

## Quiz FMH 31

Un garçon de 5 ans en bonne santé habituelle a été vu par son pédiatre 48h avant l'hospitalisation actuelle pour des arthralgies des genoux et des poignets. Le bilan effectué alors montrait les résultats suivants : Hb 121g/l, Lc 8.2 G/l avec 72% neutros, 1% éosinos, 20% lymphos et 7% monos, Tc 286 G/l. VS : 12 mm/h. ASLO 200 UI.

Il est maintenant hospitalisé pour des douleurs abdominales diffuses, presque permanentes. Il n'a pas vomi et les selles sont normales.

A l'examen clinique, la température est normale, l'abdomen est souple et sans douleur localisée. Il n'y a pas de syndrome méningé. On retrouve uniquement une orchite et l'éruption visible sur la photo. La bandelette urinaire (sang, protéines et nitrites) est négative. Il pèse 20 kg et la tension artérielle est à 110 /70.

### Question 1:

Quel le diagnostic le plus probable? Argumentez (trois lignes).

### Question 2:

Des examens complémentaires sont-ils nécessaires pour affirmer le diagnostic?

### Question 3:

Douze heures après l'admission à l'hôpital, les arthralgies réapparaissent et les douleurs abdominales sont plus vives, res-

ponsables d'une intolérance alimentaire. Il n'y a pas de défense. Nommez trois complications abdominales possibles dans ce contexte.

### Question 4:

Indiquez deux examens complémentaires utiles au diagnostic des possibles complications abdominales dans ce cas.

### Question 5:

Quel traitement instaurez-vous pour les douleurs abdominales ?

Indiquez le médicament, la dose, la durée du traitement.

### Question 6:

Nommez une autre complication classique de cette affection. Comment la dépister?



**Réponse 1:**

Purpura de Schönlein-Henoch ou purpura rhumatoïde. Clinique; purpura pétéchial avec des éléments d'âge différents au niveau des membres, douleurs abdominales, orchite, arthralgies des genoux et des poignets  
Biologie: pas de signes inflammatoires, pas de thrombopénie, pas d'anémie.

**Réponse 2:**

NON. Les examens déjà pratiqués sont suffisants.

**Réponse 3:**

Occlusion intestinale aiguë - Invagination - Hématome pariétal du duodénum - perforation - Hémorragie digestive

**Réponse 4:**

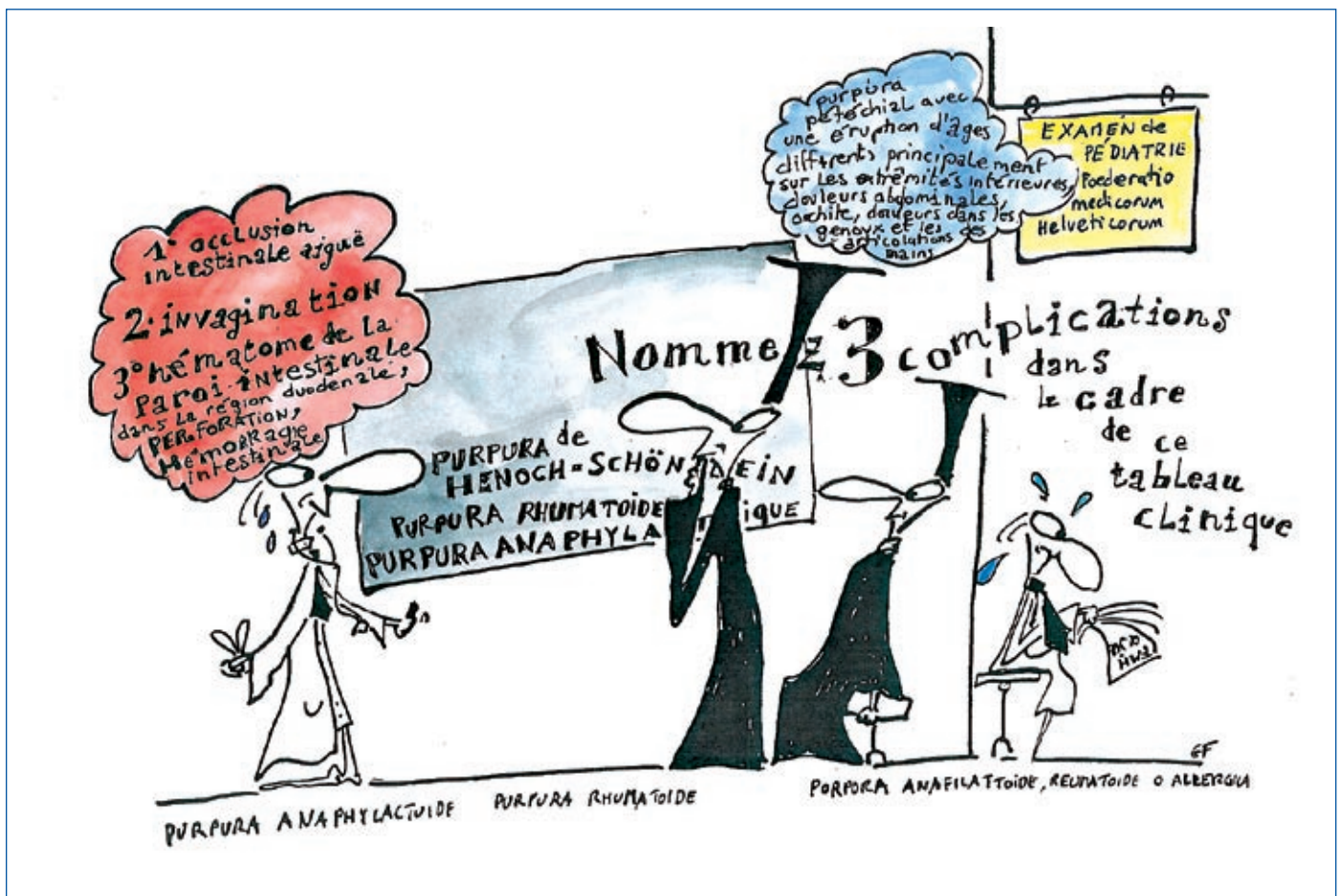
Hématost dans les selles, échographie abdominale, radiographie de l'abdomen sans préparation.

