

Recueil national d'observations sur les vascularites à IgA (Purpura Rhumatoïde) associées aux cirrhoses

La **vascularite à IgA**, également nommée **purpura rhumatoïde, ou maladie de Henoch-Schonlein**, est une vascularite des petits vaisseaux caractérisée par des dépôts d'IgA.

Les signes cliniques sont dominés par du purpura, des douleurs articulaires, une glomérulonéphrite et des douleurs abdominales.

La physiopathologie de cette vascularite n'est que partiellement élucidée et souvent extrapolée de la physiopathologie mieux connue de la néphropathie à IgA anciennement appelée Maladie de Berger. Il existe au cours de la vascularite à IgA une production d'IgA déficiente en galactose dans sa région charnière¹. Ces IgA anormalement glycosylées sont à l'origine de la formation de complexes immuns composés d'IgA, de son récepteur CD89 et d'IgG anti-IgA². Ces complexes immuns se déposent dans les glomérules ainsi que dans les parois vasculaires, entraînant les lésions spécifiques de la maladie.

La néphropathie à IgA peut être secondaire aux cirrhoses mais peu de données sont disponibles sur les vascularites à IgA. Cependant, à travers une cohorte française de 356 patients de néphropathie à IgA, il a été observé 9% de cirrhose³. **En effet le métabolisme des IgA est considérablement modifié dans les hépatopathies avec d'une part une augmentation de la synthèse d'IgA et d'autre part une diminution de leur clairance :**

- Les IgA circulantes sont élevées au cours de la cirrhose (en moyenne 2 à 4 fois plus élevées que chez des sujets non cirrhotiques) et sont galactose-déficientes⁴. Il a été observé que cette hypoglycosylation était plus prononcée chez les patients présentant une cirrhose décompensée⁵.

- La clairance des IgA est diminuée au cours de la cirrhose. D'une part, l'augmentation de l'IFN- γ (provoquée par des translocations bactériennes récurrentes) diminue l'expression membranaire de CD89 (le récepteur cellulaire de l'IgA, FC α R) à la surface des cellules monocytaires et macrophagiques diminuant ainsi la clairance des IgA/complexes immuns⁶. D'autre part, le foie est un site majeur de catabolisme des IgA circulantes. Les IgA circulantes monomériques ou dimériques circulent dans les vaisseaux sinusoides du foie, migrent dans l'espace de Disse et viennent se lier au récepteur (ASGP-R) des hépatocytes, sont endocytés puis détruits dans les lysosomes. En cas de cirrhose, cette clairance est réduite du fait de la perte hépatocytaire, et de la diminution des capillaires fenêtrés⁷.

Enfin, la consommation d'alcool pourrait indirectement stimuler la production de l'IgA par les lymphocytes B via une altération de la barrière muqueuse et donc un passage accru d'antigènes au contact du tissu lymphoïde associé au tube digestif (GALT)⁸⁹.

L'association Vascularite à IgA et cirrhose n'est que très peu rapportée dans la littérature avec la description de quelques cas cliniques^{10 11 12}. **L'objectif de ce travail est de rapporter une série de patients atteints de cirrhose et de vascularite à IgA afin d'évaluer leurs profils évolutifs ainsi que leurs réponses aux traitements.**

Nous nous proposons de colliger les observations de patients adultes présentant une vascularite à IgA associée à une cirrhose, quelle qu'en soit la cause, et d'étudier chez ces patients, les caractéristiques cliniques ainsi que les traitements administrés.

Les critères d'inclusions sont (nécessité des 3 critères) :

- **Age ≥ 18 ans**
- **Vascularite à IgA définie par l'association: purpura vasculaire et présence d'une vascularite des petits vaisseaux et dépôt d'IgA sur une biopsie cutanée, rénale ou digestive**
- **Cirrhose (quel que soit l'intervalle de temps entre le diagnostic de la cirrhose et celui de la vascularite).**

Si vous avez en mémoire un ou plusieurs cas, ou si vous pouvez en identifier par l'intermédiaire du DIM de votre établissement en croisant les codes cirrhoses avec le code D69.0 (purpura rhumatoïde), nous vous serions reconnaissants de remplir la fiche de recueil de données ci jointe et de la transmettre au Dr Audemard (audemard-a@chu-caen.fr). Tous les co-auteurs de ce travail seront associés à l'article qui en découlera au prorata du nombre de patients inclus.

Inès ELHANI Interne au CHU de Caen elhani-i@chu-caen.fr	Dr Alexandra AUDEMARD-VERGER audemard-a@chu-caen.fr Service de médecine interne du CHU côte de nacre, CAEN Pr Achille AOUBA
--	---

¹ Lau et al., « Pathogenesis of Henoch-Schönlein Purpura Nephritis ».

² Tissandié et al., « Both IgA Nephropathy and Alcoholic Cirrhosis Feature Abnormally Glycosylated IgA1 and Soluble CD89–IgA and IgG–IgA Complexes ».

³ Berthoux, Mohey, et Afiani, « Natural History of Primary IgA Nephropathy ».

⁴ Tissandié et al., « Both IgA Nephropathy and Alcoholic Cirrhosis Feature Abnormally Glycosylated IgA1 and Soluble CD89–IgA and IgG–IgA Complexes ».

⁵ Tissandié et al.

⁶ Silvain et al., « Altered Expression of Monocyte IgA Fc Receptors Is Associated with Defective Endocytosis in Patients with Alcoholic Cirrhosis. Potential Role for IFN-Gamma ».

⁷ Saha et al., « Secondary IgA Nephropathy ».

⁸ Patel et al., « Alcohol and the Intestine ».

⁹ Smith, Tokuda, et Tsukamoto, « Mucosal Immune Dysfunction Associated with Alcoholic IgA Nephropathy ».

¹⁰ Madison et al., « Henoch-Schönlein Purpura ».

¹¹ Gupta, Kim, et Njei, « Spontaneous Bacterial Peritonitis and Henoch-Schönlein Purpura in a Patient with Liver Cirrhosis ».

¹² Aggarwal et al., « Henoch-Schönlein Vasculitis as a Manifestation of IgA-Associated Disease in Cirrhosis ».