

Les néphropathies sévères du purpura rhumatoïde de l'adulte. A propos de vingt observations

F. Schillinger¹, P. St Denis¹, J.-J. Dion², R. Montagnac¹, J.-P. Melin³, T. Milcent¹, R. Beghousa², P. Birembaut⁴ et J. Chanard³

¹Service de néphrologie et d'hémodialyse, Troyes;

²Service de néphrologie et d'hémodialyse, Charleville-Mézières;

³Service de néphrologie et d'hémodialyse, Reims;

⁴Laboratoire Pol Bouin, Reims

Résumé • Summary

Vingt observations de néphropathies sévères du purpura rhumatoïde, définies histologiquement comme des glomérulonéphrites prolifératives diffuses endo- et/ou extracapillaires, ont été recueillies en Champagne-Ardenne durant douze ans. Il s'agit de quinze hommes et de cinq femmes, d'âge moyen 44,1 ans. Un facteur déclenchant infectieux est retrouvé dans 40% des cas, un cancer des voies urinaires dans 15%. Dans tous les cas, il existe un purpura cutané, dans 80% des cas une atteinte articulaire, dans 50% une localisation digestive. La néphropathie comporte dans tous les cas une hématurie, macroscopique une fois sur deux, et une protéinurie, de type néphrotique dans 80% des cas; il existe une hypertension artérielle dans 60% des cas et une insuffisance rénale initiale dans 80%. L'histologie rénale note dans tous les cas des dépôts mésangiaux d'IgA et souvent de C3, associés à une prolifération endocapillaire diffuse dans 10% des cas, extracapillaire dans 30%, et endo-extracapillaire dans 60%; 45% des patients ont des croissants dans plus de 50% de leurs glomérules. L'évolution, sous traitement corticoïde et immunosuppresseur, s'est faite vers l'insuffisance rénale terminale dans 25% des cas, modérée dans 20%, ou vers la normalisation de la fonction rénale dans 55%, avec un recul moyen de 4,6 ans. Ces néphropathies graves sont associées à un purpura récidivant volontiers nécrotique et fréquemment à une localisation articulaire et une atteinte digestive sévère. L'analyse des symptômes rénaux initiaux confirme le mauvais pronostic de la présence d'emblée d'un syndrome néphrotique, d'une insuffisance rénale et tout particulièrement d'une hypertension artérielle, tous signes bien corrélés à l'intensité et à la diffusion des lésions prolifératives. Malgré un pronostic réputé sombre, ces néphropathies répondent bien à un traitement agressif et précoce.

Mots clés: Purpura rhumatoïde de l'adulte – Néphropathie sévère – Glomérulonéphrite proliférative – Facteurs pronostiques.

Twenty patients with severe Schönlein-Henoch nephritis were selected on a histologically basis of diffuse proliferative endo- and/or extracapillary glomerulonephritis during a period of 12 years in Champagne-Ardenne. There were 15 men and 5 women, mean age 44,1 years. An infectious history was found in 40%, an urinary tract cancer in 15%. In all cases there was purpura, in 80% joint pain and in 50% digestive symptoms. Clinical presentation at diagnosis included, in all cases, hematuria (gross in 50%) and proteinuria (of nephrotic range in 80%); there was hypertension in 60% and renal failure in 80%. Histology found, in all cases, mesangial IgA and often C3 deposits, with a diffuse endocapillary proliferation in 10%, extra-capillary proliferation in 30% and both endo-extracapillary in 60%; 45% of the patients had crescents in greater than 50% of glomeruli. The outcome, after steroid and immunosuppressive treatment, was end-stage renal failure in 25%, moderate renal failure in 20%, or normal renal function in 55% with a mean follow-up period of 4,6 years. These severe nephritis were associated with repetitive and often necrotic purpura, frequent joint pain and severe digestive symptoms. The analysis of initial renal presentation confirmed the bad prognosis of nephrotic syndrome, renal failure and especially hypertension, which were well correlated with the severity and diffusion of proliferative lesions. Despite a worse known prognosis, these nephritis responded to an aggressive and early treatment.

Keys words: Adult Schönlein-Henoch purpura – Severe nephritis – Proliferative glomerulonephritis – Prognostic factors.

