

## Purpura Rhumatoïde

### Qu'est-ce que le purpura rhumatoïde ?

Le purpura rhumatoïde est une **vascularite** (une maladie inflammatoire des vaisseaux) atteignant les petits vaisseaux. Les premières descriptions de la maladie ont été faites par le Docteur Heberden en 1801 puis complétées par les Docteurs Henoch et Schönlein en 1837. C'est pourquoi dans certains pays la maladie est appelée **purpura de Henoch-Schönlein**. Ce sont préférentiellement les enfants de 4 à 7 ans qui sont touchés. Les principales atteintes sont cutanées et articulaires mais d'autres organes peuvent également être touchés notamment le rein et le tube digestif. La maladie évolue en 1 à 6 mois avec plusieurs poussées successives.

### Pourquoi ?

L'origine précise de cette maladie est inconnue. Plusieurs facteurs génétiques et environnementaux sont impliqués dans la genèse de cette pathologie. Cette maladie n'est pas héréditaire, mais il existe une prédisposition génétique au déclenchement d'un purpura rhumatoïde. L'apparition de la maladie résulterait, chez des individus prédisposés, d'une réponse inappropriée du système immunitaire à des agents environnementaux (virus, bactéries, vaccins, médicaments, ou aliments). Des anticorps (Immunoglobuline A) vont alors être produits et se déposer sur les parois des vaisseaux de petits calibres au niveau de la peau, des articulations, du tube digestif, et des reins principalement et être responsables des manifestations observées.

Le purpura rhumatoïde n'est donc pas une maladie contagieuse.

## Quels symptômes et quelles conséquences ?

Les symptômes et l'intensité de la maladie vont être variables en fonction des enfants. Dans la très grande majorité des cas la maladie est bénigne et va guérir spontanément.

Une infection de type angine, otite ou bronchite est souvent retrouvée dans les semaines précédant la première poussée.

**L'atteinte constante, et le plus souvent inaugurale, est l'atteinte cutanée** qui se traduit par des tâches purpuriques (pétéchies) qui sont de petites tâches rouge rubis en relief au toucher liées à la fragilisation des vaisseaux cutanés qui saignent sous la peau. Ce **purpura**, en général symétrique, prédomine aux jambes et aux fesses mais peut être généralisé à tout le corps (sauf le visage). Le purpura se majore lors de la position debout et diminue en position allongée. Il n'est pas douloureux et ne gratte pas. Les pétéchies peuvent confluer et évoluent tel un hématome sur une semaine environ, avant de disparaître sans cicatrice. Il existe plusieurs poussées successives. D'autres lésions cutanées peuvent être associées : urticaire, rougeurs...

Le purpura est le plus souvent associé à des **œdèmes** (gonflements) et des **douleurs articulaires** (arthralgies), prédominant aux membres inférieurs (chevilles et genoux) et diminuant au repos. Les douleurs articulaires peuvent être très intenses et invalidantes, confinant l'enfant au lit. L'évolution est habituellement rapidement favorable et ne laisse jamais de séquelles articulaires.

L'atteinte digestive est présente dans environ la moitié des cas. Elle se traduit par des hématomes et des œdèmes de la paroi intestinale qui provoquent des **maux de ventre** d'intensité variable. Il existe alors souvent une perte d'appétit et une perte de poids, des vomissements, une diarrhée et du sang dans les selles. Les symptômes digestifs sont parfois très intenses et nécessitent une hospitalisation. Dans de rares cas cette atteinte peut se compliquer d'une invagination intestinale aiguë (torsion de l'intestin) entraînant une obstruction qui se traduit par des vomissements bilieux (verts) répétés et des douleurs abdominales persistantes résistantes aux médicaments antidouleur (antalgiques).

