



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## LE PURPURA RHUMATOÏDE OU PURPURA DE HENOCHE- SCHOENLEIN

### **De quoi s'agit-il ?**

Le purpura de Henoch-Schoenlein (HSP) s'appelle plutôt en France, Purpura Rhumatoïde (PR). Il s'agit d'une maladie dans laquelle les petits vaisseaux sanguins (capillaires) sont enflammés. Cette inflammation est appelée vasculite et atteint en général les petits vaisseaux sanguins de la peau, l'intestin et les reins. Les vaisseaux sanguins enflammés peuvent saigner sous la peau, donnant une éruption rouge sombre ou pourpre, appelée purpura. Ces vaisseaux peuvent aussi saigner dans l'intestin ou les reins, donnant des selles teintées de sang ou du sang dans les urines (hématurie). Le terme de « rhumatoïde » est utilisé car il peut y avoir des gonflements articulaires. Mais ces gonflements articulaires n'ont rien à voir avec la polyarthrite rhumatoïde.

Cette maladie a été décrite il y a plus d'une centaine d'années par les Dr Henoch et Schoenlein. C'est pourquoi, dans certains pays, elle est appelée purpura de Henoch Schoenlein.

### **Cette maladie est-elle fréquente ?**

Bien que le PR ne soit pas une maladie fréquente chez l'enfant, c'est la vasculite systémique la plus commune chez l'enfant âgé entre 5 et 15 ans. Elle est plus fréquente chez les garçons que chez les filles (2 garçons pour 1 fille).

Il n'y a pas de région où elle est plus fréquente, ni dans l'ethnicité pour cette maladie. La plupart des cas en Europe et dans l'hémisphère nord apparaissent en hiver et certains cas sont également vus à l'automne ou au printemps.

### **Qu'est-ce qui cause la maladie ?**

Personne ne connaît la cause du PR.

Des agents infectieux (comme les virus et les bactéries) ont été suspectés d'être à l'origine de cette maladie parce qu'elle apparaît souvent après une infection des voies aériennes supérieures. Cependant, le PR a également été décrit après la prise de certains médicaments, des piqûres d'insectes, une exposition au froid ou à des toxines chimiques ou la prise d'allergènes alimentaires spécifiques. Pour ces raisons, le terme « purpura allergique » a été utilisé auparavant, parce que le PR était suspecté d'être une réaction allergique à ces différents agents.

La découverte de dépôts de produits spécifiques du système immunitaire tels que les immunoglobulines A (IgA) dans les lésions de PR suggère que la maladie est causée par une réponse anormale du système immunitaire qui attaque les petits vaisseaux sanguins dans la peau, les articulations, le tube digestif, les reins et rarement le système nerveux central ou les testicules.

### **Est-ce héréditaire, est-ce contagieux, est-ce qu'il y a des moyens de prévention ?**

Le PR n'est pas une maladie héréditaire, il n'est pas contagieux et ne peut pas être prévenu.

### **Quels sont les principaux symptômes ?**

Le symptôme majeur est l'éruption cutanée caractéristique qui est présente chez tous les patients avec PR. L'éruption commence habituellement avec de petites lésions d'urticaire, des taches rouges qui se modifient pour ressembler à des bleus. Elle est appelée « purpura palpable » parce que ces lésions sont en relief au toucher. Le purpura couvre en général les jambes, les cuisses et les fesses, mais certaines lésions peuvent également apparaître ailleurs sur le corps (membre supérieur, tronc, etc.).

Des douleurs articulaires (arthralgies) ou des articulations gonflées et douloureuses avec limitation de la mobilité (arthrite), en général des genoux, des chevilles et moins fréquemment des poignets, coudes, doigts, sont retrouvées chez la majorité des patients (>65%). Les arthralgies et/ou arthrites sont accompagnées par des gonflements et de douleur localisée autour des articulations. Les gonflements des mains et des pieds, du front et du scrotum (la peau autour du testicule) peuvent se produire précocement dans la maladie, en particulier chez le très jeune enfant.

Les symptômes articulaires sont temporaires et disparaissent en quelques jours. Quand les vaisseaux de l'intestin s'enflamment, les douleurs abdominales sont présentes dans plus de 60% des cas, elles apparaissent de façon intermittente autour du nombril et peuvent être accompagnées par des hémorragies modérées ou sévères. Très rarement, une torsion de l'intestin appelée invagination peut se produire, ce qui cause l'obstruction de l'intestin et peut requérir un traitement chirurgical.

Quand les vaisseaux des reins sont enflammés, ils peuvent saigner (chez à peu près 20-35% des patients) et une hématurie ainsi qu'une protéinurie (protéines dans les urines) modérée à sévère peuvent se produire. En général, l'atteinte rénale n'est pas sévère. Dans de rares cas, la maladie rénale peut durer pendant des mois, voire des années et progresser jusqu'à l'insuffisance rénale (1-5%). Dans de tels cas, une consultation chez un néphrologue (spécialiste du rein) en collaboration avec le médecin du patient, est nécessaire.