Introduction

Le pronostic à long terme du purpura rhumatoïde dépend de l'existence d'une néphropathie,¹⁻⁵ qui est plus fréquente et de pronostic plus sombre chez l'adulte que chez l'enfant.⁶⁻¹⁴ Certaines manifestations cliniques initiales comme un syndrome néphrotique, une hypertension artérielle, une insuffisance rénale aiguë ont pu être individualisées comme des facteurs de risque d'évolution vers l'insuffisance rénale terminale.^{2-5,12-22} De même, certains aspects histologiques comme des lésions prolifératives diffuses, surtout avec croissants, sont associés à un mauvais pronostic.^{1-5,9-10,12,16-20,23-26} Certains auteurs, peu nombreux,²⁷⁻³⁰ ne retrouvent cependant pas de caractère péjoratif à ces symptômes rénaux initiaux, ni à l'aspect prolifératif de l'histologie rénale. C'est pourquoi nous avons souhaité colliger, dans ce travail rétrospectif, vingt observations de néphropathie sévère du purpura rhumatoïde sélectionnées sur la base histologique de glomérulonéphrites prolifératives endo- et/ou extracapillaires, pour en étudier les corrélations anatomo-cliniques et en dégager d'éventuels facteurs de mauvais pronostic.

Patients et méthodes

Le diagnostic de purpura rhumatoïde a reposé sur la présence, dans tous les cas, d'un purpura cutané non thrombopénique et d'une néphropathie explorée par ponction biopsie rénale, diversement associés à une atteinte articulaire évocatrice et à une localisation digestive. La biopsie cutanée a pu aider au diagnostic en confirmant la vascularite leucocytoclasique avec une immunofluorescence positive à IgA et C3, ainsi que l'endoscopie souvent évocatrice lors d'atteinte digestive. La biopsie rénale a toujours affirmé la présence de dépôts mésangiaux d'IgA, souvent associés à du C3.

Nos observations ont été sélectionnées sur la base de néphropathies sévères correspondant histologiquement à des lésions prolifératives endo- et/ou extracapillaires. Elles sont caractérisées par une prolifération endocapillaire diffuse, isolée dans la glomérulonéphrite endocapillaire pure, associée à des croissants épithéliaux ou plus ou moins fibreux dans la glomérulonéphrite endo- et extracapillaire ; l'atteinte extracapillaire a été distinguée en fonction du nombre de glomérules (plus ou moins de 50%) présentant des croissants.

Les données cliniques et biologiques ont été recueillies lors de l'hospitalisation pour la ponction biopsie rénale. L'âge limite inférieur de nos patients a été fixé à quinze ans, sans limite supérieure. L'hypertension artérielle a été définie, selon les critères de l'OMS, à partir de chiffres de 160/95 mmHg. L'hématurie a été classée en macroscopique ou microscopique, la protéinurie considérée comme néphrotique si elle dépassait les 3 g/j et si l'albuminémie était inférieure à 30 g/l. L'insuffisance rénale a été retenue pour une créatininémie supérieure à 120 µmol/l et une clairance de la créatinine, calculée selon la formule de Cockcroft et Gault, inférieure à 80 ml/mn.

Le traitement, initié dans les suites immédiates de la biopsie, a consisté, dans les formes actives, en une corticothérapie associée à des immunosuppresseurs. La corticothérapie comportait un bolus de 0,5 à 1 g/j de méthylprednisolone, trois jours de suite, relayé par voie orale à raison de 1 mg/kg/j. Le cyclophosphamide a été donné sous forme d'une perfusion de 750 mg/m²

de surface corporelle, adapté à la fonction rénale, six fois de suite, à vingt-huit jours d'intervalle. Les échanges plasmatiques et les immunoglobulines intraveineuses ont été réservés aux cas les plus sévères ou lors d'échec du traitement précédent.

Sur une période de douze ans, entre avril 1985 et juin 1997, les services de néphrologie de Champagne-Ardenne (Charleville-Mézières, Reims et Troyes) ont accueilli trente-huit patients présentant un purpura rhumatoïde. Vingt observations de néphropathie sévère, avec un suivi d'au moins deux ans, ont été retenues selon les critères précisés ci-dessus.

Les principales manifestations cliniques et les données histologiques analysées par le même anatomopathologiste sont détaillées et confrontées à l'évolution et au pronostic, en fonction du traitement. La valeur prédictive de l'hypertension artérielle, du syndrome néphrotique et de l'insuffisance rénale, initialement présents, a été évaluée quant au risque d'évolution vers l'insuffisance rénale chronique : leur sensibilité, spécificité, valeur prédictive positive (VPP) et valeur prédictive négative (VPN) ont été calculées grâce à la relation de Bayes.

