



Une vascularite à IgA ?

Dr Adeline RAVALET, pédiatre



Aya, née le 27/10/2008

janvier 2013

Lésions **purpuriques** (fesses, MI et MS)
d'aspect infiltré, sans élément nécrotique

Pas d'infection virale, ni vaccination récente

Bonne croissance staturo pondéral
pas d'ATCD familiaux
Bon EG 36.6, TA 116/74, FC 102, sat 100%

purpura rhumatoïde

Surveillance protéinurie



Aya, née le 27/10/2008

Mars 2017

Chute + TC contre un mur. pas de PCI, 5 vomissements - Céphalées

Pâle, apathique. Légère tuméfaction frontale droite

Bonne évolution clinique - examen neurologique normal

TDM cérébral: pas de saignement, pas de fracture

œdème de la main après l'exérèse du cathéter

Purpura pétéchiol infiltré des extrémités des MI

= ***purpura rhumatoïde connu*** suivi BU (normal)

lésions **récurrentes** depuis l'âge de 5 ans = complément d'exploration

Aya, née le 27/10/2008



Aya, née le 27/10/2008

tableau de purpura déclive des MI, récurrent voire chronique

+ œdèmes (exérèse du cathéter, plante des pieds des mains, très douloureux)

+ douleurs abdominales

- pas d'ATCDs familiaux . nombreuses fièvres récurrentes avec angines
- vaccins : BCG, INFANRIX, PREVENAR, ENGERIX, MENINGITEC, PRIORIX
- parents d'origine algérienne. Deux frères, 2 et 7 ans
- bon développement staturo-pondéral. (30 kg, 136 cm). TA = 10/5, Fc 80/min
- purpura et ecchymoses des membres inférieurs
- Le reste de l'examen clinique normal
- biologie standard était sensiblement normal: NFS coag
- rapport prot-créatininurie =13,9 mg/mmol

Purpura Rhumatoïde

- Vascularite systémique des petits vaisseaux
- Dépôts de complexes immuns à IgA
- Pic entre 4 et 7 ans
- Evolution:
 - Evolution spontanée vers la guérison en quelques jours à semaines
 - Poussées successives possibles
 - Favorisées par l'orthostatisme
 - Atteinte rénale plus tardive possible → **surveillance BU prolongée (Albustix)**

Purpura Rhumatoïde: clinique

- **Atteinte cutanée**: purpura vasculaire
 - déclive, infiltré, symétrique
- **Atteinte articulaire**: arthralgie ou arthrite
 - Grosses articulations, symétriques, non destructrice
- **Atteinte digestive**: douleur abdominale
 - Complication: IIA, saignement, hématome de paroi, entéropathie exsudative, perforation, pancréatite, infarctus intestinal
- **Atteinte rénale**: Hu, Pu, HTA, IRC
- **+ rarement**: atteinte testiculaire, urétérale, neurologique, épisclérite, myocardite, pulmonaire

