DOSSIER N°191

ENONCE

Un patient âgé de 67 ans, est hospitalisé suite à un malaise accompagné de contracture des mains et d'une gêne respiratoire durant 15 min survenu sur la voie publique. L'anamnèse retrouve qu'il s'agit du 3ème épisode de ce type survenu en 6 mois, et qu'il existe par ailleurs une fatigabilité excessive à l'effort, un essoufflement, une anorexie, un amaigrissement de 4 kg (48 à 44 kg pour 1,52 m). Il signale la présence, depuis plusieurs années, de douleurs abdominales associées à des ballonnements, des flatulences et l'émission de selles molles, parfois pâteuses, abondantes. L'examen clinique note une pâleur cutanéo-muqueuse. Le reste de l'examen est normal. Les premiers résultats du bilan biologique prescrit sont les suivants : - Hémoglobine 9 g/dL, VGM 85 µ$3, Hte 30 %, - Frottis : double population érythrocytaire, microcytaire et macrocytaires, - Globules blancs 6 500/mm$3, plaquettes 520 000/mm$3, - Ionogramme sanguin normal, TP 60 %, Protidémie 60 g/L, albuminémie 30 g/L, - Cholestérolémie 3 mM/L (4 < N < 6) , ferritinémie 5 ng/mL (diminuée), - Calcémie 1,85 mM/L (2 < N < 2,6) L'endoscopie oesogastroduodénale montre un aspect en mosaïque au niveau du 2ème duodénum. Les 4 biopsies pratiquées à ce niveau montrent toutes une atrophie villositaire totale de l'épithélium, associée à un allongement des cryptes, une augmentation du nombre des mitoses et un infiltrat lymphocytaire épithélial. Le bilan complémentaire prescrit donne les résultats suivants : - Hémoglobine 8,7 g/dL, - Globules blancs 6 300/mm$3, plaquettes 650 000/mm$3, - Calciurie sur 3 jours consécutifs varie entre 1.20 et 1.55 mmoL/24 heures (2 < N < 6,2), - Phosphatases alcalines 68 UI/L (N < 35), gamma-GT 22 UI/L (N < 40 UI/L), protidémie totale 65 g/L ; - Folates 1 ng/mL, (2.4 < N < 17.5), vitamine B12 sérique 400 pg/mL (200 < N < 500); - Electrophorèse des protéines sériques : albumine 30 g/L, gamma-globulines 10 g/L, taux normal des immunoglobulines G, A et M sériques ; - Anticorps anti-endomysium et anti-transglutaminase de type IgA positifs ;

Les radiographies du bassin et des côtes sont normales. Le traitement prescrit est initialement bien suivi, et entraîne en 6 semaines une amélioration complète des signes cliniques et biologiques de carence. Un contrôle endoscopique et biopsique du duodénum réalisé un an plus tard atteste d'une quasi-normalisation de la muqueuse duodénale. Trois ans plus tard, le malade revient en consultation. Il se plaint de douleurs abdominales apparaissant 30 à 60 minutes après les repas, localisées au niveau de l'hypocondre droit. Ces douleurs s'accompagnent d'un météorisme abdominal, de borborygmes et d'un arrêt des gaz. Elles cèdent spontanément après 20 à 30 minutes, avec une débâcle gazeuse. On note un amaigrissement de 5 kg. Le traitement prescrit a été interrompu il y a 2 ans, car le malade se sentait "guéri".

QUESTION n°: 1

A quels syndromes cliniques ou biologiques rattachez-vous les données apportées par l'interrogatoire et l'examen clinique du malade ? Justifiez votre réponse.

REPONSES n°: 1

- La notion de fatigabilité excessive à l'effort, l'essoufflement et la pâleur cutanéo-muqueuse orientent vers l'existence d'une anémie. - Les accès tétaniques orientent vers une hypocalcémie. - L'amaigrissement, les troubles digestifs et la description des selles abondantes, d'allure graisseuse (stéatorrhée) orientent vers un syndrome de malabsorption des graisses. - La petite taille peut faire suspecter une affection remontant à l'enfance.

QUESTION n°: 2

Après les résultats de l'endoscopie avec biopsies duodénales, quel diagnostic vous apparaît le plus probable ? Justifiez.

REPONSES n°: 2

- L'endoscopie oesogastroduodénale avec biopsies duodénales permet de retenir le diagnostic de maladie coeliaque. Cet examen doit être réalisé de 1ère intention [pour le diagnostic de maladie coeliaque].

QUESTION n°: 3

Donnez brièvement la signification physiopathologique des résultats des examens biologiques complémentaires ?

REPONSES n°: 3

- La positivité des anticorps anti-endomysium et anti-transglutaminase de classe IgA oriente vers le

diagnostic de maladie coeliaque. - L'existence d'une anémie, normocytaire avec une double population érythrocytaire sur le frottis, oriente vers une anémie dimorphe, faite d'une carence en fer, responsable d'une anémie microcytaire, mais également d'une carence en folates responsable d'une anémie macrocytaire. La normalité du taux sérique de vitamine B12 est un argument supplémentaire pour penser que la fonction iléale est conservée, et que l'atrophie villositaire est localisée au niveau du grêle proximal (duodéno-jéjunum) ; il existe donc un syndrome de malabsorption touchant le grêle proximal (carence en folates en fer et hypocalcémie). - Hyperplaquettose en rapport soit avec une carence martiale profonde soit stigmate hématologique d'atrophie splénique, fréquente au cours de la maladie coeliaque ; - Le bilan phospho-calcique est celui d'une ostéomalacie : hypocalcémie, hypocalciurie, élévation des phosphatases alcalines d'origine osseuse (gamma-glutamine transférase normales). Elle est infra-radiologique (radiographies normales). Cette ostéomalacie est de pathogénie complexe, mais relève principalement du trouble de l'absorption de la vitamine D (en rapport avec la maladie coeliaque). - TP diminué par malabsorption de la vitamine K.

QUESTION n°: 4

Quel traitement a été proposé ? Quels en sont les grands principes ?

REPONSES n°: 5

- Régime sans gluten +++ (éviction complète et définitive des céréales contenues dans le blé, le seigle et l'orge). Des données récentes suggèrent que l'avoine peut être autorisée au cours de la maladie coeliaque. - Si le régime est correctement suivi, l'évolution est généralement très favorable en quelques semaines. L'effet est immédiat (quelques jours ou semaines) sur les anomalies clinico-biologiques, et retardé (plusieurs mois ou années) sur les anomalies histologiques.

QUESTION n°: 5

Comment interprétez-vous les douleurs abdominales récentes ? Quelle complication redoutez-vous ? Quel(s) examen(s) morphologique(s) allez-vous prescrire de première intention pour rechercher cette complication ?

REPONSES n°: 5

- Les symptômes digestifs allégués par le malade correspondent à un syndrome de Koenig (ou syndrome de sténose du grêle). - La complication redoutée est la survenue d'une tumeur du grêle, principalement du lymphome T, favorisé par le non suivi du régime sans gluten. - Pour explorer l'intestin grêle, on doit proposer dans un premier temps un transit baryté de l'intestin grêle, ou pour certains un "entéroscanner" (qui associe à une opacification intestinale une exploration de la paroi). Contre indication de la vidéo capsule car suspicion de sténose.

Maladie coeliaque chez un homme de 67 ans

ITEM N° 303 : Diarrhée chronique
ITEM N° I79 : Prescription d'un régime diététique
ITEM N° 116 : Pathologies auto-immunes : aspects épidémiologiques, diagnostiques et principes de traitement