UNIVERSITE DE LIMOGES FACULTE DE MEDECINE

Année 1998



THESE N 193/1

DOULEURS ABDOMINALES PSEUDO-CHIRURGICALES DE L'ADULTE



THESE

pour le Diplôme d'Etat de Docteur en Medecine

présentée et soutenue publiquement le 29 Mai 1998

par

Xavier CAHUET né le 29 Juin 1963 à Versailles

EXAMINATEURS DE LA THESE

Madame le Professeur E. VIDAL Par ordre alphabétique :	Président
Monsieur le Professeur A. GAINANT	Juge
Monsieur le Professeur C. PIVA	Juge
Monsieur le Professeur D. SAUTEREAU	Juge
Madame le Docteur V. LOUSTAU-RATTI	Membre invité
Monsieur le Docteur E. LIOZON	Membre invité

UNIVERSITE DE LIMOGES FACULTE DE MEDECINE

DOYEN DE LA FACULTE:

Monsieur le Professeur PIVA Claude

ASSESSEURS:

Monsieur le Professeur VANDROUX Jean-Claude

Monsieur le Professeur DENIS François

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS:

* C.S = Chef de Service

ADENIS Jean-Paul * (C.S) ALAIN Jean-Luc (C.S)

ALDIGIER Jean-Claude

ARCHAMBEAUD Françoise (C.S) **ARNAUD** Jean-Paul (C.S)

BARTHE Dominique **BAUDET** Jean (C.S) **BENSAID** Julien (C.S)

BERTIN Philippe
BESSEDE Jean-Pierre

BONNAUD François (C.S)

BONNETBLANC Jean-Marie (C.S)

BORDESSOULE Dominique (C.S)

BOULESTEIX Jean (C.S) **BOUTROS-TONI** Fernand

BRETON Jean-Christian CATANZANO Gilbert CLAVERE Pierre

CHRISTIDES Constantin

COGNE Michel

COLOMBEAU Pierre (C.S) **CUBERTAFOND** Pierre (C.S)

DARDE Marie-Laure (C.S)

DE LUMLEY WOODYEAR Lionel (C.S)

DENIS François (C.S)
DESCOTTES Bernard (C.S)
DUDOGNON Pierre (C.S)

DUMAS Jean-Philippe DUMAS Michel (C.S)

DUMONT Daniel **DUPUY** Jean-Paul (C.S)

FEISS Pierre (C.S) GAINANT Alain GAROUX Roger (C.S) GASTINNE Hervé (C.S)

GAY Roger

HUGON Jacques (C.S) LABROUSSE Claude

LABROUSSE François (C.S) LASKAR Marc (C.S) LAUBIE Bernard (C.S)

LEGER Jean-Marie (C.S) LEROUX-ROBERT Claude (C.S)

MABIT Christian
MELLONI Boris
MENIER Robert (C.S)
MERLE Louis

MOREAU Jean-Jacques (C.S) MOULIES Dominique **OPHTALMOLOGIE**

CHIRURGIE INFANTILE

NEPHROLOGIE

MEDECINE INTERNE

CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE

HISTOLOGIE EMBRYOLOGIE CYTOGENETIQUE CLINIQUE OBSTETRICALE ET GYNECOLOGIE CLINIQUE MEDICALE CARDIOLOGIQUE

THERAPEUTIQUE

OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

PNEUMOLOGIE DERMATOLOGIE

HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION

PEDIATRIE

BIOSTATISTIQUE ET INFORMATIQUE MEDICALE

BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE

RADIOTHERAPIE

CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE

IMMUNOLOGIE UROLOGIE

CLINIQUE DE CHIRURGIE DIGESTIVE

PARASITOLOGIE PEDIATRIE

BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE

ANATOMIE

REEDUCATION FONCTIONNELLE

UROLOGIE NEUROLOGIE

MEDECINE DU TRAVAIL

RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE

ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE CHIRURGIE DIGESTIVE PEDOPSYCHIATRIE

REANIMATION MEDICALE REANIMATION MEDICALE

HISTOLOGIE-EMBRYOLOGIE-CYTOGENETIQUE

REEDUCATION FONCTIONNELLE

ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE

CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE ENDOCRINOLOGIE ET MALADIES METABOLIQUES

PSYCHIATRIE D'ADULTES

NEPHROLOGIE

ANATOMIE-CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE

ANATOMIE-CHIRURGIE OF PNEUMOLOGIE PHYSIOLOGIE PHARMACOLOGIE NEUROCHIRURGIE CHIRURGIE INFANTILE NATHAN-DENIZOT Nathalie

PECOUT Claude (C.S)

PERDRISOT Rémy

PILLEGAND Bernard (C.S)

PIVA Claude (C.S)

PRALORAN Vincent (C.S)

RAVON Robert (C.S)

RIGAUD Michel (C.S) ROUSSEAU Jacques (C.S)

SALLE Jean-Yves SAUTEREAU Denis

SAUVAGE Jean-Pierre (C.S)

TABASTE Jean-Louis

TREVES Richard (C.S)

TUBIANA-MATHIEU Nicole (C.S)

VALLAT Jean-Michel

VALLEIX Denis VANDROUX Jean-Claude (C.S)

VERGNENEGRE Alain

VIDAL Elisabeth (C.S)

VIGNON Philippe WEINBRECK Pierre (C.S) ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE

BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE

HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE

MEDECINE LEGALE

HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION

NEUROCHIRURGIE

BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE

MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION

HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE

RHUMATOLOGIE

CANCEROLOGIE NEUROLOGIE

ANATOMIE

BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE

EPIDEMIOLOGIE-ECONOMIE DE LA SANTE-PREVENTION

MEDECINE INTERNE

REANIMATION MEDICALE

MALADIES INFECTIEUSES

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS

BUCHON Daniel

3ème CYCLE DE MEDECINE GENERALE

SECRETAIRE GENERAL DE LA FACULTE - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS

POMMARET Maryse

Nous tenons à dédier ce travail,

A NOTRE PRESIDENT DE THESE:

Madame le Professeur E. VIDAL, Médecine Interne, Chef de Service.

Nous avons pu apprécier, lors d'un stage de six mois effectué dans votre Service, la qualité de votre enseignement et l'étendue de vos connaissances.

Mais aussi, sur le plan humain, votre très grande disponibilité vis à vis des malades (et de vos étudiants!):

La proximité dans la relation avec vos patients, votre dynamisme, sont pour eux source d'encouragements et de confiance.

Nous vous remercions de nous avoir aidé dans le choix et la réalisation de ce travail, qui tend, modestement, à illustrer l'étendue des pathologies intéressant la Médecine Interne.

A NOS JUGES:

Monsieur le Professeur C. PIVA,

Médecine Légale. Médecin des Hôpitaux, Chef de service. Doyen de la Faculté de Médecine.

Nous avons pu apprécier la qualité de votre enseignement. Nous avons eu la chance de pouvoir suivre l'activité de votre service des Urgences, stage d'externe toujours prisé, car très formateur. Nous vous remercions d'avoir bien voulu juger ce travail.

Monsieur le Professeur A. GAINANT,

Chirurgie Digestive, Praticien Hospitalier.

Nous vous remercions d'avoir accepté de juger ce travail. Vos qualités de Chirurgien et d'Enseignant, reconnues de tous, donneront à vos critiques une valeur toute particulière. Veuillez trouver ici l'expression de notre profonde considération.

Monsieur le Professeur D. SAUTEREAU,

Hépato-Gastro-Entérologie.

Praticien Hospitalier.

Votre spécialité au coeur du sujet de cette thèse et votre rôle d'interlocuteur privilégié pour le service de Médecine Interne A, nous faisait espérer votre accord pour critiquer ce travail. Nous vous remercions d'avoir accepté cette « mission ».

Madame le Docteur V. LOUSTAU-RATTI,

Médecine Interne A,

Praticien Hospitalier.

Merci, « Véro » d'avoir accepté de juger cette thèse. Plusieurs patients, dont les dossiers cliniques apparaissent dans ce travail, ont bénéficié de tes qualités de Gastro-Entérologue et de Médecin Interniste. J'ai pu apprécier au cours de mon stage de résident la rigueur de ta démarche clinique et la compétence qui caractérise la prise en charge de tes malades.

Monsieur le Docteur E. LIOZON,

Médecine Interne A,

Praticien Hospitalier.

Merci, Eric, de juger ce travail. Travail dont tu es à l'origine pour l'avoir évoqué avec moi à l'époque du choix de mon sujet de Thèse.

Je reste toujours admiratif devant l'étendue de tes connaissances médicales et ta constante disponibilité face à tes patients et... face à mes appels téléphoniques « inquiets » concernants quelques cas cliniques me paraissant « inexpugnables »...

Au Docteur J. SAUNIER, mon Grand-Père : Une Vie exemplaire consacrée à la médecine de campagne

Au Docteur R. A. CAHUET, mon Père,

Il a su me transmettre sa passion pour la Médecine.

Son exemple reste pour moi le plus fort des encouragements.

A ma Mère. Que deviendrait-on sans l'Amour d'une Mère ? Qu'elle reçoive ici le témoignage de toute mon affection.

A mes oncles et cousins médecins.

A toute ma famille.

Au Docteur J.P. YOVITCHITCH, pour ses encouragements constants. Qu'il reçoive ici l'expression de ma gratitude et de toute ma considération.

Aux Médecins Généralistes que je remplace régulièrement depuis plusieurs années. En particulier, les Docteurs :

P. GOUDEAUX; R. LEBLANC; J.M. ROBIN; R. BRIANCHON. O. PENCHENAT; C. MORELON.

Travailler « à côté d'eux » reste toujours une source d'enrichissements, sur le plan Humain et professionnel.

Qu'ils reçoivent, ici, le témoignage de toute ma gratitude et de mon profond respect.

A tous mes Amis.

A Frédérique et Henri, à Anne-Marie,
... pour leur soutien décisif.

« La Vie est une chance...

...défends la!»

(Mère Térésa)

NOTA BENE:

Nous avons utilisé, dans ce travail, quelques sigles et abréviations dans le but d'alléger le texte.

La plupart correspondent à des termes médicaux usuels.

Cependant, afin d'en faciliter la compréhension, nous dressons un lexique à la fin de cette étude, page 162.

- PLAN -

- INTRODUCTION -

PREMIERE PARTIE:

DOULEUR ABDOMINALE AIGUE: EPIDEMIOLOGIE, PRISE EN CHARGE.

- A DOULEUR ABDOMINALE AIGUE : LES RAISONS D'UN DIAGNOSTIC SOUVENT DIFFICILE.
 - I : La multiplicité des étiologies.
 - II : Le manque de spécificité des signes cliniques.
 - III: La double innervation sensitive de la cavité abdominale.
- B LA PRISE EN CHARGE INITIALE DE LA DOULEUR ABDOMINALE : LES ASPECTS VILLE / HOPITAL.
 - I Médecine en ville.
 - II A l'hôpital.
- C LA DEMARCHE CLINIQUE FACE A UN ABDOMEN AIGU.
 - I Eliminer l'urgence chirurgicale.
 - 1) Le tableau est gravissime d'emblée.
 - 2) Le tableau est moins aigu: quels signes rechercher?
 - a Par l'interrogatoire du patient.
 - b Par l'étude des signes généraux.
 - c Par l'inspection du malade.
 - d Par l'examen physique du patient.
 - e Par les données des examens complémentaires.
 - II Parvenir au diagnostic.
 - 1) La démarche du clinicien : sur quelles bases?
 - 2) La conduite de l'examen clinique.
 - a Par l'interrogatoire.
 - b L'examen physique.
 - 3) Quels examens complémentaires demander?
 - 4) La place de la coelioscopie.

DEUXIEME PARTIE : ETUDE DES CAS CLINIQUES.

DOSSIER Nº 1: UNE PATHOLOGIE DIGESTIVE A SURPRISE.

A - EXPOSE DES FAITS CLINIQUES.

B-RAPPELS PHYSIOPATHOLOGIQUES.

- I Le syndrome des antiphospholipides.
- II Vascularites et douleurs abdominales aiguës.
- III Le syndrome de Budd-Chiari.

C - DISCUSSION.

- I Présentation initiale du tableau clinique : les diagnostics évoqués.
 - 1) Pathologie ulcéreuse gastro-duodénale.
 - 2) Pancréatite aiguë.
 - 3) Autres diagnostics possibles.
- II Comment a été évoquée la Maladie lupique ?
- III Pourquoi rechercher un syndrome de Budd-Chiari?
- IV Quelle(s) pathologie(s), à l'origine des douleurs abdominales ?

CAS CLINIOUE Nº 2: UN COLLAPSUS BRUTAL.

A - EXPOSE DES FAITS CLINIQUES.

B-RAPPELS PHYSIOPATHOLOGIQUES.

- I L'Insuffisance surrénale aiguë de l'adulte.
- II Hémorragies et hématomes des surrénales.
- III Douleurs abdominales et ISA.

C - DISCUSSION.

- I Un diagnostic d'ISA difficile.
- II Origine des douleurs abdominales à Tulle, ISA?
- III Comment évoquer une ISA devant un abdomen aigu ?

DOSSIER N° 3: DOULEURS ABDOMINALES AIGUES A REPETITION.

A. EXPOSE DES FAITS CLINIQUES.

- B. PREMIERES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES.
 - I Eliminer une urgence chirurgicale.
 - II Premièrs diagnostics évoqués.
 - III Diagnostics moins fréquents.

C. NOUVELLE HOSPITALISATION.

- I Doute sur une hémopathie.
- II L'hypothèse d'une versiniose.

D. MALADIE PERIODIQUE: LES ELEMENTS DU DIAGNOSTIC.

- I Une affection à transmission familiale.
- II Arguments en faveur d'une pathologie rare en Limousin.

DOSSIER N° 4: DOULEURS ABDOMINALES ET TERRAIN VASCULAIRE.

A. EXPOSE DES FAITS CLINIQUES.

B. RAPPELS PHYSIOPATHOLOGIQUES.

- I L'infarctus du myocarde de présentation digestive.
- II Les diagnostics différentiels.
 - 1) Insuffisance vasculaire mésentérique.
 - 2) Anévrisme de l'aorte abdominale.
 - 3) Pneumopathie et douleurs abdominales.

C. TABLEAU ABDOMINAL INITIAL, QUELLE ETIOLOGIE RETENIR?

- I IDM, pneumopathie atypique?
- II Découverte d'une ISA.
- D. COLITE PSEUDO-MEMBRANEUSE: UNE AUTRE CAUSE DE DOULEURS ABDOMINALES AIGUES.

CAS CLINIQUE Nº 5: CARCINOSE PERITONEALE.

- A. ETIOLOGIES DES CARCINOSES PERITONEALES.
 - I Tumeurs primitives du péritoine.
 - II Tumeurs secondaires du péritoine.
- **B. QUELS DIAGNOSTICS EVOQUER.**
- C. LE RÔLE DE LA COELIOSCOPIE.
- D. ORIGINE DES DOULEURS ABDOMINALES.

- CONCLUSION -

- INTRODUCTION -

« Soutenir sa Thèse » est, pour l'étudiant en médecine, toujours un moment important. C'est le symbole, à la fois, de la fin de ses études universitaires et de son passage vers la vie professionnelle. Cela sous-entend également, le choix d'un sujet, motivant pour son auteur et orienté vers ses futures activités professionnelles.

A travers « DOULEURS ABDOMINALES PSEUDO-CHIRURGICALES DE L'ADULTE » ma volonté a été de traiter un sujet de pratique « quotidienne » en médecine générale (les douleurs abdominales aiguës), à partir de l'expérience acquise au cours d'un stage de résident dans le service de Médecine Interne A du CHU de Limoges. Volonté également, de choisir un sujet où, l'importance de l'examen clinique, l'écoute du malade et la prise de décisions (parfois urgentes), soient au centre de ma réflexion.

Analyser et comprendre le mécanisme d'une douleur abdominale aiguë fait certainement parti des « exercices » les plus délicats de la Clinique :

- nombreuses étiologies possibles,
- signes souvent peu spécifiques ou trompeurs (douleurs projetées...),
- risque de méconnaître une urgence chirurgicale,
- gérer l'éventuelle mauvaise coopération du malade...

Les douleurs abdominales « pseudo-chirurgicales » peuvent être définies comme des douleurs d'expression bruyante d'étiologie médicale. Plus d'une centaine d'affections peuvent être responsables d'abdomens aigus médicaux. En faire l'exposé exhaustif serait pour le moins fastidieux, forcément incomplet, sans apporter de réelle méthode dans la prise en charge du patient.

Dès lors, il nous est apparu plus adapté, après avoir défini la problématique « douleurs abdominales », de proposer des éléments de réflexion afin de prendre en charge, au mieux, un abdomen aigu.

Dans un second temps, nous étudierons plusieurs cas cliniques concrets, exemples de pathologies à l'origine de ventres pseudo-chirurgicaux, souvent trompeurs. Ils seront l'illustration de la partie théorique de notre propos.

La plupart des dossiers étudiés viennent du service de Médecine Interne A de Limoges. Parfois il s'agira de pathologies peu fréquentes, mais prototypes même du sujet (Maladie Périodique, par exemple); ailleurs, seront décrites des affections rencontrées en pratique quotidienne, mais pouvant se révéler déroutantes quant à leurs expressions cliniques ou leurs origines extra-digestives (insuffisance surrénalienne, IDM...).

Pour chaque cas, seront exposés les faits cliniques puis, la discussion fera apparaître les points importants de la démarche diagnostique, complétés si nécessaire de quelques rappels physiopathologiques sur les affections en cause et leurs éventuels diagnostics différentiels.

Ainsi, seront plus précisément évoquées les pathologies suivantes (par ordre des dossiers) :

- Vascularite (Lupus).
- Budd-Chiari.
- Syndrome des APL.
- ISA.(nécrose hémorragique des surrénales).
- Maladie Périodique.
- Pancréatite aiguë.
- Colite pseudo-menbraneuse.

- Hémoglobinurie paroxystique nocturne.
- Oedème angio-neurotique.
- Porphyries hépatiques.
- Saturnisme.
- IDM à présentation digestive.
- Pneumopathie atypique.
- Carcinose péritonéale.

- PREMIERE PARTIE -

Douleurs abdominales : Epidémiologie, prise en charge. Les douleurs abdominales sont un motif fréquent de consultation en médecine générale. Elles représentent 5,4 % de tous les problèmes pathologiques que le généraliste doit traiter dans l'année (1). Les cas d'urgence ne sont pas très fréquents (2% des doléances abdominales). Initialement, la pathologie est prise en charge deux fois sur trois au cabinet du médecin généraliste. Tous les âges sont concernés mais le problème est une fois et demie plus fréquent avant vingt ans. Les femmes sont nettement plus concernées (pathologie gynécologique).

En secteur hospitalier, les admissions (lits portes) pour douleurs abdominales aiguës représentent, environ, 10 % des patients et 20 % des urgences (2) et sont la première cause d'hospitalisation en secteur d'urgences viscérales non traumatiques (3).

Au CHU de Limoges, les données statistiques font état (pour l'année 1996) de l'admission de 994 patients pour douleurs abdominales, avec une durée moyenne de séjour de 3,49 jours et une moyenne d'âge de 31,54 ans. Environ 10% de ces patients seront admis en Médecine Interne A, avec ici, une durée moyenne de séjour de 4,97 jours et une moyenne d'âge de 52,72 ans.

Le médecin de ville, comme le médecin hospitalier, face à la douleur abdominale aiguë, doit répondre à une double interrogation, correspondant à un double « challenge » :

- Est-ce une urgence chirurgicale ? = Savoir la reconnaître.
- Quel diagnostic retenir? = Les moyens d'y parvenir.

Répondre à ces deux questions revient à élaborer (ou tenter d'élaborer!) la « conduite à tenir face à un abdomen aigu ».

Pour ce faire, trois axes de réflexion peuvent être retenus :

- La problématique du symptôme : douleur abdominale.
- La prise en charge initiale : les aspects en médecine de ville et à l'hôpital.
- Quelle démarche clinique adopter face à un abdomen aigu.

A - DOULEURS ABDOMINALES AIGUES:

LES RAISONS D'UN DIAGNOSTIC SOUVENT DIFFICILE.

Faire le diagnostic étiologique d'une douleur abdominale aiguë est une démarche difficile. Les conséquences peuvent être des laparotomies inutiles : 178 cas rapportés par Yaijko (4), avec absence de diagnostic précis dans 39 % des cas :

De janvier 1962 à janvier 1972, sur 43.718 interventions pour douleur abdominale aiguë à l'hôpital général de Denver - Colorado - 178 cas n'ont pu aboutir à un diagnostic d'affection chirurgicale (soit environ: 4,25 % de l'ensemble des patients initialement concernés). La pathologie préopératoire la plus fréquemment retenue étant une suspicion d'appendicite. Parmi ces 178 cas, ont été retrouvés :

des adénites mésentériques, des maladies inflammatoires pelviennes, des gastro-entérites, des pyélonéphrites aiguës, des pancréatites aiguës et autres hépatites virales aiguës. Dans 39 % des cas, aucun diagnostic positif n'a pu être établi.

De façon plus globale, et selon une étude américaine (5), les étiologies précises des douleurs abdominales « tout venant » ne seraient affirmées que dans 8,4 % des cas ! En précisant cependant que les causes dites « fonctionnelles » représenteraient jusqu'à 50 % des douleurs abdominales inexpliquées.

Selon une étude de Champault et Coll. (6), sur 187 patientes hospitalisées pour douleurs abdominales aiguës de la FID, 65 cas n'ont pu faire leurs preuves diagnostiques dans les 24 premières heures suivant l'admission, et ce malgré le bilan clinique, biologique et les examens complémentaires standards.

Les difficultés diagnostiques devant une douleur abdominale aiguë peuvent avoir plusieurs origines, dont certaines tiennent au symptôme lui-même.

I - La multiplicité des étiologies :

Plusieurs centaines d'étiologies, toute causes confondues (chirurgicales ou non), peuvent être à l'origine de douleurs abdominales aiguës.

Ce large éventail est dû au fait que les maladies de l'appareil digestif ne sont pas les seules a être en cause : les pathologies génito-urinaires ainsi que les affections à point de départ extra-abdominal sont également intéressées.

Quant aux abdomens aigus strictement « **médicaux** », H. ROUSSET et G. CLAVREUL (7) en ont dénombré plus d'une centaine. (Cf. tableau n° 1).

Cependant, parmi toute les causes d'abdomens aigus, les vingt affections les plus fréquentes représentent près de 98 % de toutes les urgences douloureuses abdominales.

(Cf. tableau n°2 : prévalence pour chaque sexe des affections les plus fréquentes (2); y sont ajoutées les douleurs non spécifiées et une ligne de diagnostics divers).

GASTRO- INTESTIN.	HEP.BIL; PANCREAT	VASCUL.	PERITON.	GYNECOL.	RETRO- PERITON.
Crise ulcéreuse.	Colique hépatique.	Ischémie mésentér.	Péritonite primitive	Syndrome pré-menstr.	Colique néphrétique.
Gastrite aiguë.	Pancréatite aiguë.	Pyélo- phlébite.	Abdomen préascitique.	Syndrome de stimulation ovarienne.	Bilharziose urinaire.
Gastroplégie	Hépatite virale.	Maladie de Degos.		Endométr.	Infection urinaire.
Gastro-entér. à éosinoph.	Hépatite médicament.			Infection annexielle.	Pyélonéphr.
Ectasie colique.	Hépatite alcool.aiguë.				Hydronéphr.
Adénolymph mésentér.	Cancer du foie.				Cancer du rein
Crohn.	Amibiase hépatique.				Infarctus rénal.
Colite amib.	Stéatose aiguë.				Thrombose veine rénale.
Ascaridiose.	Foie card. .aigu.				Hématome rétro-périton
Oxyurose.	Budd-chiari aigu.				Anévrisme aortique compliqué.
Colite bilharzienne.	Pancréat. chronique.				
Colite pseud menbran.					
Colite post- antibiothér.				5.	
Hématome intra-mural.					

AFFECTIONS EXTRA-ABDOMINALES:

CARDIO-VASCUL.	PLEURO-PULM.	PARIETALES.	SYNDR.RADICUL.
Infarctus du myocarde.	Embolie pulmonaire	Hématome des grds droits.	Traumatisme.
Dissection aortique.	Pleurésie, Pneumonie.	Souffr.musc.pariét: acidose, hypoxie.	Lésions vertébrales.
Péricardite.	Pneumothorax.		Zona en pré-éruptif.

AFFECTIONS GENERALES:

TOXIQUES	METAB. ET	HEMATOLOG.	NEUROLOG.	COLLAGEN.
ET INFECT.	ENDOCRIN. °			VASCULARIT.
Saturnisme.	Porphyries	Crise	Tabès.	Purpura rhumat.
	hépatiques.	hémolytique.		
Salmonellose.	Insuf. surrénale.	Drépanocytose.	Epilepsie	Périartérite
		134V 5610	digestive.	noueuse.
Shigellose.	Oedème angio-	Marchiafava-	Hypertension	LED.
	neurotique.	micheli.	intra-crânienne.	
Choléra.	Hyperlipémie.	Hémophilie.	Atteinte médul.	Cryo-
			aiguë.	globulinémie.
Toxi-infection	Acido-cétose	Leucémie aiguë	Migraine	Polyarthrite
alimentaire.	diabétique.		abdominale.	rhumatoïde.
Paludisme de	Hémochrom.		PSY:	Maladie
primo-invasion.				d'Osler.
Intoxication:	Hypercalcémie.		Hystérie,	
mercure,	\$400,000		Syndrome de	
thallium,			Munchaüsen.	
arsenic.				
	Hypoglycémie.			
	Acidose et			
	hypoxie.			
	Syndrome			
-	néphrotique.			
	Phéochromoc.			
	Maladie périod.			
	Allergie digest.			

TABLEAU N° 2:

PREVALENCE DES PRINCIPALES CAUSES DE DOULEURS ABDOMINALES EN FONCTION DU SEXE:

DIAGNOSTIC:	SEXE MASCULIN:	SEXE FEMININ:
Appendicite:	30,5 %.	23 %.
Cholécystite:	8,1 %.	12,8 %.
Occlusions:	8,1 %.	8,8 %.
Colique néphrétique :	4,6 %.	1,8 %.
Perforation ulcéreuse :	5,8 %.	1,6 %.
Pancréatite :	5,9 %.	2,0 %.
Sigmoïdite:	2,1 %.	2,2 %.
Salpingite:		4,5 %.
Kyste de l'ovaire :		3,3 %.
Grossesse extra-utérine :		2,6 %.
Infection urinaire:	0,4 %.	3,0 %.
Ulcère-gastrite:	4,1 %.	0,9 %.
Péritonite intestinale :	2,1 %.	2,1 %.
Hernie étranglée :	2,2 %.	3,3 %.
Cancers digestifs:	1,0 %.	1,1 %.
Anévrisme aortique rompu:	0,6 %.	0,1 %.
Foyer suppuré abdominal:	0,5 %.	0,3 %.
Pneumopathie:	0,4 %.	0,2 %.
Diagnostics divers:	3,2 %	2,5 %.
Douleurs non spécifiées :	20,4 %.	23,9 %.

Les douleurs « non spécifiées » correspondent à des plaintes sans caractères diagnostics précis, elles représentent l'une des première cause de douleurs abdominales!

Elles incluent, le plus souvent, des manifestations regroupées sous le terme de colopathie ou de dyspepsie. Cependant, on ne pourra parler de douleurs non spécifiées qu'après avoir revu le patient à distance de l'épisode aigu, en vérifiant qu'aucune cause organique ne soit apparue secondairement.

Dans cette optique, une étude prospective portant sur 99 patientes (7) admises pour douleurs abdominales aiguës et ayant quitté l'hôpital sans diagnostic clairement établi (les douleurs

s'étant amendées spontanément) ont été suivies pendant trois ans : 11 % ont souffert de façon identique la première année; aucune après ce délai. Deux patientes ont été opérées (une hernie de Spiegel et une appendicite). Les autres douleurs ont été rapportées majoritairement à des causes gynécologiques (70%) ou à des pathologies rares (Crohn, hernie de Spiegel). Le risque de méconnaître une lésion appendiculaire est donc inférieure à 1%. Aucune pathologie grave ne s'est manifestée au cours des trois ans de suivi. On peut en déduire la bonne qualité des explorations initiales.

En conclusion, et surtout pour les pathologies aiguës, « il est important de ne pas négliger la recherche d'étiologies qui risquent d'être méconnues : soit elles sont exceptionnelles, soit leur explication est à rechercher en dehors de la sphère abdominale » (7).

