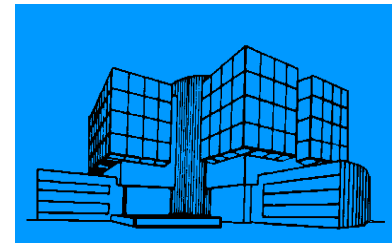




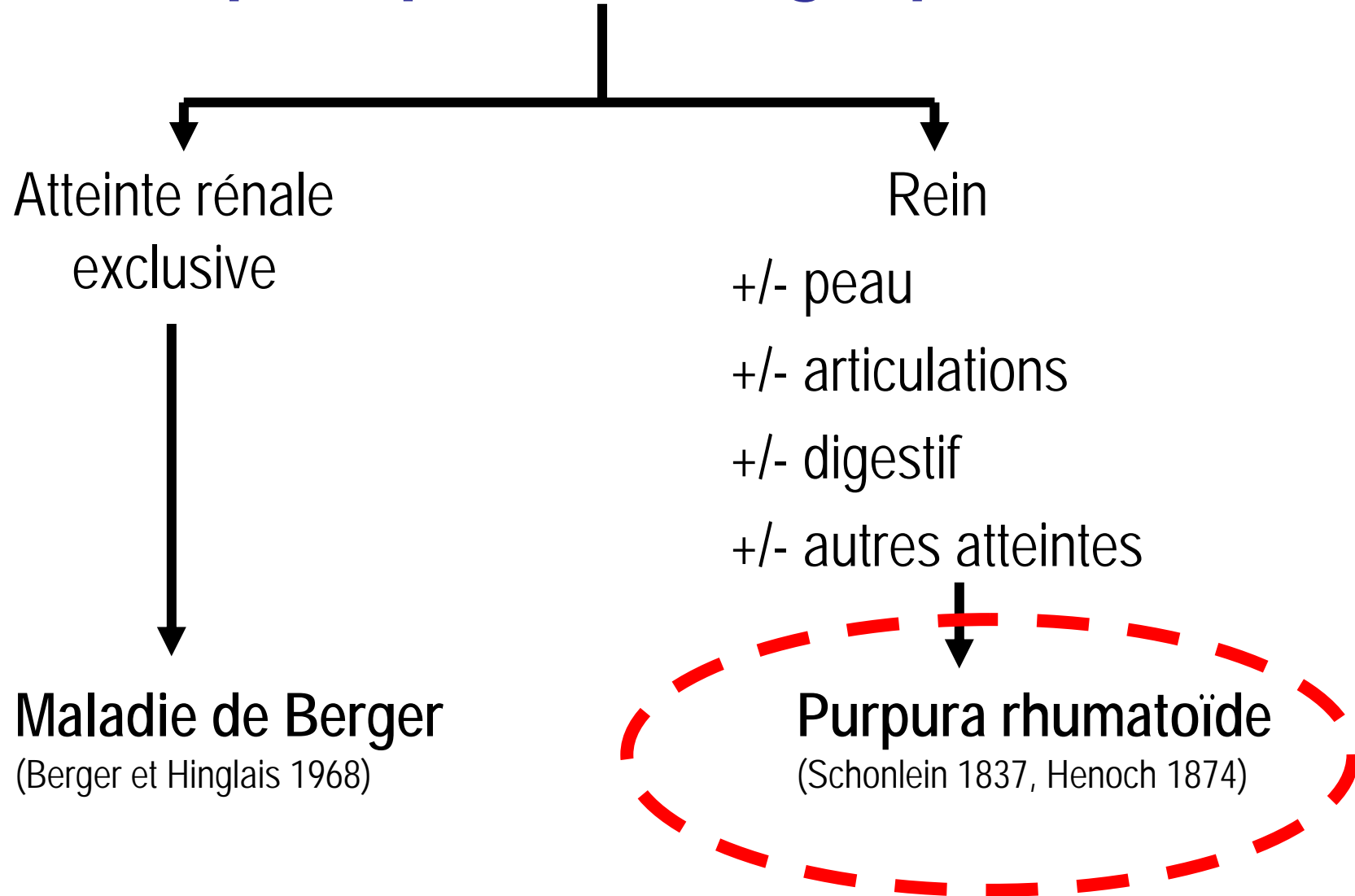
Les atteintes extra rénales du Purpura rhumatoïde

B Llanas
Hôpital des enfants / Bordeaux

brigitte.llanas@chu-bordeaux.fr



Néphropathies à IgA primitives



Un peu d 'histoire....