Résultats

Pour une population de 1,1 million d'habitants, drainée par les hôpitaux de la région, l'incidence annuelle est de près de trois cas par million sur la base d'un recrutement néphrologique. Le tableau I résume les caractéristiques cliniques des vingt observations retenues. Il s'agit de 75% d'hommes et de 25% de femmes. L'âge moyen est de 44,1 ans avec des extrêmes à 15 et 74 ans. Des facteurs déclenchants ou accompagnateurs ont été relevés dans 55% des cas : infections ORL dans 25%, autres (érysipèle et salpingite) dans 15%, cancers de vessie et de prostate dans 15%.

Tableau I : Caractéristiques cliniques.

Obs	Sexe	Age	Infections	Cancers	Signes généraux	Signes cutanés	Signes articulaires	Signes digestifs	Signes rénaux
1	M	33	ORL		+	+	+	+	+
2	M	61		vessie	+	+	+	-	+
3	M	67			+	+	+	-	+
4	F	20	ORL		+	+	+	+	+
5	M	38			-	+	-	-	+
6	F	49			-	+	+	+	+
7	M	34			+	+	+	+	+
8	M	15			-	+	+	+	+
9	M	50		vessie	-	+	+	-	+
10	M	74		prostate	+	+	-	-	+
11	M	65			+	+	+	+	+
12	M	46			+	+	-	+	+
13	F	73	érysipèle		+	+	-	-	+
14	F	34	salpingite		-	+	+	-	+
15	M	62	ORL		+	+	+	-	+
16	M	36			+	+	+	-	+
17	M	26	ORL		-	+	+	-	+
18	M	18			+	+	+	+	+
19	F	37	ORL		+	+	+	+	+
20	M	44	érysipèle		-	+	+	+	+
Total			40%	15%	65%	100%	80%	50%	100%

Les signes généraux (65% des cas) comprennent de la fièvre aux alentours de 38° C, une anorexie plus ou moins marquée, une asthénie sévère, des myalgies.

L'atteinte cutanée, présente dans tous les cas, consiste en des lésions purpuriques volontiers pétéchiales et nécrotiques, évoluant par poussées et prédominant aux membres inférieurs. La biopsie cutanée faite dans sept cas confirme la vascularite leucocytoclasique, avec un aspect nécrotique dans trois cas (observations 6, 13, 17) et, en immunofluorescence, des dépôts prédominants, mais non constants, d'IgA et de C3.

L'atteinte articulaire (80% des cas) touche surtout les grosses articulations des membres inférieurs (genoux dans dix cas, chevilles dans neuf cas), mais aussi des membres supérieurs (coudes dans quatre cas, poignets dans trois cas, épaules et mains dans deux cas). Il s'agit essentiellement d'arthralgies, plus rarement d'arthrites.

L'atteinte digestive (50% des cas) comporte des douleurs abdominales souvent très intenses, accompagnées de vomissements ou de diarrhées. Deux aspects lui confèrent une gravité particulière et fixent alors le pronostic immédiat: l'hémorragie digestive (cinq cas: une hématomérose, un méléna, trois rectorragies) et l'entéropathie exsudative (un cas). Les fibroscopies gastro-duodénales réalisées dans quatre cas et rectosigmoïdiennes dans deux cas décèlent une muqueuse congestive, purpurique et volontiers ulcérée, saignant au moindre contact. Nous avons observé dans deux cas un tableau d'occlusion nécessitant une fois (observation 6) une résection iléale pour nécrose et l'autre fois (observation 20) une coelioscopie confirmant une iléite segmentaire non nécrosante. Dans deux cas, une poussée de pancréatite a eu un caractère rapidement résolutif.

La néphropathie s'est toujours manifestée dans les semaines qui ont suivi les signes extrarénaux; dans un seul cas (observation 16), l'atteinte rénale n'a été explorée que de nombreuses années après. Elle se manifeste (tableau II) toujours par une hématurie, macroscopique une fois sur deux, et par une protéinurie de type néphrotique dans 80% des cas. L'hypertension artérielle est présente dans 60% des cas et l'insuffisance rénale dans 80% au moment de la biopsie rénale. L'histologie précise l'atteinte glomérulaire: proliférative endo- et extracapillaire dans 60% des cas, extracapillaire dans 30% et endocapillaire pure dans 10%. Elle note cinq fois des lésions fibreuses, très avancées dans deux cas. Sur les dix-huit cas avec prolifération extracapillaire, un sur deux présente des croissants sur plus de 50% de glomérules.

Parmi les autres atteintes systémiques, il est à noter une localisation pulmonaire (observation 19), une neurologique (observation 18) et deux cardiaques à type de péricardite (observation 18) et de myocardite (observation 19). Ces atteintes compliquent singulièrement un pronostic immédiat souvent déjà sévère.