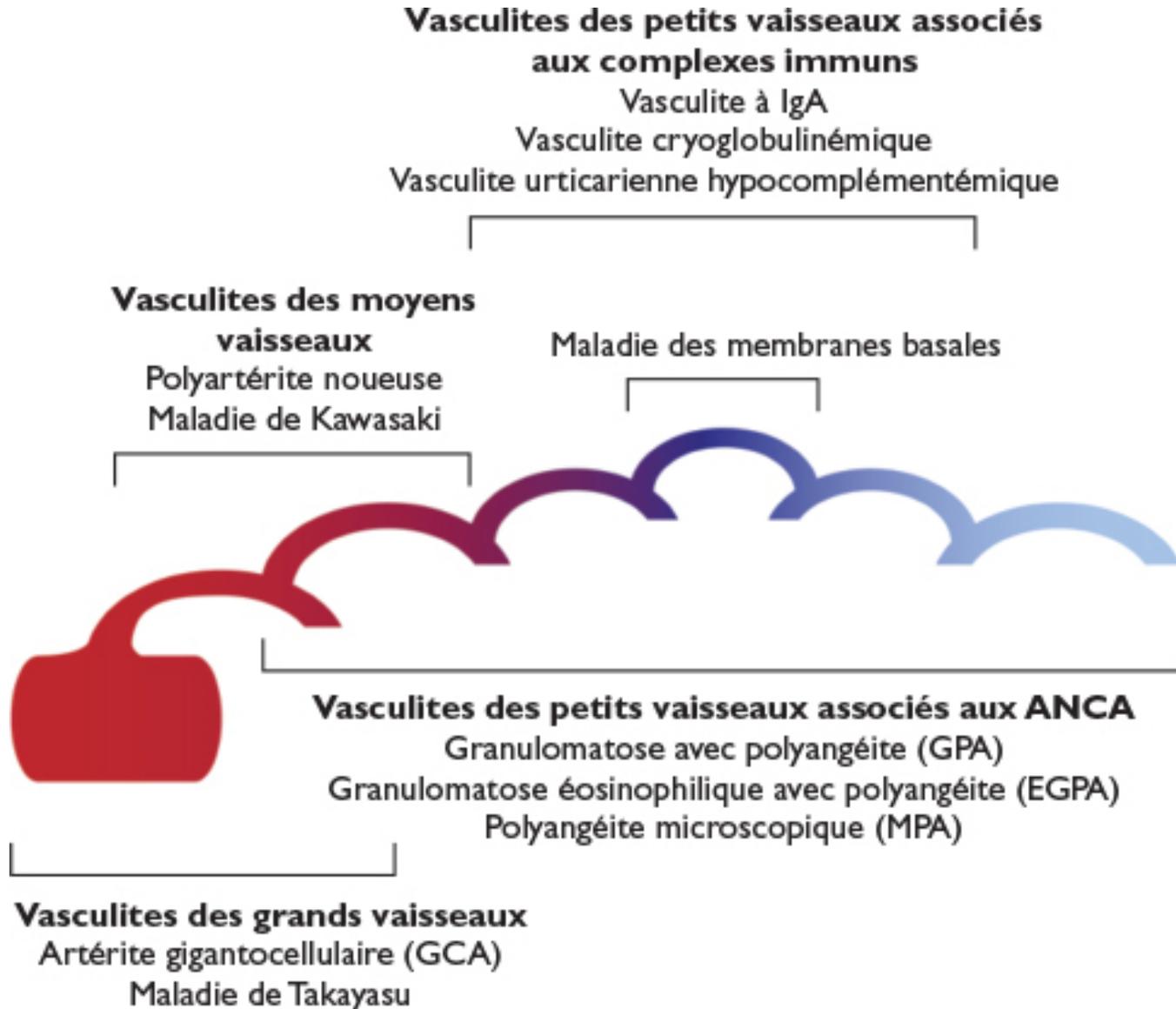
Purpura Rhumatoïde

- Quelle atypie pour Aya?
 - Evolution chronique depuis plusieurs années
- Quel bilan feriez-vous?
 - Bilan immunologique: recherche d'une autre vascularite
 - Biopsie cutanée du purpura

Vascularites de l'enfants

- Inflammation des vaisseaux → hémorragie, ischémie/infarctus
- Chez l'enfants:
 - Purpura rhumatoïde 49%
 - Kawasaki 23%
 - PAN 3%

Vascularites de l'enfants



Aya, née le 27/10/2008

- NFS COAGULATION
- ANTICOAGULANT CIRCULANT LUPIQUE - ANTI BETA 2 GP1 -
- *Activité COMPLEMENT TOTAL: * 11 U/ml* (V.Réf 42 - 95)
- C3 : 1,21 g/l (V.Réf 0,80 - 1,60) C4 : 0,22 g/l (V.Réf 0,15 - 0,35)
- IgG : 12,400g/l (V.Réf 6,22 - 11,5) - IgA : 1,730 g/l (V.Réf 0,49 - 1,5) - IgM : 1,240 g/l
- *ANTICORPS ANTI NUCLEAIRES : 1/1 280°*
- *ANCA = positive 1/160 (c-ANCA)*
 - ANTI MPO (MYELOPEROXYDASE) <3 UC - ANTI PR3 (PROTEINASE 3) <2 UC
- **COMPLEMENT C1Q: * <0,06 g/l (V.Réf 0,10 - 0,25)**
- **COMPLEMENT C2* 0,003 g/l (V.Réf 0,014 - 0,025)**

