Le dossier
Vascularites systémiques de l'enfant

La vascularite à IgA (purpura rhumatoïde)

RÉSUMÉ : Le purpura rhumatoïde, renommé vascularite à IgA, est une vascularite leucocytoclasique des petits vaisseaux touchant principalement la peau, les articulations, le tube digestif, le rein et, plus rarement, d'autres organes. C'est la vascularite la plus fréquente chez l'enfant et son pronostic est principalement lié à la survenue d'une atteinte rénale ou à la sévérité de l'atteinte digestive.
La maladie évolue le plus souvent favorablement, mais elle est source d'une anxiété importante de l'enfant et de sa famille de par la symptomatologie parfois impressionnante en phase aiguë, mais aussi devant l'impuissance médicale à prédire ou prévenir l'évolution défavorable de la maladie.

→ **M. PIRAM**
Service de Rhumatologie pédiatrique, CHU de Bicêtre, LE KREMLIN-BICÊTRE, Université Paris-Saclay, Université Paris-Sud, CESP, Inserm, LE KREMLIN-BICÊTRE.

La vascularite à immunoglobulines de type A (IgAV) est la vascularite systémique la plus fréquente chez l'enfant. Elle a été décrite pour la première fois par le docteur William Heberden à la fin du XVIII[e] siècle [1]. Connue sous diverses appellations (purpura de Henoch-Schönlein, purpura rhumatoïde, purpura allergique, purpura anaphylactoïde, purpura d'hypersensibilité), elle fut renommée en 2012 vascularite à IgA lors d'une conférence de consensus internationale qui avait pour but de limiter l'utilisation d'éponymes dans la terminologie médicale et de décrire les maladies sur une base physiopathologique [2].

L'IgAV est une vascularite des petits vaisseaux qui touche principalement la peau, les articulations, le tube digestif, le rein et, plus rarement, d'autres organes. Un défaut de glycosylation de la région charnière des IgA1 est responsable de la formation de complexes immuns à haut poids moléculaire menant à une diminution de clairance des IgA1 et à leur dépôt dans la paroi vasculaire et dans le mésangium rénal à l'origine des signes cliniques de la maladie [3].

Des critères de classification pédiatriques de la maladie ont été publiés en 2010 sous l'égide de trois sociétés savantes européennes : *European League against Rheumatism, Paediatric Rheumatology International Trial Organization* et *Paediatric Rheumatology European Society* (EULAR/PRINTO/PReS) [4]. Ces critères requièrent la présence d'un purpura prédominant aux membres inférieurs et un autre critère parmi les suivants :
– atteinte digestive (douleurs, invagination intestinale, hémorragie digestive) ;
– vascularite leucocytoclasique ou glomérulonéphrite avec dépôts prédominants d'IgA ;
– arthrites ou arthralgies ;
– protéinurie > 0,3 g/24 h (rapport albuminurie sur créatininurie > 30 mmoL/mg) ou hématurie ≥ 2 + à la bandelette urinaire (> 5 globules rouges/champ).

Épidémiologie

L'IgAV survient aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant, mais avec une nette prédilection pour l'enfant âgé de 3 à 12 ans [5]. Dans 93 % des cas, il s'agit

Le dossier
Vascularites systémiques de l'enfant

d'enfants de moins de 10 ans [6], avec un pic de fréquence vers l'âge de 6-7 ans. L'incidence annuelle est évaluée à environ 20 pour 100 000 enfants et 1 à 2 pour 100 000 adultes sans variation selon les années [7]. Une légère prédominance masculine est décrite. L'IgAV semble être une maladie ubiquitaire sans claire prédominance dans une région du monde ni dans un groupe ethnique. Une des caractéristiques épidémiologiques constamment retrouvée dans toutes les études est une saisonnalité de la maladie chez l'enfant. En effet, celle-ci débute le plus souvent en automne ou en hiver avec peu de cas en été, suggérant un facteur déclenchant environnemental, en particulier infectieux, et ce d'autant plus que 30 à 65 % des cas surviennent après une infection des voies aériennes supérieures.

Clinique

Les patients sont le plus souvent apyrétiques, mais une fièvre peut être présente dans 16 à 20 % des cas [8, 9].