Les reins peuvent également être atteints. Cette atteinte se traduit par une perte de protéines dans les urines (une protéinurie) et une hypertension artérielle. Il n'y a pas de symptômes cliniques visibles de cette atteinte rénale, c'est pourquoi les parents surveillent régulièrement l'apparition d'une protéinurie par la réalisation de bandelettes urinaires à la recherche de protéines dans les urines. Habituellement l'

**atteinte rénale** est peu sévère et de bon pronostic. À long terme, dans de très rares cas, l'évolution peut être sévère vers l'insuffisance rénale (voir fiche insuffisance rénale).

D'autres manifestations de la maladie sont possibles mais beaucoup plus rares.

La durée de la maladie est le plus souvent de quelques semaines avec des

**poussées successives de purpura qui s'estompent au bout de 3 à 6 mois.**

Chaque poussée peut s'accompagner de douleurs articulaires, de signes digestifs et d'une atteinte rénale. Le pronostic est favorable avec une guérison complète dans la très grande majorité des cas. Parfois cependant, la maladie évolue sur un mode chronique avec des poussées itératives pendant plusieurs mois ou années. L'atteinte rénale conditionne le pronostic à long terme.

## Quelques chiffres

Le purpura rhumatoïde est la vascularite la plus fréquente de l'enfant. La prévalence (nombre de malades présents à un moment donné dans une population) est d'environ 20 cas pour 100 000 enfants, et l'incidence (nombre de nouveaux cas par an) de 1/5 000 à 1/6 000 enfants. La maladie peut se voir à tout âge mais atteint préférentiellement les enfants de 4 à 7 ans. Les garçons sont un peu plus atteints que les filles (avec un ratio de 1,5 garçon pour 1 fille). Un rythme saisonnier avec une prédominance automno-hivernale est retrouvée.

## Traitement

Il n'y a pas de traitement guérissant la maladie. La prise en charge est symptomatique.

Dans les formes peu sévères, avec une atteinte uniquement cutanée et articulaire, le traitement va se limiter à un repos en cas de douleurs et des antalgiques. Le repos strict au lit, longtemps prescrit par les médecins, limite l'importance du purpura mais n'a pas d'influence sur l'atteinte rénale et digestive. Il n'est donc plus recommandé.

Les atteintes plus sévères, abdominales et rénales peuvent nécessiter une hospitalisation et éventuellement un traitement par corticoïdes (voir fiche

corticoïdes) ou, dans les cas les plus sévères d'atteinte rénale, un immunomodulateur.

En cas d'atteinte digestive sévère avec des douleurs intenses et une répercussion sur l'état général, un arrêt de l'alimentation par la bouche et un relais par une nutrition artificielle (par l'intermédiaire d'une sonde naso-gastrique) en hospitalisation peuvent être nécessaires. En cas d'invagination intestinale aiguë, un traitement chirurgical est parfois nécessaire.

## Conséquences sur la vie scolaire

En règle générale, le purpura rhumatoïde retentit peu sur la scolarité en dehors d'une **absence pouvant être relativement prolongée**. Dans la phase aiguë de la maladie le repos est nécessaire et l'activité physique limitée mais après la guérison, l'enfant peut retourner à l'école et mener une vie normale. Cet absentéisme n'est pas obligatoire si l'enfant n'est pas douloureux.

Toutefois dans les formes plus sévères ou chroniques, des hospitalisations répétées ou une fatigue importante peuvent entraver la régularité de la scolarisation, voire des apprentissages scolaires. En cas d'absentéisme scolaire ou d'hospitalisation prolongée, le recours à des Sapad ou d'autres modalités de scolarisation peut aider à la poursuite du lien scolaire (voir fiche Sapad).

## Quand faire attention ?

Les maladies cutanées sont parfois stigmatisantes et impressionnantes et par conséquent peuvent être responsables d'exclusion ou de craintes. L'idée d'une possible contagion ou d'un manque d'hygiène peut également favoriser cette exclusion. Il est important que les autres enfants de la classe et leurs familles puissent être informés de l'absence de contagiosité.

Lors d'une poussée de purpura rhumatoïde, en cas de douleur abdominale aiguë violente, à fortiori si elle est accompagnée d'autres symptômes d'alerte comme les vomissements répétés, il convient de prévenir les parents de l'enfant afin qu'ils aillent consulter un médecin.

# Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

**Au moment des poussées de purpura rhumatoïde la fatigue peut être importante** et il convient de la respecter. Les douleurs articulaires peuvent nécessiter du repos. Généralement le sport est contre-indiqué pendant la durée des poussées, ce qui sera précisé par un certificat médical.

Un Projet d'accueil individualisé (PAI) sera utile si l'état de santé de l'élève nécessite une surveillance particulière, la prise d'un traitement pendant le temps scolaire, ou des aménagements d'horaires.

En cas d'absentéisme prolongé dû à une hospitalisation, une étroite collaboration entre l'école et l'hôpital permet d'améliorer la situation. Différents acteurs peuvent intervenir pour la faciliter : le médecin scolaire et les enseignants de l'hôpital qui peuvent accompagner l'enfant pour qu'il réalise son travail scolaire.

## L'avenir

Le purpura rhumatoïde est dans la grande majorité des cas bénin et guérit en quelques mois. Dans de rares cas, la maladie devient chronique avec des poussées régulières pouvant entraîner un absentéisme important qui ne doit pas entraver la poursuite d'une scolarité normale.

**Pour avoir des pistes pédagogiques plus détaillées, voir la [rubrique jaune](#).**

**Pour travailler en partenariat, voir la [rubrique rouge](#).**

**Pour connaître le point de vue des personnes concernées, voir la rubrique verte : [témoignages](#) ou [associations](#).**

**Pour voir d'autres documents complémentaires, cliquer sur les liens ci-dessous.**

# S'informer sur les maladies et leurs conséquences

[Douleur](#)

[Insuffisance rénale chronique](#)

[Traitement par corticoïdes](#)

## Associations

[Groupe Français d'Étude des Vascularites \(GFEV\)](#)

[Wegener Infos et Autres Vascularites](#)

## Travailler ensemble

[Accompagnement Pédagogique A Domicile à l'Hôpital ou à l'École \(APADHE\)](#)

## Liens

### Plaquettes d'information sur le purpura rhumatoïde

de l'association « Vasculitis foundation » (la plus grande association internationale de patients atteints de vascularite) donnant une information médicale sur la maladie.

### Purpura rhumatoïde

Ce document succinct a été rédigé par Orphanet, portail d'information sur les maladies rares.

## Glossaire

### **Anticorps**

Protéine fabriquée par certaines cellules du système immunitaire (les lymphocytes), capable d'aller se fixer sur une molécule précise pour la neutraliser et former avec elle un complexe qui sera détruit par les cellules de l'immunité.

## **Cataracte**

Opacification anormale du cristallin (voir ce terme), qui entraîne une baisse de l'acuité visuelle (Voir ce terme).

## **Cathéter central**

Petit tuyau mis en place dans une grosse veine pour permettre l'administration de traitements et/ou la réalisation de bilans sanguins. Ce dispositif améliore le confort des enfants et permet de ne pas abîmer leurs petites veines périphériques. Il en existe deux types : le cathéter extériorisé (le cathéter sort à travers la peau, sa connexion s'effectue par un système de tubulure) et la chambre implantable (dispositif situé sous la peau, nécessitant une piqûre à travers la peau après anesthésie, pour réaliser la connexion).

## **Corticoïdes**

Hormones naturelles ou synthétiques qui influencent ou contrôlent des processus fondamentaux de l'organisme, notamment la tension artérielle, l'inflammation. Les corticoïdes synthétiques sont utilisés comme anti-inflammatoires. Leur utilisation prolongée peut entraîner de nombreux effets secondaires (voir la fiche « traitement par corticoïdes »).

## **Dialyse (La)**

Procédé d'épuration extrarénale utilisé lorsque les reins sont défailants pour éliminer les déchets toxiques accumulés dans le sang.

On distingue l'hémodialyse (épuration réalisée par un rein artificiel) et la dialyse péritonéale (épuration par diffusion à travers le péritoine).