II - Le manque de spécificité des signes cliniques :

Le manque de spécificité des signes retrouvés à l'examen clinique (tels qu'une douleur épigastrique isolée, non caractéristique, un syndrome occlusif ou colique non spécifique) est une difficulté supplémentaire dans la prise en charge des abdomens aigus.

Le médecin devra rechercher d'autre éléments d'orientation par l'interrogatoire et l'examen clinique.

De même, le recours aux examens complémentaires prend ici toute son importance : En médecine générale, pour ce type de pathologie (doléances abdominales), 15,8 % des actes donnent lieu à la prescription d'examens complémentaires contre 10,3 % pour l'ensemble de la pathologie (1).

III - La double innervation de la cavité abdominale :

Cet aspect physiologique essentiel peut être à l'origine de signes trompeurs (2), (9) :

Le péritoine pariétal, qui tapisse la face interne des muscles de la paroi abdominale et du diaphragme est innervé par le SNC. Le péritoine viscéral est, quant à lui, innervé par le système nerveux autonome (végétatif), essentiellement le para-sympatique dont les fibres cheminent avec celles du pneumogastrique (Xème paire crânienne).

Lorsque le péritoine pariétal est stimulé, la transmission nociceptive est aisément reconnue par le patient, qui localise avec précision la zone excitée. Dans le cas du péritoine viscéral, son agression (distension, agression chimique, ischémie) met en jeu les fibres du système nerveux autonome. Le patient ressent alors une douleur plus vague, diffuse, difficile à localiser.

En pratique, les deux systèmes ne sont pas complètement indépendants, et il peut ainsi exister des projections douloureuses aberrantes. De même, une douleur initialement viscérale, ressentie au niveau de la ligne médiane, pourra secondairement migrer.

C'est l'exemple de la douleur appendiculaire pouvant être ressentie d'abord au niveau épigastrique (douleur viscérale pure = SNV), puis avec l'extension du processus infectieux, le péritoine pariétal sera irrité (SNC), avec localisation douloureuse en regard de l'organe intéressé (FID).

A noter enfin la susceptibilité individuelle des patients face à la douleur abdominale. Certains sujets, en particulier « colopathes », ont souvent un seuil douloureux nettement abaissé : on parle alors « d'intestin hypersensible » (10).

Il faut donc savoir interpréter l'intensité d'une symptomatologie abdominale en fonction de l'histoire du patient; sans oublier les douleurs abdominales à forte participation psychogène tels que : dépression, anorexie mentale, syndrome de Münchausen.

B - LA PRISE EN CHARGE INITIALE DE LA DOULEUR ABDOMINALE, LES ASPECTS VILLE / HOPITAL.

I - Médecine de ville :

Pour le médecin généraliste, après une écoute et un examen physique aussi minutieux que possible, sa position diagnostique restera « ouverte » dans 83 % des cas (1) : C'est à dire la constatation d'un état morbide non spécifique ne lui permettant pas de faire un diagnostic complet (= diagnostic « fermé », avec décisions bien codifiées). Cette situation ne se retrouvant que dans 64 % des cas, toutes pathologies confondues.

En cas de diagnostic « ouvert », le MG pourra s'orienter, en fonction du contexte (degré d'urgence apparent, âge et entourage du patient...), vers les décisions suivantes :

- hospitaliser le patient,
- revoir le patient (après prescription d'un traitement symptomatique ou non), l'évolution de la symptomatologie permettant un diagnostic plus précis,
- prescrire des examens complémentaires et réévaluer la situation.

En première intention, les principaux diagnostics (en fréquence) retenus par le MG, face à une douleur abdominale, sont les suivants (1) :

Pathologie digestive dans 80 % des cas, avec :

- coliques ou spasmes abdominaux non caractéristiques : 23 %,
- tableau de cholécystite aiguë: 7,5 %,
- douleurs épigastriques non caractéristiques : 5 %,
- tableau appendiculaire: 4 %,
- syndrome occlusif: 1%,
- hernie inguinale : 1 %,

- tableau d'ulcère gastro-duodénal : 0,6 %,
- éventration : 0,6 %

Parmi ces cas, seuls 20 % donneront lieu à une position diagnostique « fermée ».

En dehors de la pathologie digestive, le MG met en évidence :

- une pathologie gynécologique caractérisée (annexite p.ex.) dans 2 % des cas, non caractérisée (dysménorrhées...) dans 1,5 % des cas,
- une pathologie urologique dans 1,3 % des cas,
- une pathologie non organique dans 7 % des cas.

II - A l'hôpital:

En milieu hospitalier, le médecin de garde est d'avantage confronté à l'urgence : les patients sont adressés pour décision et avis spécialisé, souvent dans la crainte de laisser évoluer une affection chirurgicale.

La différence fondamentale, avec la médecine de ville, est ici l'accès rapide aux multiples examens complémentaires, parfois très performants. Cet aspect est à la fois une chance pour le clinicien qui pourra confronter ses hypothèses diagnostiques aux résultats des différents bilans ou s'y appuyer pour élaborer son raisonnement. Dans ce dernier cas, et comme le décrit bien le Professeur Y. FLAMANT (2), certain écueils peuvent en découler :

« L'imagerie médicale offre au jeune praticien exerçant en milieu hospitalier, une extraordinaire facilité de découverte ou de vérification de certains signes ou diagnostics. Cette possibilité se révèle parfois néfaste car la performance de ces examens a une limite et elle risque de priver le médecin d'une indispensable réflexion. Faire un diagnostic correct suppose avant tout d'avoir recueilli toutes les informations utiles à ce diagnostic par un interrogatoire exhaustif, puis d'avoir recherché les signes abdominaux et extra-abdominaux susceptibles d'orienter vers un ou plusieurs diagnostics ».

Cette réflexion est, bien entendu, valable pour le médecin généraliste installé en ville. La surconsommation en examens complémentaires est une réalité quelque fois difficile à contrôler au détriment, parfois (?), des données de l'examen clinique.

C - LA DEMARCHE CLINIQUE FACE A UN ABDOMEN AIGU.

La citation du Professeur FLAMANT résume parfaitement le type de démarche que tout médecin devrait « raisonnablement » suivre :

- 1) Examiner le patient : cela sous-entend un examen physique bien sûr, centré sur la sphère abdominale, mais également complet, à la recherche de signes pouvant orienter le diagnostic. L'examen clinique sous-entend également la pratique d'un bon **interrogatoire**, systématique et exhaustif.
- 2) Dans un second temps, le choix des examens complémentaires se fera de façon la plus orientée possible avec le meilleur rapport coût/efficacité. A noter que depuis quelques années, les techniques d'investigation sont de moins en moins invasives pour le patient: moyens échographiques largement utilisés et performants, parfois employés en vidéo-endoscopies (avec traitement informatisé des images), scannographie spiralée voire IRM aux images toujours plus fines.

Quant à la coelioscopie, sont rôle devient prépondérant que ce soit dans un but d'exploration mais aussi comme acte interventionnel thérapeutique.

Sa place dans le diagnostic des douleurs abdominales d'étiologie indéterminée est importante, nous y reviendrons.

Que ce soit en ville ou à l'hôpital, l'attitude du médecin face à un patient qui souffre du ventre, sera tout d'abord de déterminer le degré d'urgence.

I - Eliminer l'urgence chirurgicale :

1) Le tableau est gravissime d'emblée:

Rares sont les situations où l'on ne peut examiner un malade du fait de l'urgence. Il s'agit essentiellement d'hémorragies massives imposant une admission directe en salle d'opération. Il n'y a, en effet, aucune contre indication chirurgicale dans de tels cas. Les examens complémentaires ne devront, en aucun cas, retarder la prise en charge thérapeutique. L'état de conscience du sujet, la présence de signes de choc, les données de l'anamnèse (si possible!) permettent, généralement en quelques minutes, de prendre les décisions adaptées.

2) Le tableau apparaît moins dramatique, rechercher les signes évoquant une pathologie chirurgicale (11, 12):

a - Par l'interrogatoire du patient:

- Caractères de la douleur :

Mode de début: généralement, une douleur très importante, d'installation brutale et d'intensité d'emblée maximale évoque une pathologie grave, le plus souvent de sanction chirurgicale.

Selon WAY (13), une douleur abdominale aiguë, apparaissant en moins d'une minute évoque:

Une perforation d'organe, un infarctus mésentérique, une rupture anévrismale, une grossesse extra-utérine rompue; mais aussi un IDM à expression digestive, une pancréatite voire une crise de colique néphrétique.

- Irradiations:

Une douleur épigastrique, irradiant dans le dos (tranfixiante) évoque un ulcère perforé (mais aussi une pancréatite aiguë hémorragique). Le signe de Kehr (irradiations scapulaires par irritation - hémopéritoine - du péritoine diaphragmatique) peut évoquer, à gauche une

grossesse extra utérine (pancréatite également). Des irradiations scapulaires droites se rencontrent dans les pathologies aiguës hépato-biliaires. Une douleur abdominale avec irradiations dans la région sacrée, les organes génitaux ou les flancs doit faire penser à la rupture imminente d'un anévrisme de l'aorte abdominale.

- Signes associés :

Les nausées et vomissements, bien que peu spécifiques, manquent rarement dans un tableau d'urgence chirurgicale. Les troubles du transit ont une forte valeur d'orientation diagnostique (signes d'occlusion en cas d'arrêt des matières et des gaz. Une diarrhée récente peut être la conséquence d'une irritation péritonéale et évoquer alors une péritonite, une sigmoïdite, voire une appendicite dans 13% des cas). Une hémorragie digestive extériorisée évoque d'abord un ulcère gastro-duodénal perforé, mais également une péritonite grave avec lésions aiguës gastriques. Il faut noter la présence d'éventuels troubles urinaires (dysurie, hématurie...) ou gynécologiques (pertes, retard des règles...) qui peuvent orienter le diagnostic (infections, sigmoïdites, kyste ovarien, GEU).

- Les antécédents :

Personnels: chirurgie digestive récente, pathologie vasculaire ou ulcéreuse, prise d'anticoagulant, d'AINS... Familiaux: maladie digestive etc...

b - Par l'étude des signes généraux :

La fièvre (élevée : suppuration péritonéale), les signes de choc, la fréquence respiratoire (respiration superficielle en cas de péritonite) sont à quantifier.

c - Par l'inspection du malade :

Pâleur cutanée, cyanose (dans les pancréatites, souvent associée à des marbrures et à une hypotension artérielle). Attitude du patient : immobile, redoutant d'exacerber la douleur,

abdomen non mobilisé par la respiration (craindre une péritonite) ou au contraire, patient agité (plutôt colique néphrétique, occlusion)

d - Par l'examen physique du malade :

- La palpation de l'abdomen :

Temps capital, c'est bien souvent à ce stade que le chirurgien prend la décision d'intervenir. On recherchera une douleur provoquée, une défense pariétale, une contracture (diffuse, elle traduit une péritonite généralisée).

- Percussion, auscultation de l'abdomen :

Permettent de distinguer l'obstruction de l'ascite, de repérer un souffle abdominal.

- Les touchers pelviens :

Examens capitaux, ils permettent de distinguer précocement des signes d'irritation péritonéale, une infection annexielle (cul de sac vaginal sensible), une GEU...

- L'examen des orifices herniaires :

important en cas de syndrome occlusif.

- L'examen « corps entier » :

Fondamental et indispensable, il recherche tout autre signe pouvant orienter le diagnostic.

e - Par les données des examens complémentaires :

Les examens biologiques de base, d'obtention rapide, permettent d'étayer les hypothèses diagnostiques, retenues au terme de l'examen clinique, et, de façon concomitante, d'obtenir un bilan pré-opératoire systématique.

Un syndrome infectieux, une anémie, des troubles ioniques, un bilan hépato-biliaire perturbé sont autant d'éléments permettant d'orienter une décision thérapeutique.

Sur le plan radiologique, l'ASP sert essentiellement à rechercher l'existence de niveaux hydro-aériques intestinaux et la présence d'un pneumopéritoine. Par la suite, et si nécessaire, opacifications digestives voire scanner abdominal viendront, en deuxième intention, confirmer une hypothèse diagnostique.

A noter l'apport considérable de l'échographie abdominale qui prolonge véritablement la main du clinicien, en lui apportant de façon rapide (et non traumatisante pour le patient!) de précieux renseignements cliniques.

Enfin, dans les cas difficiles de douleurs abdominales ne faisant pas leurs preuves malgré les investigations classiques, la laparoscopie (qui ne doit pas être ramenée au rang d'examen complémentaire!) permet, le plus souvent, d'aboutir au diagnostic tout en permettant, au besoin, un geste thérapeutique.

Le tableaux n° 3 montrent les principaux syndromes aigus chirurgicaux à éliminer avec, pour chaque étiologie, les aspects cliniques et les examens complémentaires utiles au diagnostic.

TABLEAU N°3:

PRINCIPAUX SYNDROMES AIGUS CHIRURGICAUX A ELIMINER:

ETIOL OCIEG	CI BIIOLE.	EX.COMPLEMENTAIRES:
ETIOLOGIES:	CLINIQUE:	
PERFORATION D'UN	-Douleur intense à déclench.	-BIOLOGIE: hyperleucoc.à
ORGANE CREUX:	brutal,	PNN.
- Ulcère gastro duodénal,	-défense voire contracture	-ASP (face et DLG):
- perforation colique: Kc,	ou empatement de l'abdom.	grisaille diffuse, croissant
diverticul.,RCH compliquée	- Météorisme.	gazeux sous diaphragmat.
- pathologies du grêle:	- Fièvre.	
maladies inflam., tumeur ect	- +/- état de choc.	
- pathol. biliaire;	- Nausées-vomissements.	
- pathol.iatrogène		
(chimio)		
APPENDICITE:	Présentation classique:	Diagnostic surtout clinique.
A tout âge, mais surtout:	Initial:dlrs épig.ou	Hyperleucocytose à PNN.
Ado et adultes jeunes ++ .	péri-omb.	
zzac comonaco journa	se latéralisant par la suite à	
	la FID. Irritation péritonéale	
	pariétale = défense FID +	
	vomissements. Fièvre	
	modérée.TR svt nég.	
	Autres présentations:	
	-Rétrocoecale: début idem,	
	puis local.à l'hypoch.droit.	
	-Pelvienne:dlrs FID + irrit.	
DEDITION WITE A LOUIE	tractus génito-urinaire poss.	I I - montage over age à DNINI
PERITONITE AIGUE :	Dlrs abdo. +++, généralisée,	Hyperleucocytose à PNN.
	atténuée par l'immobilité.	Iléus réflexe (ASP).
	Nausées-vom=inconst.Dist.	Croissant gazeux sous
	abdo.Dim.du périst.Défense	diaphragmatique possible.
	ou contracture.Météor.TR+	
	Fièvre, HpoTA, sueurs, oligur	
INFARCTUS MESENTER:	Tableau péritonéo-occlusif	Hyperleucocytose.Parfois
	+ signes de choc.Dlrs	liquide sanglant au lavage
	abdo.aigue généralisée:type	péritonéal.
	colique ou continue.Abdo	ASP: signes d'occlusion
	généralement. souple et peu	possible.
	sensible à la palpation.	Artério sélect.art. Mes.sup.
		confirme le diagnostic.

TABLEAU Nº 3 (suite):

ETIOLOGIES:	CLINIQUE:	EX.COMPLEMENTAIRES:
FISSURATION-RUPTURE ANEVRISME AORTIQUE:	Douleurs migratrices suivies de collapsus. Attention au diagnostic différentiel de dorso-lombalgies! - Contexte vasculaire (âge) Masse pulsatile, partie moy. de l'abdomen Diminution ou absence des pouls fémoraux (++).	 Liquide sanguinolant au lavage péritonéal. ASP: parois calcifiées de l'anévrisme. Echo-doppler ou angiographie : peuvent révéler l'anévrisme.
OCCLUS. INTESTINALE :	Grêle: début brutal, vomis. précoces, abondants. Arrêt des matières et des gaz. Le plus souvent: - Volvulus sur brides Hernies étranglées. Colique: ATCD de troubles du transit. Début plus progressif Causes néoplasiques dans 67 % des cas Volvulus, pathologies diverticulaire: moins de 10 % des cas Compression extrinsèque: la symptomatologie est chronique.	 ASP: niveaux hydro-aériques évocateurs; de même que l'absence d'air au niveau colique. Diagnostic confirmé par lavement aux hydrosoluble, voire une côloscopie.
RUPT. KYSTE HYDAT.:	Tableau d'abcès hépatique : douleurs de l'hypochondre droit, syndrome infectieux et fébrile.	 Notion de contacts avec chiens ou moutons (pays d'élevage ovin). Hyperéosinophilie, IgE augmentées. Sérologies = diagnostic et surveillance après ablation du kyste. Imagerie: L'ASP peut montrer des images de calcification en «coquille d'oeuf» si kyste ancien. Aussi: échographie, TDM, IRM.

II - Une fois l'urgence chirurgicale écartée, comment parvenir au diagnostic :

1) La démarche du clinicien, sur quelles bases?

Le clinicien guidera sa réflexion en fonction :

- de la formation universitaire qu'il a reçue, théorique et pratique. Cela représente la base de ses connaissances, mais qui restent forcément figées. D'où la nécessité « absolue » d'un travail personnel de mise à jour : lectures, logiciels de formation, FMC...
- de la qualité de son expérience personnelle : aspect fondamental dans la gestion de tout acte médical.
- des relations qu'il saura entretenir avec les autres médecins. Aujourd'hui le praticien ne peut plus être un acteur isolé dans la prise en charge de son patient. Le dialogue spécialiste généraliste, médecin hospitalier médecin de ville doit être facile et constructif, dans l'intérêt du patient.

2) La conduite de l'examen clinique:

a - Par l'interrogatoire:

Temps capital, on aurait presque la tentation d'écrire « prépondérant »...

Selon Y. FLAMAND (2):

« Un praticien qui interroge et examine un patient atteint de douleurs abdominales aiguës à l'aide d'un questionnaire préétabli a une performance supérieure de 10% à celui qui exerce son «art» au fil de sa pensée. D'autre part, lorsqu'elles sont traitées par ordinateur, les données du seul interrogatoire offrent une meilleure performance diagnostique que les données du seul examen clinique, ce qui laisse à penser qu'un clinicien qui interrogerait son

patient sans l'examiner serait plus performant qu'un autre l'examinant sans l'avoir interrogé. On sait combien la première situation est utopique, mais aussi comme un médecin trop pressé peut être tenté de poser sa main sur le ventre douloureux d'un patient sans l'avoir interrogé. Quelques soient donc les performances de nos examens paracliniques les plus modernes, il importait (...) d'insister sur le rôle essentiel du clinicien dans le domaine des douleurs abdominales aiguës, à la fois pour ne pas passer à côté d'une décision vitale et pour orienter la demande de ces examens dont les plus onéreux ne devraient être demandés qu'en cas de doute diagnostique ou décisionnel».

Cet avis, qui se veut sans doute un peu « provocateur » (l'ordinateur serait-il supérieur à l' Homme?) fait référence à des études prospectives, en particulier celle de DE DOMBALL (14) en 1972 (Leeds - Yorkshire), qui étudia le cas de plusieurs centaines de patients hospitalisés pour douleurs abdominales aiguës. Le but était de faire traiter par logiciel informatique (programme probabiliste type *Bayesien*) le recueil <u>exhaustif</u> des données de l'interrogatoire (antécédents, caractères de la douleur...) et de l'examen clinique. A l'époque, les données de l'ordinateur se sont révélées plus performantes (probabilités diagnostiques) que l'avis des chirurgiens les plus expérimentés!

En fait, ces performances n'ont jamais pu être reproduites. D'autres équipes ont tenté d'élaborer des questionnaires adaptés à la prise en charge des douleurs abdominales aiguës (tableau n° 4) en collaboration avec les associations de recherche chirurgicale (15), (questionnaire proposé à 9500 patients - analyse prospective - admis aux urgence de cliniques, CHR, CHU, pour douleurs abdominales d'évolution récente; 250 signes et symptômes ont été recueillis, puis traités par informatique).

Les résultats ont surtout montré que l'ordinateur pouvait apporter une aide dans l'élaboration du diagnostic, sans se substituer véritablement au clinicien (16, 17, 18).

Ces éléments tendent à prouver que l'interrogatoire du patient et son examen clinique doivent être pratiqués de façon systématique, méthodique et orientée; et ce d'autant plus qu'une douleur abdominale aiguë peut recouvrir (comme nous l'avons vu) une très large palette d'étiologies, être trompeuse dans ses expressions cliniques, ou peu pathognomonique.

TABLEAU N° 4:

Fiche de recueil d'informations, mise au point par l'Association de recherche en Chirurgie (ARC), et l'Association Universitaire de Recherche en Chirurgie (AURC).

		AIDE AU DIAGNO	JSTIC DES UNGEI	NCES ABDOMINALES & I SEMAIN	<u> </u>		
Г	Code cart Indicatif N° essai	Ne rien écrire des cases e 1 1 2 5	ans	pas de douleur = 0	61	TV : normal = 0 douleur à droite = 1 douleur à gauche = 2 douleur au Douglas = 4 masse perceptible = 8 sang = 16 volume utérin augmenté = 32 douleur mobilisation	20 -
L	→ N° questi	onnaire (a) 7				utérine = 64	72
Code du service (a) Nom (b) code (a) du médecin :		12	ı	Douleur à la décompression Défense = 2 Signe de Murphy = 4 Contracture = 8	= 1 54	Ne rien éc les ci	
	L	_ ~_		Masse abdominale		Code carte 1 2	a I
Date : Nom du malade :		15		non = 0 oui = 1 battante = 2	65	Indicatif 2	
Sexe (c) masc = 1 fem = 2		20		siège		N* essai 5	
Age (années) :		21	ř	Orifices herniaires		N° questionnaire (a) 7	
Nationalité d'origine (b) :	_	23 🗆	J.	libres = 0 hernie = 1 étranglée = 2	66	BIOLOGIE DES 12	HEURES
Nationalite d'Origine 107 :				Contenu gastrique non recueilli = 0		(facultative	
Siège : au début	DO! JLEUR SI	PONTANÉE pas de . 24 .		aliments = 1 bile = 2 fécaloïde = 4	67	Hématocrite GB Vmm²) (b)	% 12
1 2 4 64 32	1 64 4	douleur = 0		Percussion normale = 0 tympanisme = 1 matité fixe = 2 matité déclive = 4	68	≤ 10 000 = 0 10 000 < GB ≤ 15 000 = 1 > 15 000 = 2	14
Irradiations : august = 0	16	,		Auscultation normale = 0 BHA nuls ou diminués = 1 BHA augmentés = 2	69	Bilirubine normale = 0 augmentée ou ictère = 1	15
Irradiations : aucune = 0 lombaire ou postéri scapulaire = 2 desc		30		souffle = 4	~-	<u>Transaminases</u> normales = augmentées = 1	0 16
Mode de début : brutal = 1 rapi progressif = 3		31		TR: normal = 0 douleur à droite = 1 douleur à gauche = 2		Amylasémie normale = 0 augmentée = 1	
Durée : en jours (< 7) en heures (si < 24)		32		douleur au Douglas = 4 masse perceptible = 8 sang = 16	70	Amylasurie normale = 2 augmentée = 4	17
Facteurs :		INTERROGATOIRE - ANTÉCE	DENTS			l	
d'exacerbation : non = 0 marche = 1 toux = 2 inspiration profonde = 4 alimentation = 8	33 🔲	Pas d'antécédents = 0 Douleurs semblables = 1 Chirurgie abdominale = 2 (cicatrice) laquelle		ASP normal = 0 niveau sur aérocolie "importante" = 8 lithiase aire biliaire = 64 liti laquelle	grêle = 1 aéro-ile grisaille diffuse = 1 hiase aire urinaire	= 128 autre anomalie = 256	colique = 4
de soulagement : non = 0 repos = 1 vomissements = 2 alimentation = 4 antéflexion = 8	35	Autre maladie ou traumatisme abdominal = 4 nature	48	UIV normale = 0 calcul visi dilatation cavités et/ou voies rein muet = 4 autre anoma laquelle	ble = 1 excrétrices = 2 lie = 8		21
Intensité : modérée = 1 sévère = 2	37	Autre symptôme semblable nature	49	LB normal = 0 arrêt sur le c tumeur visible = 2 autre an Iaquelle	omalie = 4		23
Evolution : diminuée = 1 inchangée = 2 augmentée = 3	38	Facteurs déclenchants (a) aucun = 0 médicamenteux = 1 lesquels		Cholangiographie IV normal lithiasa visible = 1 vésicule VBP non visible = 4 autre a	e = 0 non visible = 2 nomalie = 8		24
Type: intermittent = 1 continu = 2	39	alcoolo-alimentaires = 2 radiothérapie = 4	50	Isquelle			
peroxystique = 3 AUTRES SYMPTÔME	s	EXAMEN CLINIQUE	_	Radio pulmonaire normale a opacité parenchymateuse = ECG normal = 0 aryti	2 autre lésion = 4		26
Anorexie = 1 nausées = 2 Vomissement unique = 4		Température (°C)	51	infarctus = 2 emi	bolie = 4 ou fortement influe	ncé le diagnostic :	2′□
répété = 8 Lipothymies = 16	,,,	Pouls (/min)	53	non = 0 oui = 1 lequel	4	-	28
Hémorragles digestives = 32	40	TA (cm Hg) actuelle	55		APPLANT TO THE PARTY OF THE PAR		
Transit : normal = 0 glaires = 1		max min ↓		Diagnostic initial (a):			29
arrêt des matières = 2 arrêt des gaz = 4 diarrhée = 8	42	Aspect : normal = 0 agité = 1 pêle = 2		Traitement (a) :			32
Mictions : normales = 0 brûlures = 1 dysurie = 2 pollakiurie = 4		cyanosé = 4 rougeur = 8 langue saburrale = 16	57	Histologie ^(a) :			35
hématurie = 8	™ ∟∟	Respiration abdominate visible = 0 non visible = 1		DIAGNOSTIC FINAL (a)			38
Règles-pertes : RAS = 0 pertes vaginales = 1 ménométrorragies = 2 aménorrhée = 4 retard = 8		Ondulations péristaltiques visibles = 2 non visibles = 4	59	A.R.C.			A.U.R.C.
phase ovulatoire = 16 grossesse = 32	48	Météorisme abdominal non = 0 oui = 1	60	SSACONESCOSC:	n clair (c) entourer	le chiffre correspondant chaq	
ménopause = 64	48	localisé = 2 diffus = 4	U	réponse est chiffrée			

Ainsi, après une rapide mais attentive inspection du patient (toujours le problème de l'urgence chirurgicale!) : état général - voire état de conscience! - coloration cutanée, intensité de la douleur, attitude du malade... et la mesure des constantes physiologiques (TA, pouls, fréquence respiratoire, température rectale) l'interrogatoire pourra débuter par :

- l'analyse symptomatique de la douleur abdominale (le patient vient pour cela!):

Plusieurs paramètres sont à bien faire préciser :

----> Caractère initial de la douleur :

Aspect important car souvent corrélé au mécanisme de la douleur.

Une douleur est de survenue brutale quant elle s'installe en quelques secondes. Dans ce cas, le patient se souvient généralement très bien du moment exact où a débuté la douleur. Comme nous l'avons vu, WAY (13) distingue certaines pathologies en fonction de leurs rapidités d'installation :

- Perforation d'ulcère.
- Colique néphrétique

Début brutal = moins d'une minute :

- Accident vasculaire abdominal.
- Grossesse extra-utérine.
- Infarctus du myocarde

- Pancréatite.

Début plus progressif = en qq. minutes :

Occlusion.

- Inflammation.

- Appendicite, cholécystite.

Début plus progressif, en quelques heures : La plupart des causes.

----> Siège de la douleur au début :

Lorsque le patient peut l'indiquer avec précision, le siège de la douleur initiale a une grande valeur d'orientation vers l'organe lésé. Le tableau n° 5 montre, en fonction des différentes zones abdominales, la fréquence des douleurs abdominales aiguës qui y sont rapportées, et les pathologies correspondantes par ordre de fréquence.

----> Migration de la douleur :

En raison de la double innervation sensitive de l'abdomen, une douleur viscérale, initialement perçue sur la ligne médiane (transmise par le SN autonome), pourra se projeter latéralement, en regard du viscère intéressé et ce lorsque le processus inflammatoire viendra stimuler le péritoine pariétal (nociception conduite par le SNC).