Le purpura est un signe clinique obligatoire, présent chez 100 % des patients au cours de l'évolution. Il est le premier signe de la maladie dans 73 % des cas [9, 10]. Il s'agit d'un purpura vasculaire, palpable dans 98 % des cas [8], sans thrombopénie associée. Il est déclive, touchant toujours les membres inférieurs mais parfois les membres supérieurs, le tronc ou le visage [9] (***fig. 1***). Il peut être d'aspect pétéchial, ecchymotique, en plaques, vésiculo-bulleux (***fig. 2***) ou nécrotique. Un œdème des extrémités est rapporté dans 52 % des cas, principalement localisé aux niveaux des pieds et des chevilles. Il peut également toucher les mains, les paupières et le scrotum [9] (***fig. 3***). Une urticaire est associée dans environ 10 % des cas.

>>> **L'atteinte articulaire** décrite chez 54 à 90 % des patients est le symptôme initial dans 15 à 24 % des cas [6, 9, 10]. Il s'agit essentiellement d'arthralgies touchant les grosses articulations des membres inférieurs (90 %) et/ou des membres supérieurs (20-29 %) [10, 11]. Ces arthralgies sont habituellement transitoires (en moyenne 3 jours), non déformantes et calmées par le repos [11].

Fig. 1 : Purpura palpable, déclive, touchant les membres inférieurs et les coudes chez un enfant consultant pour une vascularite à IgA.

Fig. 2 : Le purpura peut être bulleux.

Fig. 3 : Un œdème des extrémités est fréquemment associé.

>>> **L'atteinte digestive** décrite chez 51 à 64 % des patients est le premier symptôme de la maladie chez 11 à 19 % des patients [6, 9, 10]. Il s'agit de douleurs abdominales menant à une hospitalisation dans 13 % des cas [10]. Les douleurs abdominales peuvent être accompagnées de nausées/vomissements, d'hémorragie digestive. L'invagination intestinale aiguë est une complication rare survenant chez 1 à 3 % des patients [9, 11]. Plus rarement, sont rapportées des perforations digestives.

>>> **L'atteinte rénale** survient plus fréquemment chez l'adulte que chez l'enfant [8, 12] ; elle est présente chez 79 à 84 % des adultes (> 20 ans) et 27 à 30 % des enfants (≤ 20 ans) dans les séries de Kang *et al.* (160 patients) [12] et Calvo-Rio *et al.* (417 patients) [8]. Dans les séries provenant de services de pédiatrie générale, l'atteinte rénale est modérée (hématurie ou protéinurie non néphrotique isolées) chez 80 à 88 % des enfants [9, 13]. Elle est sévère (syndrome néphrotique ou néphritique) dans 12 à 20 % des cas, dont 3 % d'insuffisance rénale terminale [9]. Un biais de recrutement (services de néphrologie) peut expliquer une fréquence plus élevée d'atteinte rénale sévère dans certaines études. Son apparition est habituellement précoce, survenant dans 75 % des cas dans les 15 premiers jours d'évolution de la maladie [9]. Ce taux monte à près de 90 % à 1 mois d'évolution et atteint quasiment 100 % avant la fin du 2e mois [6, 9, 13]. Dans de rares cas, l'atteinte rénale peut survenir plus tardivement.

>>> **L'hypertension artérielle** est présente généralement chez les patients ayant une protéinurie. D'exceptionnels cas d'hypertension artérielle sans néphropathie associée ont été décrits [14].

>>> **L'atteinte génitale** touche environ 13 % des garçons [15] et se manifeste le plus souvent par un œdème des bourses ou du pénis ne nécessitant aucun traitement. L'orchite vraie, la sténose urétérale, l'urétrite, la thrombose des veines spermatiques et la torsion testiculaire restent exceptionnelles.

L'IgAV est une vascularite et peut potentiellement toucher tous les organes, mais les autres atteintes restent exceptionnelles.

Paraclinique

Chez l'enfant, le diagnostic de l'IgAV est généralement clinique. Le seul examen indispensable est la bandelette urinaire à la recherche d'une hématurie ou d'une protéinurie. Le taux de plaquettes est normal, le syndrome inflammatoire est absent ou modéré, et le taux d'IgA sériques est inconstamment augmenté. Chez l'adulte, des explorations complémentaires sont nécessaires afin d'éliminer les autres vascularites des petits vaisseaux, plus fréquentes dans cette tranche d'âge. Ces explorations doivent également être réalisées chez l'enfant dès lors que la présentation est atypique (âge > 12 ans, tableau clinique inhabituel) ; elles comprennent un bilan auto-immun (FAN, anti-DNA, complément, ANCA, cryoglobulinémie), un hémogramme, une recherche de syndrome inflammatoire (VS, CRP, électrophorèse des protéines plasmatiques), un bilan hépatique et rénal ainsi qu'une biopsie cutanée avec immunofluorescence à la recherche d'une vascularite leucocytoclasique avec dépôts d'IgA. Une immunofluorescence négative n'élimine toutefois pas le diagnostic.