Aya, née le 27/10/2008

Tableau vascularite chronique et récurrente depuis 5 ans, douleurs abdominales + d'angio-oedèmes (sollicitations mécaniques)

- auto-immunité non spécifique AANx et ANCA positifs
- baisse C1q et du C2,

Biopsie cutanée

lésions de **vascularite leucocytoplasique**

pas de dépôt d'IgG ou d'IgA

dépôts de C4 et IgM

Exploration complément et recherche d'anticorps anti-C1q

traitement d'épreuve par antihistaminiques



CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE GRENOBLE 70
Laboratoire de Biologie Médicale - Pr Polack Benoit
Département Agents Infectieux : Pr Maurin Max
Département Biochimie, Toxicologie et Pharmacologie : Pr Faure Patricia KER
Département Hématologie, Onco-Génétique et Immunologie : Pr Cesbron ENR.

Nom, Prénom : Aya
Nom de naissance :
Date de naissance : 27/10/2008 **Sexe** : F

N° de Dossier : 7068034896
Venue hospitalière :
Référence externe :

Prélevé le* : 21/06/17 à 13h12m
Enregistré le : 27/06/17 à 15h33m
Edité le : 13/07/17 à 16h05m

Prescrit par :

*si heure de prélèvement non renseignée, alors remplacée par heure d'enregistrement

CHU BORDEAUX-GH PE
Centre Envoi Echant. Biolo
Place Amélie Raba-Léon
33076 BORDEAUX Cedex

Ref. Transmise :7063023678

Immunologie - Secteur : complément (04 76 76 54 16)
JY Cesbron - Ch. Dumestre-Pérard - F. Defendi