**Réponse 5:**

Prednisone p.os 1(-2) mg/kg/j, pendant une à deux semaines.

**Réponse 6:**

Néphropathie (glomérulonéphrite ou syndrome néphrotique). Protéinurie semi-quantitative à la bandelette urinaire.



**Commentaire du spécialiste**

**Diagnostic**

Chez un garçon de 5 ans, les douleurs abdominales, les arthralgies et le purpura très probablement palpable aux fesses parlent en faveur d'un syndrome de Henoch Schönlein. Le diagnostic se base sur les manifestations cliniques typiques: 1. purpura généralement symétrique et palpable et 2. symptômes accessoires tels douleurs abdominales, arthralgies (avec ou sans arthrite) ou une érythrocyturie pathologique (éventuellement associée à une protéinurie).

**Etiologie**

À la base du syndrome de Henoch Schönlein on trouve une inflammation systémique des petits vaisseaux artériels et post-capillaires avec des dépôts d'immunoglobulines de la classe A1 (IgA1). La pathogenèse de cette vasculite dépend de la présence concomitante de facteurs génétiques et de différents facteurs déclenchants: l'activité diminuée de la galactosyltransférase leucocytaire,

d'origine génétique, induit une diminution de la galactosylation des IgA1. La formation de dépôts dans les vaisseaux sanguins et sur certaines cellules rénales est favorisée par la présence d'un récepteur avec une grande affinité pour les IgA1 déficients en galactose. Dans la plupart des cas, le syndrome de Henoch Schönlein apparaît à la suite d'une maladie infectieuse aiguë (20% streptocoques du groupe A, 30-40% infections virales des voies respiratoires). On l'associe aussi à la prise de médicaments, aux piqûres d'insectes, au froid, à l'exposition à des produits chimiques et à l'ingestion d'allergènes alimentaires spécifiques.

**Diagnostic différentiel - Investigations**

Le diagnostic différentiel englobe a) une thrombopénie, b) le syndrome de Waterhouse-Friderichsen et c) d'autres vasculites. Suspectant un syndrome de Henoch Schönlein, je ne demande que peu d'exams complémentaires: formule sanguine, vitesse de sédimentation (ou protéine C-réactive), sédiment urinaire et occasionnellement le

temps de prothrombine et le temps partiel de thromboplastine activée. Le taux d'antistreptolysine n'est déterminé que chez les enfants avec une anamnèse de possible infection à streptocoques. Chez l'enfant gravement malade, avec suspicion d'un syndrome de Waterhouse-Friderichsen, nous procédons à une hémoculture (depuis peu également à une PCR spécifique) et à une coloration de gram à partir de la ponction d'une lésion cutanée (et surtout à la mise en route immédiate d'un traitement antibiotique adapté). Rarement, en présence d'éléments supplémentaires évoquant une granulomatose de Wegener ou une polyangite microscopique- p.ex. anamnèse d'otites ou sinusites fréquentes, au traitement problématique - je dose les anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA). Ces anticorps sont absents chez les patients avec le syndrome de Henoch Schönlein ou le syndrome de Kawasaki.