Sur le plan biologique, nous avons relevé une élévation du taux des IgA dans 25% des cas, une baisse du complément dans 5% et la présence d'immuns complexes circulants dans 5%. La recherche des anticorps anti-nucléaires, du facteur rhumatoïde et des ANCA pour les dernières observations s'est toujours avérée négative.

L'évolution à distance (tableau III) s'est faite vers l'insuffisance rénale terminale dans 25% des cas: 10% avaient des lésions fibreuses avancées et 15% une atteinte extracapillaire circonscrite. Trois sur les cinq (dont deux n'ont eu aucun traitement immunosuppresseur en l'absence de lésions histologiques actives) ont été transplantés après un délai moyen en dialyse de

Tableau II : Atteinte rénale.

Obs	H	P	HTA	IR	Histologie	≥ 50% glomérules
1	M	SN	+	+	endo-extra	-
2	M	SN	-	-	extra	-
3	M	SN	+	+	endo-extra	+
4	m	SN	-	+	endo-extra	+
5	m	SN	+	+	endo-extra	+
6	M	SN	+	+	endo-extra	+
7	M	SN	-	+	endo-extra	+
8	m	SN	+	+	extra	+
9	m	SN	+	+	endo-extra	+
10	M	SN	+	+	extra	+
11	m	SN	+	+	endo-extra	+
12	M	SN	+	+	extra	+
13	m	SN	+	+	endo-extra	-
14	m	+	-	-	extra	+
15	M	+	-	+	endo-extra	-
16	m	+	+	+	extra	-
17	m	SN	-	-	endo-extra	-
18	m	+	-	+	endo	-
19	m	SN	+	+	endo	-
20	M	SN	-	-	endo-extra	-
Total	M : 45%	SN : 80%	60%	80%		55%

(H : hématurie ; M : macroscopique ; m : microscopique ; P : protéinurie ; SN : syndrome néphrotique ; HTA : hypertension artérielle ; IR : insuffisance rénale).

Tableau III : Traitement et évolution.

Obs	C	CP	EP	Ig	Suivi (années)	Créatininémie (µmol/l)	Séquelles
1	+	+	+	-	11	80	HTA-P
2	-	-	-	-	9	90	-
3	+	+	-	-	2	160	HTA-P
4	+	+	-	-	7	120	HTA-P
5	-	-	-	-	1	IRT	
6	+	+	-	-	2	100	HTA
7	+	+	-	-	2	110	HTA-P
8	+	+	+	-	0,5	IRT	
9	+	-	-	+	4,5	IRT	
10	-	-	-	-	0,5	IRT	
11	+	-	-	-	3	135	HTA-P
12	+	-	-	-	2	140	HTA-P
13	+	-	-	-	2	160	P
14	+	+	-	-	5	78	P
15	-	-	-	-	5	120	P
16	-	-	-	-	3	IRT	
17	+	-	-	-	2	70	-
18	+	+	-	+	4	80	P
19	+	+	+	-	2	90	HTA
20	+	+	-	-	2	110	P
Total	75%	50%	15%	10%			

(C : corticoïdes ; CP : cyclophosphamide ; EP : échanges plasmatiques ; Ig : immunoglobulines IV ; HTA : hypertension artérielle ; P : protéinurie ; IRT : insuffisance rénale terminale).

2,7 ans et ont, à 4 ans, un greffon parfaitement fonctionnel, sans récurrence de la maladie initiale.

Dans 55% des cas, une normalisation de la fonction rénale a pu être obtenue avec un recul moyen de 4, 6 ans (extrêmes : 2 et 11 ans). Sur ces onze cas, sept gardent une protéinurie inférieure à 1g/jour, associée trois fois à une hypertension artérielle, deux présentent une hypertension artérielle isolée, deux sont indemnes de toute séquelle.

Dans les 20% restants, il persiste, avec un recul moyen de 2,2 ans, une insuffisance rénale chronique discrète (créatinémie inférieure ou égale à 160 µmol/l), associée à une discrète protéinurie et, dans trois cas sur quatre, à une hypertension artérielle. Aucun des patients de cette série n'est décédé de son purpura rhumatoïde.

Le pronostic peut s'envisager en fonction de la symptomatologie clinique et de l'histologie.

Le syndrome néphrotique est un facteur de mauvais pronostic : ainsi si l'on en apprécie le risque évolutif vers l'insuffisance rénale chronique, il a une sensibilité de 89%, une spécificité de 27%, une VPP de 50% et une VPN de 75%. Deux des quatre patients présentant une protéinurie simple évoluent tout de même vers l'insuffisance rénale dont une forme terminale.