## **Fistule artério-veineuse**

Communication entre une artère et une veine du bras, créée artificiellement par un chirurgien en vue d'un traitement par hémodialyse. La création d'une fistule artério-veineuse permet en effet d'augmenter le débit sanguin local et facilite le branchement à la machine d'hémodialyse.

## **Gène**

Grec : *genos* = race.

Unité d'information génétique constituée d'un petit fragment de la molécule d'ADN. Les gènes, porteurs des informations génétiques transmises au cours des générations, contiennent les données nécessaires à la fabrication d'une protéine.

## **Génétique**

Grec : *genos* = race.

Science qui étudie la transmission des caractères anatomiques, cellulaires et fonctionnels des parents aux enfants.

Voir gène.

## **Glaucome**

Affection de l'œil caractérisée par une augmentation importante de la pression au sein du globe oculaire, entraînant une diminution de l'acuité visuelle (voir terme correspondant).

## **Globule rouge**

Latin : *globulus* = petite boule.

Cellule du sang, auquel il donne sa couleur rouge par l'hémoglobine qu'il contient. Sa fonction est de transporter l'oxygène nécessaire au fonctionnement des cellules.



## **Glomérulonéphrite**

Du latin : *glomus*=pelote. Maladie des reins caractérisée par une atteinte inflammatoire ou immunologique au niveau du glomérule, l'un des composants du rein.

## **Hormone**

Grec : *hormaô* = j'excite.

Substance chimique circulant dans le sang, produite par une glande ou par synthèse et qui agit sur des organes ou des tissus situés à distance.

## **Immunosuppresseurs**

Qui supprime ou réduit les réactions immunologiques de l'organisme.

## **Inflammation**

Latin : *inflammare* = allumer.

Réaction pathologique qui s'établit à la suite d'une agression traumatique, chimique ou microbienne de l'organisme.

## **Néphron**

Unité structurale et fonctionnelle du rein, capable de filtrer le sang pour produire l'urine. Chaque néphron est composé d'un glomérule, d'une pelote de petits vaisseaux sanguins et d'un canal pour excréter l'urine.

## **Projet d'accueil individualisé (PAI)**

Projet contracté entre la famille et l'école d'accueil, avec l'aide du médecin scolaire ou du médecin de PMI pour les enfants de moins de trois ans, chaque fois que l'état de santé d'un élève nécessite un aménagement significatif de son accueil à l'école ordinaire, mais n'engage pas des dispositifs spécialisés devant être validés par la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) (voir fiche spécifique).

## **Protéine**

Grec : *prôtos* = premier.

Molécule composée d'un enchaînement d'acides aminés. Les protéines remplissent différentes fonctions dans la cellule, notamment des fonctions de structure et des fonctions enzymatiques.

## **Sonde naso-gastrique**

La sonde naso-gastrique est un tuyau en matière synthétique, posée au niveau du nez et dont l'extrémité est au niveau de l'estomac.

Elle est utilisée

- soit pour vider l'estomac, en cas de problème digestif important (comme une occlusion par exemple),
- soit pour alimenter le sujet lorsque la voie orale est contre-indiquée ou n'est pas suffisante. (voir glossaire : "Nutrition entérale")

## **Système immunitaire**

Le système immunitaire d'un organisme assure l'élimination des substances ou des particules qui lui sont étrangères. Il comprend les organes lymphoïdes (moelle osseuse, thymus, rate, ganglions, etc.), les cellules immunitaires (lymphocytes et plasmocytes), les cellules capables de phagocytose (polynucléaires neutrophiles et phagocytes mononucléés), des substances produites par les cellules (immunoglobulines, complément, lymphokines, etc.).

## **Urée**

L'urée est une substance azotée, qui est le produit de la dégradation des protéines dans l'organisme. Elle est éliminée par les reins, dans l'urine.

## **Vascularite**

Maladie inflammatoire affectant les vaisseaux sanguins.

## **Enquête et partage**

Enquête

[Enquête de satisfaction et d'audience](#)

Partage

[Envoyer par mail](#)