Une échographie abdominale doit être demandée en cas de douleurs abdominales intenses afin d'éliminer une invagination intestinale aiguë ou une perforation digestive.

En cas d'atteinte rénale sévère, le patient devra être adressé en néphrologie pour réalisation d'une ponction biopsie rénale avant traitement.

Traitement

Les complications de la maladie et les modalités de prise en charge doivent être expliquées aux parents qui apprendront à surveiller la survenue d'une atteinte rénale par la réalisation de bandelettes urinaires hebdomadaires durant les 3 premiers mois, puis mensuelles durant 6 mois. Le traitement associera en premier lieu du repos et des antalgiques adaptés à l'intensité de la douleur. En cas de douleurs abdominales intenses, une hospitalisation peut être nécessaire en vue d'une mise au repos digestif ou de la mise en route d'une alimentation entérale continue. La corticothérapie est indiquée en cas d'atteintes digestives, articulaires, rénales sévères ou en cas d'atteinte neurologique ou testiculaire. Une corticothérapie précoce ne prévient pas la survenue d'une atteinte rénale [16]. L'atteinte rénale peu importante (protéinurie < 0,5 g/L) ne nécessite aucun traitement hormis une surveillance de l'évolution. Au-delà, un avis néphrologique devra être demandé pour l'introduction d'un inhibiteur de l'enzyme de conversion à visée protectrice rénale et/ou une corticothérapie après biopsie rénale. Des atteintes sévères peuvent justifier la mise en route de traitements immunosuppresseurs.

Évolution

Le pronostic de l'IgAV est lié à la survenue d'une atteinte rénale ou à la sévérité de l'atteinte digestive. La maladie évolue le plus souvent favorablement, mais elle est source d'anxiété importante pour l'enfant et sa famille de par la symptomatologie parfois impressionnante en phase aiguë, mais aussi devant l'impuissance médicale à prédire ou prévenir l'évolution défavorable de la maladie.

Le plus souvent, les patients font une seule poussée de la maladie qui dure en moyenne 3 semaines. Cependant, l'IgAV peut rechuter chez 25 % à 35 % des patients [6, 8-10]. Les rechutes sont généralement décrites comme plus courtes et moins intenses que l'épisode initial et surviennent le plus souvent dans les 12 mois qui suivent [9]. Elles peuvent néanmoins survenir plus tardivement, jusqu'à 26 mois après l'épisode initial dans l'étude de Jauhola *et al.* [10] et peuvent récidiver durant plusieurs années, voire une décennie [17].

Globalement, le pronostic de l'IgAV est bon. La protéinurie atteint un seuil néphrotique chez environ 20 % des patients ayant une atteinte rénale, soit moins de 10 % des patients atteints d'IgAV [13]. Au final, moins de 1 % des patients garderont une insuffisance rénale terminale.

En conclusion, le pronostic de l'IgAV chez l'enfant est le plus souvent favorable, mais imprévisible. Une surveillance régulière clinique ainsi que la réalisation de bandelettes urinaires sont nécessaires chez tous les enfants pendant au moins 1 an.

Bilbiographie

1. Heng MC. Henoch-Schönlein purpura. *Br J Dermatol*, 1985;112:235-240.
2. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA *et al.* 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum*, 2013;65:1-11.
3. Saulsbury FT. Alterations in the O-linked glycosylation of IgA1 in children with Henoch-Schönlein purpura. *J Rheumatol*, 1997;24:2246-2249.