L'insuffisance rénale présente d'emblée est aussi de mauvais pronostic : son risque évolutif vers l'insuffisance rénale chronique a une sensibilité de 100%, une spécificité de 36%, une VPP de 56% et une VPN de 100%. Les 20% de patients qui n'en ont pas eu ont soit guéri complètement de leur néphropathie, soit gardé des séquelles mineures à type de protéinurie faible ou d'hématurie microscopique. Mais le caractère anurique de l'insuffisance rénale, nécessitant une prise en charge précoce par dialyse, n'est pas forcément prédicteur d'insuffisance rénale définitive (observation 19).

L'hypertension artérielle est un facteur particulier de gravité. Dans le risque évolutif vers l'insuffisance rénale, sa présence a une valeur particulièrement péjorative avec une sensibilité de 100%, une spécificité de 73%, une VPP de 75%, une VPN de 100%. Ainsi, 2/3 des patients hypertendus présentent une insuffisance rénale dont la moitié une forme terminale. Tous ceux qui ont été initialement hypertendus ont nécessité la poursuite d'un traitement anti-hypertenseur au long cours.

L'association des trois symptômes : syndrome néphrotique, hypertension artérielle, insuffisance rénale a, quant à elle, une sensibilité de 89%, une spécificité de 73%, une VPP de 73%, une VPN de 89%. Trois patients sur quatre présentant cette association à la phase initiale ont évolué vers l'insuffisance rénale chronique, dont toutes les formes terminales.

La sélection de nos patients sur la base de glomérulonéphrites prolifératives limite la valeur pronostique de l'histologie. Ainsi l'insuffisance rénale terminale ne concerne que des néphropathies prolifératives endo- et extracapillaires (deux cas) et extracapillaires (un cas) présentant des croissants sur plus de 50% de glomérules, et des atteintes fibreuses avancées (deux cas). Quant aux quatre cas gardant, à distance, une insuffisance rénale modérée, ils correspondent à trois cas de lésions prolifératives endo-extracapillaires dont un avec des croissants sur plus de 50% de glomérules et à un cas de prolifération extracapillaire présentant des croissants sur plus de 50% de glomérules. Au total, sur les neuf patients présentant à terme une insuffisance rénale chronique, sept avaient des croissants sur plus de 50% de leurs glomérules.

Discussion

Bien que chez l'enfant, le purpura rhumatoïde soit plus fréquent chez le garçon que chez la fille, le sex-ratio se situe aux environs de un chez l'adulte.^{7,8,13,18,31} Cependant la néphropathie du purpura rhumatoïde est plus fréquente chez l'homme que chez la femme,^{23,24} ainsi que le confirme notre série. Il n'y a pas de limite supérieure d'âge : deux de nos patients ont plus de 70 ans, âge au-dessus duquel, l'atteinte rénale serait plus fréquente et plus sévère.³²

Nous retrouvons un facteur déclenchant infectieux chez 40% de nos patients : sa prédominance saisonnière automne-hiver est relevée dans la littérature,^{6,7,8,23,24,33} mais non ses possibles localisations cutanées et génitales. Par ailleurs il est intéressant de souligner que chez 15% des patients, tous âgés de plus de 50 ans, le purpura rhumatoïde s'est déclaré en même temps qu'un cancer des voies urinaires, dont l'évolution ne semble pas avoir été modifiée par l'association au purpura rhumatoïde. Cette coexistence est rarement signalée dans la littérature, mais Frimat et coll.³⁴ notent la présence d'un cancer chez 5,8% de leurs cent cinquante-quatre patients atteints de maladie de Berger ou de purpura rhumatoïde. La pathologie néoplasique est très diverse dans leurs cas et sa fréquence est également plus élevée au-delà de 50 ans.

Ces observations de purpura rhumatoïde avec néphropathie sévère présentent des localisations extrarénales souvent graves. Ainsi l'altération de l'état général peut confiner ces patients au lit. Le purpura est volontiers nécrotique^{7,22} et évolue par poussées successives,^{3,35} l'atteinte articulaire particulièrement fréquente.¹⁴ Par contre, rarement signalée chez l'adulte,³⁵ la sévérité de l'atteinte digestive a fixé, dans nos cas, le pronostic immédiat, du fait de la présence d'hémorragies digestives, d'occlusions nécessitant une exploration chirurgicale, d'une entéropathie exsudative sévère. Enfin deux patients voient leur état clinique encore aggravé et leur hospitalisation prolongée par des localisations inhabituelles à savoir cardiaque et neurologique pour l'un, cardiaque et pulmonaire pour l'autre.

