



https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CH_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 rares 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.

2. DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

2.1 Comment diagnostiquer cette maladie ?

Le diagnostic du HSP est essentiellement clinique et basé sur des éruptions cutanées purpuriques caractéristiques, généralement restreintes aux membres inférieurs et aux muscles du fessier, et associées à au moins un des signes suivants : douleurs abdominales, atteinte articulaire (arthrite ou arthralgie) et atteinte rénale (souvent hématurie). Il convient d'exclure les autres maladies ayant un tableau clinique similaire. Il est rarement nécessaire de pratiquer une biopsie cutanée pour poser le diagnostic en détectant la présence d'immunoglobulines A dans le cadre des examens histologiques.

2.2 Quels examens de laboratoire et autres tests sont nécessaires

Aucun examen spécifique ne permet de confirmer un diagnostic de HSP. La vitesse de sédimentation globulaire (VS) ainsi que le taux protéine C réactive (CRP, une mesure de l'inflammation systémique) peuvent être normaux ou élevés. Des traces de sang dans les selles peuvent indiquer une hémorragie de l'intestin grêle. Des analyses d'urine doivent être effectuées au cours de la maladie pour détecter toute atteinte rénale. Une hématurie microscopique est courante et disparaît d'elle-même avec le temps. Il peut se révéler nécessaire de pratiquer une biopsie rénale si l'atteinte rénale est grave (insuffisance rénale ou protéinurie importante). Des imageries, telles que des échographies, peuvent être ordonnées pour exclure d'autres causes aux douleurs abdominales et rechercher d'autres complications, possibles telles qu'une occlusion intestinale.

2.3 Peut-on traiter cette maladie ?

La plupart des patients souffrant de HSP sont en bonne santé et n'ont pas besoin de prendre de médicaments. Éventuellement, les enfants peuvent rester alités lorsque les symptômes sont apparus. Le traitement, s'il est nécessaire, est surtout un traitement d'appoint visant à contrôler la douleur grâce à de simples analgésiques (antidouleurs), tels que l'acétaminophène (paracétamol), ou des anti-

inflammatoires non stéroïdiens, tels que l'ibuprofène ou le naproxène, lorsque les douleurs articulaires sont au premier plan.

L'administration de corticostéroïdes (par voie orale et parfois intraveineuse) est indiquée chez les patients présentant de graves symptômes gastro-intestinaux avec hémorragies et touchant, dans de rares cas, d'autres organes (par exemple les testicules). En cas de grave maladie rénale, une biopsie rénale doit être réalisée et, si indiqué, un traitement combiné avec corticostéroïdes et immunosuppresseurs doit être mis en place.

2.4 Quels sont les effets secondaires des traitements médicamenteux ?

Dans la plupart des cas de HSP, il n'est pas nécessaire d'administrer un traitement médicamenteux ou alors seulement pour une courte durée ; ainsi, peu d'effets secondaires graves sont à prévoir. Dans de rares cas, la maladie rénale est sévère et nécessite l'administration de prednisone et d'immunosuppresseurs sur une longue durée, les effets secondaires des médicaments peuvent alors être problématiques.

2.5 Combien de temps cette maladie dure-t-elle ?

La maladie évolue sur 4 à 6 semaines. Chez la moitié des enfants, le HSP récidive au minimum une fois sous 6 semaines, cet épisode étant généralement plus court et moins grave que le premier. Les rechutes durent rarement plus longtemps. Une récidive ne constitue pas un indicateur de la gravité de la maladie. La majorité des patients guérissent totalement.

3. VIE QUOTIDIENNE

3.1 Quel est l'impact de la maladie sur la vie quotidienne de l'enfant et de sa famille ? Quels types d'examens de suivi sont nécessaires ?

Chez la plupart des enfants, la maladie se résout d'elle-même et ne provoque pas de problèmes à long terme. Le faible pourcentage des patients présentant une maladie rénale persistante et grave peut souffrir d'une forme évolutive, avec insuffisance rénale potentielle.

Généralement, l'enfant et sa famille peuvent mener une vie normale. Des analyses d'urine doivent être réalisées à plusieurs reprises au cours de la maladie et 6 mois après disparition des symptômes : il s'agit de détecter d'éventuels troubles rénaux étant donné qu'une atteinte rénale peut, dans certains cas, se développer plusieurs semaines voire plusieurs mois après l'apparition de la maladie.

3.2 Qu'en est-il de l'école ?

Lorsque la maladie est aiguë, les activités physiques sont généralement limitées et un alitement peut se révéler nécessaire ; une fois qu'il est rétabli, l'enfant peut retourner à l'école, mener une vie tout à fait normale et participer aux mêmes activités physiques que ses amis en bonne santé. L'école représente la même chose pour un enfant que le travail pour un adulte, à savoir un endroit où il apprend à être indépendant et productif.

3.3 Qu'en est-il du sport ?

L'enfant peut participer à toutes les activités sportives dans la limite de ses forces. Par conséquent, il est généralement recommandé d'autoriser les patients à participer à des activités sportives et de leur faire confiance lorsqu'il s'agit de s'arrêter en cas de douleurs articulaires, tout en conseillant les professeurs de sports afin de prévenir toute blessure, notamment dans le cas des adolescents. Bien que les efforts mécaniques ne soient pas bénéfiques aux articulations atteintes d'inflammations, on part du principe que le léger traumatisme encouru est moindre par rapport au traumatisme psychologique lié à l'interdiction de participer à des sports de groupes avec ses amis du fait de la maladie.

3.4 Qu'en est-il du régime alimentaire ?

Rien ne prouve que le régime alimentaire ait un impact sur la maladie. Généralement, l'enfant doit suivre un régime alimentaire équilibré et normal pour son âge. Un régime alimentaire sain, équilibré composé de protéines, de calcium et de vitamines en quantités suffisantes est en effet recommandé pour tous les enfants en pleine croissance. Les patients sous corticostéroïdes doivent éviter de se suralimenter, étant

donné que ces médicaments augmentent l'appétit.

3.5 Les conditions météorologiques peuvent-elles influencer l'évolution de la maladie ?

Rien ne prouve que les conditions météorologiques aient un impact sur la maladie.

3.6 Peut-on vacciner les enfants ?

Il convient de repousser les vaccinations requises qui seront reprogrammées par le pédiatre de l'enfant. Dans l'ensemble, il ne semble pas que les vaccinations provoquent une augmentation de l'activité de la maladie ou de graves effets secondaires chez les patients souffrant de HSP. Néanmoins, il convient généralement d'éviter d'injecter des vaccins vivants atténués, car ils peuvent potentiellement induire une infection chez les patients sous immunosuppresseurs ou agents biologiques à forte dose.

3.7 Quels sont les effets de la maladie sur la vie sexuelle, la grossesse et la contraception ?

La maladie n'est pas un obstacle à la vie sexuelle ou aux grossesses. Toutefois, les patients sous médication doivent toujours faire extrêmement attention aux effets secondaires potentiels de celle-ci sur le fœtus. On recommande aux patients de consulter leur médecin relativement aux moyens de contraception et à leurs désirs d'enfants.