En pratique, c'est le cas d'une douleur épigastrique se déplaçant secondairement vers la FID (aspect très en faveur d'une appendicite) ou vers la FIG (évoque une sigmoïdite).

----> Irradiations douloureuses :

Dues à l'intrication des fibres nerveuses nociceptives des SNV et SNC, elles apparaissent souvent aberrantes, mais classiques dans leur expression clinique.

Ainsi:

- <u>- Pathologie pancréatique et ulcéreuse compliquée</u> ----> Douleur dorsale transfixiante, voire irradiation scapulaire droite dans la pancréatite.
- <u>- Pathologie biliaire</u> ----> Irradiation à l'angle costo-vertébral droit, voire à la pointe de l'omoplate droite.
- Pathologie grêle ----> Irradiations ombilicales.
- Pathologie du cadre colique et profonde uro-génitale -----> Irradiations hypogastriques.
- <u>Coliques néphrétiques, infections urinaires</u> ----> Irradiations postérieures dans les lombes, et descendantes.
- <u>- GEU</u> ----> Irradiations scapulaire haute à gauche, par l'intermédiaire d'une irritation du péritoine diaphragmatique (hémopéritoine p.ex. = signe de Kehr).

TABLEAU N° 5:

SIEGE INITIAL DE LA DOÜLEUR : FREQUENCES RELATIVES ET ORGANES INTERRESSES.

LOCALISATIONS DE LA DOULEUR :	FREQUENCE (%) SUR L'ENS.DES PLAINTES ABDOMINALES :	ORGANES INTERRESSES (PATHOLOGIES PAR ORDRE DE FREQUENCE)
HYPOCHONDRE DROIT :	11,5 %.	Biliaire, puis: pancréatites et ulcères.
HYPOCHONDRE GAUCHE :	2 %.	Pancréatites, puis:coliques néphrétiques g. et ulcères.
REGION EPIGASTRIQUE:	12,7 %.	Ulcères gastro-duod., puis: pancréatites.
DLRS.SUS-OMBILICALES EN BARRE :	4,3 %.	Pancréatites, puis:cholecyst. et ulcères.
FLANC DROIT :	4,8 %.	Coliques néphrétiques drts, puis: infections urinaires.
FLANC GAUCHE:	1,7 %.	Coliques néphrétiques g., puis les infections urinaires.
FID:	33 %.(siège oû les douleurs non spécifiées sont les plus nombreuses).	Appendicite aiguë, puis: pathologies annexielles.
FIG:	4,8 %.	Sigmoïdite, puis:coliques néphrétiques g. et pathologies annexielles.
REGION HYPOGASTRIQUE :	3,2 %.	Pathologies annexielles, puis: sigmoïdites.
DLRS. SOUS-OMBILICALES EN BARRE:	8,4 %.	Mêmes pathologies que pour la région hypogastrique.
DLRS PERI-OMBILICALES :	7,6 %.	Occlusions ou péritonites.
DLRS DIFFUSES A TOUT L'ABDOMEN :	6,2 %.	Occlusions, sigmoïdites ou péritonites.

----> Intensité de la douleur, facteurs de modulation, type douloureux :

Une douleur sévère évoque une organicité. Cependant, l'analyse peut être difficile en fonction de l'acceptabilité et de la sensibilité du patient face au syndrome douloureux.

Les facteur de modulation de la douleur sont à faire préciser :

La marche, la toux, l'inspiration profonde peuvent exacerber des foyers inflammatoires abdominaux ou pelviens (appendicite, salpingite, sigmoïdite...). L'alimentation exacerbe d'abord les douleurs liées à une gastrite, mais aussi celle des occlusions et des pancréatites.

Le repos et l'immobilité calment un foyer inflammatoire profond, mais non une péritonite généralisée (la stimulation douloureuse du péritoine pariétal étant permanente).

Les vomissements soulagent d'abord les douleurs occlusives puis les affections responsables d'iléus réflexes (cholécystites, pancréatites).

Par la suppression du contenu acide gastrique, les vomissements apaiseront les poussées ulcéreuses ou de gastrite. *A contrario*, l'alimentation (rôle tampon sur l'acidité gastrique) va atténuer la symptomatologie ulcéreuse.

L'antéflexion soulage les douleurs de pancréatite; mais ce signe classique ne se rencontre qu'une fois sur quatre.

----> Le type de la douleur est également à faire préciser :

Douleurs intermittentes à type de crampe : se voit dans toute lésion inflammatoire intra abdominale.

Douleurs continues ayant atteints un seuil intense: peut faire craindre une distension viscérale importante avec possible souffrance vasculaire pariétale intestinale.

Les coliques se voit dans les obstructions intestinales.

-- ----> L'évolution de la douleur :

Une douleur qui s'aggrave évoque l'extension des lésions inflammatoire.

Une douleur qui s'amende progressivement peut être trompeuse: un malade en état de choc septique peut voir ses douleurs abdominales diminuer d'intensité par destruction ischémique

de ses récepteurs nociceptifs. Ainsi des phénomènes locaux peuvent venir masquer la gravité des lésions.

La douleur peut être rythmée par les repas (pathologies ulcéreuses ou gastriques, pathologie vasculaire mésentérique), par le cycle ovarien (endométriose, kyste fonctionnel ovarien). Les douleurs peuvent être paroxystiques, avec intervalle libre de quelques minutes à quelques heures (colique néphrétique, hydronéphrose aiguë, pyélonéphrite). L'intervalle libre peut être

plus long, plusieurs jours à plusieurs mois (Maladie Périodique).

- Les signes associés :

----> Symptômes généraux :

Anorexie, nausées: pas de valeur diagnostique particulière. Vomissements: accompagnent dans 50 % des cas une douleur abdominale aiguë. De deux types: irritation péritonéale (présente en début de douleur, se répétant peu par la suite) ou secondaires à un trop plein gastrique, ils surviennent alors à multiples reprises, il faut en apprécier le contenu, alimentaire pur, bilieux, fécaloïde (ces vomissement évoquent fortement une pathologie gastrique, biliaire, pancréatique, une occlusion intestinale, une péritonite). Lipothymies: peu fréquentes, elles peuvent être d'origine vagale (douleur intense), secondaires à une lésion hémorragique (GEU rompue, perforation d'organe, rupture d'anévrisme...). Les hémorragies digestives: évoquent d'abord l'ulcère gastro-duodénal puis les péritonites graves (accompagnées de lésion aiguës gastriques). Les troubles du transit: ils ont une forte valeur d'orientation diagnostique. L'arrêt des matières et des gaz orientent vers un syndrome occlusif, un iléus réflexe, qui peut être secondaire à une contamination septique de la cavité abdominale. La diarrhée peut également être le témoin d'une irritation péritonéale. On la rencontre dans 13% des appendicites aiguës.

Un flush peut orienter vers un phéochromocytome voire une tumeur carcinoïde du grêle (stade métastatique).

Un amaigrissement devra être quantifié.

Après avoir défini, au mieux, les caractéristiques de la douleur abdominale présentée par le patient, <u>l'interrogatoire</u> pourra, dans un deuxième temps, s'orienter sur :

- Le recueil des antécédents et les habitudes de vie du patient :

Temps capital, il permet, grâce au patient et à son entourage, de reconstituer l'histoire clinique, mais aussi le mode de vie et l'activité professionnelle du malade :

Ainsi seront recherchés:

----> Des antécédents personnels évocateurs :

Un terrain digestif particulier (colopathie fonctionnelle ou organique...), des antécédents de crises douloureuses abdominales (diverticulose, douleurs en rapport avec le cycle menstruel pour les femmes, maladie périodique...), des antécédents d'interventions chirurgicales au niveau abdominal (pathologie évolutive ?, pathologie sur brides ?), un terrain vasculaire (angor abdominal, IDM à expression digestive...), des antécédents neurologiques (épilepsie, problèmes rachidiens: la paroi abdominale est innervée par les racines de D8 à D12; syndrome de Cyriax, par atteinte du nerf intercostal). Les antécédents gynécologiques et obstétriques pour les femmes (déroulement des cycles, infection : péri-hépatite de Fitz-Hugh-Curtis, stérilet : GEU...). Une notion de traumatisme ou d'accident (hématomes de paroi ou rétro-péritonéaux).

----> Un terrain familial particulier ou des affections héréditaires :

Affections métaboliques (déficit enzymatiques: porphyries, intolérance au lactose, oedème angio-neurotique...) ou autres (néo colique, maladie coeliaque, hémochromatose, collagénoses, endocrinopathies : diabète, phéochromocytome...).

----> Le mode de vie du patient sera exploré :

Activités de loisir et professionnelle, habitat : exposition à un risque (amiante : mésothéliome, plomb : suturnisme...), prise d'alcool (stéatose aiguë, cirrhose), habitudes alimentaires (consommation d'aliments crûs ou mal cuits : parasitoses intestinales, anisakiase...).

Présence d'animaux de ferme, domestiques et/ou exotiques; voyage à l'étranger: risque parasitaire avec douleurs abdominales dans les pathologies suivantes :

ascaridiose, taeniasis, paludisme, bilharziose, ankylostomiase d'invasion, anguillulose, distomatose (douleurs abdominales pseudo-chirurgicales possibles).

----> Les traitements, actuels ou anciens :

L'interrogatoire devra enfin colliger les traitements (réguliers on non) pris par le patient, avec une attention particulière concernant les anti-inflammatoires (pathologie ulcéreuse, hépatites toxiques médicamenteuses, ces dernières donnant volontiers des douleurs abdominales pseudo-chirurgicales), les anti-coagulants (hématome du psoas, des grands droits...), les traitements porphyrinogènes, les neuroleptiques (troubles de la motilité intestinale), les antibiotiques (CPM, colite hémorragique)...

b - Par l'examen physique:

----> Les signes généraux :

La fièvre, difficilement systématisable, dépend du délai avec lequel le patient est examiné. Elevée (> à 39,5°C.), elle oriente plus volontiers vers un problème infectieux (cholécystite, sigmoïdite, salpingite, péritonite ou infection urinaire).

Le pouls, généralement corrélé à la fièvre. Si > à 120 : affection compliquée d'hypotension artérielle (pancréatite, GEU).

La pression artérielle est corrélée à l'âge du patient. Une hypotension sera toujours à rechercher (se voit dans les pancréatites graves, les affections s'accompagnant de choc).

----> L'examen physique : il doit être méthodique et complet :

Il sera initialement centré sur la sphère abdominale (inspection, palpation, orifices herniaires, touchers pelviens...).Par la suite, il explorera systématiquement les autres appareils afin de mettre en évidence des signes d'orientation :

Ainsi, et surtout devant un syndrome douloureux abdominal <u>non spécifique</u> (cas relativement fréquent, comme nous l'avons vu), l'examen devra rechercher :

Au niveau abdominal:

- Des cicatrices antérieures (faire préciser les antécédents, pathologie sur brides...).
- Un souffle vasculaire (sténose artérielle, anévrisme...).
- Un épanchement péritonéal minime (cirrhose, HTP, néoplasie...).
- Une tuméfaction, constante ou intermittente (endométriose...).
- Une métastase ombilicale.

Au niveau cardiaque:

- Cardiopathie emboligène, ischémique (pathologie vasculaire abdominale, angor coronarien à forme abdominale pure).
- Péricardite (foie cardiaque aigu dans certaines péricardites constrictives).
- Des signes d'insuffisance cardiaque droite (post péricardites constrictives donc, mais aussi post IDM ou post EP).

Au niveau pulmonaire:

- Une pleurésie à expression douloureuse abdominale (infectieuse, mais surtout: pleurésies malignes et pleurésies diaphragmatiques).

Au niveau neurologique et rachidien:

- Une zone d'hypoesthésie suspendue (syndrome radiculaire: tumeur médullaire, tabès).
- Une anomalie des réflexes, de la sensibilité (atteinte neurogène de cause déterminée : diabète, syndrome paranéoplasique...).

- Une douleur provoquée au niveau des épineuses, des interarticulaires postérieures (tassement vertébral, cellulo-myalgies par dérangement intervertébral mineur).

Au niveau cutané:

- Une dermatite herpétiforme, pouvant révéler une maladie coeliaque dont certaines complications peuvent entrainer des douleurs abdominales aiguës (ulcération du grêle, sténose, ADP mésentériques). Attention au risque de lymphome dans les formes tardives de maladie coeliaque.
- Une mélanodermie (insuffisance surrénalienne, hémochromatose, Whipple).
- Un purpura (vascularite).
- Un xanthome éruptif (hypertriglycéridémie: pancréatite, risque vasculaire).
- Un hippocratisme digital (néoplasie, maladies chroniques: RCH, Crohn...).
- Une lentiginose péri orificielle de Peutz-Jeghers dans les tumeurs du grêle.
- Des bulles au niveau des régions exposées (porphyries).
- Un prurit (hémopathie, parasitose).

3) Quels examens complémentaires demander devant un abdomen aigu?

Selon H. ROUSSET et G. CLAVREUL (7), les investigations <u>utiles</u> devant un syndrome douloureux abdominal sont les suivantes (pas forcément toutes!):

Sur le plan biologique:

- NFS, VS.
- Ionograme sanguin, glycémie, créatinémie, calcémie.
- SGOT, SGPT.
- Amylasémie, amylasurie.
- Phosphatases alcalines, gamma-GT.
- CPK, LDH.

- Recherche d'une lactescence sérique.
- Cytologie urinaire.
- Recherche de protéinurie + tamisage des urines.
- Hémocults.
- Examens parasitologiques répétés des selles.
- Sérologies parasitaires.

Autres examens complémentaires utiles (en fonction de l'orientation clinique) :

- ECG.
- RP.
- ASP.
- Endoscopies (FOGD, RSS, coloscopie totale).
- Lavement baryté.
- Echographie abdominale et/ou pelvienne.
- Tomodensitométrie abdominale.
- UIV.
- Transit du grêle.

La plupart de ces examens pourront être réalisés en première intention, soit en ville, si le tableau n'est pas alarmant, soit plus facilement lors d'une hospitalisation.

En deuxième intention, les demandes d'examens complémentaires seront orientés en fonctions du résultat (ou de l'absence de résultat!) des premières investigations.

Ainsi, de façon non exhaustive, pourront être demandés :

Sur le plan biologique:

- La recherche d'une anomalie de la coagulation (TP, TCA, recherche d'un ACC...).
- La recherche de stigmates d'hémolyse (Coombs, réticulocytes, haptoglobine, LDH, bilir.)
- L'électrophorèse de l'Hb. La recherche d'une hémoglobinurie.
- L'EPP.

- La réserve alcaline.
- -La recherche de signe de malabsorption (vitamines A-D-E-K, hypoprotidémie, hypocholestérolémie, hypocalcémie).
- -Certains bilans endocriniens : insuffisance surrénalienne, hyperparathyroïdie, phéochromocytome, tumeur carcinoïde.
- Un bilan immunologique (suspicion de collagénose)
- D'autres bilans spécialisés : recherche d'une porphyrie, dosages de la plombémie, plomburie...

4) La place de la coelioscopie:

Nous avons vu qu'environ 20 % des douleurs abdominales aiguës ne font pas leur preuve, et ce malgré les explorations classiques cliniques et biologiques. De même, il existe certaines situations où le doute sur une pathologie chirurgicale ne peut être totalement levé. Dans ces cas, la coelioscopie est indiquée en évitant une décision thérapeutique incorrecte (19, 20) et en permettant, le plus souvent, d'aboutir au diagnostic (21).

Ce sont les gynécologues, qui les premiers, ont utilisé les techniques laparoscopiques pour examiner le pelvis (22). Raoul Palmer, en 1940, en introduisant un endoscope à travers l'ombilic, inaugura cette approche chirurgicale riche en renseignements, économe en moyens techniques et respectueuse des organes.

Depuis cette époque, les méthodes employées, la performance de l'appareillage et les champs d'application n'ont cessé d'évoluer.

L'exploration a été la première application de la coelioscopie, surtout en gynécologie et en gastro-entérologie. Dans le domaine viscéral, l'abord ombilical permet la visualisation la plus étendue de l'abdomen. De façon globale, l'opérateur après une vision générale (qui permet de localiser d'éventuels processus adhérentiels antérieurs), aura un regard plus analytique, quadrant par quadrant, en introduisant l'optique plus profondément, jusqu'à obtenir une vision microscopique au contact d'éventuelles lésions.

A l'observation simple, seront associés des gestes véritablement chirurgicaux : palpation médiane par l'intermédiaire d'un instrument, gestes de viscérolyse, de ponctions, biopsies, dissections, d'hémostase, d'introduction de sondes doppler, d'utilisation de produits de contraste etc...

Ainsi, un des grands mérites de la vidéo-chirurgie est de s'être substitué à la laparotomie exploratrice.

En 1993, une étude française (6) compara (en terme d'efficacité et de coût) l'approche diagnostique conventionnelle *versus* laparoscopie première, à propos de 65 cas de douleurs aiguës, d'origine indéterminée, de la FID chez la femme :

Cette étude prospective randomisée (deux groupes comparables en terme d'effectif, de terrain et d'âge) permit d'obtenir :

- Pour le groupe ayant bénéficié d'une laparoscopie première (moyenne :13 h. +/- 8 heures après l'admission), dans 97 % des cas : diagnostics lésionnels précis (avec pour 72 % des cas, un traitement par voie laparoscopique).
- Dans le groupe des patientes explorées de façon conventionnelle, un diagnostic précis n'a pu être posé, à 24 heures, que chez 6 d'entre elles (20 %). Sept patientes sur 32 (28 %) ont refusé toute poursuite d'investigation, les douleurs s'étant spontanément amendées. Pour les 19 restantes, les explorations ont été poursuivies (selon les orientations diagnostiques évoquées). Un diagnostic a été porté 7 fois, dont une GEU, et 12 syndromes douloureux sont restés inexpliqués. Dix patients ont eu secondairement une laparoscopie de contrôle mettant en évidence, soit des lésions appendiculaires sub-normales, soit des affections gynécologiques minimes (rupture de follicule ovarien ou adhérences).

En conclusion (3), les auteurs insistent sur le fait que :

« Si l'efficacité diagnostique est apparue évidente dans cette étude, il n'a pas été trouvé de différence significative pour ce qui concerne la durée et le coût d'hospitalisation entre les deux groupes. Cette approche, pour séduisante qu'elle apparaisse, nous a semblé excessive

(un tiers des syndromes douloureux s'amendent spontanément) et potentiellement dangereuse, ne serait-ce que par l'agressivité des trocarts. Aussi, parait-il logique dans ces circonstances, d'explorer ces patientes ... de façon conventionnelle, (examen clinique précis, bilan biologique simple, des clichés d'abdomen sans préparation, et une échographie abdominale), et de juger de l'évolution clinique à 24 voire 48 heures. L'incertitude persistant (notamment avec une appendicite) et/ou l'aggravation des troubles, en l'absence d'orientation diagnostique précise, doit faire réaliser une laparoscopie. Elle se justifie également si le tableau se reproduit à l'occasion de plusieurs épisodes identiques ».

Cette discussion résume parfaitement ce que l'on peut attendre de la coelioscopie dans la prise en charge diagnostique des abdomens aigus, et plus particulièrement en ce qui concerne les douleurs abdominales mal étiquetées.

La laparoscopie représente ici un recours maintenant classique. Cependant, elle doit toujours être pratiquée dans le but de confirmer ou d'infirmer un diagnostic posé après un examen clinique soigneux et complet, et ne doit donc pas être considérée comme un examen complémentaire. En effet, la coelioscopie présente ses risques propres qui sont faibles (entre des mains expérimentées +++), mais non négligeables et plus importants devant un abdomen aigu. Elle ne doit donc être effectuée que si l'on en attend un résultat précis, soit diagnostique, soit thérapeutique simple.

- DEUXIEME PARTIE -

- ETUDE DES CAS CLINIQUES -

DOSSIER Nº 1:

<u>Une pathologie digestive</u> à surprise.

A) EXPOSE DES FAITS CLINIQUES:

Monsieur A., 25 ans, 70 kg. pour 1,74 m., est hospitalisé en urgence le 6 septembre 1993 pour la survenue de violentes douleurs épigastriques, évoluant par paroxysmes depuis plusieurs heures et accompagnées de vomissements bilieux.

L'interrogatoire apprend que le patient a présenté, dix jours avant son hospitalisation, des douleurs abdominales épigastriques, à types de pesanteurs, sans irradiations particulières, accompagnées de nausées. Il n'y a pas de notion de troubles du transit, d'hématémèse, de maeléna ou de fièvre. Cet épisode, survenu dans un contexte de polyarthralgies des épaules, s'est amendé spontanément, sans traitement particulier.

Monsieur A. présente comme antécédents :

- Une appendicectomie en 1975.
- Une discopathie L4-L5 avec épisodes de lombo-sciatalgies en 1993.
- Un tabagisme estimé à cinq années-paquets.

Il n'y a pas d'antécédents familiaux particuliers.

Le patient n'a pas modifié récemment ses habitudes de vie ni fait de séjours à l'étranger. Il ne prend pas de traitement particulier (en dehors d'antalgiques et d'anti-inflammatoires prescrits en raison des épisodes douloureux des épaules).

L'examen clinique initial retrouve un patient à l'état général conservé. La température est à 38,2°C. L'hémodynamique est normale. A la palpation, l'abdomen est sensible dans son ensemble mais reste souple. Il n'y a pas de masse perçue, pas de souffle vasculaire. Le reste de l'examen est sans particularité.

Le bilan biologique montre des GB à 10.000/mm3, formule normale, pas d'anémie. Légère thrombopénie à 101.000/mm3. Le bilan hépato-biliaire retrouve une discrète élévation de la bilirubine directe et totale, des gamma GT à trois fois la normale. Les dosages de la glycémie et de l'amylasémie sont normaux. Il n'y a pas de protéinurie.

La CRP est nettement augmentée à 90 mg/l (N. inf. à 5), VS normale.

Enfin, le TCA est allongé à 78 secondes (rapport M/T à 2,3). Le TP est spontanément à 68%

Sur le plan infectieux :

Les premières investigations sont négatives : ECBU, sérologies EBV, HIV, Syphilis.

L'ECG montre un aspect S1Q3, la radio pulmonaire retrouve une discrète élévation des coupoles diaphragmatiques. L'abdomen sans préparation montre une aérogrêlie. Les clichés du rachis et du bassin sont normaux.

L'échographie abdominale, pratiquée en urgence, révèle une minime hépato-splénomégalie. La FOGD est normale.

En raison de la persistance et de l'aggravation de la symptomatologie et de l'absence de cause organique retrouvée, le patient est transféré du service du Gastro-entérologie (où il avait été initialement admis) au service de Médecine Interne A (soins intensifs), au troisième jour de son hospitalisation.

Sur le plan clinique, Monsieur A. présente toujours des douleurs abdominales intenses, paroxystiques, à point de départ épigastrique, irradiant à tout l'abdomen et accompagnées de nausées. L'état général entre les crises est bien conservé. La température, oscillante, atteint 39°C. Les antalgiques et antipyrétiques usuels calment mal le patient.

Sur le plan biologique, au douzième jour de l'hospitalisation, on note une accentuation de la thrombopénie jusqu'à 42.000/mm3. Le syndrome inflammatoire s'aggrave: CRP à 182 UI, avec élévation concomitante de l'haptoglobine et de l'orosomucoïde; les GB sont à 19.000/mm3.

De nouvelles investigations sont effectuées :

Devant les anomalies de la coagulation et la thrombopénie, sont pratiqués :

- Un test de Coombs direct : positif à IgG. Un anticorps circulant est mis en évidence de type antiprothrombinase.
- Une recherche de CIVD : négatif (D-Dimères négatifs, test à l'éthanol négatif).
- Le dosage des facteurs de la coagulation : facteurs V et (VII plus X) abaissés à 67 et 52%.
- Le myélogramme est normal, de même que l'électrophorèse des protides sériques.
- Un bilan immunologique : FAN, anti DNA natifs, latex-WR, facteur rhumatoïde, anti ENA, immuns complex circulants : tous négatifs. Le C' total est normal, C4 légèrement abaissé. La recherche d'une cryoglobulinémie est négative.

Devant le syndrome fébrile persistant, sont pratiquées :

- de nouvelles hémocultures : négatives de même que l' ECBU.
- des sérologies : chlamydiae, coxiella burnéti, CMV, légionella, paludisme, HVA-B-C, mycoplasme, parvovirus B19, EBV, toutes négatives.

A noter qu'une biopsie cutanée a été pratiqué en peau saine, celle-ci révèle la présence d'une bande lupique en immunofluorescence directe (Ig G).

La radio pulmonaire reste sans élément d'orientation. L'abdomen sans préparation montre plusieurs niveaux hydro-aériques grêle à droite. L'échographie abdominale met à nouveau en évidence une hépato-splénomégalie, mais également, un épanchement au niveau des gouttières pariéto-coliques droite et gauche et en péri-hépatique. L'étude scannographique confirme ces éléments. A noter que la côlonoscopie est normale de même que la scintigraphie de ventilation-perfusion (anomalies à l'ECG).

La décision de pratiquer une coelioscopie exploratrice est prise devant l'état clinique du patient (inchangé), et les résultats des examens complémentaires.

L'aspect morphologique per-opératoire est le suivant :

Intestin grêle très inflammatoire, liquide hématique dans le Douglas, nodules rosés surélevés au niveau du lobe hépatique gauche.

Des biopsies sont pratiquées, l'étude anatomopathologique révèle :

- Absence de lésions de vascularite au niveau des vaisseaux péritonéaux.
- Biopsies hépatiques : très importantes lésions vasculaires, à type de nécrose fibrinoïde de la paroi des petites artères, ainsi que des veines centro-lobulaires et portes. Importantes lésions de congestion et de nécrose prédominant dans la zone centro-lobulaire.

L'évolution clinique immédiate est marquée par l'apparition d'une hypoxie majeure empêchant toute extubation. La RP montre un aspect compatible avec une hémorragie intra-alvéolaire (non documentée). Devant ce tableau gravissime et un bilan infectieux négatif, la décision de traiter le patient par bolus de corticoïdes est prise : L'état du malade s'améliore de façon « dramatiquement » favorable, la fièvre disparaît, l'extubation se fera rapidement.

Le patient peut quitter le service le 11 octobre 1993 avec une corticothérapie per os et un traitement par AVK (en raison du syndrome des anti-phospholipides).

A cette date, le diagnostic retenu est : syndrome des APL avec vascularite à révélation digestive sur un probable lupus (arthrites, thrombopénie, anti-coagulant circulant, mais absence de critères immunologiques de lupus).

Quelques jours plus tard, monsieur A. est réhospitalisé en urgence pour un tableau abdominal aigu : violentes douleurs épigastriques à type de crampes, accompagnées de vomissements bilieux . A l'examen, le patient est prostré, la palpation de l'abdomen retrouve une défense généralisée.

Les hypothèses évoquées sont :

- une complication digestive de la corticothérapie ?
- une récidive de la vascularite ?
- une complication du syndrome des APL ? (ischémie hépatique, infarctus mésentérique...).

Les données biologiques montrent essentiellement une cytolyse hépatique. La RP (petit épanchement pleural droit), l'ASP (dilatation aérique intestinale diffuse) et l'échographie abdominale (veines hépatiques mal visualisées) sont peu contributives. Par contre la fibroscopie OGD met en évidence une gastrite avec duodénite hémorragique.

L'évolution sous anti-ulcéreux (IPP), initialement en IV, est excellente avec disparition rapide (en 24H) de la symptomatologie, ce qui semble éliminer une récidive de vascularite.

Cependant, en raison des anomalies biologiques hépatiques, des aspects mal précisés en échographie (veines hépatiques) et du contexte clinique, une recherche systématique de complications hépatiques du syndrome des APL est effectuée :

La TDM abdominale et l'IRM montreront une dilatation du lobe caudé avec obstruction des veines hépatiques gauches et moyennes, confirmant par là un syndrome de Budd-Chiari, complication vraisemblable du syndrome des APL.

Par la suite, le diagnostic de maladie lupique s'est confirmé (FAN positifs au 1/100 et apparition d'anti-DNA Ig G à 45 UI).

L'évolution pour le patient a été favorable sous corticothérapie (diminution progressive de la posologie quotidienne jusqu'à 6 mg), et AVK (INR entre 3 et 4).

Le dossier médical de monsieur A. nous montre, comment, chez un sujet jeune, sans antécédent particulier (en dehors des épisodes arthralgiques récents), un syndrome abdominal aigu, atypique, peut révéler une maladie systémique (lupus), à manifestations digestives (vascularite). Pathologie compliquée par un syndrome de Budd-Chiari, dans un contexte thrombogène : syndrome des APL.

