si atteinte rénale)=> protéine M du Gas se retrouve dans le mésangium rénal et cappture les IgA1 => vasculite
* Post IVRS
* Post infection à parvo, bartonella, H.pylori, H.parainfluenzae, Coxsackie, adénovirus, Mycoplasme, EBV, varicelle, Campylobacter, S.Aureus *(Am Fam Physician. 2009;80(7):697-704)*

COMPLICATION (adultes > enfants) :

* GI : **Invagination** (1-5% des cas), nécrose GI ou perforation GI (= risques les plus importants), hémorragie GI, stricture intestinale
* Rénale : Syndrome néphrotique (GN crescentrique), cystite hémorragique et obstruction urétérale, insuffisance rénale
* Atteinte SNC : aphasie, ataxie, hémorragie cérébelleuse, cécité crticale, neuropathie, convulsions parésie
* Pulmonaire : hémorragie alvéolaire, infiltat interstitiel, épanchement pleural
* Orchite et œdème scrotal mimant une torsion de testicule (35% des cas), torsion testiculaire
* Uveite
* Myocardite

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL:

* **PTI**

**Sont tous thrombopéniques alors que le purpura de Henoch-Schönlein ne l’est pas !**

* **Leucémie, lymphome**
* **Méningococcémie, CIVD**
* **SHU**
* Œdème hémorragique aigu du nourrisson
* Troubles de la crase avec déficit en protéines C, S, facteur V
* CMV, HBV, HIV, Influenza
* Cellulite
* FMF, IBD, Still
* Kawasaki, PAN, LUPUS, Granulomatose de Wegener, vasculite d’hypersensibilité

Hospitalisation si:

* Douleur abdominales sévères ou sang conséquent dans les selles
* Atteinte status SNC
* Atteinte articulaire sévère avec diminution de la capacité de mobilisation
* Insuffisance rénale, HTA, Syndrome néphrotique

LABORATOIRE:

**PAS DE LABO SPECIFIQUE POUR LE PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN**

* **STIX URINAIRE** +/- SÉDIMENT +/- SPOT URINAIRE POUR INVESTIGUER PROTÉINURIE, HÉMATURIE ET CYLINDRES **= L’EXAMEN LE PLUS IMPORTANT ET A REPETER PAR LA SUITE CAR L’ATTEINTE RENALE EST LA 1ÈRE CAUSE DE MOBIDITÉ!**

Une image contenant table

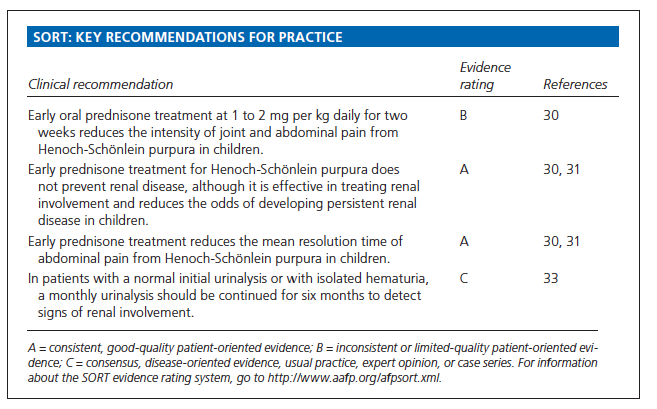
Description générée automatiquement

* MESURE DE LA **TENSION ARTÉRIELLE**
* **RECHERCHE DE SANG OCULTE DANS SELLES** (22% des cas dont 33% sans maux de ventre) et augmentation de l’alpha1-anti-trypsine dans selles (9% des cas dont 14% sans maux de ventre)
* **Elévation des IgA (augmenté dans 50-70% des cas)** et IgM
* **FSC**(souvent normale)
  + **Le purpura de Hénoch-Schönlein N'EST PAS THROMBOPÉNIQUE** **AU CONTRAIRE** => une légère thrombocytose (ELIMINE LE PTI)
  + Leucocytose
  + Anémie spoliative
  + +/- éosinophilie.
* **Test de la fonction rénale**: Na, K, urée, créatinine, protéines, albumine
* **Hypoalbuminémie** sans protéinurie (20% des cas) sur entéropathie exsudative.
* **Crase** (TP, PTT, fibrinogène)
* Elévation de la VS et CRP dans 40-50% des cas.
* Streptotest (si mal de gorge), ASLO (positifs dans 50% des cas)
* US abdominal si maux de ventre => but :
  + Exclure une invagination
  + Visualiser un œdème segmentaire ou des hématomes muqueux
  + Adénopathies mésentériques
  + Ascite
* Si hypercoagulabilité=> dosage des AC anti-cardiolipines et anti-phospholipides
* **Biopsie cutanée (résultats le jour même)** qui met en évidence des **dépôts d’IgA** +/- IgM,
* **Dosage des C3, C4 FAN, ANCA et FR et fibrine** 🡪 A réserver aux cas atypiques pour exclure d’autres vasculites autoimmunes et lupus,
* **Biopsies rénale après 3 semaines** si atteinte rénale sévère dans le but de discuter plasmaphérèse