Les symptômes décrits ci-dessus durent environ 4 à 6 semaines. Parfois, ils peuvent précéder l'apparition de l'éruption cutanée de quelques jours. Ces symptômes peuvent apparaître en même temps ou graduellement dans un ordre différent. D'autres symptômes, comme des convulsions, une hémorragie cérébrale ou pulmonaire et des gonflements des testicules qui sont dus à l'inflammation des vaisseaux dans d'autres organes du corps, sont exceptionnellement observés.

### **Est-ce que la maladie est la même chez chaque enfant ?**

La maladie est plus ou moins la même chez chaque enfant, mais l'importance des atteintes de la peau et des organes peut beaucoup varier parmi les patients. Le PR peut se présenter comme un épisode unique ou parfois récidiver plusieurs fois.

### **Est-ce que la maladie chez l'enfant est différente de la maladie chez l'adulte ?**

Cette maladie chez l'enfant n'est pas différente de la maladie de l'adulte, mais elle est beaucoup plus rare chez l'adulte.

### **Comment le diagnostic est-il posé ?**

Le diagnostic de PR est posé principalement par la clinique et basé sur l'éruption cutanée classique, habituellement limitée aux membres inférieurs et aux fesses, associée ou non à des douleurs abdominales, une atteinte articulaire et une hématurie. D'autres maladies qui peuvent donner une image similaire doivent être exclues.

### **Quels tests de laboratoire et autres sont utiles ?**

Il n'y a pas de tests spécifiques qui contribuent au diagnostic de PR. La vitesse de sédimentation ou la C-réactive protéine (mesure de l'inflammation systémique) peuvent être normales ou élevées. La recherche de sang dans les selles peut être positive en raison d'une hémorragie dans l'intestin grêle. L'analyse régulière des urines doit être pratiquée au cours de la maladie pour détecter une atteinte rénale. Une hématurie peu importante est habituelle et se résorbe avec le temps. Une biopsie de rein n'est requise que si l'atteinte rénale est sévère (insuffisance rénale ou protéinurie massive), ce qui est rare.

### **Est-ce que le PR peut être traité ?**

La plupart des patients atteints de PR évoluent favorablement et n'ont besoin d'aucune médication. C'est d'ailleurs souvent le médecin de famille ou le pédiatre de ville qui fait le diagnostic. Le traitement, si nécessaire, est principalement symptomatique avec contrôle de la douleur, soit avec de simples analgésiques (anti-douleurs), comme le paracétamol, ou avec des anti-inflammatoires non

stéroïdiens comme l'Ibuprofène et le Naproxène, quand des plaintes articulaires sont plus importantes. L'administration de stéroïdes (Prednisone) est indiquée chez les patients avec des symptômes digestifs sévères ou des hémorragies et dans de rares cas, avec symptômes sévères d'autres organes (par exemple testicules). Si une maladie rénale est sévère, une biopsie rénale doit être pratiquée et, si indiqué, un traitement combiné avec des stéroïdes et des immunosuppresseurs doit être débuté. Dans les cas simples, les plus fréquents, il n'y a pas lieu de consulter à l'hôpital, et le traitement est fait à domicile.

### **Quels sont les effets secondaires du traitement médicamenteux ?**

Comme dans la plupart des cas d'HSP, le traitement médicamenteux n'est pas nécessaire ou donné seulement pour une courte période de temps, il n'y a pas à attendre d'effets secondaires sévères. Dans de rares cas, avec une maladie rénale sévère qui requiert une corticothérapie, et des immunosuppresseurs pour une longue période, les effets secondaires de ces médicaments peuvent être un problème (cf. chapitre traitement).

### **Combien de temps la maladie va-t-elle durer ?**

La maladie dure environ 4 à 6 semaines. La moitié des enfants présente au moins une rechute dans les 6 semaines qui suivent, nouvel épisode qui est habituellement plus court et modéré que le premier. Rarement, les rechutes durent plus longtemps. La majorité des patients guérit complètement.

### **Quel type de suivi périodique est nécessaire ?**

Des échantillons d'urine doivent être examinés de nombreuses fois pendant et après les épisodes de PR, pour détecter une atteinte rénale. En effet dans de très rares cas, l'atteinte rénale peut apparaître plusieurs semaines après le début de la maladie.

### **Quelle est l'évolution à long terme de la maladie ?**

Chez la plupart des enfants, la maladie s'éteint d'elle-même et ne cause aucun problème à long terme. En particulier au niveau des articulations, il n'y a absolument aucun risque de séquelles. Le petit pourcentage de patients, qui présente une maladie rénale persistante ou sévère, peut avoir une évolution progressive avec en conséquence une possible insuffisance rénale.

### **Qu'en est-il de l'école/des sports ?**

Durant la phase aiguë de la maladie, le repos au lit est nécessaire et l'activité physique limitée, mais après la guérison, l'enfant peut aller à l'école à nouveau et mener une vie normale. Les vaccinations doivent être reportées et la période pour rattraper ces vaccins sera décidée par le pédiatre.