B-RAPPELS PHYSIOPATHOLOGIQUES.

Certains points nous paraissent d'emblée importants à préciser :

- la définition du syndrome des APL.
- la place des vascularites dans la genèse des douleurs abdominales aiguës.
- le syndrome de Budd-Chiari dans ses aspects étiologiques, physiopathologiques et cliniques.

I - Le syndrome des APL (23):

Il peut se définir comme l'association de manifestations cliniques (thromboses, avortements à répétition) avec la présence, sur le plan biologique, d'un antiphospholipide. Ce syndrome, historiquement identifié comme un sous-groupe au sein de la maladie lupique, a été reconnu, par la suite dans d'autres circonstances (Cf. tableau n°1), ou isolé.

TABLEAU Nº 1:

ANTICOAGULANT CIRCULANT DE TYPE LUPUS : CIRCONSTANCES ETIOLOGIQUES :

MALADIES SYSTEMIQUES, (25 à 50 % des cas):

- LED.
- PR.
- Connectivite mixte.
- Gougerot-Sjögren.
- Vascularites.
- Behçet.

MALADIES HEMATOLOGIQUES ET CANCERS:

- AHAI.
- Purpura thrombopénique auto-immun.
- Syndromes lympho-prolifératifs.
- Syndromes myélo-prolifératifs.
- Néoplasies diverses.

MALADIES INFECTIEUSES:

- Syphilis.
- Tuberculose.
- Infections ORL (enfants).
- Typhoïde.
- Fièvre Q.
- Infection à Mycoplasme Pneumoniae.
- HIV.

MALADIES HEPATIQUES:

- Hépatite chronique active.
- Cirrhose.

MEDICAMENTS (Lupus induit?):

- Phénothiazine (dont Chlorpromazine : LARGACTIL*)
- Hydralazine (NEPRESSOL*, TRASIPRESSOL*).

IDIOPATHIQUE, (15 à 20 %).

Parmi un groupe hétérogène d'anticorps, on peut mettre en évidence deux grands types d'anti-phospholipides :

- les Ac. antiprothrombinases (ou anticoagulants de type lupique), détectés par une méthode d'hémostase, et dirigés contre le complexe: (facteur Xa facteur V micelles phospholipidiques Ca++).
- Les Ac. anticardiolipides, responsables, dans certains cas, d'une fausse sérologie syphilitique, et dosés par méthode immunologique ELISA. Ils sont présent dans 20 à 40 % des lupus.

Dans le premier cas, l'anticoagulant est celui dont le risque thrombotique est le mieux connu (24).

Il se rencontre plus d'une fois sur deux en dehors du lupus et doit être recherché lors d'un allongement du TCA par rapport au témoin. Paradoxalement, le risque thrombotique est augmenté lorsque l'ACC est associé à une thrombopénie (en particulier dans le lupus). Des avortements à répétition peuvent survenir chez des femmes ayant un ACC (thromboses placentaires). Si elles sont indemnes de toute affection sous-jacente, l'évolution ultérieure se fait fréquemment vers un lupus.

A noter, qu'en dehors d'un contexte lupique, l'antiprothrombinase n'est pas toujours associé à des phénomènes de thromboses, mais peut accompagner une pathologie infectieuse (cf. tableau n° 1).

Dans tous les cas, l'action thrombosante des anti-phospholipides repose sur des mécanismes complexes encore débattus à l'heure actuelle.

II - Vascularites et douleurs abdominales aiguës :

Plusieurs maladies auto-immunes, dont le LED (25), peuvent être à l'origine de lésions de vascularite responsables de douleurs abdominales. Le mécanisme de ces douleurs est, le plus souvent, à rattacher à l'atteinte des petits vaisseaux (26), avec d'un point de vue histologique, pan-artérite avec ou sans nécrose fibrinoïde :

- réaction inflammatoire de la paroi vasculaire.
- présence ou non d'une nécrose fibrinoïde de la paroi vasculaire.
- évolution vers la cicatrisation fibreuse.

Les conséquences en sont : survenue de thromboses vasculaires, d'anévrismes et de fibroses, avec risque, au niveau de la paroi intestinale ou du péritoine, de voir se développer des lésions purpuriques, hémorragiques, des hématomes, des ulcérations ou perforations. Plus rarement, les douleurs sont dues à une atteinte des vaisseaux péritonéaux entraînant une ascite ou une péri-hépatite.

- Dans la maladie lupique (26), les douleurs abdominales sont notées dans 6 à 34 % des cas selon les séries, et les données d'autopsie indiquent une localisation digestive de la maladie dans 15 à 20 % des cas.

A noter qu'en dehors des atteintes vasculaires, les lésions de pancréatite sont assez fréquentes (en fait, toujours mécanismes de vascularite ischémique avec également phénomène d'auto-immunité et action toxique de certains traitements) : près de 10 % des cas selon REYNOLDS (27), et responsables, dans la même étude, de 37 % des cas de douleurs abdominales.

- Dans la PAN, les douleurs abdominales sont inaugurales dans 10 % des cas, et au cours de l'évolution, leur fréquence serait supérieure à 40 %. L'importance des douleurs est indépendante de la sévérité des lésions anatomiques, mais les formes abdominales de la PAN sont de moins bon pronostic (28).
- Dans le purpura rhumatoïde de l'adulte, les douleurs abdominales font partie du tableau clinique dans 65 % des cas et sont bien expliquées par les lésion purpuriques péritonéales ou viscérales. Le tableau clinique est le plus souvent évocateur (polyarthrites, purpura...), cependant, en cas de douleurs isolées, il peut exister un vrai problème diagnostique.

 Selon D. SALLIERE (29), les manifestations digestives sévères ont une nette prédominance masculine. La gravité des symptômes est variable; on peut rencontrer des tableaux

pseudo-chirurgicaux (tableau pseudo-perforatif) conduisant à d'éventuelles laparotomies.

III - Le syndrome de Budd-Chiari (30, 31):

L'obstacle à l'écoulement du sang sur le réseau veineux hépatique est habituellement dû aux affections des veines et veinules hépatiques, et réalise le syndrome de Budd-Chiari. Les circonstances étiologiques de ces blocs supra-hépatiques peuvent se diviser en cinq catégories :

- les atteintes primitives des veines hépatiques principales.
- les invasions tumorales des grosses veines hépatiques.
- les compressions des veines hépatiques principales et de la VCI.
- les atteintes primitives de la VCI.
- les atteintes primitives des veinules hépatiques.

Le premier cas représente la cause principale des blocs supra-hépatiques, le plus souvent dû à des affections thrombogènes (Cf. tableau n°2). Parmi celles-ci, le syndrome des APL, fréquemment accompagné de thrombopénie, est probablement sous estimé, d'un point de vue étiologique.

L'invasion tumorale est le second mécanisme conduisant à l'obstruction des veines hépatiques dans les pays occidentaux (Cf. tableau n°3).

De multiples lésions peuvent être à l'origine de compressions (Cf. tableau n°3). Seules celles situées au voisinage de l'ostium des veines hépatiques principales et comprimant au moins deux veines peuvent entraîner des manifestations cliniques.

Les atteintes primitives de la VCI sont de plusieurs types : phénomènes thrombotiques, obstruction membraneuse, transformation fibreuse, agénésie. Ici, les manifestations cliniques sont d'installation plus insidieuse que lors de l'atteinte primitive des veines hépatiques.

L'atteinte des veinules hépatiques se voit principalement lors des intoxications éthyliques, des irradiations, de l'administration de certaines substances anti-néoplasiques et lors de la préparation à la greffe de moelle osseuse. Elle réalise un rétrécissement concentrique non thrombotique des veines centro-lobulaires avec phénomènes congestifs.

TABLEAU Nº 2:

AFFECTIONS ASSOCIEES AUX ATTEINTES PRIMITIVES DES VEINES HEPATIQUES*:

	PREVALEN RELATIVE	Exercise to the second of the
- Syndrome myéloprolifératif primitif Forme évidente	36	Ensemble de critères conventionnels. Culture des précursseurs érythroblastiques.
- Hémoglobinurie paroxystique noctus	me: 10	Test de Ham-Dacie.
- Syndrome des APL :	4	Mesure du TCA, dosage des ACL.
- Déficit en inhibiteur de la coagulation	on: Rare	Dosages spécifiques.
- Médicaments : Dacarbazine (DETICENE*) Contraceptifs oraux		Anamnèse. Anamnèse.
- Grossesse:	4**	Anamnèse.
- Autres affections :		
Maladie de Behçet Granulomatose RCH Atrophie villositaire, maladie coeliae Connectivite Vascularite immunoallergique	Rare Rare que Rare	Ensemble de critères conventonnels. Biopsie. Endoscopie. Biopsie duodénale. Tests sérologiques. Biopsie des lésions cutanées.

^{* :} D'après une série de 50 patients admis à l'Hôpital Beaujon (entre 1975 et 1985) et chez lesquels une recherche systématique des affections thrombogènes a été effectuée (incluant la culture des précurseurs éruthroblastiques).

^{**:} En association avec d'autres affections.

TABLEAU N° 3:

CAUSES PUBLIEES D'INVASION TUMORALE ENDOLUMINALE OU DE COMPRESSION EXTRINSEQUE DES VEINES HEPATIQUES : (avec possible invasion ou compression de la VCI).

AFFECTIONS:	REFERENCES:					
Invasion tumorale endoluminale:						
- Carcinome hépatocellulaire	THIEFFIN, GastrClinBiol, 1987; 11:162.					
- Carcinome rénal	BEAUGRAND, ArchFMalAppDig, 1975; 64: 331.					
- Néphroblastome	NAKAYAMA, AnnSurg, 1976; 111: 1081.					
- Léiomyosarcome de la VCI	BREWSTER, ArchSurg, 1979; 128: 159.					
- Myosarcome de l'oreillette droite	THEODOSSI, Jpath, 1979; 128: 159.					
- Corticosurrénalome malin	CARBONNEL, JclinGastro; 1988; 10: 441.					
Compression:						
- Abcès amibien du foie	DATTA, DigDisSci, 1978; 23: 1031.					
- Abcès du foie à pyogène	GUPTA, QJMed, 1986; 60:781.					
-Tumeur secondaire du foie	PARKER, Medicine, 1959; 38:369;					
- Echinococcose alvéolaire	PARKER, Medicine, 1959; 38:369.					
- Kyste hydatique	KHUROO, PostgradMedJ, 1989; 56: 197.					
- Hématome du foie	NICOLOFF, JthracCardiovascSurg, 1964; 47: 225					

Les manifestations cliniques des blocs supra hépatiques apparaissent quand la majeure partie des voies de drainage hépatiques sont atteintes. Dans ce cas, on peut observer une diminution du débit sanguin et une augmentation de la pression sinusoïdale du territoire obstrué.

A partir d'une série de cinquante malades admis à l'Hôpital Beaujon (30) entre 1975 et 85, on notait, par ordre de fréquence :

- une ascite dans 96 % des cas.
- une hépatomégalie dans 90 % des cas.
- des douleurs abdominales dans 80 % des cas.

Par la suite : splénomégalie (64 %), oedèmes (46 %), ictère (44 %), fièvre (40 %), encéphalopathie hépatique (22 %), hémorragie digestive (14 %).

Trois principales formes cliniques peuvent être individualisées :

- La forme fulminante : insuffisance hépatique aiguë, cytolyse hépatique, insuffisance rénale; cette forme est rarement observé lors d'une atteinte primitive des veines hépatiques.
- Les formes aiguës et subaiguës : développement rapide (moins d'un mois) d'une ascite, d'un ictère avec augmentation des transaminases, d'une insuffisance rénale et de la diminution du TP. Cette forme représente 25 % des cas d'atteinte primitive des veines hépatiques.
- La forme chronique : formation progressive d'une ascite (sur au moins deux mois), il n'y a pas d'ictère, le TP est supérieur à 40 %, insuffisance rénale dans la moitié des cas.

 Cette forme représente 50 % des cas de blocs supra hépatiques, elle peut se compliquer :
 - d'insuffisance hépato-cellulaire à développement rapide (rare),
 - d'hémorragies digestives : chez 15 % des patients et parfois cause de décès,
 - d'ascite résistante au traitement médical ou associée à une insuffisance rénale.

Concernant les douleurs abdominales, retrouvées dans au moins 50 % des séries, elles seraient dues, selon MITCHELL (31), à la distension hépatique ou abdominale (ascite).

Le diagnostic de bloc supra hépatique doit être évoqué en cas d'atteinte hépatique (quelques soient les manifestations) si l'on suspecte une affection thrombogène sous-jacente. De même, lorsque l'on est en présence d'une ascite riche en protides (haute perméabilité aux protéines de la paroi sinusoïdale) ou en cas de maladie chronique du foie, d'étiologie non déterminée par les marqueurs sériques habituels.

Le plus souvent, le diagnostic est basé sur l'échographie-doppler, avec si possible, visualisation couleur des signaux de flux. La confirmation sera apportée par la TDM et injection de produit de contraste (images caractéristiques). Concernant l'IRM, cette technique visualise bien les veines hépatiques et serait plus performante que l'échographie et la TDM pour étudier la VCI. La biopsie hépatique est inutile pour 90% des patients, les techniques non invasives étant suffisantes. L'angiographie, par ponction percutanée transhépatique, donne d'excellentes images des rameaux veineux. En cas de troubles sévères de la coagulation ou d'ascite volumineuse, on utilise la canulation rétrograde des veines hépatiques avec abord par la VCS ou la VCI (mais risque d'extension d'une thrombose ou de mobilisation d'un caillot).

C - DISCUSSION.

L'intérêt de ce dossier, associant une maladie lupique à révélation péritonéale avec un syndrome de Budd-Chiari est double :

- révélation inattendue, vu l'aspect clinique initial, d'une maladie auto-immune chez un homme jeune.
- complexité de la démarche diagnostique en raison de la forme débutante du LED intriquée aux manifestations liées à la vascularite et au bloc supra hépatique.

D'un point de vue pratique, les aspects suivants nous paraissent intéressant à discuter.

- Mode de présentation initial de la pathologie : quels diagnostics évoquer ? Sur quels arguments ?
- Comment évoquer le diagnostic de maladie lupique ?
- Comment évoquer le Budd-Chiari ?
- Comment interpréter la symptomatologie douloureuse abdominale :

vascularite liée au Lupus...Budd-Chiari aigu?

I - Présentation initiale du tableau clinique, les diagnostics évoqués :

Le tableau à l'accueil du patient apparaît « simple » :

Douleurs épigastriques évoluant par paroxysmes avec nausées et fébricule - pas d'irradiations particulières - état général conservé. Premiers examens complémentaires peu contributifs: thrombopénie modérée, gamma GT augmentés.

L'anamnèse révèle deux éléments « importants » : arthralgies des épaules semi-récentes avec prise concomitante d'AINS.

Après avoir éliminé une urgence chirurgicale : hémodynamique normale, abdomen souple, pas d'arrêt des matières et des gaz, TR normal, absence d'hyperleucocytose, ASP sans images douteuses (pneumopéritoine...), le médecin de garde évoquera en première intention, une pathologie ulcéreuse, et, par la suite, une éventuelle pancréatite voire une pathologie cardiaque ou pulmonaire atypique (ECG, RP).

1) Pathologie ulcéreuse gastro-duodénale:

En ce qui concerne l'ulcère gastrique (32), les deux principaux FDR actuellement reconnus sont : la présence d'hélicobacter pylori et la prise d'AINS (cas du patient). L'examen clinique, en dehors des complications, est normal, la clé du diagnostic est donnée par la FOGD (ici sans anomalie).

2) Pancréatite aiguë (33,34, 35):

Les principales étiologies d'une pancréatite aiguë (ou première poussée de pancréatite chronique) : pathologie biliaire, intoxication éthylique ou médicamenteuse, malformations ou tumeurs du pancréas, troubles métaboliques (hypercalcémie, hypertriglycéridémie...), infections, maladies dysimmunitaires - dont le lupus -, chirurgie sus méso-colique... ne sont pas ici reconnues de façon évidente (sauf notion de lupus).

Cependant, la symptomatologie initiale (douleurs abdominales aiguës, syndrome fébrile, examen clinique pauvre...), peut faire évoquer une telle pathologie.

Le diagnostic est affirmé par le dosage sérique des enzymes pancréatiques, l'hyper-lipasémie étant plus spécifique que l'hyperamylasémie(-urie). L'ASP peut montrer une anse digestive sentinelle, un iléus diffus. La RP est normale, il peut exister un épanchement pleural.

L'échographie abdominale participe surtout au diagnostic étiologique: recherche d'une lithiase vésiculaire... Cependant, elle peut montrer un épanchement intra-abdominal, une augmentation de la taille du pancréas. Quand au scanner, il permet un bilan lésionnel précis et oriente les diagnostics incertains. Dans le dossier présent, ni les examens biologiques, ni l'échographie n'ont pu confirmer cette hypothèse.

3) Autres diagnostics possibles:

- Une pathologie vésiculaire ne semble correspondre ni au terrain ni à la clinique.
- Une pathologie vasculaire abdominale thrombose, dissection anévrismale apparaît peu vraisemblable. A noter cependant qu'une oblitération de gros vaisseaux peut se voir lors de certaines collagénoses avec syndrome des APL.
- Une pathologie ischémique myocardique est éliminée sur la clinique, l'EEG et les dosages enzymatiques.

Concernant l'aspect fébrile du patient, l'hyperleucocytose, un bilan infectieux est réalisé de principe (d'autant qu'un problème infectieux serait compatible avec le syndrome des APL). Initialement débuté à l'accueil des urgences (hémocultures, ECBU), il sera complété rapidement et restera négatif.

Dans le cas présent, le patient a reçu, en traitement d'épreuve, un macrolide (RULID*) pendant plusieurs jours, sans amélioration notable de son état clinique, l'hypothèse d'une infection à germe atypique ayant été avancée (à noter qu'une légionellose peut donner des douleurs abdominales aiguës!).

D'autres agents infectieux peuvent être à l'origine de désordres biologiques et immunologiques avec tableau douloureux abdominaux :

- AHAI induite par mycoplasme pneumoniae.
- ICC dans la fièvre Q (coxiella burnetti).
- cryoglobulinémie lors d'infections à EBV, d'hépatite C.
- rôle du virus B de l'hépatite dans la survenue d'une PAN.

A noter qu'une vascularite peut être satellite d'une septicémie : dans le cas de monsieur A., une endocardite d'Osler a été recherchée (échographie cardiaque négative, hémocultures négatives).

II - Comment a été évoquée la maladie lupique (25) :

Le diagnostic de maladie lupique a été évoqué sur plusieurs éléments :

La présence d'un ACC, initialement antiprothrombinase puis antiphospholipide par la suite.

Autre argument biologique : la baisse du C4; cependant, une consommation du CH50 peut se rencontrer dans un contexte infectieux. A noter une thrombopénie fluctuante, pouvant également s'intégrer dans le tableau Lupique (Ac. anti-plaquettes) ainsi qu'une hémolyse à Coombs positif.

Sur le plan clinique, le patient a signalé des manifestations rhumatismales (arthralgies des épaules) mais c'est avant tout l'atteinte viscérale abdominale (vascularite hépatique) avec pleurésie et signes généraux bruyants qui retiendra l'attention du clinicien.

Par la suite, d'autres élément viendront étayer le diagnostic : bandes lupiques à la biopsie en peau saine, FAN puis anti-DNA natifs se positivant (respect. au 1/100 et à 45U).

III - Pourquoi rechercher un syndrome de Budd-Chiari?

Sa recherche a été motivé par la présence des APL et la compatibilité du tableau clinique : cytolyse hépatique d'aggravation progressive, signe d'hypertension portale (épanchement péritonéale), douleurs abdominales... Le diagnostic suspecté à l'échographie sera confirmé au scanner (intérêt de l'angio-scanner actuellement).

IV) Quelle(s) pathologie(s), à l'origines des douleurs abdominales ?

A partir des éléments que nous venons de voir, la symptomatologie douloureuse abdominale initiale est vraisemblablement due aux lésions de vascularite, manifestations inaugurales du Lupus.

Concernant un éventuel Budd Chiari aigu, on ne retrouve pas, initialement, les stigmates d'une telle affection :

Pas d'insuffisance hépatique : cholestase biologique discrète, TP et facteurs de la coagulation peu perturbés, pas de cytolyse hépatique de même pas d'insuffisance rénale.

Par contre un syndrome de Budd Chiari chronique (voire subaigu ?) apparaît plus vraisemblable, son étiologie en est très certainement le syndrome des APL.

A noter enfin que le traitement par bolus de corticoïdes, de par ses effets spectaculaires sur l'état du malade, est un argument de plus en faveur de la responsabilité des lésions de vascularite à l'origine des signes digestifs initiaux.

En conclusion, et sur le plan d'une démarche diagnostique pratique, les éléments à retenir d'un tel dossier, peuvent se résumer ainsi :

- Intérêt d'une anamnèse « large », qui pourra orienter la démarche étiologique (exemple des antécédents arthralgiques du patient...), surtout si la clinique reste équivoque...
- Avoir un regard « uniciste » devant des symptômes sans rapports évidents entre eux (reconnaître une maladie de système, les manifestations pluri-symptomatiques d'un agent infectieux...).
- Savoir critiquer ou refaire un examen complémentaire jugé insuffisant (imagerie, dosages biologiques ou immunologique).

DOSSIER N° 2:

Un collapsus brutal.

A) EXPOSE DES FAITS CLINIQUES:

Monsieur M., 56 ans, est hospitalisé en urgence au CHU de Limoges le 22 novembre 1990 pour un tableau associant un syndrome anxio-confusionnel à révélation brutale, accompagné de douleurs abdominales, de nausées et d'hypotension artérielle à 9/6. Cette symptomatologie survenant dans les suites d'une nécrose myocardique (un mois auparavant) compliquée d'ischémie aiguë du membre inférieur gauche.

Ce patient, exploitant agricole, sans antécédent personnel ou familial notable, excepté un épisode de colique néphrétique ancien, ne prenait aucun traitement particulier jusqu'à ce qu'il présente, de façon inaugurale, fin octobre 1990 un IDM inférieur. Il n'y avait pas de facteur de risque cardio-vasculaire particulier en dehors d'une surcharge pondérale (81 kg pour 1m61).

Monsieur M. a été hospitalisé, lors de son accident cardiaque (survenue au décours d'une épreuve d'effort) à la polyclinique de Tulle où un traitement associant héparinothérapie (IV) et dérivés nitrés (IV) sera instauré (pas de thrombolyse en raison du délai de la prise en charge).

Au cinquième jour de son hospitalisation, le patient se plaint subitement, de vives douleurs abdominales, initialement épigastriques, évoluant par paroxysmes et accompagnées de nausées. La température est à 38,5°C. Secondairement, les douleurs vont irradier à l'hypogastre et dans les lombes. A l'examen, le malade présente un état général conservé, l'hémodynamique est normale, l'abdomen est souple à la palpation, il n'y a pas de trouble du transit, le TR est normal. L'ECG est inchangé, le bilan biologique standard est sans point d'orientation. RP, ASP, échographie abdomino-rénale, UIV, lavement baryté, FOGD sont normaux.

En 72 heures, cette symptomatologie va s'amender progressivement, sans que l'on puisse retenir d'étiologie précise.

Quelques heures plus tard, le patient va présenter une douleur intense du mollet gauche avec extrémité froide : le diagnostic d'ischémie aiguë sur thrombopénie à l'héparine est rapidement établi. Une désobstruction artérielle est réalisée en urgence avec, dans un second temps, instauration d'un traitement par AVK.

L'évolution sera localement favorable mais le patient reste asthénique, la TA est à 9-10 de maxima (et ce, malgré la diminution de la posologie en dérivés nitrés) et, c'est contre avis médical, que monsieur M. sort de la clinique le 22 novembre 1990.

Dès son retour à domicile, le patient présente le tableau suivant: désorientation, propos confus, nausées. Le médecin traitant ne retrouve pas de signes de localisation neurologique ni de signes méningés. Il n'y a pas de douleurs thoraciques, l'abdomen est souple. La PA est à 9 de maxima, le pouls régulier, il n'y a pas de fièvre.

La décision est alors prise d'hospitaliser le patient, en urgence, au CHU de Limoges.

A l'accueil des urgences, l'examen clinique sera écourté : monsieur M, quelques minutes après son admission, fait une chute tensionnelle (avec complexes ventriculaires élargis à l'ECG) rapidement compliquée d'un collapsus, puis d'un arrêt circulatoire. Le patient, immédiatement intubé et ventilé, est transféré en Réanimation.

Le bilan biologique initial est le suivant :

- NFS : 9200 GB/mm3 (formule normale). GR : 3,82 .10.6/mL, Hb à 11,6g/dL, Ht à 32,4%.
- Plaquettes: 210.000 /mm3. TCA à 76 sec. TP à 28 %. Le PH sanguin est à 7,34.
- Le ionogramme plasmatique est très perturbé : Na+ : 111 mmol/L, K+ : 8,7 mmol/L, Cl- : 85 mmol/L, ca+ : 1;85 mmol/L.
- La créatininémie est à 410 micro-mole/L, 1'Urée sanguine à 33 mmol/L.
- La glycémie est à 4,9 mmol/L, l'amylasémie à 5 UI/L, protides totaux à 72 g/L.
- Protéinurie à 0,40 g/24h.
- Cortisolémie à 100 ug/L. (limite inférieure).

Le diagnostic retenu est le suivant : arrêt circulatoire sur trouble de la conduction consécutif à d'importantes perturbations ioniques. Choc avec insuffisance rénale fonctionnelle.

Les anomalies métaboliques seront rapidement corrigées. Le patient, extubé, sera mis sous bi-antibiothrérapie (VANCOMYCINE* + FOSFOMYCINE*), en raison d'un syndrome fébrile persistant pour lequel le bilan étiologique est resté (en Réanimation) négatif.

Monsieur M. est alors adressé au service de Médecine Interne A - soins intensifs - pour explorations complémentaires (en particulier: recherche d'endocardite).

A son entrée (le 29 novembre), l'examen clinique retrouve un patient asthénique, amaigri (de 7 Kg en 1 mois), apyrétique. La PA est à 12/7, le pouls à 100. L'auscultation cardiaque met en évidence un souffle méso-systolique irradiant au foyer aortique. Au niveau pulmonaire, seule une toux sèche modérée sera notée. L'abdomen est un peu tendu à la palpation, sans masse perçue. Le reste de l'examen est sans particularité.

Le bilan biologique standard ne montre pas d'hyperleucocytose. On note une discrète anémie de type inflammatoire. Le ionogramme plasmatique s'est normalisé. Au niveau hépatique, il existe une cytolyse modérée (ALAT à 171, ASAT à 138, Gamma GT à 94). Le bilan immunologique est normal de même que le myélogramme.

Sur le plan infectieux les sérologies : HIV, HVA-B-C, EBV, CMV, candida, BW, chlamydiae, mycoplasme, rickettsiae, sont non contributives. Seule coxiella burnetti est positive au 1/160 (en IFI).

L'échographie trans-thoracique retrouve une bonne fonction VG, sans thrombus intra -cavitaire, sans anomalie valvulaire sauf quelques calcifications aortiques.

A noter que le contrôle doppler veineux des membres inférieurs est normal, de même que la radio des sinus de la face.

73

A J2 de l'admission en Médecine Interne A, le patient présente, à

nouveau, un syndrome fébrile (39°C.), avec frissons. La RP montre un foyer basal droit,

hétérogène. Le malade reçoit alors un traitement antibiotique par macrolide avec retour à

l'apyrexie en 48 heures (sérologie fièvre Q positive).

L'évolution clinique les jours suivants semble favorable mais, sur le plan biologique, on

met en évidence une cytolyse hépatique nettement aggravée :

- ASAT: 949, ALAT: 777.

- Cholestase biologique: phosphatases alcalines à 363 UI/l, gamma GT à 325 UI/l.

Une hépatite infectieuse est écartée (sérologies négatives), une étiologie médicamenteuse

est alors suspectée : tout traitement antibiotique est suspendu, le bilan hépatique se

normalise en cinq jours.

Cependant, une nouvelle échographie abdominale de contrôle retrouve

deux images hyper-échogènes aux pôles supérieurs des deux reins : aspect pouvant

correspondre à un hématome bilatéral des surrénales.

La TDM confirme cette hypothèse, les densités retrouvées sont compatibles avec une origine

hémorragique.

