



GRUPE
HOSPITALIER
DU HAVRE

PURPURA RHUMATOÏDE

Quoi de neuf en Pédiatrie ?

25/11/2021

Dr PETIT Elise



EPIDÉMIOLOGIE

- 1^{ère} cause de vascularite chez l'enfant
- Incidence : entre 10 à 30 pour 100 000 enfants
- Seulement 10% des patients sont adultes

- Plus fréquent chez le garçon
- Age de présentation moyen : 4-6 ans
- La plupart des cas < 10 ans

- Infection récente ou contemporaine dans 33-66%



CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

- Etablis en 2008 par le Collège Américain de Rhumatologie
- Atteinte cutanée : **systematique ++**
- Avec au moins un des 4 critères suivants :
 - Atteinte articulaire
 - Atteinte digestive
 - Atteinte rénale
 - Vascularite leucocytoplasique avec dépôts d'IgA
- Plusieurs poussées possibles



CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

- Atteinte cutanée : **systematique ++**
 - Inaugurale dans 2/3 des cas
 - Symétrique
 - Prédomine aux zones de pression et aux extrémités
 - Epargne le tronc, l'abdomen, le visage et le cuir chevelu
 - 1 seul rash (le plus fréquent) sur 3 à 10j ou plusieurs poussées successives, durée 1 à 3 semaines (parfois plusieurs mois ou années)
 - Cicatrices rares



CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

- Atteinte articulaire :
 - Arthrite ou arthralgie, d'horaire inflammatoire
 - Présente dans 2/3 des cas
 - Œdème péri-articulaire
 - Touchant principalement les genoux ou les chevilles
 - Rapidement résolutive, sans séquelle
 - Rx : synovite non érosive



CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

○ Atteinte digestive

- Douleur abdominale diffuse, d'apparition brutale
- Nausée et/ou vomissement
- Echographie abdominale : épaissement des parois intestinales, hématome
- Complication classique : invagination intestinale aiguë
- Endoscopie (rarement réalisée) : érythème de la muqueuse avec purpura pétéchiâ, voire érosion ou nécrose
- Risque d'hémorragie digestive (pronostic aiguë)



CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

○ Atteinte rénale

- = atteinte glomérulaire
- Hématurie microscopique fréquente
- Hématurie macroscopique
- Protéinurie -> syndrome néphrotique
- IRA (moins fréquent)
- **Pronostic à long terme = évolution insidieuse à bas bruit**

Doit être rechercher systématiquement +++

Diagnostic précoce pour un traitement précoce !



CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

- Autres manifestations :
 - **Orchi-épididymites, urétrite**
 - Neurologiques : céphalées, convulsion, coma
 - Pancréatite
 - Parotidites
 - Myosite
 - Hémorragie pulmonaire
 - Myocardite
- Pas de test sanguin spécifique : taux d'IgA élevé dans 60% des cas



BIOLOGIE

○ Sang :

- Fonction rénale : urée, créatinine, ionogramme sanguin
- NFS +/- TP
- IgA
- Complément - FAN ? - ANCA ?

○ Urines :

- BU
- Rapport protéinurie/créatininurie



NÉPHROPATHIE DU PURPURA RHUMATOÏDE



NÉPHROPATHIE DU PURPURA RHUMATOÏDE

○ Epidémiologie

- 20 à 80% des cas chez l'enfant
- 10 à 15% des glomérulonéphrites de l'enfant
- 1,5 à 2,5% des insuffisances rénales terminales

○ Physiopathologie

- Défaut de glycosylation des IgA = antigène
- Inhibition de la liaison avec les récepteurs hépatiques
- Absence de dégradation des IgA par les cellules hépatiques
- Dépôts mésangiaux glomérulaires-> inflammation ++
- Prolifération endo ou extracapillaire, lésions tubulo-interstitielles



NÉPHROPATHIE DU PURPURA RHUMATOÏDE

- Rarement inaugurale
- Apparition dans 97% des cas dans les 6 mois après début de la maladie
 - 30% de formes **mineures** avec hématurie isolée
 - 50% de formes **modérées** avec une protéinurie non néphrotique
 - 20% de formes **sévères** avec une protéinurie néphrotique
- Indépendante de la sévérité du PR
- Atteinte rénale possible lors de chaque poussée



NÉPHROPATHIE DU PURPURA RHUMATOÏDE

○ Pronostic :

- Néphropathie longtemps considérée comme ayant un bon pronostic
- Mais :
 - IRC jusqu'à 20 ans après la rémission
 - 35% développent une atteinte rénale après 1 an
- Pronostic en lien avec la présentation clinique :
 - IRC chez 40% des patients avec syndrome néphrotique
 - IRC chez 18% des patients avec une présentation clinique modérée

**Peu importe la clinique/l'histologie → risque
IRC**



NÉPHROPATHIE DU PURPURA RHUMATOÏDE

○ Intérêt du dépistage et de la surveillance

- Surveillance de la BU (Albustix) **jusqu'à 1 an après 1^{ère} poussée**
 - 2 fois par semaine tant qu'il existe des symptômes
 - puis 1*/semaine pendant 6 mois, puis 1*/mois
- Si $P_u \geq 1+$: faire réaliser un dosage du **rapport protéinurie/créatininurie** sur échantillon
 - Normal < 20 mg/mmol ou $< 0,20$ g/g
- Si seuil dépassé, adresser le patient rapidement en consultation de néphrologie pédiatrique
- Surveillance de la pression artérielle
- Idem à chaque poussée ++
- /!\ grossesse : risque dégradation fonction rénale, HTA ou P_u



NÉPHROPATHIE DU PURPURA RHUMATOÏDE

- **Traitement : pas de recommandation**
 - **Corticothérapie forte dose**
 - Orale +/- bolus IV
 - Cyclophosphamide (Endoxan) ou Azathioprine (Imurel)
 - +/- Echanges plasmatiques
 - Rituximab

 - IEC +++ (effet anti-protéinurique et anti-fibrosant)
+/- ARA2

 - **Ttt agressif et rapide dans les formes prolifératives**



CONCLUSION

- Purpura rhumatoïde : fréquent
- Pronostic = rénal, maladie silencieuse
- Dépistage +++
- Surveillance à long terme
- Traitement précoce



RÉFÉRENCES

- Ronkainen – *Lancet* (2002)
- Butani L. – *Clinical Pediatrics* (2007)
- Davin & Coppo - *Nat.Rev.Nephrol* (2014)
- T. Ulinski – *Réalités pédiatriques* (2019)

Merci pour votre attention !