La gravité de l'atteinte rénale repose sur la sélection histologique réalisée : son tableau clinique est particulièrement sévère, si nous la comparons aux autres séries néphrologiques. Ainsi, alors que l'hématurie et la protéinurie sont quasi constantes, le syndrome néphrotique est présent dans 10 à 30% des cas^{6,12,13,15,17,23,24,28,33} versus 80% chez nos patients, l'hypertension artérielle dans 0 à 28%^{6,12,13,24} versus 60% chez nos patients, l'insuffisance rénale dans 13,5 à 55%^{6,12,13,15,24,28,33} versus 80%.

L'évolution du purpura rhumatoïde a toujours été favorable malgré des situations cliniques très graves, à l'occasion de localisations digestives, cardiaques et pulmonaires sévères. L'évolution de la néphropathie peut, quant à elle, se discuter en fonction de la symptomatologie clinique, de l'histologie et du traitement.

Sur le plan clinique, le syndrome néphrotique est un facteur de mauvais pronostic connu,^{2-4,9,11,16-19,21,23,26} tout comme l'hypertension artérielle, qui s'est avérée plus péjorative que dans la littérature.^{13,16,19,20} Une insuffisance rénale présente d'emblée est bien sûr de mauvais pronostic,^{3,6,9-13,17,19} même s'il existe des formes anuriques d'évolution favorable. L'association des trois symptômes : syndrome néphrotique, hypertension artérielle, insuffisance rénale, est particulièrement péjorative. Il va de soi, a contrario, que les patients qui ont une hématurie sans protéinurie, une fonction rénale normale, une pression artérielle normale, ont un excellent pronostic rénal.^{3,4,15,21}



Sur le plan histologique, il est reconnu que les néphropathies prolifératives ont un mauvais pronostic, surtout s'il existe des croissants sur plus de 50% des glomérules.^{2,4,10,12,15,18,22-26} Ainsi l'insuffisance rénale chronique n'est liée, chez nos patients, qu'à des néphropathies prolifératives endo- et extracapillaires ou extracapillaires, présentant, pour la plupart, des croissants sur plus de 50% de glomérules, et à des atteintes fibreuses avancées. Cependant, malgré cette sélection de gravité, 55% de nos observations n'ont pas d'insuffisance rénale, avec un recul moyen de 4,6 ans, suggérant l'influence bénéfique de la thérapeutique sur l'évolution de la néphropathie.

Le traitement a toujours été entrepris précocement dans les cas où les lésions histologiques étaient actives, par une corticothérapie (75% des cas) associée à du cyclophosphamide (50% des cas), selon un protocole classique.^{26,35-37} Des échanges plasmatiques ont été réalisés dans trois cas (onze, neuf et quatre échanges respectivement), des immunoglobulines intraveineuses dans deux cas.

Ce traitement précoce semble efficace puisque sur les quinze patients ayant des lésions histologiques actives, deux seulement ont évolué jusqu'à l'insuffisance rénale terminale, l'un présentant des croissants circonférentiels sur l'ensemble des glomérules, l'autre ayant eu une contre-indication des immunosuppresseurs, alors que quatre ont à distance une insuffisance rénale résiduelle modérée. Pour ces six patients, quatre ont eu des corticoïdes mais pas d'immunosuppresseurs; pour les neuf qui n'ont pas présenté d'insuffisance rénale chronique, huit ont été traités par l'association corticoïdes et immunosuppresseurs.

Les quelques études^{2,3,18,26,36-38} donnant un recul suffisant après traitement sont favorables à un traitement agressif, mais aucune étude randomisée ne permet de répondre à cette question. La corticothérapie est efficace sur les manifestations extrarénales, ainsi que sur les néphropathies sévères, à condition d'être précoce. L'adjonction d'immunosuppresseurs sous forme de cyclophosphamide apporte un plus dans notre série de néphropathies sévères, comme d'autres l'ont montré pour ce produit, ainsi que pour les échanges plasmatiques³⁶ et pour les immunoglobulines,³⁹ mais l'absence de séries homogènes ne permet pas de conclure.