Validé par : Dr DEFENDI Federica

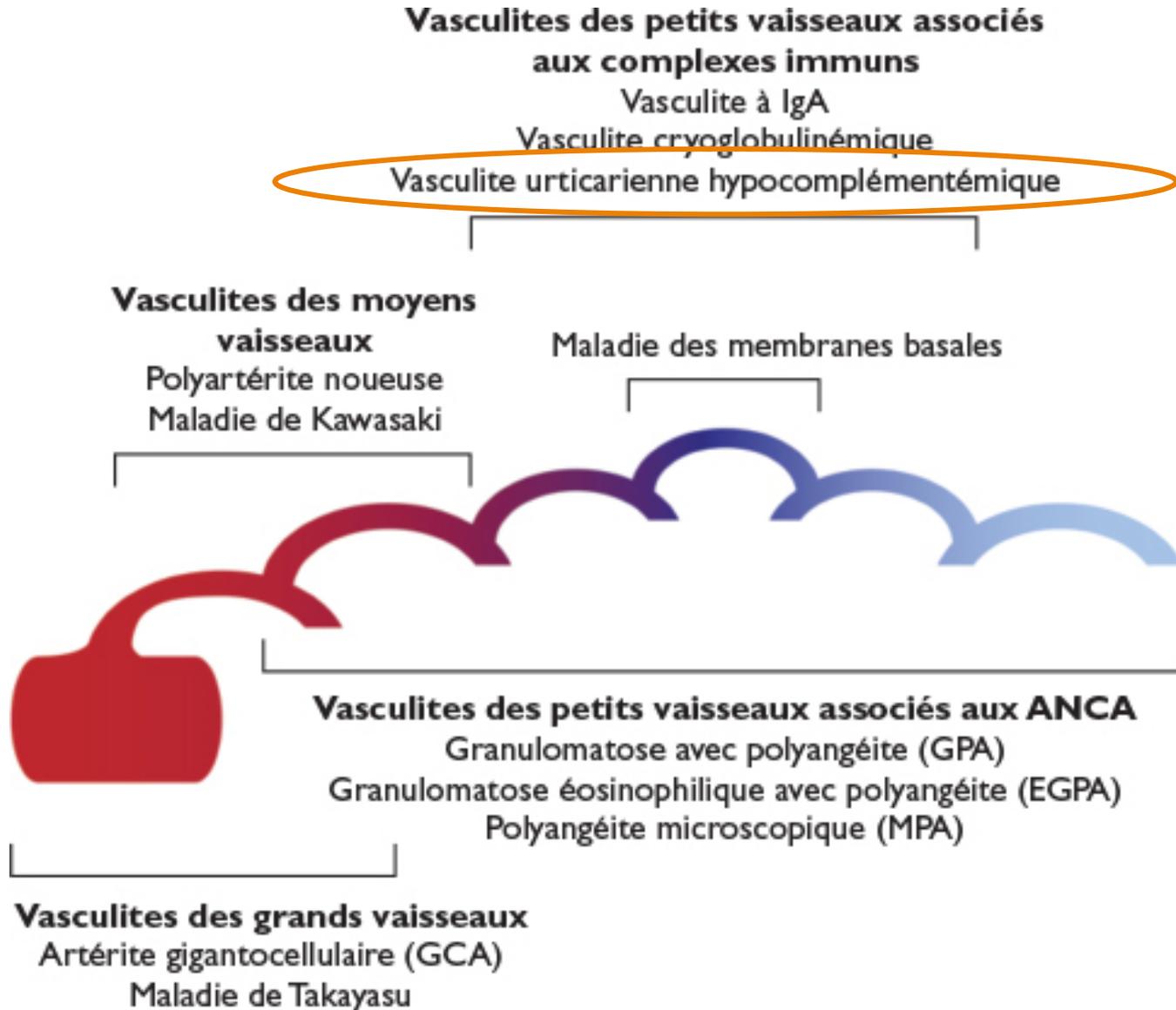
Anticorps anti C1q d'isotype IgG (fragment coll)

| | résultats | références |
|-------------------------------------|-----------|-------------|
| C1q | * 102mg/l | (154 - 258) |
| Anticorps anti C1q (Sang)(Elisa) | * 389U | (0 - 100) |

Interprétation des résultats :

La recherche d'anticorps anti-C1q, d'isotype IgG, est positive, à un titre significatif. Résultat à associer au contexte de vascularite.

Vascularites de l'enfants



**Vascularite urticarienne
hypocomplémentémiques**

(à anticorps anti-C1q)

de Mac Duffie



Vascularites urticariennes hypocomplémentémiques (à anticorps anti-C1q) de Mac Duffie

Critères:

- 2 majeurs
 - Poussées d'urticaire fixe (> 24 h) sur une période > 6 mois
 - Hypocomplémentémie (baisse du C4 et du C1q)
- au moins 2 critères mineurs
 - arthralgies, angioedèmes, douleurs abdominales, uvéites, épisclérites, glomérulonéphrites
 - et/ou anticorps anti-C1q
- BPCO, péricardites, valvulopathies et atteintes neurologiques

Vascularites urticariennes hypocomplémentémiques (à anticorps anti-C1q) de Mac Duffie

- Habituellement 3° et 4° décade
- rare en pédiatrie
- précède ou s'associe au SLE > 50 % des cas
- Le traitement
 - formes cutanées isolées = dapsone, l'hydroxychloroquine ou la colchicine.
 - En cas d'atteinte viscérale = corticoïdes - immunosuppresseurs

DNASE1L3 Mutations in
Hypocomplementemic Urticarial Vasculitis Syndrome
ARTHRITIS & RHEUMATISM
Vol. 65, No. 8, August 2013

2 familles = mutations perte de fonction DNASE1L3
c.289_290delAC c.3204delAGTA

Diminution ou abolition de l'activité endonucléase

Conclusion

These results show that HUVS is caused by mutations in DNASE1L3, encoding
an endonuclease
that previously has been associated with SLE