**Manifestations rares**

Différentes manifestations, plutôt rares, peuvent s'associer au syndrome de Henoch



Schönlein (Tabl.1). Le garçon présenté ici souffre d'une tuméfaction douloureuse du testicule; cette complication n'est pas si rare et touche environ 10% des garçons.

### Glomérulonéphrite

La glomérulonéphrite est présente chez environ la moitié des patients et peut avoir une incidence négative sur le pronostic à long terme de ce syndrome qui guérit en principe spontanément. L'atteinte rénale se manifeste, dans deux tiers des cas, en même temps ou, dans un tiers des cas, au plus tard huit semaines après rémission des symptômes cutanés, articulaires et abdominaux. Le diagnostic est donné par l'érythrocyturie pathologique. La protéinurie associée définit des stades de gravité croissante:

- néphropathie a minima: quotient protéines/créatinine normal (< 20 mg/mmol)
  - néphropathie légère: quotient protéines/créatinine de 20 à 200 mg/mmol
  - néphropathie de gravité moyenne: quotient protéines/créatinine > 200 mg/mmol
  - néphropathie sévère: syndrome néphrotique floride
1. quotient protéines/créatinine > 200 mg/mmol
  2. oedèmes
  3. hypoalbuminémie < 25 g/l

Chez l'enfant avec une néphropathie moyenne ou sévère, ainsi que chez l'enfant avec une néphropathie légère persistante, une consultation néphrologique est conseillée.

### Traitement

Au plus tard après huit semaines, l'évolution est spontanément favorable chez la plupart des enfants souffrant d'un syndrome de Henoch Schönlein. La famille sera informée en détail sur la nature des lésions cutanées, des arthralgies-arthrites caractéristiques et des douleurs abdominales. On insistera aussi sur l'importance des contrôles de l'urine même après régression des symptômes cutanés, articulaires et abdominaux.

Le suivi se fera si possible ambulatoirement et sans repos au lit. Sur le plan médicamenteux, on utilisera, si nécessaire, du paracétamol ou, en particulier si les douleurs articulaires sont au premier plan, un AINS. Les corticostéroïdes sont efficaces en cas de douleurs abdominales majeures (dans cette situation, on prescrit souvent aussi

un inhibiteur de la pompe à protons) et sont utilisés aussi en cas d'atteinte importante et douloureuse des testicules. Je conseille l'anti-lépreux Dapsone chez les enfants avec des lésions cutanées persistantes, douloureuses et inesthétiques.

En présence d'un quotient protéines/créatinine > 200 mg/mmol, un examen histologique par biopsie rénale est indiqué.

### Références:

- Bucher B, Fiore E, Bernasconi M, Blumberg D, Garzoni L, Rizzi M, Bianchetti MG. Schönlein-Henoch-Syndrom des Kindesalters: gewöhnliche und ungewöhnliche Beschwerden, Komplikationen, Finkelstein-Seidlmayer Variante, und Behandlung. *Ther Umsch* 2008; 65: 269-277.
- Dillon MJ. Henoch-Schönlein purpura: recent advances. *Clin Exp Rheumatol* 2007; 25: 66-68.
- [www.primo.it/pediatric-rheumatology](http://www.primo.it/pediatric-rheumatology)

### Correspondance:

Professor Mario G. Bianchetti  
 Servizio Integrato di Pediatria  
 Mendrisio e Bellinzona  
[mario.bianchetti@pediatrician.ch](mailto:mario.bianchetti@pediatrician.ch)

- Peau (urticaire, cloques, œdème, lésions en cocarde)
- Intestin (invagination, perforation intestinale, appendicite)
- Pancréatite
- Cholécystite
- Tuméfaction du testicule
- Urétrite hémorragique, sténose de l'uretère
- Système nerveux central (céphalées, convulsions, hémiplégie, troubles visuels jusqu'à cécité, aphasie, ataxie, torpeur)
- Système nerveux périphérique (syndrome de Guillain-Barré, lésions de nerfs cérébraux et périphériques)
- Poumons et plèvre (hémorragie pulmonaire, épanchement pleural, chylothorax)
- Cœur (myocardite, coronarite)
- Yeux (uvéite, thromboses des vaisseaux de la rétine)
- Hématomes
- Glandes endocrines (hématome de la surrénale, maladie de Basedow)

Tableau 1: Manifestations inhabituelles du syndrome de Henoch Schönlein