Conclusion

Notre série de vingt néphropathies sévères du purpura rhumatoïde confirme que l'intensité et la diffusion des lésions prolifératives sont bien corrélées aux signes cliniques rénaux et au risque évolutif vers l'insuffisance rénale. Ces facteurs pronostiques initiaux de gravité sont le syndrome néphrotique, l'insuffisance rénale et surtout l'hypertension artérielle. Nous soulignons, dans ces formes rénales sévères, l'efficacité d'un traitement précoce associant corticoïdes et immunosuppresseurs, et éventuellement échanges plasmatiques et immunoglobulines. De toute façon, une surveillance prolongée s'impose en raison du risque tardif d'évolution vers l'insuffisance rénale.

Adresse de correspondance :

Dr F. Schillinger
Service de néphrologie-hémodialyse
Centre hospitalier
F-10003 Troyes

1. Habib R, Levy M. Les néphropathies du purpura rhumatoïde de l'enfant. Etude clinique et anatomique de 60 observations. Arch Fr Ped 1972; 29: 305-24.
2. Meadow SR, Glasgow EF, White RH, Moncrieff MW, Cameron JS, Ogg CS. Schönlein-Henoch nephritis. Quart J Med 1972; 41: 241-58.
3. Levy M, Broyer M, Arsan A, Levy-Bentolila D, Habib R. Glomérulo-néphrites du purpura rhumatoïde de l'enfant. Histoire naturelle et étude immunopathologique. In Actualités néphrologiques de l'Hôpital Necker. Paris: Flammarion, 1976; 174-226.
4. Counahan R, Winterborn NH, White RHR, Heaton JM, Meadow SR, Bluett NH, Swetschin H, Cameron JS, Chantler C. Prognosis of Henoch-Schönlein nephritis in children. BMJ 1977; 2: 11-4.
5. Heaton JM, Turner DR, Cameron JS. Localization of glomerular deposits in Henoch-Schönlein nephritis. Histopathology 1977; 1: 93-104.
6. Bernhardt JP. La néphropathie du syndrome de Schönlein-Henoch chez l'adulte (à propos de 18 observations). Praxis 1968; 57: 70-88.
7. Cream JJ, Gumpel JM, Peachey RDG. Schönlein-Henoch purpura in the adult. A study of 77 adults with anaphylactoid our Schönlein-Henoch purpura. Quart J Med 1970; 39: 461-83.
8. Debray J, Krulik M, Giogi H. Le purpura rhumatoïde de l'adulte (à propos de 22 observations). Sem Hôp Paris 1971; 47: 1805-19.
9. Sinniah R, Feng PH, Chen BT. Henoch-Schönlein syndrome. A clinical and morphological study of renal biopsies. Clin Nephrol 1978; 9: 219-28.
10. Faull RJ, Aarons I, Woodroffe AJ, Clarkson AR. Adult Henoch-Schönlein nephritis. Aust NZ J Med 1987; 17: 396-401.
11. De Groc F, Baumelou A, Beaufils H, Bendia H. Glomérulonéphrite du purpura rhumatoïde de l'adulte. Séminaire de néphrologie pédiatrique. Hôpital Necker Enfants Malades. Paris, 1987; 31-6.
12. Fogazzi GB, Pasquali S, Moriggi M, Casanova S, Damilano I, Mihatsch MJ, Zucchelli P, Ponticelli C. Long-term outcome of Schönlein-Henoch nephritis in the adult. Clin Nephrol 1989; 31: 60-6.
13. Lasseur C, Rispal P, Combe C, Pellegrin JL, De Précigout V, Aparicio M, Leng B. Purpura rhumatoïde de l'adulte. A propos de 40 observations. Rev Med Interne 1996; 17: 381-9.
14. Blanco R, Martinez-Taboada VM, Rodriguez-Valverde V, Garcia-Fuentes M, Gonzales-Gay MA. Henoch-Schönlein purpura in adulthood and childhood. Two different expressions of the same syndrome. Arthritis Rheum 1997; 40: 895-64.
15. Bar-On H, Rosenmann E. Schönlein-Henoch syndrome in adults: A clinical and histological study of renal involvement. Isr J Med Sci 1972; 8: 1702-15.
16. Yoshikawa N, White RH, Cameron AH. Prognostic significance of the glomerular changes in Henoch-Schönlein nephritis. Clin Nephrol 1981; 16: 223-9.
17. Hervé JP, Le Pogamp P, Legall E, Ramee MP, Chevet D. La néphropathie du purpura rhumatoïde. Corrélations anatomo-cliniques et études immunopathologiques de 25 observations. Sem Hôp Paris 1982; 58: 7-12.
18. Austin HA, Balow JE. Henoch-Schönlein nephritis: Prognostic features and the challenge of therapy. Am J Kidney Dis 1983; 2: 515-20.
19. Goldstein AR, White RHR, Akuse R, Chantler C. Long-term follow-up of childhood Henoch-Schönlein nephritis. Lancet 1992; 339: 280-2.
20. White RH. Henoch-Schönlein nephritis. A disease with significant late sequelae. Nephron 1994; 68: 1-9.
21. Coppo R, Mazzucco G, Cagnoli L, Lupo A, Schena P. Long-term prognosis of Henoch-Schönlein nephritis in adults and children. Nephrol Dial Transplant 1997; 12: 2277-83.