Le bilan hormonal est le suivant :

- ACTH: 327 pg/ml (N: 0-100).

- CLU à 34 ug/24h (N:30-100).

- Test au synacthène immédiat : taux effondrés et non réactifs :

cortisol à T0': 51 ng/ml.

cortisol à T3O': 56 ng/ml.

cortisol à T60': 60 ng/ml.

Ce bilan hormonal (cortisol bas, ACTH augmenté, test au synacthène négatif) vient étayer le diagnostic d'insuffisance surrénalienne, complication probable du traitement héparinique (et/ou de la thrombopénie concomitante) instauré un mois auparavant, à la phase aiguë de l'accident cardiaque.

Dans ces conditions, le patient va rapidement bénéficier d'un traitement hormonal substitutif :

- HYDROCORTISONE*: 30 mg/jour,
- Secondairement : substitution en minéralo-corticoïde par la FLUDROCORTISONE* : 50 ug/jour (devant l'abaissement de la natrémie et une ARP peu stimulable).

Par la suite, l'évolution clinique et biologique sera tout à fait favorable, avec quelques adaptations de posologie (opothérapie), en fonctions des résultats des bilans hormonaux pratiqués ultérieurement.

Le cas clinique de monsieur M. représente une cause rare d'insuffisance surrénalienne aiguë d'origine périphérique. En effet, les étiologies sont dominées par les séquelles de tuberculose et, surtout actuellement, par les rétractions corticales dues à une pathologie auto-immune.

Dans tous les cas, l'insuffisance surrénalienne aiguë (ISA) peut révéler une affection surrénalienne sous-jacente inconnue ou la compliquer, à la faveur d'une agression, d'une erreur diététique, ou thérapeutique.

Concernant ce dossier, l'ISA n'a pas été reconnue initialement comme cause possible de la symptomatologie du patient (troubles digestifs et psychiques, anomalies métaboliques, collapsus). C'est devant la découverte de grosses surrénales à l'échographie et l'identification d'un processus hémorragique à ce niveau, que le rapprochement a été secondairement établi.

B-RAPPELS PHYSIOPATHOLOGIQUES.

Nous envisagerons successivement:

- Les aspects physiopathologiques de l'ISA; ses étiologies.
- Les données physiopathologiques concernant les hémorragies et hématomes des surrénales.
- Les douleurs abdominales au cours de l'ISA et dans le cas d'hématomes surrénaliens.

I - L'insuffisance surrénalienne aiguë de l'adulte (36,37, 38) :

L'ISA de l'adulte, quelque soit sa cause, résulte d'un effondrement de la sécrétion en minéralo et en glucocorticoïde par le cortex de la glande surrénale, à l'occasion d'un événement stressant de forte intensité.

L'insuffisance surrénalienne peut être préexistante à l'épisode aigu ou apparaître de façon concomitante et aiguë.

- Le déficit en gluco-corticoïde (sécrété par la couche fasciculé du cortex surrénalien), altère particulièrement la balance hydro-sodée et l'équilibre glycémique.

On observe ainsi:

Une fuite sodée, entraînant une déshydratation à prédominance extra-cellulaire avec hémoconcentration, marquée sur le plan biologique par une augmentation de l'hématocrite, de la protidémie, et apparition d'une insuffisance rénale fonctionnelle. L'hyponatrémie sera majorée par la sécrétion physiologique d'ADH elle même stimulée par l'hypovolémie et l'hypocortisolémie.

Une tendance (plus ou moins franche) à l'hypoglycémie, due à la disparition du pouvoir hyperglycémiant du cortisol. Lorsqu'elle est marquée, on peut observer la survenue de troubles neuro-psychiques.

- Le déficit en minéralo-corticoïdes (aldostérone, sécrété par la zone glomérulée du cortex surrénalien), retentit sur les échanges ioniques, on met en évidence :

Un déficit en Na+ et en Cl-, une rétention d'ions H+ et K+ entrainant hyponatrémie, hypochlorémie, hyperkaliémie, acidose métabolique. Une hypercalcémie est possible.

Malgré l'hyponatrémie, le ionogramme urinaire montre une natriurèse importante avec kaliurèse basse. L'hyperkaliémie peut être à l'origine de troubles électrocardiographiques: ondes T amples, pointues et symétriques avec parfois élargissement des complexes ventriculaires, blocs auriculo-ventriculaires. Dans ce contexte, un risque vital important existe.

- On peut observer également un déficit (inconstant) en androgènes, sans conséquence pratiques.

A noter que dans le cas d'une insuffisance surrénalienne périphérique, l'hyponatrémie est principalement liée à la fuite sodée. En cas de déficit corticotrope, le facteur de dilution est prédominant. De plus, l'existence de déficits hormonaux associés participera à l'expression clinique et biologique : un déficit en TSH accroîtra l'hémodilution, tandis qu'une insuffisance somatotrope aggravera l'hypoglycémie.

Le tableau n° 1 résume les principales étiologies des ISA, avec leurs mécanismes d'action.

II - Hémorragies et hématomes des surrénales :

Parmi les étiologies des ISA, les hémorragies et les hématomes bilatéraux des surrénales sont des affections rares et d'évolution grave.

Elles doivent être absolument diagnostiquées car pouvant entraîner le décès des patients. Souvent, il s'agit de découverte d'autopsie (0.14 à 1.1 % des patients autopsiés) (39).

Vingt pour cent des hématomes surrénaliens sont post traumatiques (trauma. thoraco-abdominaux sévères, parfois après traumatisme crânien isolé) (40).

Les autres étiologies sont représentées par les complications d'un traitement anti-coagulant Cependant, l'hypocoagulabilité excessive ne peut expliquer toute les hémorragies surrénaliennes : seulement un tiers des observations publiées s'y rattache.

L'hypothèse physiopathologique est ici, la survenue de thromboses des veines surrénales, le plus souvent au cours de thrombopénies à l'héparine. A noter que les hématomes surrénaliens surviennent quasi électivement à la phase aiguë de la maladie causale, et non lors des traitements anticoagulants au long cours (41).

TABLEAU 1: ETIOLOGIES DES INSUFFISANCES SURRENALIENNES AIGUES:

- ETIOLOGIES.	- MECANISMES D'ACTION.
ORIGINES PERIPHERIQUES:	
- Maladie d'Addison décompensée:	Sequelles de tuberculose surrénalienne (rare). Atteinte auto-immune (rétraction corticale).
- Hémorragie bilatérale des surrénales:	Coagulopathies. Complications d'un traitement anticoagulant. Affections thrombogènes. Syndrome des APL. Suites d'explorations vasculaires. Septicémie à méningocoque (enfants). SIDA (dif. mécan. dont hémor.bilat.surrén.).
- Troubles congénitaux de l'hormono-synthès	e- Blocs en 21 hydroxylase- 11 béthydroxylase, 3 béta deshydrogénase- 20-22 desmolase
- Traitement par anticortisolique de synthèse-	OP DDD (risque vers le 15ième jour de ttt). Aminoglutéthimide (risque immédiat).
- Prise d'inducteurs enzymatiques si IS latente	e- Augmentation du catabolisme du cortisol.
- Causes rares:	Intox.(Moranyl); Embols de cholestérol; Mycoses (cryptococcose); Histoplasmose; Hémopathie surrénalienne.
- Surrénalectomie non substituée.	
ORIGINES HAUTES:	
- Corticothérapie au long cours	Mise au repos de l'axe hypothalamo- hypophysaire.
- Insuffisance anté-hypophysaire globale:	Insuffisance corticotrope décompensée si agression.
- Test à la Métopirone	Epuisement des réserves en glucocorticoïdes en fin de test (si patient hypopiuitaire).
- Surrénalectomie unilatérale pour adenome sécrétant:	Surrénale contro-latérale atrophiéee par mise au repos de l'axe corticotrope.

D'autres troubles de l'hémostase peuvent être à l'origine d'hématomes bilatéraux des surrénales :

- contexte de CIVD,
- maladies thrombogènes: cancers, hémopathies, syndrome des APL.

Concernant le syndrome des APL, et à la lecture des cas publiés (42), il peut apparaître comme « primitif » ou accompagner une maladie auto-immune (lupus par ex.). Le mécanisme d'action serait également la formation de thrombus veineux avec infarctus hémorragiques mais, survenant le plus souvent, en dehors de tout traitement anticoagulant ou antiagrégant plaquettaire.

Hormis les traumatismes et les troubles de l'hémostase, les hématomes bilatéraux des surrénales peuvent se rencontrer dans d'autres circonstances :

- insuffisances cardiaques et respiratoires, contexte d'hypertension artérielle.
- état de choc sévère et prolongé,
- septicémie (syndrome de Waterhouse-Fridérichsen chez l'enfant : septicémie à méningocoque, purpura, collapsus cardio-vasculaire et hémorragie surrénalienne).

Ces dernières étiologies ont un point commun : leur caractère de gravité.

Ont été également rapportés quelques cas d'hémorragies bilatérales des surrénales après un traitement par l'ACTH (pathologies inflammatoires rhumatologiques ou coliques) (43).

Pour Rao et Coll (44), les trois facteurs de risque majeurs d'hémorragie surrénalienne seraient :

- l'existence d'une maladie thrombo-embolique.
- une coagulopathie.
- le contexte post-opératoire.

A noter que la surrénale est très sensible à l'ischémie du fait de sa structure anatomique. Elle est irriguée par un riche plexus artériel, sous capsulaire, qui se draine à travers les sinusoïdes médullaires par le biais de rares veinules, ce qui rend très vulnérable la jonction cortico-médullaire.

III - Douleurs abdominales et ISA:

Au cours de l'ISA de l'adulte, les douleurs abdominales sont parfois au premier plan :

Initialement de siège épigastriques, intenses, elles diffusent secondairement à tout l'abdomen et peuvent en imposer pour une urgence chirurgicale (toute intervention ne conduisant qu'à l'aggravation de l'insuffisance surrénalienne). A noter un point capital: le ventre reste souple à la palpation.

Dans le cas d'une hémorragie bilatérale des surrénales, le syndrome douloureux abdominal est volontiers fébrile, accompagné de nausées et de vomissements, de siège variable à irradiations postérieures. Il existe fréquemment un météorisme, rarement une défense abdominale. Il faudra, ici, éliminer un infarctus mésentérique ou hépatique.

Cependant, le tableau d'ISA est souvent trompeur : forme atypique ou incomplète, parfois « gravissime » :

- Collapsus en apparence isolé.
- Tableau psychiatrique prédominant : délire aigu ou syndrome confusionnel voire adynamie extrême et coma.
- Manifestations liées à l'hyperkaliémie : troubles du rythme cardiaque, crampes musculaires et même paralysie de la musculature périphérique.

Cependant, dans la forme classique, les douleurs abdominales et autres troubles digestifs s'intègrent parmi d'autres signes évocateurs :

Hypotension artérielle avec troubles psychiques, myalgies, syndrome fébrile éventuel (lié, en dehors de tout contexte infectieux, à la déshydratation).

A noter que souvent, la décompensation de l'ISA apparaît de façon retardée par rapport aux manifestations cliniques (douleurs abdominales...).

C-DISCUSSION:

Trois aspects de ce dossier apparaissent intéressant à discuter :

- Pourquoi l' ISA n' a pas été reconnue avant l'accident aigu (le collapsus avec arrêt cardiaque) ? : les difficultés d'un diagnostic.
- Peut-on rapprocher l'épisode douloureux abdominal (non élucidé), survenu à la polyclinique de Tulle, d'une insuffisance surrénalienne débutante ?
- Enfin quels éléments doivent orienter le Clinicien, face à un abdomen aigu peu spécifique, vers un diagnostic d'ISA.

I - Un diagnostic d'ISA difficile:

Comme nous l'avons vu, la sémiologie d'une ISA peut être trompeuse car souvent peu spécifique.

Dans le cas présent, l'anamnèse ne pouvait, de prime abord, orienter vers une telle pathologie:

Pas d'ATCD de BK, pas de mélanodermie, pas de prise de cortisone au long cours.

Quant à la clinique, tout au moins à Tulle (et si l'on admet que l'épisode douloureux abdominal puisse être le signe avant-coureur d'une décompensation surrénalienne future), elle apparaît assez équivoque. D'où la multiplicité des examens complémentaires, pratiqués en vain!

Par la suite, lorsque le patient retrouve brièvement son domicile, les symptômes qu'il présente alors semblent bien « étranges » à son médecin traitant. Mais aussi suffisamment inquiétants pour qu'il décide une hospitalisation en urgence, cette fois au CHU de Limoges. *A posteriori*, la symptomatologie correspondait bien à une insuffisance surrénalienne sur le point de décompenser :

- début de collapsus : hypotension.
- troubles neuro-psychiatriques : DTS, agitation anxieuse.
- troubles digestifs : nausées.

Une fois à l'accueil des urgences du CHU de Limoges, le temps de réflexion du médecin de garde a été singulièrement écourté.

Encore une fois (mais les choses apparaissent toujours plus claire après les faits !), l'association : collapsus + troubles ioniques majeurs (sans cause évidente) doit de principe faire évoquer l'éventualité d'une ISA.

Cette hypothèse a été en fait envisagée en Réanimation, puisqu'un dosage du cortisol a été demandé (limite inférieure). Est-ce la qualité et la rapidité de la correction des désordres hydroélectrolytiques, le dosage « faussé » de la cortisolémie (artificiellement augmenté en raison de l'épisode de « stress aigu » ?) qui ont fait que la piste de l'ISA n'a pas été suivi ? Un dosage de la cortisolémie après épreuve de stimulation rapide (Synacthène immédiat), voire de l'ACTH plasmatique de base (élevée si insuffisance surrénalienne primitive) ou de la cortisolurie des 24 heures (CLU) auraient pu apporter des arguments décisifs dans la compréhension de la pathologie du patient. Pouvaient-ils être réalisés dans le service de Réanimation, vu l'état dans lequel a été admis le patient ?

II - Origine des douleurs abdominales à Tulle : l'ISA ?

La description clinique de la symptomatologie abdominale présenté par le patient, à Tulle, apparaît assez clairement compatible avec celle que nous avons envisagée en **B. IV-** (douleurs abdominales et ISA) :

- douleurs abdominales intenses, à point de départ épigastrique avec, secondairement irradiations lombaires.
- abdomen restant souple à la palpation.

De plus, contexte d'asthénie fébrile : aspect compatible avec une hémorragie surrénalienne.

En fait, il semble légitime de penser que cet épisode de douleurs abdominales, survenant au décours d'une pathologie aiguë (IDM) traitée par héparinothérapie, puisse être la traduction clinique de l'atteinte surrénalienne.

C'est ce contexte particulier, aigu, dans lequel se trouvait monsieur M. qui aurait dû inciter le Clinicien à rechercher une éventuelle insuffisance surrénalienne débutante.

A noter cependant que le bilan biologique, à l'époque, ne donnait aucun signe d'orientation, en particulier ionique. Mais, comme nous l'avons précisé, il existe souvent un décalage dans le temps, entre les premiers signes cliniques et le stade de décompensation surrénalienne aiguë.

III - Comment évoquer une ISA devant un abdomen aigu (45)?

Des douleurs abdominales intenses, de siège épigastrique puis diffuses, avec nausées (voire vomissement et/ou diarrhée), <u>avec un ventre souple à la palpation</u>, doivent faire évoquer de principe une ISA.

D'autres signes cliniques évocateurs devront alors être recherchés :

- Par les données de l'interrogatoire :

Traitement cortisonique au long cours (en sachant qu'une corticothérapie à forte dose peut masquer les signes classiques de l'ISA, et sur le plan hormonal, faire disparaître l'élévation de l'ACTH. L'élévation de l'ARP sera, dans ce cas, un meilleur élément diagnostique (le système RAA n'étant pas influencé par le traitement cortisonique).

Antécédents d'asthénie, d'amaigrissement voire de mélanodermie faisant évoquer une possible insuffisance surrénalienne latente. Facteurs de déséquilibre chez un addisonien traité (infections, stress...). Contexte particulier: période post-opératoire (traitements par héparine), traumatisme, violent effort physique...

- Par les données biologiques (d'obtention rapide) :

Hyponatrémie contrastant avec une natriurèse conservée, hyperkaliémie, éventuellement acidose métabolique, insuffisance rénale... A noter qu'un prélèvement sanguin devra être immédiatement centrifugé et congelé pour étude ultérieure (cortisolémie, taux d'ACTH...) car en cas de doute sur une éventuelle ISA, le traitement doit être débuté sans retard. Par la suite le bilan hormonal pourra être complété par un cycle du cortisol sur 24h, par les dosages statiques du cortisol libre plasmatique, de l'aldostérone plasmatique, des androgènes surrénaliens (DHA, S-DHA). Au niveau urinaire, sera dosé le cortisol libre urinaire. Enfin, les épreuves hormonales dynamiques: Synacthène immédiat (en particulier) sans oublier le test à l'eau (recherche d'une opsiurie).

- Par les examens morphologiques :

RP et ASP à la recherche de stigmates de tuberculose (calcifications surrénaliennes en particulier). Echographie et scanner qui montrent une augmentation bilatérale de la taille des surrénales en cas d'étiologie tuberculeuse ou d'hématome récent (l'échographie ne détecte que les lésions supérieures à 2 cm.). Une rétraction corticale est plus en faveur d'une atteinte auto-immune ou d'une nécrose.

Dans le cas d'hémorragies bilatérales des surrénales, l'aspect scannographique habituel est chronologiquement le suivant: grosses surrénales spontanément hyperdenses, puis évolution tardive vers l'atrophie (confirmation à posteriori du diagnostic). En pratique, le diagnostic d'hématome surrénalien sera d'autant plus formel que l'examen scannographique sera réalisé précocement.

En IRM (examen de seconde intention), les hématomes surrénaliens apparaissent typiquement selon un hypersignal en T1 et T2, se rehaussant en séquence de suppression de graisse et ne prenant pas le gadolinium (examen performant quelque soit le délai écoulé après l'accident surrénalien).

A noter qu'une évolution clinique et biologique favorable sous hormonothérapie est en faveur du diagnostic positif.

Après avoir identifié l'ISA et mis en route le traitement d'urgence, il faudra rechercher le facteur déclenchant qui peut nécessiter un traitement spécifique.

Concernant les épreuves hormonales dynamiques (test au synacthène retard, test à la métopirone...) qui permettent d'authentifier une carence partielle (ou totale...) en hormones surrénaliennes, elles sont plutôt réservées au dépistage ou à la confirmation des insuffisances surrénaliennes lentes; sauf en ce qui concerne le test au synacthène immédiat d'obtention plus rapide.

Le tableau n° 2 propose de schématiser la conduite à tenir face à des douleurs abdominales pouvant révéler une ISA.

TABLEAU N° 2:

DOULEURS ABDOMINALES ET SUSPICION D' ISA:

DOULEURS ABDOMINALES INTENSES, EPIGASTRIQUES PUIS DIFFUSES

AVEC NAUSEES, VOMISSEMENTS et/ou DIARRHEE...

... ET ABDOMEN SOUPLE A LA PALPATION:

RECHERCHER:

- Des signes cliniques évocateurs :	- Des signes biologiques évocateurs :
 Asthénie. Mélanodermie. Deshydratation extra-cellulaire. Signes de collapsus. Signes neuro-psychiques. 	 - Hyponatrémie. - Hyperkaliémie (anomalies à l'ECG). - Acidose. - Hypoglycémie. - Hémoconcentration (Ht, prot., urée).
SUSPICION D' ISA:	
> ELEMENTS ANAMNESTIQUES (+++)> CORTISOLEMIE PLASM. + DOSAGE PLASM. ACTH.	
>TRAITEMENT IMMEDIAT, (sans attendre les résultats des dosages hormonaux):	
- HYDROCORTISONE INJECTABLE : 100 mg. (I.V.), puis 100 mg. / 6 H.	
+	
- Sérum salé : 4 L. / 24 H.	
REPONSE CLINIQUE (+ RESULTATS	S DOSAGES HORMONAUX):
> FAVORABLE = DIAGNOSTIC CONFIRME.	
> DEFAVORABLE = DIAGNOSTIC ELIMINE.	

DOSSIER N° 3:

Douleurs abdominales aiguës à répétion.

A - EXPOSE DES FAITS CLINIQUES.

Monsieur P, vingt ans, est hospitalisé le 9 septembre 1982 au centre hospitalier de Saint Junien pour bilan et prise en charge de violentes douleurs abdominales accompagnées de fièvre.

Ce patient, originaire du Limousin, présente les antécédents médicaux suivants :

- Une crise Bravais Jacksonienne ancienne (sept. 77), rapportée à un traumatisme crânien survenu pendant l'enfance, et traité par ALEPSAL (12,5 cg/J.) pendant trois ans. Les EEG ont toujours été normaux, de même que l'examen tomodensitométrique cérébral (janv. 1980). A noter que le patient n'a jamais présenté de nouvelle crise partielle (avec ou sans traitement).
- Plusieurs crises douloureuses abdominales aiguës, depuis 1979, survenant de façon stéréotypée : apparition brutale de douleurs abdominales intenses, mal systématisées, soulagées par la position en chien de fusil, accompagnées de nausées ou de vomissements ainsi que de fièvre. Chaque épisode dure de deux à quatre jours et survient plusieurs fois par an sans périodicité particulière. Lors des crises l'état général du patient s'altère sensiblement (anorexie, amaigrissement), l'évolution est chaque fois spontanément favorable avec, en dehors des épisodes aigus, une vie strictement normale. A noter que les antalgiques usuels sont peu efficaces sur la symptomatologie. A plusieurs reprises, le patient a été hospitalisé, sans que cela ait apporté de solutions diagnostiques définitives (suspicion de pancréatite chronique d'étiologie « X », mais TDM normale en août 1981).
- Un tabagisme estimé à cinq années-paquets.

- Il n'existe pas de notion d'exposition à un toxique particulier (risque professionnel ou autre), pas de notion de voyage à l'étranger, pas d'antécédents familiaux notables.

L'épisode actuel (sept. 1982) débute, sans prodrome, par une crise douloureuse para-ombilicale intense avec fièvre (38,4°C.). L'examen clinique retrouve un patient prostré à l'état général altéré. L'abdomen est souple à la palpation, légèrement météorisé, sensible au niveau du flanc droit, de la région para-ombilicale et des angles costo-lombaires droit et gauche. On ne met pas en évidence d'organomégalie, les orifices herniaires sont libres, le TR est normal. Il n'y a pas de trouble du transit. On note, au niveau cardio-vasculaire, un souffle systolique inconstant. Le reste de l'examen clinique est sans particularité. A noter que, quelques heures après son admission, le patient émet des urines devenant très foncées à la lumière.

Sur le plan biologique, le bilan montre une hyperleucocytose à 19500 éléments par mm3 dont 75 % de PNN, 1 % d'éosinophiles. La VS est à 60/95, les alpha 2 globulines sont augmentées à l'EPP. La glycémie à jeun est normale de même que le ionogramme plasmatique, le bilan hépato-biliaire, l'amylasémie et la calcémie. Le bilan immunologique est sans point d'appel particulier.

Devant ce nouveau tableau abdominal aigu, et après avoir écarté une urgence chirurgicale (examen clinique « rassurant », contrastant avec des signes fonctionnels intenses, expérience des précédents épisodes : même évolution clinique et biologique), différentes hypothèses diagnostiques ont été envisagées , sans qu'aucune ne puisse faire ses preuves.

Parmi ces hypothèses, plusieurs font partie des causes courantes des syndromes abdominaux aigus (chirurgicales ou non) : pathologies aiguës gastriques, vésiculaires, pancréatiques, rénales, infections intestinales etc...; que ce soit dans leurs formes habituelles ou atypiques.

Dans un deuxième temps, certaines étiologies, plus rares, sont envisagées :

- Une porphyrie aiguë intermittente, en raison du tableau abdominal aigu, de la notion d'émission d'urines fonçant à la lumière et de la prise d'un traitement « porphyrinogène » (Phénobarbital). Cependant les dosages biologiques des porphyrines et de leurs précurseurs ne seront pas contributifs.
- Une hémoglobinurie paroxystique nocturne (maladie de Marchiafava-Micheli) : abdomen aigu non expliqué... mais absence d'hémoglobinurie, d'hémolyse ou d'anémie.
- Un saturnisme, évoqué à titre systématique : plombémie, plomburie négatives, ALA sanguin négatif...
- Une pathologie épileptique à forme abdominale? Antécédents de comitialité... L'EEG s'est avéré normal.
- Un oedème angio-neurotique à forme abdominale ? Le dosage des différentes fractions du C' et de la C1 estérase sont normaux.
- Une maladie Périodique ? Hypothèse séduisante, mais ethnie non « conforme », dosage du C' normal.

Malgré un bilan étiologique exhaustif, l'incertitude concernant le cas du jeune patient prévaut une nouvelle fois. L'évolution de l'épisode est favorable en 72 heures et monsieur P. rejoint son domicile sans traitement particulier (normalisation du bilan biologique).

Deux mois plus tard, le patient présente à nouveau une crise douloureuse abdominale, motivant une nouvelle hospitalisation.

De nouveaux éléments sont retrouvés à l'examen clinique : une hépatosplénomégalie avec adénopathies axillaires et inguinales.

Sur le plan biologique, et comme chaque fois, on note un syndrome inflammatoire important: VS à 102 première heure, fibrinogène à 8,64 g/l, orosomucoïde et haptoglobine augmentées. Les leucocytes sont à 17000/mm3 dont 70 % de PNN.

L'échographie abdominale confirme la présence de l'HSM et d'ADP intra-abdominales. La lymphographie objective plus précisément un groupe ganglionnaire « douteux » au bord gauche de L2-L3. Un myélogramme est demandé. Celui-ci retrouve, au sein d'une moelle riche, une érythroblastopénie à 5,5 % (recontrôlée à 2 %). Les granuleux sont à 87,5 %, monocytes à 0,5 %, lympho.à 6,5 %, plasmocytes à 0 %, mégacariocytes présent.

Devant ces nouveaux éléments faisant craindre une hémopathie, sont réalisés :

- Une mesure de la résistance osmotique des hématies : très augmentée, avant et après incubation, ce qui élimine une maladie de Minkowski-Chauffard.
- Le dosage des différents marqueurs d'hémolyse auto-immune (Coombs négatif, LDH et biliirubine : normaux) élimine certaines pathologies érythrocytaires.
- Une électrophorèse de l'Hb qui s'avère normale, excluant par là une thalassémie.

Une laparotomie exploratrice est proposé au patient qui la refuse. Il accepte cependant une hospitalisation en Hématologie à l'hopital Saint Louis à Paris, à distance de l'épisode douloureux, pour explorations complémentaires.

Sur le plan clinique, l'examen est strictement normal. Le bilan immunologique élimine, à nouveau, une éventuelle collagénose. La biopsie rectale à la recherche d'une amylose est négative. La biopsie médullaire est également normale de même que l'examen ophtalmologique. La TDM abdominale confirme la SMG (artériographie du tronc coeliaque et mésentérique normale), avec zone hypodense à l'intérieur du parenchyme splénique pouvant faire évoquer une hémopathie. De plus, le scanner met en évidence des adénopathies rétro-péritonéales de volume important : un lymphome devient l'hypothèse à éliminer.

En novembre 1983, monsieur P. accepte finalement l'idée d'une intervention chirurgicale exploratrice, à la suite d'un nouvel et très douloureux épisode abdominal (laparotomie).

L'examen per-opératoire met en évidence une HSM avec une importante coulée ganglionnaire enchâssant le pied du mésentère, le tout entraînant une mésentérite rétractile. Pour le chirurgien cet aspect évoque, en premier lieu, une pathologie hématologique maligne. Ce dernier réalisera, en dehors de plusieurs biopsies hépatiques, une splénectomie, l'ablation des ganglions de la chaîne coronaire stomachique, coeliaque, du pédicule hépatique et d'une « taille » ganglionnaire dans la masse du mésentère. L'examen du reste de la cavité abdominale est normal.

L'examen anatomo-pathologique des pièces biopsiées est tout à fait rassurant! Aucun aspect de lymphome n'est noté. Il existe seulement des lésions granulomateuses nodulaires abcédées au niveau des ganglions coeliaques, faisant évoquer :

- une yersiniose,
- une affection à mycobactéries atypiques,
- une histioplasmose voire une tuberculose.

Concernant une éventuelle yersiniose, plusieurs sérologies ont été effectuées, un seul résultat est revenu positif - en decembre 1982 (1/40) - Cependant, il existe de nombreux faux positifs et l'évolution paraît bien longue pour une telle pathologie!

