



https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FR/intro

Purpura de Henoch-Schönlein

Version de 2016

1. LE PURPURA DE HENOCHE-SCHÖNLEIN

1.1 Qu'est-ce que c'est ?

Le purpura de Henoch-Schönlein (HSP) est une maladie qui se traduit par une inflammation des petits vaisseaux sanguins (capillaires). Cette inflammation est appelée vascularite et elle touche généralement les petits vaisseaux sanguins de la peau, des intestins et des reins. Ces vaisseaux sanguins enflammés peuvent saigner dans la peau provoquant des éruptions cutanées rouge foncé ou violacées appelées purpura. Ils peuvent également saigner dans les intestins ou les reins, d'où des urines et des selles tachetées de sang (hématurie).

1.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

Le purpura de Henoch-Schönlein, bien que non fréquent chez l'enfant, représente la vascularite systémique la plus courante chez l'enfant entre l'âge de 5 à 15 ans. Elle touche plus souvent les garçons que les filles (2:1).

La distribution de la maladie est semblable entre les régions et les ethnies. La plupart des cas sont observés en Europe et dans l'hémisphère nord en hiver, mais on rapporte également certains cas en été et au printemps. Le HSP touche approximativement 20 enfants sur 100.000 par an.

1.3 Quelles sont les causes de cette maladie ?

Les causes du HSP restent inconnues. On pense que des agents infectieux (tels que les virus et les bactéries) sont un déclencheur

potentiel de la maladie, car celle-ci se déclenche souvent après une infection des voies respiratoires supérieures. Cependant, on a aussi observé des cas de HSP consécutifs à la prise de médicaments, des piqûres d'insectes, une exposition au froid, des toxines chimiques ou l'ingestion d'allergènes alimentaires spécifiques. Le HSP peut être une réaction à une infection (une réponse très agressive du système immunitaire de votre enfant).

La découverte de dépôts spécifiques du système immunitaire tels que les immunoglobulines A (IgA) dans le cadre de lésions dues au HSP suggère que le système immunitaire réagit anormalement et attaque les petits vaisseaux sanguins de la peau, des articulations, du système gastro-intestinal, des reins ainsi que, plus rarement, du système nerveux central ou des testicules, et est ainsi à l'origine de la maladie.

1.4 Est-elle héréditaire ? Est-elle contagieuse ? Existe-t-il des moyens de prévention ?

Le HSP n'est pas une maladie héréditaire. Il n'est pas contagieux et il n'existe aucun moyen de prévention contre celui-ci.

1.5 Quels sont les symptômes principaux ?

Des éruptions cutanées caractéristiques observées chez tous les patients souffrant de HSP constituent le principal symptôme de la maladie. Elles apparaissent tout d'abord sous la forme de petites plaques d'urticaire, de taches rouges ou de boutons rouges qui se transforment en contusions violacées. On l'appelle « purpura palpable », car on peut sentir les lésions cutanées et surélevées. Le purpura couvre généralement les membres inférieurs ainsi que les muscles du fessier, bien que certaines lésions apparaissent également sur tout le corps (membres supérieurs, tronc, etc.).

On note chez la majorité des patients (>65 %) des douleurs articulaires (arthralgie) ou des articulations douloureuses et gonflées avec déficit de mobilité (arthrite), généralement au niveau des genoux et des chevilles, plus rarement au niveau des poignets, des coudes et des doigts. L'arthralgie et/ou l'arthrite s'accompagnent de gonflements des tissus mous et d'une sensibilité des zones autour et à proximité des articulations. Les gonflements des tissus mous des mains, des pieds, du front et du scrotum apparaissent au début de la maladie, notamment

chez les très jeunes enfants.

Les symptômes articulaires sont temporaires et disparaissent en quelques jours voire quelques semaines.

Lorsque les vaisseaux sanguins sont enflammés, le patient rapporte des douleurs abdominales dans plus de 60% des cas. Elles sont généralement intermittentes, situées autour du nombril (ombilic) et peuvent s'accompagner de saignements bénins ou graves du système gastro-intestinal (hémorragies). Très rarement, on observe un retournement anormal des intestins, appelé invagination intestinale, provoquant une obstruction des intestins et représentant une urgence médico-chirurgicale.

Lorsque les vaisseaux des reins s'enflamment, ils peuvent saigner (chez 20 à 35 % des patients environ), d'où une hématurie (sang dans les urines) et une protéinurie (protéines dans les urines) peut être bénigne ou grave. Les troubles hépatiques sont généralement bénins. Dans de rare cas, l'affection rénale peut perdurer sur quelques mois ou quelques années et dégénérer en insuffisance rénale (de 1 à 5 % des cas). Dans de tels cas, il est nécessaire de consulter un spécialiste des reins (néphrologue) qui collaborera avec le médecin généraliste du patient. Les symptômes décrits ci-dessus peuvent parfois précéder l'apparition des éruptions cutanées de quelques jours. Ils peuvent également apparaître simultanément, progressivement ou dans un autre ordre. Parmi les autres symptômes, on retrouve, dans de rares cas, des crises d'épilepsie, des hémorragies cérébrales ou pulmonaires et des gonflements des testicules dus à une inflammation des vaisseaux de ces organes.

1.6 La maladie est-elle la même chez tous les enfants ?

La maladie se présente plus ou moins de la même façon chez tous les enfants, mais l'étendue des atteintes cutanées et organiques peut varier significativement d'un patient à l'autre.

1.7 La maladie se présente-t-elle différemment chez l'enfant et chez l'adulte ?

La maladie ne se présente pas différemment chez l'enfant et chez l'adulte mais elle touche rarement les adultes.