22. Tancrede-Bohin E, Ochonisky S, Vignon-Pennamen MD, Flageul B, Morel P, Rybojad M. Henoch-Schönlein purpura in adult patients. *Arch Dermatol* 1997; 133: 438-42.
23. Ballard HS, Eisenger RP, Gallo G. Renal manifestations of the Henoch-Schönlein syndrome in adults. *Am J Med* 1970; 49: 328-35.
24. Fillastre JP, Morel-Maroger L, Ducroiset B, Richet G. Atteinte rénale du purpura rhumatoïde de l'adulte. Etude de 20 biopsies rénales. Intérêt de l'examen glomérulaire en immunofluorescence. *Presse Med* 1970;78: 2375-8.
25. Niaudet P, Lévy M, Broyer M, Habib R. Clinicopathologic correlation in severe forms of Henoch-Schönlein purpura nephritis based on repeat biopsies. *Contr Nephrol* 1984; 40: 250-4.
26. Niaudet P, Habib R. Schönlein-Henoch purpura nephritis: Prognostic factors and therapy. *Ann Med Interne* 1994; 145: 577-80.
27. Hillion D, Mignon F, Ramee MP, Morel-Maroger L, Richet G. Critères et évolution de la néphropathie du purpura rhumatoïde de l'adulte. *Ann Med Interne* 1978; 129: 505-8.
28. Hubbeling AA, Beukhof JR, Scholten AP, Jong MC, Zeeuw D, Hoedemaeker PJ, Van Der Hem GK. Prognosis of renal manifestations of Henoch-Schönlein syndrome in adults. A retrospective study of 18 patients. *Neth J Med* 1986; 29: 291-5.
29. Lee HS, Koh HI, Kim MJ, Rha HY. Henoch-Schönlein nephritis in adults: A clinical and morphological study. *Clin Nephrol* 1986; 26: 125-30.
30. Deforges C, Pellegrin JL, Rispal P, Brossard G, De Précigout V, Aparicio M, Leng B. Le purpura rhumatoïde de l'adulte. Etude rétrospective à propos de 20 malades. *Sem Hôp Paris* 1990; 66: 1933-8.
31. Clauvel JP, Touraine R, Bernard J. Purpura rhumatoïde de l'adulte. A propos de 22 observations. *Nouv Rev Fr Hématol* 1972; 12: 117-22.
32. Pfitzenmeyer P, Besancenot JF, Gaudet M, Chalopin JM, Tavernier Vidal R, André F. Purpura rhumatoïde du sujet âgé (à propos de 7 observations). *Sem Hôp Paris* 1989; 65: 372-6.
33. Roth Donald A, Wilz Donald R, Theil GB. Schönlein-Henoch syndrome in adults. *Quart J Med* 1985; 217: 145-52.
34. Frimat L, Hestin D, Aymard B, Mayeux D, Renoult E, Cao Huu T, Kessler M. IgA mesangial nephropathy and neoplastic diseases. Letter. *Nephrol Dial Transplant* 1992; 7: 687.
35. Kaku Y, Nohara K, Honda S. Renal involvement in Henoch-Schönlein purpura: A multivariable analysis of prognostic factors. *Kidney Int* 1998; 53: 1755-9.
36. Mousson Ch, Chalopin JM, Rife G. Le traitement du purpura rhumatoïde. *Sem Hôp Paris* 1988; 64: 2524-7.
37. Buchanec J, Galanda V, Belakova S, Minarik M, Zibolen M. Incidence of renal complications in Schönlein-Henoch purpura syndrome in dependence of an early administration of steroids. *Int Urol Nephrol* 1988; 20: 409-12.
38. Niaudet P, Habib R. Néphropathie du purpura rhumatoïde. *Presse Med* 1989; 18: 99-101.
39. Rostoker G, Desvaux-Belghiti D, Pilatte Y, Petit-Phar M. Immunomodulation with low dose immunoglobulins for moderate IgA nephropathy and Henoch-Schönlein purpura. *Nephron* 1995; 69: 327-34.