Il en est de même pour une éventuelle infection à mycobactérie atypique ou à BK : longueur de l'évolution et IDR normalement positive chez un sujet vacciné par le BCG.

Devant les résultats de l'exploration chirurgicale, la décision est prise d'instaurer un traitement antibiotique pendant un mois (VIBRAMYCINE* : 200mg/J.) en raison d'un diagnostic de yersiniose évoqué à plusieurs reprises et sur l'aspect des pièces de biopsies. Malgré ceci, de nouvelles crises abdominales surviennent, égales en durée et en intensité aux précédentes.

Dans ces conditions, après avoir repris l'histoire clinique du patient et après avis auprès du Pr. GODEAU, la décision de mettre en place un traitement au long cours par la COLCHICINE*: 1mg/J. est prise le 25 janvier 1984. Ce traitement, considéré comme épreuve thérapeutique, correspond à l'hypothèse d'une Maladie Périodique (malgré l'aspect exceptionnelle de l'ethnie) en considérant:

- La périodicité et le caractère des crises,
- la longue évolution,
- l'absence d'autre étiologie retrouvée.

Dès lors, l'évolution a été marquée par l'espacement des crises douloureuses et la diminution de leur intensité. Le suivi, sur plus de dix ans, n'a pas vu apparaître de nouvelle pathologie (en particulier absence de protéinurie, premier signe d'atteinte amyloïde rénale). Le patient a ainsi pu reprendre une vie tout a fait normale (plus d'arrêts de travail intempestifs), et au terme de cette longue évolution, le diagnostic de Maladie Périodique semble pouvoir être définitivement retenu.

L'intérêt du dossier de monsieur P. est double :

- Traiter d'une pathologie rare, la Maladie Périodique, qui représente le prototype même de l'affection justifiant le travail de cette thèse : symptomatologie abdominale aiguë mimant une urgence chirurgicale.
- Suivre une longue démarche diagnostique, conséquence de l'aspect équivoque voire déroutant du tableau clinique initial.

De nombreuses étiologies ont été évoquées : en premier lieu les causes fréquentes d'abdomen aigu, puis les diagnostics moins « classiques » mais qu'il faut savoir garder à l'esprit : porphyries, HPN, saturnisme... car pouvant, à l'instar de la Maladie Périodique, être à l'origine de véritables abdomens « pseudo-chirurgicaux », extrêmement trompeurs.

B-PREMIERES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES.

Après avoir défini la situation clinique initiale, nous envisagerons les points suivants :

- peut on, d'emblée, éliminer urgence chirurgicale ?
- quels diagnostics évoquer en premier lieu ?
- les hypothèses moins fréquentes.

Lorsque le patient est hospitalisé au CH de Saint Junien, en septembre 1982, la symptomatologie clinique présentée est relativement « simple » :

- Douleurs abdominales paroxystiques et altération de l'état général dans un contexte fébrile avec présence d'un syndrome biologique inflammatoire.

Mais également déroutante par certains aspects :

- Signes cliniques peu spécifiques : douleurs mal systématisées, examen peu contributif et paradoxalement rassurant. syndrome inflammatoire sans point d'appel évident.

Par ailleurs, l'évolution de la symptomatologie abdominale apparaît étonnante par sa durée, son caractère rémanent, et surtout, par le contraste entre la sévérité des crises et l'état général floride du patient en dehors des épisodes douloureux.

Ceci étant, la première démarche du Clinicien sera la suivante :

I - Eliminer une urgence chirurgicale:

Dans un premier temps, le clinicien doit (en faisant abstraction de l'évolution des épisodes antérieurs), éliminer une pathologie chirurgicale urgente. Certaines affections peuvent être de présentation clinique compatible avec le tableau présenté par le patient :

- la perforation d'un organe creux,
- une appendicite (de présentation atypique),
- une péritonite,
- une thrombose mésentérique,
- une fissuration ou la rupture d'un anévrisme aortique,
- une occlusion intestinale,
- une pathologie hépatique aiguë (rupture de kyste hydatique...).

L'examen du patient est ici rassurant : TA à 14/7, pouls à 80, abdomen souple, sans défense ni contracture, légère sensibilité au niveau para-ombilical et du flanc gauche. Les BHA sont présents, on note un météorisme modéré à la percussion. Le TR est normal, il n'y a pas de trouble du transit. L'imagerie de première intention n'est pas contributive (RP, ASP, échographie abdominale: examens normaux).

II - Premiers diagnostics évoqués :

En raison du tableau fébrile, du syndrome inflammatoire marqué avec polynucléose importante (autour de 20.000/mm3), un bilan biologique infectieux, systématique est réalisé d'emblée :

- hémocs, ECBU, ex. parasitologique des selles et coprocultures; ASLO, sérodiagnostics divers : tout ces examens étant négatifs.

Une fois l'urgence chirurgicale écartée, le clinicien, en s'appuyant sur certains aspects du tableau clinique, recherchera d'abord une étiologie médicale fréquente, éventuellement de présentation atypique, plutôt qu'une pathologie rare de présentation classique (mauvais rendement diagnostique !).

Ainsi, l'attitude courbée, « en chien de fusil », présentée par le patient, peut évoquer une pancréatite aiguë (33,34,35) ou une poussée de pancréatite chronique. Et ce d'autant que l'on retrouve des douleurs abdominales intenses à début brutal, irradiant à l'angle costo-lombaire gauche (mais sans véritable signe de Mayo-Robson), un syndrome fébrile avec altération de l'état général et une hyperleucocytose.

Les causes d'une affection pancréatique seraient ici :

une pancréatite aiguë infectieuse, mais, le bilan biologique est plutôt en faveur d'un problème bactérien que virale ou parasitaire. Une connectivite (un lupus peut s'accompagner de pancréatite) (27), mais le bilan immunologique éliminera une éventuelle collagénose. Une pathologie lithiasique biliaire, une entérite régionale voire une diverticulose duodénale peuvent être en cause, mais là encore l'échographie abdominale ou le lavement baryté ne sont pas en faveur. A noter que 15 % des pancréatites aiguës sont cryptogénétiques.

De façon globale, le bilan biologique permet d'éliminer une pathologie pancréatique : aucune anomalie hépato-biliaire n'est notée (transaminases, phophatases alcaline, bilirubine, LDH sont normaux), l'amylasémie est normale (mais cet examen manque de spécificité, la lipasémie, l'amylasurie voire l'iso-enzyme pancréatique sérique seraient des marqueurs plus performants), on ne note pas de trouble métabolique particulier (hyperglycémie, hypertriglycéridémie) ni d'hypercalcémie. Enfin, comme déjà précisé, l'imagerie ne retrouve aucun point d'orientation (pas de calcification à la l'ASP ou à l'écho, absence d'oedème de kyste ou d'inflammation en écho).

Par la suite, plusieurs diagnostics différentiels de pancréatite seront évoqués (affections d'origine abdominale ou non, à caractère aigu). Ainsi, seront éliminées les pathologies suivantes :

- Colique hépatique et cholécystite aiguë (aucun argument biologique ou d'imagerie).
- Colique néphrétique (ASP, écho des voies urinaires, UIV: négatifs).
- Pneumopathie aiguë atypique (examen clinique pulmonaire et RP normaux).
- IDM en territoire inférieur, avec des signes digestifs trompeurs (ECG normal, pas d'élévation enzymatique).
- Embolie pulmonaire par l'intermédiaire d'un foie cardiaque aigu (clinique non compatible, ECG et gazométrie normaux...).
- Acidocétose diabétique (bilan biologique non en faveur...).
- Insuffisance surrénalienne aiguë (biologique non en faveur, anamnèse non contributive).

II - Diagnostics moins fréquents :

Un point particulier du tableau initial a fait évoquer une pathologie plus rare : L'émission d'urines fonçant à la lumière. Ce « détail » qui aurait pu passer inaperçu (les urines étant rarement gardées par les patients), peut être un indice révélateur de porphyrie aiguë intermittente (46,47,48). Cette affection métabolique héréditaire, responsable de syndrome abdominaux aigus (incidence : 1/40.000), traduit un déficit en plusieurs enzymes nécessaires à la synthèse de l'hème. Il en résulte une accumulation des porphyrines ou de leurs précurseurs, toxiques pour certains tissus. Le diagnostic est actuellement rapide par dosages biologiques des porphyrines (et de leurs précurseurs), négatifs dans le cas présent.

Parallèlement au diagnostic de porphyrie aiguë et devant l'absence de diagnostics courants fiables, certaines étiologies, responsables d'abdomens aigus « médicaux », ont été systématiquement envisagées :

- une hémoglobinurie paroxystique nocturne (49,50,51,52),
- un oedème angio-neurotique héréditaire (53),
- un saturnisme (54,55).
- une Maladie Périodique (dont nous développerons plus loin les aspects).

Ces différentes affections ont, avec la porphyries aiguë intermittente, des points communs pouvant s'intégrer dans le tableau présenté par monsieur P.

Leur étude respective est résumée dans le tableau n° 1.

Elles peuvent toutes être à l'origine de «drames abdominaux aigus» : tableaux douloureux intenses, trompeurs, conduisant parfois à une laparotomie exploratrice inutile.

Concernant, ces quatre étiologies particulières, les trois premières seront « facilement » éliminées en raison de la présence d'arguments biologiques de certitude.

Quant à la Maladie Périodique, son diagnostic sera posé sur un faisceau d'arguments cliniques (cf. infra).

Dans le cas présent, l'association : douleurs abdominales paroxystiques évoluants par accès de quelques jours avec retour à un état clinique strictement normal entre les crises peut s'intégrer dans un tel tableau. Et ce d'autant qu'existe, chaque fois, un syndrome inflammatoire franc avec hyperleucocytose. Mais devant la rareté de la maladie, pour un individu « hors ethnie », le diagnostic ne peut être posé qu'après avoir éliminé des étiologies plus fréquentes (diagnostic d'élimination).

Une fois encore, aucun élément de certitude n'est retenu et devant l'amélioration de l'état clinique du patient (persistance d'une hyperleucocytose à 12.000/mm3, cependant.), celui-ci rejoint son domicile, sans traitement particulier.

TABLEAU.1: ASPECTS COMPARES PHYSIOPATHOLOGIQUES, CLINIQUES ET DIAGNOSTIQUES de la porphyrie aigue intermittente, de l'hémoglobinurie paroxystique nocturne, de l'oedème angio neurotique et du saturnisme (colique de plomb):

PHYSIOPATHOLOGIE:

PRESENTATION CLINIQUE:

DIAGNOSTIC:

RECHERCHER:

-ATCD Famil.

- PBG* urinaire

-Facteur Décl.++

- Urines «Porto»

PORPHYRIE AIGUE INTERM.

(Famille des porph.hépat.aigues). Affect.héréd. autosomique dom. due au déficit en PBG* désaminase. Incid.= 1/10.000 (EU),8F/1H. Facteurs déclenchants (+++):

- Endocriniens (Pilule, fem.jeune période pré-mentr 80% des cas).
- Certains médicaments* *(+++).
- Alcool; Stress; Infections...
- *: Porphobilinogène.
- **:- hypnotiques,
 - -anti-épileptiques,
 - -sulfamide,
 - analgésiques,
 - AINS,
 - antibio:pnénicol,griséfuline,
 - antiHTA:alpha-méthyl-dopa,
 - oestroprogestatifs.

TROIS types de manif.:

- DOULEURS ABDO AIGUES:

Intenses, diffuses, paroxystiques,

+ Vomiss. + Constip. opiniâtre! Examen abdom. normal (météor.)

-TROUBLES PSY (associés ou non) augm++en crise Discrets: irritab.,anxiété. - Selles=RAS.

Graves:délires,halluc. confusion...

-SIGNES NEUROLOGIQUES:

Neuropathies périph.(abol.ROT,amyotr.) d'abord: paresth. doul. des membres

puis paralysie extensive(nerfs cran; muscl. resp.). Crises convuls. poss.

-SIGNES ASSOCIES:

Désordres végétatifs fréquents:

Tachycardie(++), instab.tension.Sudat.

Souvent: fébricule et hyperleuco-

-cytose: source d'interventions chir.

intempestives.

Rarement: HMG;sécrét.inapopr.d'ADH.

Attention, l'association: dlrs abdo + manif. neuro périphériques peut faire évoquer un SATURNISME, ds lequel existe une élimination urinaire accrue d'ALA (le taut de PBG étant normal).

<u>HEMOGLOBIN. PAROX.NOCT.</u> (Maladie de Marchiafava-Micheli).

Anémie hémolytique corpusculaire acquise: action cytolytique du C' sur: la mbrne.du GR,les précurs.des GR, les granulocytes, les plaquettes. Incid. :1,5/1.000.000 en France. Délai moy. du diag.= 3 ans en moy. Crises souvent déclenchées par:

- Infection,
- transfusion,
- certains médic.
- règles, stress, grossesse, chir...

Tableau polymorphe dû à 2 entités: Tests biologiques:

- -HEMOLYSE INTRA-VASCUL: *HAM-DACIE,
- *hémoglobinurie intermit.noct ou non *Sucrose,
- *Asthén; fièvre; subict; dlrs abdo-lomb. (tests non spécif)
- -INSUF. MEDULLAIRE: -Cytométrie de flux
- *Anémie, hémorragies, infections. (déficience prot.mb)
- *thromboses (mécan.incertain),

d'oû: dlrs abdo(thromb. digest.)

trbls neuro (thromb.cérébr.)

thrombo-phlébites, EP...

Autres pathol. possibles:

- Insuf. rénale, hémopathies malignes (LAM, LLC)

PHYSIOPATHOLOGIE

CLINIQUE

DIAGNOSTIC

OEDEME ANGIO-NEUROTIQUE HEREDITAIRE:

Variété congénitale d'oedème de Ouincke dû au défic.d'activ. de l'inhib.de la fraction C1 du complément avec libération de peptides vaso-actifs. Trans. autosomique dom. Pathol. rare: oedèmes des tissus sous cutanés touchant les VADS (70%,région glot.++: risque vital) le tractus digestif (douleurs abdo). - Douleurs abdo + nausées-vomis. - Association poss.av. Atteinte cérébrale et pleurales possibles. Déclenchement brutal, spontané ou Facteurs déclenchants: Parfois hyper amylamémie. -traumatismes (même minimes), -sport, stress, règles, oestro-progest, - infections.

OEDEME LARYNGE:

- Brutal, ggfois paresthésies pré existantes. Asphyxie aigue possible.

OEDEMES SOUS CUTANES:

- Durs, fixes, indolores, non inflam. (C4 en perm.abaissé) non prurigineux. Extrém., visage, - en crise: CH50, C2, (peuvent manguer).

OEDEMES DES MUQU.DIGEST: C3 tjrs normal.

(diarrhée hydrique possible). Colites, douleurs abdo pseudo-chir. Lupus... Pas d'hyperleucocytose.

- Caract.fam.Clinique
- Dosage C1 INH: diminut. d'activité ou déficience d'act.
- C2 et C4 abaissés,
- C4 effondrés.

 - affect.auto-immun:
- Déficit acquis poss. en C1 INH.(path lymphoïdes...).

SATURNISME:

Intoxication par le plomb à l'origine d'une toxicité hématologique double: Morphologique(réticulocytes atyp.), et fonctionnelle: troubles de l'anab. de l'hème et élimination accrue de certains métabolites(protoporphyrie érythrocytaire, coproporphyrie, ALA urinaire). En conséquence: anémie et hémolyse discrète.

Atteinte viscérale (pathogénie incert.) à l'origine de coliques de plomb d'expression trompeuse.

Actuellement atteintes plutôt chron. (milieux profession.++). Incid. :200 nouveaux cas/an en France.

COLIQUE DE PLOMB:

- Peut réalis, un «drame abdo»: Douleurs intenses et diffuses, vomis.constipation ++ avec : Absence de contracture, de fièvre et de signes de choc. ASP: distention aérique intest. absence de niveaux, ou de pneumopéritoine.
- Anémie (GR à granul. basoph.) augm.poss. de l'amylasémie, par atteinte pancréatique (rare).

ATTEINTE HEMATO:

Souvent latence clinique (imprégn. saturnique): discrète anémie (asthén.)

ATTEINTE NEURO:

Rare. Ds leurs formes majeurs: encéphalopathie, polynévrites, rechercher:neurop. périph., ataxie, pertes de mémoire...

ATTEINTE RENALE: HTA, Insuf. rénale lente.

-DOSAGES:

plombémie, urie. Aug. porphyries libres érythrocyt. et de l'ALA.urin.

C - NOUVELLE HOSPITALISATION.

Le 20 novembre 1982, monsieur P. est à nouveau hospitalisé :

Le tableau apparaît, a priori, identique aux précédents, cependant de nouveaux éléments importants sont retrouvés à l'examen clinique :

La présence d'une splénomégalie avec adénopathies périphériques.

I - Doute sur une hémopathie :

Cette splénomégalie peut avoir plusieurs étiologies (56), mais devant le contexte clinique observé, c'est surtout la crainte d'un problème lymphoprolifératif qui prévaut.

En effet une étiologie infectieuse (virale - dont HIV - et parasitaire) est écartée de même qu'un problème d'hémolyse (Minkowsski-Chauffard, thalassémie, drépanocytose : tests d'hémolyse, électrophorèse de l'Hb : non contributifs). A noter que peu d'éléments seraient en faveur d'une HTP ou une pathologie de surcharge. De plus la présence d'adénopathies périphériques et intra-abdominales (écho, scanner), ainsi qu'un myélogramme perturbé sont autant d'arguments en faveur d'une maladie hémathopoïétique.

Une fois encore, cette dernière hypothèse n'a pas été confirmée :

La BOM est normale mais surtout l'examen anatomopathologique des pièces de biopsie élimine formellement un éventuel lymphome (laparotomie exploratrice du 8 novembre 1983):

- au niveau de la rate (splénectomie), on retrouve une hyperplasie du parenchyme sous forme de volumineux nodules, souvent confluants et une congestion des sinusoïdes avec infiltration du parenchyme par des polynucléaires neutrophiles et éosinophiles.
- au niveau du foie : discrètes lésions de portite interstitielle, hépatocytes normaux.

- concernant les ganglions coeliaques : images de lymphadénite pyo-épithélioïde réalisées par des formations nodulaires à centre souvent nécrotique, riches en polynucléaires altérés, entourées par un liseré de cellules géantes et épithélioïdes.
- les autres ganglions lymphatiques sont le siège d'une lymphadénite commune.
- au niveau des fragments de péritoine prélevés : processus inflammatoire sans spécificité.

Au total, il existe seulement des lésions granulomateuses nodulaires abcédées au niveau des ganglions coeliaques, faisant évoquer :

- une yersiniose,
- une infection à mycobactérie atypique,
- une histoplasmose ou une tuberculose.

II - L'hypothèse d'une yersiniose :

Le terme de yersiniose (57) recouvre plusieurs agents infectieux bactériens dont deux ont des conséquences cliniques voisines : il s'agit de *yersinia- pseudotuberculosis* (YPT) et de *yersinia entérocolitica* (YE). Quant à *yersinia pestis*, cet agent infectieux est spécifique de la peste.

Dans le cas de YPT, ce petit bacille gram négatif est responsable chez l'homme d'affections localisées (digestives essentiellement), et généralisées. Il s'agit d'une épizoonose (réservoir: nombreux oiseaux et mammifères, surtout rongeurs), provoquant des lésions macroscopiquement proches de celles observées dans la tuberculose.

Sur le plan digestif, les conséquences sont essentiellement la présence d'une adénite mésentérique aiguë pouvant provoquer des douleurs abdominales intenses (simulant une appendicite) et entraînant, le plus souvent, une intervention chirurgicale.

Dans ce cas, on retrouve, au sein du mésentère, plusieurs adénopathies inflammatoires (carrefour iléo-caecal surtout), il peut exister un épanchement péritonéal, généralement de faible abondance.

D'autres manifestations sont possibles (de façon concomitante ou non à l'atteinte abdominale) : adénopathies superficielles ou profondes, érythème noueux, méningo-encéphalite. Une septicémie est rare (sujets âgés, débilités) : tableau grave d'allure thyphoïdique avec diarrhée intense, parfois sanglante, HSM douloureuse, subictère (+++), la mortalité est ici fréquente.

L'atteinte ganglionnaire mésentérique constitue la lésion anatomique fondamentale : la contamination par voie digestive apparaît ainsi comme la porte d'entrée essentielle.

L' infection à YE, de connaissance plus récente, se propage également par voie digestive. Le réservoir est naturel (sol, eaux, rongeurs, oiseaux), éventuellement certains aliments contaminés (viande de porc, eau). A noter que le germe se développe bien au froid (4°C.). Les manifestations cliniques sont proches de celles occasionnées par YPT : adénite mésentériques, septicémies, micro abcés hépatiques, entérocolites aigües (diarrhée glairo-sanglante possible), rarement érythème noueux. Des arthrites réactionnelles peuvent compliquer le tableau, elles apparaissent deux à trois semaines après l'épisode aigu et touchent préférentiellement les grosses articulations.

Le diagnostic se fait, dans les deux cas par isolement de la bactérie à partir du sang du malade (hémocultures en cas de septicémie), des selles (coprocultures) ou d'un ganglion (biopsie d'une adénite mésentérique montrant des micro-abcès entourés d'une couronne de cellules réticulohistiocytaires). Le sérodiagnostic est le plus utilisé: recherche quantitative d'agglutinines. Un taux supérieur à 1/160 permet de conclure en une infection évolutive. Il existe des réactions croisées fréquentes avec certaines salmonelles, les antigènes de la brucellose. Les agglutinines disparaissent quelques mois après la guérison.

Le traitement est à la fois chirurgical et médical. Malgré l'évolution spontanément bénigne, l'appendicectomie est de règle dans l'adénite mésentérique. Une antibiothérapie est simultanément prescrite pendant une vingtaine de jours : cyclines, C3G, fluoroquinolones, Aminosides sont les antibiotiques les plus actifs .

L'hypothèse d'une yersiniose apparait ici comme plausible (polyadénopathies mésentérique, anapath, une sérologie positive), de plus, il semble exister des formes d'évolution prolongées, latentes. Cependant le traitement antibiotique s'est révélé inefficace: aucune modification de la symptomatologie n'a été notée.

Concernant une éventuelle infection à mycobactérie atypique voire une tuberculose, l'évolution n'apparaît pas correspondre pour de telles pathologies. De plus, le patient a été vacciné par le BCG et l'IDR est normalement positive.

D - LA MALADIE PERIODIQUE : LES ELEMENTS DU DIAGNOSTIC :

Après de longs mois où se sont succédées hospitalisations et investigations poussées, le bilan étiologique semble bien « maigre » ! Après avoir éliminé de nombreux diagnostics, un seul semble pouvoir expliquer ce tableau bien atypique : la Maladie Périodique. Quelques rappels concernant cette affection, inhabituelle en Limousin, sont ici nécessaires :

I - Une affection à transmission familiale :

La Maladie Périodique (58,59) ou Fièvre Méditerranéenne Familiale a été reconnue en 1945, dans sa forme abdominale, par SIEGAL.

Elle touche quasi-exclusivement les Juifs Sépharades, les Arméniens, Turcs et Arabes du pourtour méditerranéen. Les Juifs Ashkinazes d'Europe centrale et orientale sont beaucoup moins touchés. Cependant, les critères ethniques ne peuvent être considérés comme absolus (60).

La majorité des études est en faveur d'une transmission autosomique dominante à pénétrance incomplète. Récemment le gène de la Maladie Périodique a été localisé sur le chromosome 16, un diagnostic génétique devrait être bientôt disponible.

Cette affection, à l'origine d'accès paroxystiques inflammatoires des séreuses, reste de physiopathologie inconnue. Elle débute, le plus souvent, dans l'enfance (dans 50 % des cas avant 10 ans), rarement après trente ans.

Les manifestations inaugurales sont les suivantes :

- Des accès douloureux abdominaux intenses avec fièvre (symptôme le plus fréquent), vomissements, arrêt des matières. De début brutal, l'épisode dure généralement de deux à quatre jours. L'abdomen peut être le siège d'une défense ou d'une contracture, on note un arrêt du péristaltisme. L'ASP montre une distension intestinale ainsi que des niveaux liquides. L'intervention chirurgicale est fréquente lors des premières crises. La laparotomie retrouve un péritoine hyperhémique avec un aspect inflammatoire non spécifique en anatomopathologie.
- Des accès douloureux basi-thoraciques, moins fréquents, dus à une atteinte pleurale et parfois responsable d'une dyspnée importante.
- Des manifestations articulaires, plus fréquentes chez l'enfant et inaugurales dans 30% des cas. Elles touchent préférentiellement les genoux, les chevilles, les épaules et les coudes. On observe des signes focaux inflammatoires avec un syndrome fébrile.
- Il peut exister des manifestations cutanées à type d'érythème douloureux, ou plus rarement d'éruption purpurique.
- L'atteinte péricardique est exceptionnelle de même qu'une orchite aiguë.

- Une splénomégalie, de taille modérée, est notée dans 16 à 40 % des cas (suivant les études), à distance des accès. La fièvre est **toujours** présente lors des accès.

Sur le plan biologique, on retrouve lors des crises, un syndrome inflammatoire net : élévation de la VS, des alpha 2 globulines, du fibrinogène. Fréquemment, il existe une hyperleucocytose.

Entre les crises, le bilan se normalise le plus souvent. Parfois un certain degré d'inflammation persiste. Souvent, on note une élévation du C' ainsi que fractions C2 et C4. Dans 45% des cas, on retrouve de la fibrine circulante. Aucune de ces anomalies n'est spécifique de la maladie.

La Maladie Périodique ne serait qu'une affection invalidante s'il n'existait un risque d'amylose (de type AA) touchant essentiellement le rein, la rate, le tube digestif, les surrénales. Le foie étant rarement atteint. La néphropathie amyloïde (PBR) se révèle par la présence d'une protéinurie, d'abord intermittente, secondairement permanente et évolue vers l'insuffisance rénale en quelques années. La surveillance de la protéinurie est un aspect très important du suivi des patients atteints de Maladie Périodique.

Le diagnostic de Maladie Périodique, en l'absence de marqueurs spécifiques, est essentiellement clinique.

- Trois critères sont indispensables :
- 1) Crises fébriles de brève durée se reproduisant à intervalles variables.
- 2) Manifestations douloureuses abdominales, thoraciques, articulaires avec de la fièvre.
- 3) Absence d'autre cause.
- Critères inconstants :
- 1) Amylose.
- 2) Histoire familiale.
- 3) Appartenance à l'une des ethnies touchées.

Depuis 1972, un traitement efficace contre la survenue des accès et l'évolution de l'amylose est utilisé : la COLCICHINE* (61), administrée per os, à la dose de 1 à 2 mg. par jour. Son efficacité a été contrôlée dans de nombreuses séries.

La disparition totale des crises est obtenu dans 75 % des cas. A noter que 7 à 10 % des individus ne répondent pas au traitement. La tolérance de la COLCHICINE* au long cours est bonne (effets indésirables: essentiellement des troubles hématologiques - leuco-neutropénie - et un effet tératogène devant faire interrompre le traitement trois mois avant la conception d'un enfant). De plus, son action préventive sur la survenue d'une amylose est bien documentée. De même, le traitement pourrait faire régresser le syndrome néphrotique en cas d'amylose constituée.

II - Les arguments en faveur de cette affection rare en Limousin :

L'aspect répétitifs des crises et leurs symptomatologie, l'évolution prolongée et surtout l'absence d'autre étiologie retrouvée sont des arguments évocateurs. Et ce, malgré certains élément exceptionnels tels que l'aspect et le nombre d'adénopathies et surtout l'absence d'ethnie « classique ».

Mais, l'argument décisif est sans doute l'efficacité du traitement par la COLCHICINE*.

A noter, que ce traitement n'a entraîné aucun effet secondaire particulier chez le patient, et depuis plusieurs années, aucune pathologie nouvelle n'a été décelée.

DOSSIER Nº 4:

Douleurs abdominales aiguës et terrain vasculaire.

A - EXPOSE DES FAITS CLINIQUES.

Monsieur A., 60 ans est hospitalisé en urgence (clinique privée), le 28 février 1988, pour bilan et prise en charge de violentes douleurs épigastriques, en barre, irradiant à l'hypochondre gauche, sans fièvre mais accompagnées d'un état sub-occlusif (absence de selles depuis 48 heures, météorisme important).