Le dossier
Vascularites systémiques de l'enfant

4. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM *et al.* EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis*, 2010;69:798-806.
5. Penny K, Fleming M, Kazmierczak D *et al.* An epidemiological study of Henoch-Schönlein purpura. *Paediatr Nurs*, 2010;22:30-35.
6. Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. *Medicine* (Baltimore), 1999;78:395-409.
7. Piram M, Mahr A. Epidemiology of immunoglobulin A vasculitis (Henoch-Schönlein): current state of knowledge. *Curr Opin Rheumatol*, 2013;25:171-178.
8. Calvo-Rio V, Loricera J, Mata C *et al.* Henoch-Schönlein purpura in northern Spain: clinical spectrum of the disease in 417 patients from a single center. *Medicine* (Baltimore), 2014;93:106-113.
9. Trapani S, Micheli A, Grisolia F *et al.* Henoch Schönlein purpura in childhood: epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature. *Semin Arthritis Rheum*, 2005;35:143-153.
10. Jauhola O, Ronkainen J, Koskimies O *et al.* Clinical course of extrarenal symptoms in Henoch-Schönlein purpura: a 6-month prospective study. *Arch Dis Child*, 2010; 95:871-876.
11. Peru H, Soylemezoglu O, Bakkaloglu SA *et al.* Henoch Schönlein purpura in childhood: clinical analysis of 254 cases over a 3-year period. *Clin Rheumatol,* 2008; 27:1087-1092.
12. Kang Y, Park JS, Ha YJ *et al.* Differences in clinical manifestations and outcomes between adult and child patients with Henoch-Schönlein purpura. *J Korean Med Sci*, 2014;29:198-203.
13. Jauhola O, Ronkainen J, Koskimies O *et al.* Renal manifestations of Henoch-Schönlein purpura in a 6-month prospective study of 223 children. *Arch Dis Child*, 2010;95:877-882.
14. Hammami S, Hadded S, Lajmi K *et al.* Hypertension in Henoch-Schönlein purpura without renal involvement. *J Paediatr Child Health*, 2009;45:619-620.
15. Søreide K. Surgical management of nonrenal genitourinary manifestations in children with Henoch-Schönlein purpura. *J Pediatr Surg*, 2005;40:1243-1247.
16. Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M *et al.* Early prednisone therapy in Henoch-Schönlein purpura: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *J Pediatr*, 2006;149:241-247.
17. Jauhola O, Ronkainen J, Koskimies O *et al.* Outcome of Henoch-Schönlein purpura 8 years after treatment with a placebo or prednisone at disease onset. *Pediatr Nephrol*, 2012;27:933-939.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

réalités
Thérapeutiques en DERMATO-VÉNÉROLOGIE

☐ oui, je m'abonne à ***Réalités Thérapeutiques en Dermato-Vénérologie***

Médecin : ☐ **1 an : 60 €** ☐ **2 ans : 95 €**

Étudiant/Interne : ☐ **1 an : 50 €** ☐ **2 ans : 70 €**
(joindre un justificatif)

Étranger : ☐ **1 an : 80 €** ☐ **2 ans : 120 €**
(DOM-TOM compris)

Bulletin à retourner à : **Performances Médicales**
91, avenue de la République – 75011 Paris
Déductible des frais professionnels

Bulletin d'abonnement

Nom : .....
Prénom : .....
Adresse : .....
Ville/Code postal : .....
E-mail : .....

Règlement

☐ Par chèque (à l'ordre de Performances Médicales)

☐ Par carte bancaire n° |_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|
(à l'exception d'American Express)

Date d'expiration : |_|_|_| Cryptogramme : |_|_|_|

Signature :

ACNÉ SÉVÈRE

Acnés sévères (telles que acné nodulaire, acné conglobata ou acné susceptible d'entraîner des cicatrices définitives) résistantes à des cures appropriées de traitement classique comportant des antibiotiques systémiques et un traitement topique.

procuta®
isotrétinoïne orale

L'EFFICACITÉ QUI CHANGE TOUT

Procuta® Gé 5, 10, 20 mg sont des génériques de Roaccutane, 5, 10, 20 mg, capsule molle. Procuta® 40 mg n'est pas un générique.

Excipients à effet notoire : huile de soja, huile de soja partiellement hydrogénée.

Médicaments inscrits au Répertoire des génériques. Lors de la substitution, consultez la liste des excipients à effet notoire figurant sur l'emballage ainsi que le Répertoire des génériques pour prendre connaissance des mises en garde éventuelles y figurant.

Primo-prescription restreinte aux dermatologues, médicament tératogène, contraception efficace obligatoire, surveillance particulière au cours du traitement.

Procuta® est soumis **à un plan de gestion des risques.**

Avant toute prescription ou délivrance, consultez les outils de minimisation des risques visant à vous apporter des informations sur la minimisation des risques importants identifiés : de tératogénicité et exposition au médicament pendant la grossesse, de survenue de troubles psychiatriques, de survenue de troubles lipidiques, d'augmentation des transaminases et d'hépatite. Vous devez remettre aux patients les documents qui leur sont destinés.
N'oubliez pas de compléter les outils nécessaires à l'initiation ou au suivi du traitement.

Consultez le Résumé des Caractéristiques du Produit disponible sur la base de données publique des médicaments
http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr

16/04/69316449/PM/001 - 8410108 - 04/2016

EXPANSCIENCE®
LABORATOIRES
Innover pour préserver votre capital santé