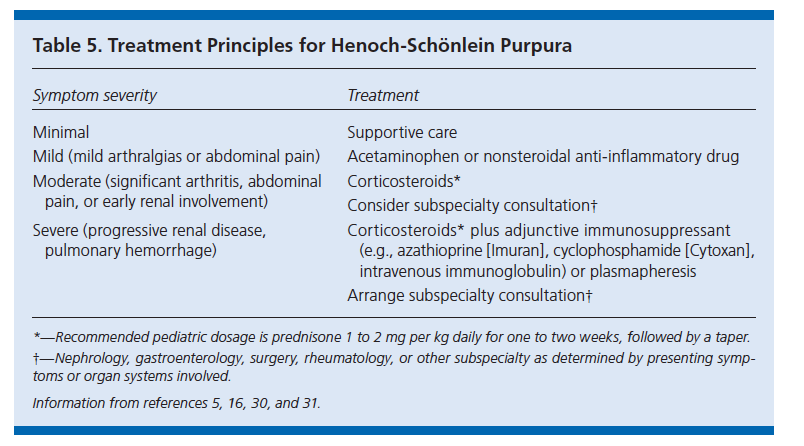
TRAITEMENT:

Aucun traitement à ce jour de permet de raccourcir la durée réelle de la maladie ni prévenir les récurrences !

* CTRL fréquents de :
  + La diurèse
  + TA
  + Hématocrite/Hb
  + Sang dans les selles
  + Status abdominal
* Antalgie
  + **Paracétamol**
  + **AINS** si douleur articulaires ++ (pas d’augmentation du risque d’hémorragie GI (effet sur plaquettes), CAVE si atteinte rénale => en discuter avec les néphrologues)
  + Corticoïdes si douleurs abdo ou articulaires intenses
* Hydratation, régime léger vs iv si atteinte GI++
* Traitement atteinte rénale.
  + Néphropathie légère 🡪surveillance
  + Néphropathie modérée
    - *Inhibiteur de l’enzyme de conversion*
    - *Antagoniste des récepteurs de l’angiotensine*
    - *Permet de diminuer l’HTA et la protéinurie*
  + Néphropathie sévère
    - *Stéroïdes oraux*
    - *Immunosuppresseur*
    - Glomérulonéphrite rapidement progressive
    - *Plasmaphérèse*
* Si douleur abdominales sévères => US +/- avis chir. => but exclure une invagination, une nécrose intestinale ou une perforation intestinale.
* **Prednisone** 1-2 mg/kg/j (max 60-80 mg/j) pendant 14 jours **si atteinte GI sévère ou atteinte SNC** (surveiller TA et glucosurie) => effet supposé (peu d’évidence clairesdans la littérature) :
  + **Diminution durée de la douleur abdominale**
  + **Diminue les complications rénales lors d’atteinte rénale sévère**
  + **Diminue un peu les douleurs articulaires**
  + **Pas de diminution du risque d’atteinte rénale en prophylaxie**
  + **Pas de diminution du risque récurrence.** *Curr Opin Rheumatol 22:598–602, Arch Dis Child 2010;95:871–876*
* **Si complication thrombotiques** sur hypercoagulabilité avec anti-cardiolipines ou anti-phospholipides 🡪 prévenir récidives thrombotiques par **dose unique d’aspirine** de 80 mg.
* Si atteinte rénale 🡪 discuter ttt immunosuppresseur (azathioprine, cyclophosphamide, cyclosporine, mycophénolate mofetil, …) mais peu d’évidence que cela change quelque chose…
* Colchicine ?

****

*Am Fam Physician. 2009;80(7):697-704*

****

**Evolution/suivi:**

**L’EVOLUTION DEPEND SURTOUT DE LA SEVERITE AU DEPART ET DU DEGRE DE L’ATTEINTE RENALE**

* Atteinte rénale :
  + 91% des patients qui développent une atteinte rénale le font dans les six premières semaines
  + 97% dans les six premiers mois
  + 99% à un an
* Régression spontanée dans 94% des cas chez enfants et 89% chez adultes.
* **Les symptômes extra rénaux durent environ 3-8 semaines**. MAIS 16% des patients sans néphrite et 74% des patients avec néphrite auront encore des symptômes après 6 mois.
* Bon pronostic des hématuries microscopiques et des protéinuries légères
* 20-40% d’atteinte rénale au long terme **pour les patients avec SD NÉPHROTIQUE OU SD NÉPHRITIQUE** **INITIAL** et ce sera ceux-là qui seront à risque de faire une insuffisance rénale par la suite => Régression en quelques semaines.
* **Rechutes dans 10-30% des cas AVANT 4 mois**. Les récidives sont en général moins fortes et plus courtes et deviennent plus rares après 4-6 mois.
* **Suivi néphrologique (stix urinaire et TA) pendant min. 6-12 mois même si pas d’atteinte néphrologique** 🡪 **CTRL stix urinaire et TA 1-2x/semaine pendant 1 mois puis 1x/sem. pd 3 mois puis 1-2x/mois ad 6-12 mois.**
* **La gravité de la protéinurie est corrélée au risque d'atteinte rénale mais ne pas traiter les formes légères risque de les laisser évoluer vers des formes graves!**

**Une image contenant texte

Description générée automatiquement**

*Rev Med Suisse, -3, no. 283, 442–446*