Cette symptomatologie douloureuse, intense, de survenue brutale, évolue de façon continue et résiste aux antalgiques usuels.

Parmi les antécédents du patient, on retiendra essentiellement :

- un angor, stable depuis plusieurs années, traité par CORDIUM*.
- une artérite des membres inférieurs, stade II, traitée par FONZYLANE*.
- une HTA, modérée, traitée par MODURETIC*.

Il n'y a pas d'antécédents chirurgicaux et sur le plan familial, le père du patient est décédé à l'âge de 74 ans d'hémorragie intestinale, sa mère à 63 ans d'un IDM.

A son arrivée à la clinique, l'examen retrouve un sujet à l'état général conservé, les constantes hémodynamiques sont normales, il n'y a pas de fièvre. L'abdomen est ballonné, spontanément douloureux en sus-ombilical, mais reste souple à la palpation, sans défense. Il n' y a pas de nausée ni de vomissement. Le reste de l'examen est normal. L'ECG est jugé sans anomalie aiguë, de même que la RP. L'ASP montre une aérocôlie (absence de niveaux visibles). Le bilan biologique met en évidence une hyperleucocytose modérée à 10.800 GB/mm3 avec une formule normale. Les CPK ne sont pas élevées, on note une légère augmentation des gamma GT et des phosphatases alcalines. L'amylasémie et amylasurie sont basses. Les autres examens complémentaires sont les suivants :

Echographie abdominale, normale, de même que l'UIV et la FOGD. Le LB retrouve un sigmoïde diverticulaire.

A J4 de l'hospitalisation, les douleurs abdominales cèdent spontanément, alors qu'apparaît un syndrome fébrile, progressivement croissant jusqu'à 39,5°C.

Le bilan infectieux biologique de débrouillage reste négatif (hemocs, ECBU, PL, sérologies diverses : Félix-Widal, Wright...). Cependant un deuxième cliché thoracique retrouve deux images d'atélectasies basales. L'examen clinique reste peu contributif.

Le patient est mis sous anticoagulants (suspicion d'EP) et antibiothérapie. A noter l'élévation des CPK à 217 UI/L. le 01-03-88 (J2).

A J8, son état général s'altère sensiblement avec asthénie, attitude prostrée, myalgies diffuses (région lombaire et membres inférieures surtout). Le faciès apparaît sub-ictérique, les ROT, au niveau des membres inférieures, sont abolis. Une nouvelle échographie abdominale est pratiquée, celle-ci retrouve une glande surrénale droite augmentée de volume. Dans ces conditions, une hospitalisation au CHU de Limoges (Médecine Interne A) est décidée devant ce tableau clinique protéiforme et pour bilan surrénalien....

Monsieur A. est admis en Médecine Interne le 8 mars 1988. Son état clinique est altéré avec persistance d'un syndrome fébrile à 39°C. On note des signes de déshydratation extra-cellulaire. Sur le plan cardio-vasculaire, la TA est à 10/7, le pouls à 90, régulier. Il n'y a pas de souffle cardiaque ou vasculaire audible, pas de signe de thrombose veineuse des membres inférieurs. L'abdomen est souple, non douloureux. Il n'y a pas de masse palpable. L'auscultation pulmonaire ne montre pas d'anomalie patente. Sur le plan neurologique, on note un léger ralentissement psychomoteur sans désorientation. Les réflexes ostéo-tendineux sont diminués au niveau des membres inférieures.

Le bilan biologique traduit un syndrome inflammatoire franc : GB à 20.200/mm3 (84 % de PNN), VS à 60 première heure, fibrinogène à 5,5 g. Il n'y a pas d'anémie, les plaquettes sont normales.

Le ionogramme plasmatique retrouve une natrémie basse à 129 mmol/L, la kaliémie est normale à 3,9 mmol/L. La créatininémie est augmentée à 133 micromole/L. Les CPK sont à 648 UI/L. , LDH à 1000 UI/L. , gamma GT à 127 UI/L. , 5'nucléotidase à la limite supérieure.

Un nouveau bilan infectieux est pratiqué : hémocs, ECBU (négatifs). Les sérologies des hépatites sont négatives de même que: chlamydiae, rickettsiose, W-Felix.

La RP montre un aspect d'hypoventilation de la base gauche. La phlébographie des membres inférieurs et l'angiographie pulmonaire éliminent un problème d'embolie.

Par contre, l'échographie cardiaque, l'ECG, l'évolution enzymatique sont en faveur d'une nécrose myocardique inférieure modérée.

L'échographie abdominale complétée par une TDM précise l'aspect des surrénales : hyperplasie (tumorale ?) des deux glandes à prédominance droite. Les dosages hormonaux mettent en évidence une insuffisance d'origine périphérique (malgré l'absence de mélanodermie), avec :

ACTH à 535 pg/mL. (N < à 100), cortisol (8 heures) bas à 19 microg/mL. et perte du cycle nycthéméral.(ARP > à 19 microg/mL/h, aldostérone à 34 pg/mL.).

L'aspect tumoral des surrénales fait rechercher une éventuelle tumeur primitive (cancer bronchique, pancréatique, de la thyroïde, lymphome malin...):

Le scanner thoracique et la BOM sont normaux ainsi que les radiographies du crâne (selle turcique) et le scanner cérébral. La scintigraphie osseuse- FOGD - colonoscopie - n'apportent pas non plus d'élément d'orientation.

Sur le plan thérapeutique, le patient reçoit rapidement un traitement substitutif par HYDROCORTISONE*, ce qui permet d'améliorer sensiblement son état général. Au niveau infectieux, la prescription de macrolides (dans l'hypothèse d'une pneumopathie atypique) est bénéfique, à la fois sur les signes cliniques pulmonaires qui s'estompent progressivement, mais également sur les paramètres biologiques inflammatoires qui s'améliorent rapidement.

L'évolution est cependant marquée par la réapparition de douleurs abdominales de l'hypochondre gauche, irradiant à l'épaule avec réaction pleurale gauche.

Une nouvelle TDM abdominale est pratiquée. Celle-ci retrouve à nouveau l'aspect tumoral des deux surrénales, mais également une rate pathologique (images hypodenses d'allure nécrotique) ainsi qu'une image kystique du rein gauche, douteuse, pouvant évoquer un processus tumoral.

Un abord chirurgical est décidé (crainte d'une rupture splénique, bilan étiologique). Une néphrectomie gauche est réalisée avec splénectomie et surrénalectomie bilatérale.

L'examen anatomopathologique retrouve :

- au niveau du rein gauche : un kyste à contenu hématique sans prolifération tumorale.
- au niveau de la rate : des lésions hémorragiques.
- au niveau surrénalien : une nécrose hémorragique bilatérale.

Ainsi l'hypothèse d'une origine tumorale rénale est exclue, l'évolution immédiate est bonne et le patient peut regagner son domicile avec, comme traitement substitutif: 50 mg/j. d'HYDROCRTISONE* plus un cp. par jour de FLUDROCORTISONE*. A noter que monsieur A. bénéficie également d'un traitement par AUGMENTIN pendant 10 jours (prophylaxie anti-infectieuse après l'intervention chirurgicale).

Une semaine après sa sortie d'hospitalisation, le patient présente un tableau brutal et bruyant : douleurs abdominales, syndrome diarrhéïque intense, asthénie et anorexie. Il est à nouveau hospitalisé. La clinique montre une altération de l'état général avec signes de déshydratation extra-cellulaires. La TA est à 11/7, le pouls à 100, T°: 38°C. On ne retrouve pas de signe de défaillance cardio-vasculaire, l'abdomen est sensible dans son ensemble, mais reste souple, sans défense. L'examen pulmonaire est normal.

Les hypothèses diagnostiques immédiatement évoquées sont :

- une décompensation de l'insuffisance surrénalienne,
- une complication infectieuse,
- une artérite mésentérique en raison du terrain vasculaire.

Le bilan biologique retrouve des GB à 21.000/mm3, formule normale. Le ionogramme plasmatique est également normal de même que le bilan hépato-biliaire. L'ACTH est à 15 pg/mL., 1'ARP à 1,9 ng/mL. Le bilan infectieux reste négatif. La recto-sigmoïdoscopie retrouve un aspect de colite pseudo-menbraneuse typique sans que l'on retrouve de toxine de clostridiun difficile dans les selles.

Le patient est mis sous alimentation parentérale avec réequilibration hydroélectrolytique. Un traitement par VANCOCINE* est instauré pendant quinze jours avec fortes doses de *saccharomyces boulardii* (ULTRA-LEVURE*). L'évolution est favorable en 72 heures avec disparition du syndrome diarrhéïque et amélioration rapide de l'état général.

L'intérêt du dossier de monsieur A. est de présenter plusieurs pathologies susceptibles d'entraîner des tableaux abdominaux, pseudo-chirurgicaux, parfois trompeurs :

- infarctus du myocarde,
- pneumopathie atypique,
- insuffisance surénalienne aiguë,
- colite pseudo-membraneuse.

La difficulté, dans le cas présent - où ces différentes affections apparaissent pour le moins intriquées - est de faire la part des choses quant à leurs responsabilités respectives dans le tableau clinique présenté par le patient.

Ainsi, plusieurs aspects pourront être discutés :

- Quelle(s) pathologie(s), parmi celles évoquées ci-dessus, peut ou peuvent être à l'origine de la symptomatologie abdominale initiale ? Et en particulier :
- Quelle responsabilité l'insuffisance surrénalienne peut elle avoir dans la présentation clinique ?
- Quelle peut être l'origine de la nécrose hémorragique des surrénales ?

Afin de répondre à ces différentes questions, nous rappellerons quelques éléments concernant la présentation atypique de l'IDM ainsi que les possibles manifestations extra-abdominales d'une pneumopathie atypique.

Par la suite, en se référent au dossier n° 2 de cette Thèse (ISA), nous envisagerons dans quelle mesure la pathologie surrénalienne (découverte fortuitement par l'imagerie abdominale) peut expliquer la symptomatologie clinique et biologique.

Enfin, nous rappellerons quelques points concernant les coliques pseudo-membraneuses, en considérant le dernier épisode abdominal présenté par le patient.

B-PREMIERES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES:

Lors de la première hospitalisation de monsieur A, les points importants à retenir sont les suivants :

- Sur le plan clinique, survenue de douleurs épigastriques intenses avec irradiations latéralisées à l'hypochondre gauche, état général conservé, absence de fièvre, pas de vomissement ni de troubles du transit. L'abdomen est souple à la palpation mais météorisé (Le médecin traitant évoque un syndrome sub-occlusif).

Une fois encore ces signes manquent de spécificité, une urgence chirurgicale est cependant écartée (clinique et imagerie de première intention non en faveur).

- Concernant les antécédents médicaux, on retient essentiellement le passé vasculaire du sujet: angor depuis plusieurs années (stable), artérite, HTA, mère décédée jeune d'un IDM (63 ans).

Dans ces conditions le clinicien orientera les investigations vers une éventuelle cause coronarienne (IDM de présentation atypique ?) ou vasculaire (dissection anévrismale, infarctus mésentérique).

Concernant l'hypothèse coronarienne, il apparaît, à la relecture attentive du dossier, que l'évolution de la biologie et des ECG (à partir du 08-03-88, les ECG antérieurs n'ayant pas été retrouvés) soient en faveur d'une souffrance myocardique :

Les CPK, normales le 28-02-88 (à J1), s'élèvent à 194 UI/L. (à J2), puis à 217 (à J3), et à 648 le 08-03-88 (à J8 : acmé). De même les ECG, à partir du 08-03, montrent des troubles de la repolarisation en territoire inférieurs qui semblent évocateurs d'une nécrose myocardique, peu étendue, à ce niveau.

I - L'IDM de présentation digestive :

On sait, qu'à côté de la symptomatologie classique de l'IDM (douleurs rétro-sternales, constrictives, intenses, irradiant dans la mâchoire, les épaules, les bras, prolongées, résistante à la TNT), existent des formes atypiques à ne pas méconnaître (62). La plus courante se présente avec des signes digestifs dominants : douleurs épigastriques, nausées, éructations, vomissements. La douleur reste intense et prolongée. C'est le contexte de pathologie vasculaire qui incite à évoquer le diagnostic, secondairement confirmé par les signes électrocardiographiques, les dosages enzymatiques et l'aspect en échocardiographie. Les douleurs épigastriques sont plus volontiers retrouvées dans les IDM inférieurs. En dehors de la douleur épigastrique et des troubles digestifs, d'autres signes peuvent être notés (63) :

En cas d'extension postérieure, une atteinte du ventricule droit est fréquente avec (si lésions importantes) signes « droits » : turgescence jugulaire, RHJ, hépatalgies (foie cardiaque aigu). Dans ce contexte, le choc vagal est possible de même que la survenue d'une insuffisance mitrale aiguë (rechercher un souffle d'IM +/- signes de défaillance cardiaque gauche) ou la présence d'un trouble de la conduction (BAV, type Mobitz 1 surtout).

Ainsi la conduite à tenir devant des signes digestifs susceptibles de révéler une pathologie coronarienne aiguë peut se résumer ainsi :

Douleurs épigastriques intenses, prolongées + nausées, vomissements :

----> SUSPICION D'IDM ------> Etude du terrain : âge, sexe, ATCD person. et. familiaux. FDR cardio-vasculaires.

----> Ex. clinique : Ecarter les diagnostics différentiels.

: Recherche des complications.

----> ECG, 17 dériv. : Confirme le diagnostic.

: Savoir répéter l'examen.

II - Diagnostics différentiels:

A côté de l'IDM à expression digestive, certaines affections plus classiques peuvent se présenter de façon similaire :

- Affection intra-abdominales (chirurgicale ou non) : pathologies hépato- biliaire, ulcéreuse, pancréatique. Certaines pathologies intestinales : colites (colite ischémique aiguë +++, surtout dans un tel contexte), sub-occlusions (fonctionnelles, néoplasiques...), crise appendiculaire (au début), pathologie vasculaire (dissection anévrismale).
- Les affections extra digestives à expression abdominales : Pathologies pleuro-pulmonaires (pneumopathie atypique, embolie pulmonaire...).
- Pathologies métaboliques (diabète, insuffisance surrénalienne, porphyries...), toxique (saturnisme...).

Devant l'âge et surtout les antécédents vasculaires du patient, il nous semble intéressant d'insister sur deux diagnostics différentiels :

La colique ischémique aiguë et la dissection anévrismale de l'aorte thoraco-abdominale. Même si ces deux pathologies n'ont pas été, expressément, évoquées dans ce dossier, il apparaît cependant important de savoir les suspecter afin d'éviter leurs complications, au pronostic toujours très sombre :

- infarctus mésentérique : 60 à 80 % de décès, suivant les séries,
- rupture anévrismale : 80% de décès (64).

Toute la difficulté du diagnostic tient dans les faits suivants : une latence clinique fréquente faisant évoquer le diagnostic au moment des complications, des signes cliniques pas toujours spécifiques (voire trompeurs) retardant également le diagnostic.

a) Insuffisance vasculaire mésentérique :

Concernant la notion de « colite ischémique » plusieurs aspects sont à préciser :

En premier lieu, distinguer <u>l'insuffisance artérielle chronique</u> du territoire mésentérique, le plus souvent asymptomatique (généralement due à la pathologie athéromateuse), <u>des épisodes aigus vasculaires</u> entéro-mésentériques, d'expression plus bruyante, traduisant une complication ischémique, rarement réversible.

Dans le premier cas, si les lésions vasculaires sont multiples avec collatéralités inefficaces, lésions athéromateuses sténosantes du tronc coeliaque et de l'artère mésentérique supérieure, associés ou non à l'atteinte de la mésentérique inférieure, on peut voir apparaître des signes cliniques. C'est le classique angor intestinal (65) et (66) :

Douleurs post-prandiales précoces à type de crampes, de localisation épigastrique ou périombilicale, amenant le sujet à diminuer sont alimentation. Douleurs mal calmées par les antispasmodiques, cédant souvent à la TNT. Des nausées et vomissements surviennent dans 30 % des cas environ. L'examen clinique est pauvre : abdomen souple, trouble du transit rare. Quelque fois, on peut percevoir un souffle artériel, proche de la ligne médiane, en sus-ombilical, mais d'interprétation difficile (association possible à des manifestations athéromateuses aorto-iliaques ou rénales sténosantes).

La biologie n'apporte pas d'élément d'orientation en dehors des classiques FDR vasculaires (dyslipidémie, diabète...) et d'une hyperleucocytose non spécifique. L'imagerie peut montrer des calcifications artérielles à l'ASP. TOGD, cholecystographie, LB, UIV sont normaux et autant d'éléments en faveur d'une cause vasculaire. L'étude du terrain est le meilleur moyen d'orientation. La confirmation diagnostique sera donnée par l'artériographie digestive.

Dans le cas de l'ischémie aiguë mésentérique (67), mode d'évolution fréquent du stade précédent, le tableau est plus marqué. On distingue les lésions artérielles des lésions veineuses.

- Au niveau artériel, la migration d'un embole cruorique représente la cause la plus fréquente et la plus aiguë d'obstruction vasculaire. On recherchera une pathologie cardiaque favorisante : AC/FA, valvulopathie (RM++), cardiopathie ischémique, endocardite bactérienne ou pathologies aortiques (anévrisme, plaque d'athérome). Exceptionnellement, il s'agira d'une embolie paradoxale d'origine veineuse.

L'artère mésentérique supérieure est la plus souvent touchée (2 à 8 % des embolies artérielles).

La deuxième cause d'oblitération artérielle est la sténose, favorisée par des lésions pré-existantes athéromateuses, les bas débits splanchniques (des mécanismes emboliques sont souvent intriqués).

- Les obstacles veineux sont plus rares (10 % des infarctus mésentériques). Les étiologies en sont : les infections intra-abdominales (abcés, péritonites...), les polyglobulies (Vaquez...), toute cause d'hypercoagulabilité, les causes mécaniques telles qu'obstacle néoplasique, HTP... les traumatismes.

Des infarctus à vaisseaux perméables sont possibles mais rares : contexte de réanimation, choc avec vasoconstriction splanchnique, redistribution du débit sanguin vers les organes «nobles» et rôle délétère de certaines drogues : digitaliques, diurétiques (dépréssion du débit splanchnique).

Sur le plan clinique (obstruction artérielle), la douleur est ici constante. Typiquement, elle apparaît de façon brutale : **douleur souvent très intense**, profonde, à type de colique ou de crampe, elle évolue sur un mode continue avec paroxysmes. Elle est de siège para ombilical, souvent diffuse. A ce stade, précédant l'infarctus, la TA est stable, il n'y a pas de fièvre, le pouls est peu accéléré. Les troubles du transit sont rares (tendance diarrhéïque par hyperpéristaltisme). L'abdomen est plat, sensible mais sans défense, le TR est normal.

Sur le plan biologique, on retrouve des signes peu spécifiques : hyperleucocytose, acidose métabolique débutante (augmentation de l'amylasémie et des CPK non rare).

Devant un tel tableau, on doit évoquer la possibilité d'une ischémie aiguë mésentérique si l'on est en présence d'un patient cardiaque ou vasculaire. A noter que la survenue d'un syndrome douloureux abdominal dans un contexte d'hypovolémie ou de collapsus doit également faire évoquer le diagnostic.

L'ASP à un stade précoce est peu spécifique (grisaille diffuse, minime aérogrêlie), il n'y a pas de pneumopéritoine. L'artériographie (angiographie numérisée) est le seul examen qui permette un diagnostic de certitude, il faut savoir le demander rapidement; cependant, les patients sont le plus souvent opérés avant.

L'évolution peut se faire exceptionnellement vers une amélioration spontanée (embole distal, collatérales d'emblée efficaces). Le plus souvent, si le tableau de début est méconnu, on aboutit à la constitution d'un infarctus mésentérique (68), (69) :

Le tableau clinique est alors marqué par des douleurs abdominales continues, diffuses, intenses. On note un arrêt des matières et des gaz. Une diarrhée sanglante est présente dans 30 % des cas. Les vomissements sont fréquents.

L'examen retrouve un abdomen atone, silencieux, avec une défense traduisant une réaction péritonéale. L'état général s'altère rapidement avec déshydratation et signe de choc. Au total, il s'agit d'un ventre chirurgical avec nécessité d'une intervention urgente.

L'infarctus mésentérique par thrombose veineuse présente un tableau plus progressif (70). Des prodromes à type de gêne ou de pesanteur abdominale peuvent exister plusieurs jours voire plusieurs semaines avant la suspicion diagnostique. On peut observer un décalage thermique, un météorisme. Secondairement apparaît une défense, on perçoit parfois une masse abdominale, du sang au TR. Le transit du grêle montre des images en empreintes de pouce caractéristiques. Le seul examen fiable reste l'artériographie mésentérique avec phlébographie de retour.

A noter l'intérêt de la coelioscopie dans les lésions ischémiques intestinales (dépistage, suivi de l'évolution), surtout si l'on peut disposer d'un écho-doppler laparoscopique.

b) Anévrisme de l'aorte abdominale :

Concernant une pathologie anévrismale aortique, éventualité fréquente chez un patient de plus de 60 ans au terrain vasculaire (l'incidence des anévrismes de l'aorte abdominale, chez les plus de 50 ans, est estimée à plus de 3 %; avec une prédominance masculine de 80 %), les signes douloureux abdominaux apparaissent généralement lors des complications : essentiellement crise fissuraire et rupture (64).

Dans le premier cas il s'agira de douleurs spontanées à irradiation dorsales ou lombaires (pouvant être très trompeuses!). La palpation d'une masse battante, expansive et douloureuse au niveau de la région épigastrique ou para-ombilicale sera évocatrice. Ces douleurs traduisent une poussée évolutive de l'anévrisme, prélude à la rupture, parfois elles correspondent déjà à une rupture. A noter qu'un simple décalage thermique au long cours, isolé, peut être la seule traduction clinique d'un anévrisme aortique. Quant à la rupture, elle réalise un tableau « d'apoplexie abdominale », associant des douleurs très intenses et profondes avec signes de collapsus imposant une laparotomie d'urgence.

Concernant monsieur A., l'éventualité de douleurs abdominales révélatrices d'une complication anévrismale est non négligeable (terrain vasculaire), mais ni l'examen clinique, ni les explorations complémentaires (ASP, échographie abdominale, TDM) ne seront contributifs.

Il en est de même concernant une éventuelle poussée de colite ischémique qui pourrait fort bien expliquer les douleurs initiales, vu le contexte. Cependant on ne retrouve pas d'antécédent d'angor intestinal, et les dosages enzymatiques, les tracés électrocardiographiques semblent orienter vers une étiologie coronarienne.

Cependant, la symptomatologie paraît bien bruyante pour un accident cardiaque à priori minime ? Sans oublier le problème surrénalien qui pourrait également avoir une responsabilité dans le syndrome abdominal initial, nous y reviendrons. Quoi qu'il en soit, l'hypothèse d'une ischémie aiguë mésentérique, spontanément résolutive, ne peut être totalement écartée en l'absence d'investigation artérielle.

A J4 de cette première hospitalisation, le patient voit ses douleurs abdominales spontanément s'amender alors qu'apparaît un syndrome fébrile (39°C.).

L'examen clinique est peu contributif, seul la RP semble montrer deux images basales d'atélectasie.

Le bilan infectieux biologique est négatif.

Un traitement anticoagulant à doses curatrices est instauré dans la crainte d'une pathologie embolique pulmonaire.

Progressivement, l'état du malade va se dégrader, avec apparition de signes déficitaires neuro-psychiques : ralentissement idéomoteur, attitude prostrée, diminution voire abolition des ROT au niveau des membres inférieurs. De nouveaux examens sont pratiqués, en particulier une deuxième échographie abdominale qui met en évidence une grosse surrénale droite. Monsieur A. est alors hospitalisé au CHRU de Limoges, sans qu'un diagnostic précis ne soit posé.

A son admission, le patient est toujours fébrile, il présente des signes de déshydratation extra-cellulaire. L'abdomen est souple, non douloureux, L'examen neurologique est inchangé.

- Sur le plan biologique, il existe un syndrome inflammatoire franc (20.200 GB/mm3, dont 85 % de PNN, VS 60 1° h , fibrinogène à 5,5g/L.). De nouveaux prélèvements sont réaliser: Hémocs, ECBU, sérologies diverses, tous reviennent négatifs.
- La RP montre un aspect d'hypoventilation de la base gauche (l'angiographie pulmonaire et la phlébographie des membres inférieurs éliminent une embolie pulmonaire).

Devant le syndrome infectieux clinique et biologique et l'aspect radiologique pulmonaire, un traitement par antibiotique (macrolide) est donc instauré.

Rapidement, le syndrome fébrile s'atténue, les signes neurologiques semblent également s'améliorer de même que l'aspect radiologique des poumons. Cette évolution rapide est en faveur d'une infection pulmonaire à germe atypique.

3) Pneumopathies et douleurs abdominales:

Parmi les pneumopathies aiguës communautaires de l'adulte, on peut distinguer, sur un plan clinique, deux grands types d'affections (71) :

- Les pneumopathies typiques à foyer localisé, habituellement d'origine bactérienne. L'exemple en est la pneumonie franche lobaire aiguë à pneumocoque. L'affection débute brutalement par une forte fièvre, une toux sèche puis productive (des douleurs thoraciques sont possibles). L'auscultation retrouve généralement un foyer bien systématisé, un frottement pleural peut s'y associer. Cet aspect classique peut être modulé en fonction des germes en cause. Il peut exister des manifestations extra-thoraciques telles que des douleurs projetées abdominales. Ainsi, 50 % des pneumopathies à pneumocoque peuvent se traduire par des troubles digestifs, des myalgies, des céphalées!
- Les pneumopathies dites atypiques. Dans ce cas, on observe un début plus progressif, une fièvre généralement moins élevée, une toux sèche. Il existe volontiers des myalgies, des céphalées. L'auscultation est le plus souvent normale ou pauvre. La radiographie montre des opacités réticulo-nodulaires de topographie plutôt hilo-basale ou diffuses prédominant aux bases. Sur le plan biologique, on peut noter une leucopénie. Ces affections atypiques peuvent être le fait de virus ou de germes bactériens à développement intra-cellulaire, tels que mycoplasma pneumoniae, chlamydiae, legionella pneumophila.

Dans le cas de cette dernière affection, la moitié des cas sont caractérisés par l'existence de signes digestifs : diarrhées, vomissements, douleurs abdominales (72) (parfois pseudo-chirurgicales).

L'étude du dossier de monsieur A. nous fait entrevoir plusieurs signes pouvant être rattachés à une pneumopathie atypique : un syndrome infectieux et fébrile franc, une asthénie, des myalgies mais surtout un aspect radiologique pulmonaire évocateur: foyers de condensation basal gauche. Enfin, les bons résultats obtenus après mise en route d'un traitement par macrolides (antibiotique ayant une bonne efficacité sur les germes à développement intra-cellulaires) est une preuve supplémentaire en faveur d'une telle pathologie.

C) TABLEAU ABDOMINAL AIGU INITIAL : QUELLE ETIOLOGIE RETENIR.

I - IDM, pneumopathie atypique?

Nécrose myocardique inférieure minime, pneumopathie atypique, ces pathologies peuvent-elles expliquer le tableau initial : crise douloureuse abdominale intense, sans fièvre et avec un état général conservé ?

Concernant le problème coronarien, nous avons vu que, d'une part, les dosages des enzymes cardiaques étaient initialement normaux, d'autre part, l'atteinte myocardique est restée peu étendue, sans extention au VD (sans signe de défaillance droite, en particulier, absence de foie cardiaque aigu). Dans ces conditions, on imagine mal comment le tableau abdominal, intense, pourrait être secondaire à l'atteinte cardiaque. Celle-ci semble être survenue secondairement (les heures suivantes), de façon peu bruyante et identifiée rétrospectivement, lors de la deuxième hospitalisation, en Médecine Interne à Limoges.

La réalité d'une pathologie pulmonaire atypique semble également sujette à caution : RP jugée initialement normale, aucun signe clinique pulmonaire, pas de syndrome fébrile d'emblée (et ce pendant plusieurs jours), sérologies négatives à plusieurs reprises : mycoplasme, EBV, chlamydiae, CMV, Wright etc... Cependant, et comme vu ci-dessus, des tableaux très trompeurs peuvent être rapportés à de telles pneumopathies. Peut-on alors admettre que la symptomatologie digestive bruyante en soit l'un des signes avant-coureurs ?

II - Découverte d'une insuffisance surrénalienne :

Un élément capital de ce dossier, est la découverte fortuite, d'un syndrome tumoral surrénalien (ou « incidentalome »).