- *1802 : Heberden* décrit pour la première fois la maladie chez un enfant de 5 ans.
- *1832 : Schönlein* décrit l'association du purpura et de l'atteinte articulaire
- *1899 : Henoch* publie à l'âge de 90 ans la possibilité d'une néphrite
- *1969 : Berger* : PBR des dépôts mésangiaux
- *1791 : Mozart présentera un PR sévère*

Symptômes extra rénaux

- La peau
- Les articulations
- Le tube digestif
- Autres

Présentation caractéristique

- Association de
 - signes cutanés (95 - 100%),
 - articulaires (60 - 80%),
 - gastro-intestinaux (50 - 90%)
- En même temps ou à quelques jours d'intervalle
- Signes rénaux (20 -50%) d'emblée ou plus tard
- Evolution par poussées de quelques jours ou semaines

LE DIAGNOSTIC EST CLINIQUE +++

Le diagnostic est clinique

En pratique le bilan initial comprend :

- dans tous les cas :
 - examen clinique complet +++,
 - bandelette réactive urinaire,
 - aucun autre examen paraclinique si tableau typique.

- Cas particuliers
 - si doute : hémogramme, bilan coagulation
 - si HTA ou anomalies sédiment urinaire importantes : créatininémie + protéinurie des 24 h.

Atteinte cutanée : le purpura

- Le plus souvent : première manifestation
- Syndrome cutané 95 à 100 % des cas : seul signe constant mais révélateur 1 fois sur 2.
- Symétrique prédomine aux zones déclives, aggravé par l'orthostatisme.
- Syndrome cutané constitué en 3 à 10 jours, éléments d'âge différents qui régressent en 1 à 3 semaines
- Répétition des poussées pendant plusieurs jours ou semaines
- Pas de séquelle



Lésions purpuriques papuleuses





Purpura aspect en cocarde



Purpura aspect nécrotique

Œdème douloureux cheville

Lésions vésiculeuses





Atteinte articulaire

- Dans 2/3 des cas : douleurs articulaires +/- gonflement péri articulaire
- Parfois avant les signes cutanés
- Essentiellement genoux et chevilles
- Douleurs fugaces migratrices
- Régression en quelques jours
- Jamais de séquelle

Atteinte digestive

- Présente dans la majorité des cas
- Le plus souvent douleurs abdominales parfois vomissements
- Fréquemment saignements intestinaux
- Généralement dure quelques jours
- Parfois plus et justifie une alimentation intra veineuse
- Se méfier des complications qui sont rares

Pathogénie de l'atteinte digestive

Vascularite leucocytoclasique (IgA et C3)



Œdème interstitiel muqueux



Epaississement des parois



Perméabilité vasculaire ↗



Hémorragies

Foyers hémorragiques = consommation facteur XIII



Hématomes



Entéropathies exsudatives

Manifestations digestives : les complications ...décelées par la clinique

- Posent un triple problème
 - Chirurgical (5% des cas) ne pas méconnaître une invagination intestinale aiguë iléo-iléale = nécrose intestinale ?
 - Nutritionnelle : entéropathie exsudative = dénutrition sévère
 - Troubles digestifs précèdent le purpura caractéristique dans 10 à 30% des cas

Complications digestives 10 – 15 %

Trois tableaux

Hémorragies
digestives



Endoscopie

- Hématomes
 - Lésions duodéno-gastriques

Abdomen
Chirurgical



ASP /Echo

- IIA
- Perforations
 - Péritonite
 - Volvulus

Dénutrition



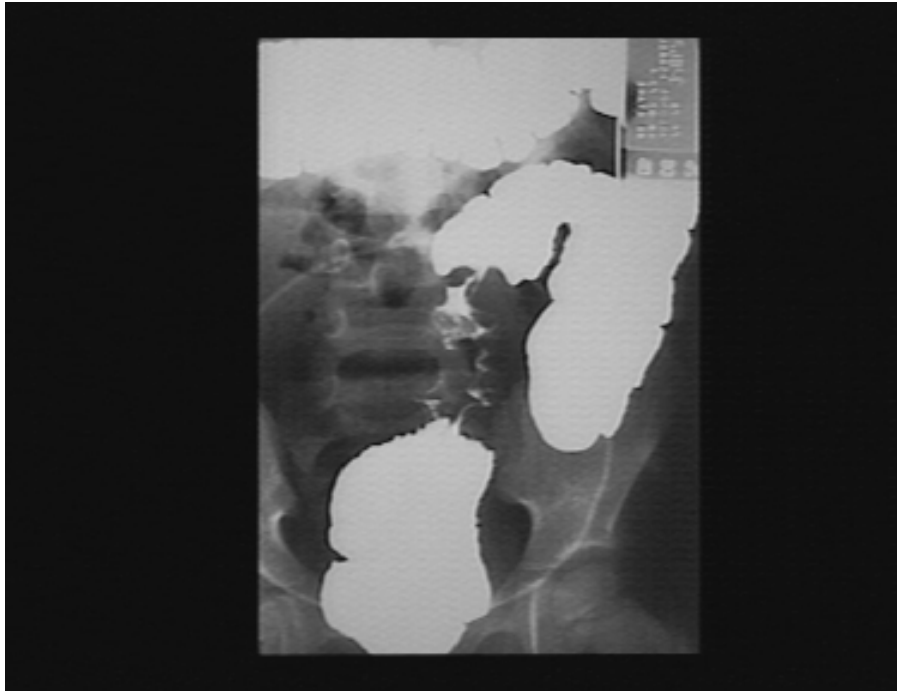
Biologie

- Entéropathie
- Pancréatite

Hématome duodénal



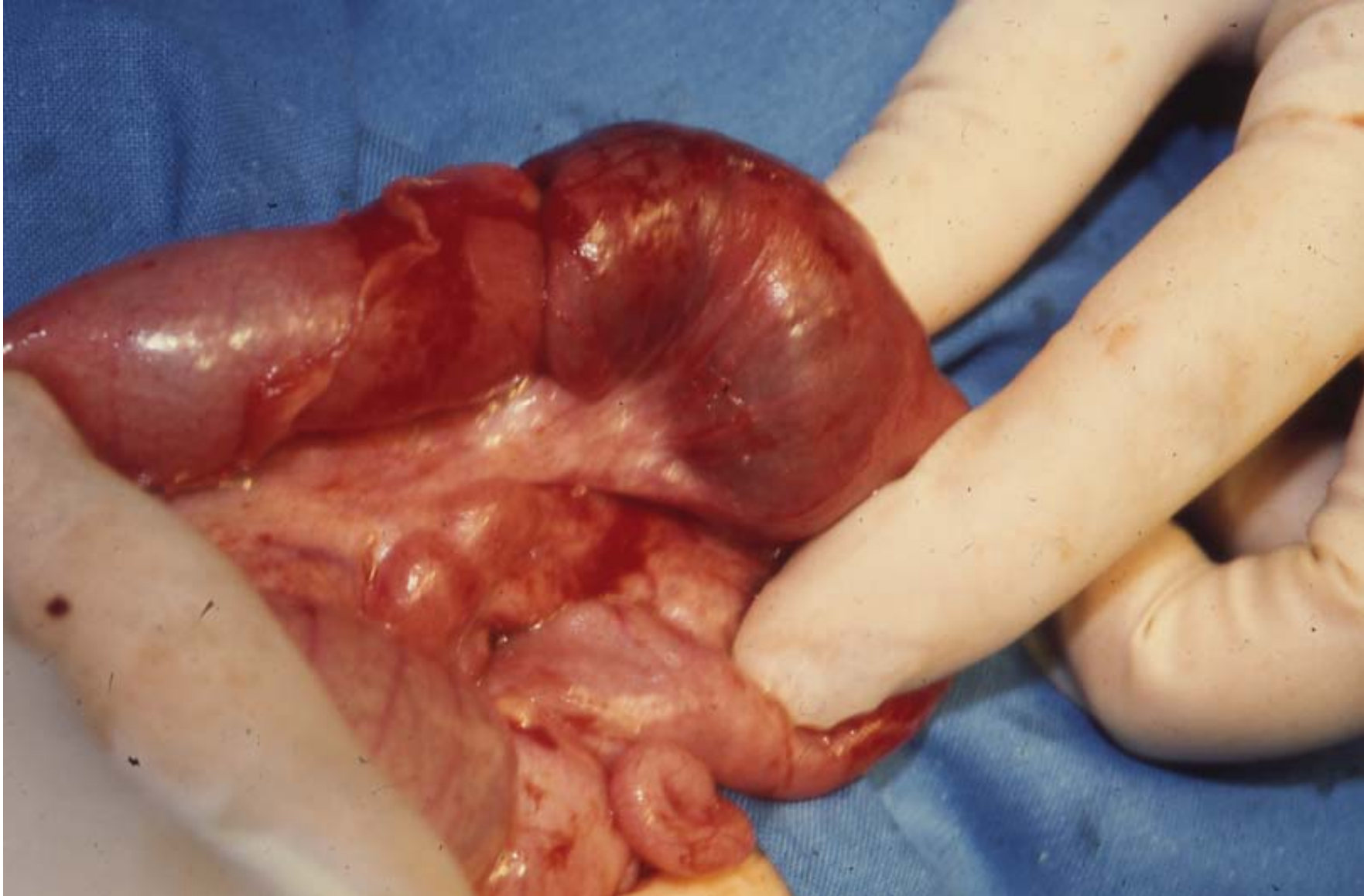
Hématomes de paroi niveau jonction recto sigmoïdienne



J8



J15



Autres localisations

- Atteinte testiculaire
 - Œdème et hématome du scrotum
 - Si infarctus, devenir gonadique incertain
- Hémorragies pulmonaires
- Atteintes du système nerveux
 - Céphalées, convulsions, troubles du comportement
 - Guérison le plus souvent sans séquelle
- Atteinte urétérale et vésicale
 - Par vascularite avec nécrose et sténose séquellaire

Traitement des manifestations extra rénales

- Repos sans intérêt
- Traitement antalgique des douleurs articulaires et digestives
- Corticothérapie dans les atteintes testiculaires et parfois dans les douleurs abdominales
- S'assurer d'une bonne nutrition

Conclusion

- Toujours de nombreux mystères...
- **Diagnostic aisé, pronostic favorable +++**
- Complications digestives parfois chirurgicales
- **Rechercher l'atteinte rénale systématiquement +++ et au long court**



Je vous remercie
de votre attention ...