Le bilan hormonal confirme l'existence d'une insuffisance surrénalienne d'origine périphérique (cortisolémie basse, non stimulable, ACTH élevé...) et l'imagerie (écho, scanner) est en faveur d'une origine tumorale (secondaire ?) ou hémorragique (hématome ?).

Sur le plan clinique, et de façon rétrospective, on constate que certains signes présentés par le patient pourraient être compatibles avec cette pathologie :

- asthénie,
- signes de déshydratation (TA basse, fièvre...),
- troubles neuro-psychiques,
- et surtout, douleurs abdominales.

Nous avons vu que ces dernières, plus précisément dans de cas d'une nécrose hémorragique des surrénales, étaient volontiers de siège épigastrique, sans défense à la palpation, accompagnées de météorisme et de fièvre (cas du patient).

A noter de plus, une tendance à l'hyponatrémie (Na = 129mmol/l le 08/03/88), mais sans hyperkaliémie ou hypoglycémie associées.

Que faut-il en conclure ?

Le patient a présenté deux épisodes distincts de douleurs abdominales importantes : accès inaugural, fin février 88 et ayant cédé spontanément en 72 heures puis, pendant la période d'hospitalisation en Médecine Interne, vers le 10/03/88. Dans ce dernier cas, la symptomatologie était plus précise : topographie basi-thoracique gauche, irradiation à l'épaule gauche (splénomégalie à l'échographie, confirmé en TDM : aspect inquiétant, crainte d'une rupture splénique). A ce moment, une décision chirurgicale est prise avec les résultats que l'on connaît (lésions hémorragiques de la rate et des surrénales, kyste hématique du rein gauche).

Il est séduisant de rattacher l'épisode inaugural à la poussée d'ISA (due à la nécrose hémorragique des surrénales). Comme nous l'avons vu, les signes cliniques sont compatibles. Dans le deuxième cas, il semblerait plutôt que les douleurs abdominales soient dues aux

complications hémorragiques spléniques et rénales.

Concernant l'étiologie probable de la nécrose hémorragique des surrénales, et se référant à l'étude du dossier sur L'ISA, on peut évoquer :

Une vraisemblable complication du traitement anticoagulant.

Un épisode de « stress », tel que celui consécutif à l'ischémie myocardique, peut avoir également un rôle favorisant.

D - COLITE PSEUDO MENBRANEUSE : UNE AUTRE CAUSE POSSIBLE D'ABDOMEN AIGU.

Une dizaine de jours après l'intervention chirurgicale, monsieur A. va, à nouveau, présenter des douleurs abdominales. Elles seront accompagnées d'un syndrome diarrhéique, d'asthénie et d'anorexie.

En raison des antécédents récents du patient, on suspecte une décompensation surrénalienne (problème infectieux?) voire une colite ischémique. Les examens biologiques écarteront la première hypothèse; la recto-sigmoïdoscopie donnera la solution diagnostique : muqueuse intestinale présentant un aspect typique de colite pseudo-menbraneuse. Affection probablement liée au traitement antibiotique (pénicilline), prescrit en post-opératoire.

De façon générale, une diarrhée complique un traitement antibiotique dans environ 5 à 20% des cas (73). Le plus souvent, il s'agit d'une diarrhée bénigne avec peu de retentissement clinique et cédant spontanément à l'arrêt de l'antibiotique. Cependant deux entités plus rares peuvent être à l'origine de tableaux potentiellement graves avec, sur le plan clinique, apparition de douleurs abdominales aiguës, à type de coliques, pouvent donner un aspect **pseudo-chirurgical**. Il s'agit, d'une part de la colite pseudo-membraneuse (CPM) et d'autre part, de la rare colite hémorragique post-antibiothérapie.

Les facteurs de risque d'une CPM, au décours d'un traitement par antibiotique ont été clairement définis : il s'agit essentiellement du type d'antibiotique prescrit et du terrain présenté par le patient.

Tous les antibiotiques, de part leur action néfaste sur l'écosystème intestinal peuvent être à l'origine de diarrhée. Et ce d'autant que leur spectre d'activité est large (ou s'ils sont prescrit en association), incluant les entérobactéries et les anaérobies, leur posologie forte et la durée du traitement long. Concernant la CPM, les antibiotiques les plus souvent mis en cause sont :

- les aminopénicillines (35 % des cas).
- les céphalosporines (30 % des cas).
- les uréïdopénicillines (15 % des cas).
- la clindamycine.

Le risque est moindre avec le métronidazole (FLAGYL*), la rifampicine (RIFADINE*), la bacitracine.

Le terrain le plus favorable au développement de la toxine responsable de la CPM (clostridium difficile) est celui de la personne âgée, débilitée (+ stase stercorale), hospitalisée et l'immunodéprimé (porteurs du VIH). A noter l'aspect nosocomial fréquent de la transmission, et le rôle du péril fécal.

Les circonstances diagnostiques sont les suivantes :

Apparition d'une diarrhée liquide faite de cinq à sept selles par jour, crémeuses et verdâtres, exceptionnellement sanglantes. Cette diarrhée est habituellement accompagnée de fièvre (38°C.) et de douleurs abdominales pouvant être violentes. La biologie retrouve une hyperleucocytose à PNN, une hypoalbuminémie fréquente et des troubles hydro-électrolytiques en fonction de l'importance de la diarrhée.

Les manifestations surviennent généralement quelques jours après le début de l'antibiothérapie incriminée. Cependant, l'affection peut survenir jusqu'à six semaines après l'arrêt de l'antibiothérapie. A noter l'absence de diarrhée, possible dans les formes associées à une dilatation colique.

La confirmation diagnostique se fait, au mieux sur une double argumentation :

- la mise en évidence à la recto-sigmoïdoscopie (ou en côloscopie) d'un aspect caractéristique de la muqueuse intestinale : présence de fausses membranes (au niveau rectal dans 90% des cas).

Dans les formes de début, les lésions peuvent être discrètes ou localisées, nécessitant une côloscopie totale pour être sûrement identifiées. Dans les formes évoluées, l'aspect sera différent avec de larges ulcérations confluantes.

- l'histologie qui, dans les formes non typiques, tient sa place, en montrant un aspect microscopique spécifique.

En dehors de l'aspect macro et microscopique de la muqueuse intestinale, il faut considérer également les données de la coproculture: La recherche des toxines (A et B) de clostridium difficile (CD). Cette recherche est difficile et doit être spécifiquement dirigée. Il faut toutefois noter qu'un syndrome diarrhéique avec recherche positive de CD dans les selles ne fait, en aucun cas, la preuve de l'existence d'une CPM. En effet, 2 à 10 % des coprocultures de selles normales ou diarrhéiques, chez un patient sous antibiotique, sont positives pour CD.

Une fois la CPM prouvée, le traitement doit être débuté sans retard afin d'écarter certaines complications :

- hydro-électrolytiques, dues à la diarrhée,
- mégacôlon toxique (ne pas prescrire de ralentisseurs du transit !), avec risque de perforation colique, de péritonite.

Le traitement est assez stéréotypé :

- arrêt immédiat de l'antibiotique incriminé,
- mesures de rééquilibration hydro-électrolytiques et mise au repos du tube digestif,
- prescription d'un antibiotique actif sur CD (FLAGYL* ou VANCOCINE*) pendant deux à trois semaines (per os).

A noter la fréquence des rechutes, imposant la prescription d'antibiotiques en cures répétés et l'emploi de fortes doses de *saccharomyces boulardii* (ULTRA-LEVURE*) pendant plusieurs semaines. Cette dernière prescription semble avoir un effet préventif sur les rechutes, mais également un rôle positif en prévention primaire (74).

La prévention de la survenue d'une CPM au décours d'un traitement antibiotique peut se concevoir de la sorte :

- emploi d'un antibiotique à spectre ciblé pendant une durée adaptée,
- utilisation large de l'ULTRA-LEVURE* (1g/j) pendant une durée suffisante,
- mesures visant à améliorer l'état général du patient,
- mesures d'hygiènes adaptées (patient et entourage).

Les colites hémorragiques consécutives à la prise d'antibiotiques sont également à considérer du fait de la symptomatologie abdominale souvent bruyante, parfois **pseudo-chirurgicale**. Les pénicillines (synthétiques, surtout) sont les traitements les plus impliqués.

La présentation clinique est assez stéréotypée : le début est brutal; à la différence de la CPM, le patient ne présente pas de syndrome fébrile. Les selles sont franchement hémorragiques. Il existe, le plus souvent une hyperleucocytose, la VS est normale.

L'examen endoscopique montre des lésions localisés au niveau du colon droit (oedème, fragilité muqueuse, érosions, purpura). L'histologie n'est pas spécifique.

La physiologie de l'affection n'est pas connue, des germes pathogènes ne sont qu'inconstamment retrouvés dans les selles. La régression des signes est de mise quelques jours après l'arrêt du traitement antibiotique.

DOSSIER N° 5:

Carcinose péritonéale.

A. EXPOSE DES FAITS CLINIQUES.

Monsieur B, né le 8 octobre 1940, est hospitalisé en Médecine Interne A (hospitalisation de jour) en février 1996 pour bilan de douleurs abdominales épigastriques et péri-ombilicales, atypiques, avec asthénie.

Les antécédents du patient sont les suivants :

- appendicectomie en 1952.
- stripping de varices en 1964 et 75.
- PTI avec splénectomie en 1984 et traitement (transitoire) par HYDREA*, en raison d'une hyper-plaquettose réactionnelle. Par la suite, état hématologique stable (sans aucun traitement).
- polytransfusions en 1984.
- cholécystectomie en 1992 (lithiase vésiculaire).
- néphrectomie droite en 1993 (tumeur T2: petit carcinome 2 cm de diamètre à cellules claires, respectant la capsule rénale. Scintigraphie corps entier normale, pas de traitement complémentaire).

A noter une maladie de Minkowski-Chauffard frustre chez la fille du patient. Pas d'autres antécédents familiaux particuliers. Monsieur B. est non fumeur, il n'y a pas de notion d'intoxication éthylique ou autre.

Le traitement de fond du patient (per os) : ULCAR*, PERSANTINE*, KARDEGIC 300*, ZYLORIC 200*, LODALES*, DIO 300* (et, au besoin : DEBRIDAT* + SPASFON*)

L'histoire des douleurs abdominales remonte à 1984 :

Crises douloureuses épigastriques et surtout au niveau de l'hypochondre gauche, accompagnées de ballonnements et d'éructations. Les douleurs sont continues; on note, à plusieurs reprises, un syndrome sub-occlusif (vomissements, arrêt des matières et des gaz) et de la fièvre (jusqu'à 39°C).

Chaque fois, l'évolution apparaît spontanément favorable en quelques heures, voire en quelques jours.

De 1984 à 88, de nombreuses explorations ont été réalisées (en clinique) :

- plusieurs échographies abdominales : doute sur une lithiase vésiculaire avec dilatation de la voie biliaire principale.
- explorations endoscopiques digestives sans point d'appel particulier (FOGD, coloscopie).
- scanner abdominal: légère hyperthrophie de la tête du pancréas, doute sur la présence d'un cavernome portal. La cholangiographie rétrograde n'a pas permis d'opacifier le cholédoque. L'angiographie numérisée (confirmation du cavernome) ne donna que peu de renseignements du fait d'un faible retour portal. Enfin la PBH s'est avérée normale.

A noter que, chaque fois, l'examen clinique est peu contributif, l'état général bon et, sur le plan biologique, on note essentiellement un syndrome inflammatoire (GB: +/- 14.000/mm3, VS autour de 50 à la première heure). Il n'y a pas d'anémie ni de réticulocytose, le bilan hépato-biliaire est sub-normal : discrètes modifications des transaminases, à plusieurs reprises, sans modification de la bilirubinémie).

En Mai 1992, devant la persistance de la symptomatologie, un avis hématologique est demandé en raison des antécédents du patient (PTI) et de la maladie de sa fille (Minkowski-Chauffard).

Le jour de l'examen, la palpation abdominale est retrouvée normale; aucun élément en faveur de crises hémolytiques (urines claires, pas de sub-ictère...), état général correct, TA: 13/7.

Sur le plan biologique:

14.200 GB, formule normale. Hb = 14,4 g/dL, VGM = 90u3. 475.000 plaquettes. Réticulocytes à 85.000. Coombs direct négatif, haptoglobine normale, de même que: bilirubine totale, LDH, ferritinémie. Le bilan infectieux post-transfusionnel est négatif (HIV, HVB).

La résistance osmotique des GR est normale.

La BOM montre une discrète hypoplasie médullaire avec cependant une moëlle équilibrée. Il n'y a pas de prolifération tumorale, de fibrose médullaire ou de surcharge hémosidérémique.

Le scanner abdominal retrouve une discrète hypertrophie du lobe caudé, une thrombose de la veine porte avec présence d'un cavernome portal. Enfin on note la présence d'un syndrome tumoral du rein droit (2,5 cm. de diamètre, hypodense, réhaussé par le contraste et de densité tissulaire). On ne visualise pas d'adénomégalies lombo-aortiques ou rétropéritonéales.

Au total, ce bilan élimine un Minkowski-Chauffard, la BOM n'est pas en faveur d'une myélofibrose. L'image tumorale rénale au scanner serait à confirmer par artériographie.

Le patient sera opéré (en clinique) en août 1992 d'une cholécystectomie (cholécystite). L'examen macroscopique de la cavité abdominale retrouve un aspect d'HTP localisée et un « vrai » cavernome portal au niveau de la région du hile hépatique. Le rein droit est palpé: pas de masse tumorale perçue, abstention de tout geste à ce niveau.

C'est en août 1993 que sera réalisée une néphrectomie droite qui confirmera la présence d'une tumeur de type carcinome à cellules claires, avec respect de la capsule. (bilan d'extension, à l'époque : scintigraphie osseuse normale).

Le scanner de contrôle en 1995 s'est révélé normal.

Malgré ces deux interventions (cholécystectomie et néphrectomie droite), le patient n'a pas vu disparaître ses douleurs abdominales.

Pendant l'été 1995, la même symptomatologie épigastrique, initialement décrite, réapparaît, accompagnée d'asthénie.

De nouvelles explorations sont pratiquées. Seule la FOGD sera contributive en révélant une gastrite congestive, de type I.

Monsieur B. sera mis en arrêt de travail fin septembre 1995 et consultera à nouveau au CHU de Limoges, (en Hématologie, janvier 96), et devant l'absence de tout signe évolutif, le patient sera adressé en MIA pour avis et bilan complémentaire.

Monsieur B. est donc vu en hôpital de jour (fév. 96, MIA). Les doléances du patient sont les suivantes :

- douleurs péri-ombilicales et épigastriques sans rythme prandial, pas d'anomalie du transit.
- asthénie persistante perturbant la vie quotidienne, pas de notion de fièvre.

L'examen clinique retrouve un sujet à l'état général bien conservé. Le poids est de 84 kg. pour 1,67 m. (ce qui représente un gain d'une dizaine de kg. en 10 ans environ). La palpation, abdominale est non douloureuse, il n'y a pas d'HMG, pas de notion de prurit; absence de syndrome tumoral hématopoïétique ou d' ADP suspectes. Le reste de l'examen est sans particularité.

Sur le plan biologique :

GR: 4,9 M/mm3, GB: 10.000/mm3, PNN à 50 % (NFS normale), 2 % d'érythroblastes, réticulocytes élevés à 9,5 %, Hb à 16,9g/dL, plaquettes à 191.000/mm3. Absence de stigmate d'hémolyse malgré la forte réticulocytose (haptoglobine, LDH, bilirubinémie: normaux). On note un syndrome inflammatoire : VS 50/60, CRP à 16 U, protides totaux à 85 g/L, alpha 2 globulines à 11,2 g/L, gamma globulines à 10,2 g/L (allure polyclonale), la protéinurie est à 0,15 g/24 h.

Le bilan infectieux systématique est négatif : HVB-C, HIV, EVB, CMV. L'IDR est normalement positive.

Plombémie-urie, porphyries: normaux.

Bilan thyroïdien et surrénalien également normaux. Recherche des facteurs de risque thrombogène (biologiques) négative (syndrome des anti-phospholipides, anomalie des facteurs de la coagulation ...).

Bilan immunologique sans point d'appel particulier.

Les autres examens complémentaires :

RP et ASP normaux; échographie abdominale : foie discrètement hétérogène, aspect de cavernome portal, rein gauche avec hypertrophie compensatrice. Echo-doppler de l'aorte abdominale et de ses branches normal (Une TDM abdominale avait été réalisée en janvier 96 n'apportant pas d'élément d'orientation particulier).

Le tableau apparaît plutôt rassurant, cependant, un avis chirurgical est demandé dans l'éventualité de crises abdominales sub-occlusives sur brides.

A l'examen clinique, le chirurgien retrouve une zone de diastasis sus-ombilicale avec impression de déhiscence sur environ 3 cm.de hauteur. La palpation de cette région semble provoquer les phénomènes douloureux décrits par le patient. L'indication d'une coeliochirurgie diagnostique est alors posée.

L'intervention est réalisée le 16 avril 1996. Elle met en évidence un accolement épiplo-pariétal sus-ombilical, un accolement du colon transverse sur la paroi abdominale, de nombreuses brides sur l'anse sigmoïdienne. De plus, plusieurs dizaines de nodules blanchâtres sont mis en évidence sur le grêle, le côlon ascendant, le sigmoïde, la paroi abdominale (flanc droit et fosse iliaque gauche). Ces nodules sont évocateurs, pour l'opérateur, d'une dissémination métastatique. Des prélèvements sont réalisés ainsi que la section des zones d'accolement.

Le bilan anatomopathologique est le suivant :

- prélèvement d'un nodule pariétal de 0,3 cm de diamètre : nodule cellulo-adipeux, siège d'une importante fibrose avec infiltration inflammatoire péri-vasculaire (éléments lymphomacrocytaire, rares polynucléaires neutrophiles). Il existe une prolifération de cellules tumorales dont l'étude histochimique met en évidence: protéine S 100 négative, idem pour les Ac. anti vinmentine, présence d'Ac.anti KL 1.
- prélèvement d'un nodule épliploïque, diamètre : 1,5 cm x 0,5 cm : Cellules tumorales également présentes, faible positivité des Ac.anti KL 1, Ac. anti vimentine négatif.

Ainsi ces résultats permettent de confirmer l'existence d'une carcinose péritonéale (type adéno-carcinome) qui n'avait pas été soupçonnée avant l'exploration coelioscopique.

Par la suite, le patient sera confié aux oncologues, afin de répondre à une triple interrogation : l'origine exacte de cette carcinose ? Quel bilan pratiquer ? Quelle réponse thérapeutique apporter ?

- Concernant la première interrogation, la piste la plus vraisemblable semble être le cancer du rein droit, opéré en 1983.
- Devant cette extension péritonéale, le bilan pratiqué a été le suivant : nouveau scanner abdominal (pas d'éléments particuliers en dehors de ceux déjà connus), et côloscopie totale, afin d'éliminer une éventuelle tumeur digestive (le dernier examen datant de 1992).
- Le patient a été initialement traité (9 cures hebdomadaires, débutées le 20 mai1996) par l'association : Interleukine et Interféron plus chimiothérapie (5.FU), avec une bonne tolérance clinique.

Un scanner abdominal de contrôle a été réalisé le 23 juillet 1996 (absence d'anomalie) et une seconde coelioscopie le 17 sept. 1996 (persistance de la carcinose péritonéale).

Un traitement par VELBE* + Interféron est alors mis en route (echappement au protocole précédent) entre janvier et avril 1997.

L'évolution du patient sur le plan clinique est bonne, il reste actuellement en abstention thérapeutique (simple surveillance biologique et clinique).

Le dossier de monsieur B. présente plusieurs points d'intérêt :

Le plus remarquable étant le rôle de la coelioscopie dans la reconnaissance d'une pathologie n'ayant pas fait ses preuves lors des différents examens cliniques et paracliniques classiques : la carcinose péritonéale.

Comme nous le verrons plus loin, la laparoscopie prend toute sa dimension dans l'exploration péritonéale en cas d'extension néoplasique.

Ce dossier illustre aussi toute la difficulté à établir un diagnostic étiologique précis, devant une symptomatologie abdominale <u>peu spécifique</u>. Et ce, malgré les nombreux examens complémentaires et les interventions chirurgicales qui ont été proposés au patient.

Nous considérerons successivement :

- Quelques rappels concernant les aspects cliniques et physiopathologiques de la carcinose péritonéale.
- Les diagnoctics différentiels pouvant être évoqués.
- Le rôle de la laparoscopie, dans de cadre d'une pathologie néoplasique péritonéale.
- Enfin, au regard de ces différents éléments, quelle(s) étiologie(s) retenir dans la genèse des douleurs abdominales présentées par le patient.

B. ETIOLOGIES DES CARCINOSES PERITONEALES.

Elle peut être d'origine primitive ou secondaire (75).

I - Les tumeurs primitives du péritoine :

Les tumeurs primitives sont essentiellement représentées par le mésothéliome et la maladie gélatineuse du péritoine.

Dans le premier cas il s'agit de la conséquence de l'exposition à l'amiante (asbestose: exposition plusieurs dizaines d'années auparavant). L'atteinte du péritoine est beaucoup plus rare que celle de la plèvre, elle y est parfois associée.

Macroscopiquement, on retrouve des nodules ou des plaques tumorales irrégulièrement disposées, dont l'histologie est généralement tubulo-papillaire avec des cellules contenant de l'acide hyaluronique (PAS négative), ou fibro-sarcomateuse. Le diagnostic de mésothéliome ne pouvant être posé qu'après avoir éliminé l'existence d'une tumeur primitive autre (cancer digestif, gynécologique ...).

Sur le plan clinique, les douleurs abdominales sont généralement peu typiques, d'évolution prolongée, faisant évoquer des troubles fonctionnels intestinaux, d'autant que l'état général reste habituellement bon. En dehors de la coelioscopie, examen de choix, une autre investigation utile au diagnostic est le prélèvement du liquide d'ascite, riche en albumine et en acide hyaluronique.

La maladie gélatineuse péritonéale est due à la rupture d'un kyste mucineux de l'ovaire ou d'un mucocèle appendiculaire (tumeurs primitives le plus souvant malignes). Le diagnostic est établi lors de la ponction d'ascite (seule manifestation clinique), qui retire une substance gélatineuse spécifique.

II - Les tumeurs secondaires du péritoine :

Les tumeurs secondaires du péritoine sont généralement dues à un adénocarcinome digestif (pancréas, côlon, rectum, estomac) ou ovarien dans 60 % des cas, mais aussi utérin ou mammaire.

Parfois, la tumeur primitive n'est pas connue (ou pas retrouvée), ce qui rend le diagnostic difficile au début, d'autant plus, qu'à ce stade, la symptomatologie clinique peut être frustre :

- douleurs abdominales peu spécifiques et trompeuses,
- impression de distension abdominale ou de ballonnement,
- parfois, découverte d'une ascite, rarement des masses carcinomateuses, dures, multiples («gâteaux péritonéaux» à la palpation abdominale, nodules péritonéaux au TR).

Par la suite, s'installent : une altération de l'état général, des nausées avec troubles du transit voire un état sub-occlusif. Les douleurs peuvent devenir intenses, nécessitant l'emploi d'antalgiques majeurs. Le diagnostic est facilité par la présence d'une ascite abondante (évocateur si hémorragique), mais ce n'est pas toujours le cas. Le TR, en cas de carcinose pelvienne, peut retrouver une infiltration ligneuse du cul de sac de Douglas.

A ce stade, toute intervention chirurgicale accélère l'évolution, dont la durée spontanée ne dépasse pas quelques mois, sauf dans les cancers chimiosensibles.

Concernant l'éventualité d'un tableau occlusif, risque évolutif majeur (compression colique ou grêle), celui-ci ne présente pas de caractéristique permettant de le distinguer avec certitude d'une occlusion sur bride (76). La symptomatologie apparaît ici progressivement, l'occlusion est pratiquement indolore mais ces signes n'ont que peu de spécificité.

Les examens tomodensitométriques ne sont pas formels (épaississement péritonéal, signe directs ou indirects d'épanchement) (77) et, en dehors d'un tableau de récidive néoplasique évident, une laparoscopie peut être nécessaire dans le doute quant à une bride. Cette intervention permettant également (complétée éventuellement par une laparotomie), de réaliser une dérivation interne ou une stomie afin de rétablir le transit.

En cas de cancer primitif inconnu, c'est souvent devant une ascite que se pose le diagnostic de carcinose péritonéale. Le liquide est riche en protides (> à 30 g/l = exsudat), les cellules malignes n'y sont retrouvées que dans 60% des cas.

A noter que la carcinose péritonéale est, en France, la deuxième cause d'ascite après la cirrhose hépatique.

C. QUELS DIAGNOSTICS EVOQUER?

Au stade de début et sans notion de néoplasie primitive, nous avons vu qu'aucun signe n'est pathognomonique. Dès lors, devant des douleurs peu spécifiques, de nombreuses pathologies peuvent être évoquées :

pathologies biliaires (lithiase), gastro-duodénales (maladie ulcéreuse...), intestinales (parasitaire, fonctionnelle...), pancréatique chronique, pour ne citer que quelques exemples à point de départ digestif.

Dans le cas de monsieur B, en fonction de ses ATCD (PTI, notion d'anémie hémolytique chez sa fille, symptomatologie abdominale mal définie, hyperréticulocytose retrouvée à plusieurs reprises avec le plus souvent un syndrome inflammatoire...), une origine hématologique a été évoquée.

En particulier un problème hémolytique : anémie hémolytique, congénitale ou acquise, Minskowski-Chauffard ? Thalassémie ? AHAI ? Cette hypothèse est écartée : aucun élément clinique ou biologique contributif ne sera retrouvé. A noter que les douleurs abdominales se rencontrent surtout en cas d'hémolyse aiguë.

Au stade d'épanchement péritonéal, l'analyse du liquide d'ascite peut ne pas aboutir au diagnostic si le contexte n'est pas évocateur (74) : antécédent de tumeur digestive ou gynécologique, AEG, adénopathies périphériques (ganglion de Troisier...), palpation de masses suspectes (hépatomégalie d'allure tumorale, « gâteaux péritonéaux »...), et surtout si l'on ne retrouve pas de cellules tumorales. Un liquide exsudatif n'a pas de spécificité particulière, il peut se rencontrer en cas de tuberculose péritonéale ou d'affection cardiaque.

En fait, seule la coelioscopie permettra un diagnostic de certitude (78) (histologie), en précisant également les éventuels diagnostics différentiels :

mésothéliome, tuberculose péritonéale (79) (contexte particulier: immigration, SIDA), périhépatite de Fitz-Hugh-Curtis (contexte d'infection génitale haute), péritonite encapsulante, pathologies propres au mésentère (panniculite mésentérique, mésentérite rétractile).

De plus, l'exploration de la cavité abdominale permettra la recherche de lésions primitives ou d'autres localisations métastatiques, le cas échéant.

D. LE ROLE DE LA COELIOSCOPIE.

La coelioscopie, qui est avant tout une « péritonéoscopie » permet une très bonne visualisation des processus d'extension néoplasiques péritonéaux (80).

Réalisée de façon systématique avant toute intervention carcinologique, la laparoscopie permet de reconsidérer (éventuellement) une stratégie thérapeutique en évitant de grandes laparotomies rendues inexploitables du fait d'une extension péritonéale ou hépatique insoupçonnée.

Il est, en effet bien reconnu que les extensions péritonéales de surface et même parfois prolifératives, ou les miliaires hépatiques lisses, ne sont que rarement décelées par les examens radiologiques ou échographiques habituels.

A noter, que dans quelques cas de résections de cancers colo-rectaux, essentiellement dans des pathologies évoluées (carcinose péritonéale ou envahissement de la séreuse), certains patients ont pu développer des lésions secondaires au niveau des sites d'introduction des trocarts.

Il est cependant admis que ces observations ne sont pas plus fréquentes qu'en chirurgie conventionnelle.

E. ORIGINE DES DOULEURS ABDOMINALES.

- Première constatation:

Malgré les nombreuses explorations (souvent répétées), aucune organicité n'a pu être rattachée de façon tangible à la symptomatologie douloureuse abdominale.

En effet, ni la cholécystectomie, en 1992, la néphrectomie en 93, le traitement de la gastrite en 95 n'ont permis de résoudre le problème douloureux. De plus, vu les antécédents du patient, aucune étiologie hématologique n'a également été retenue.

- Deuxième constatation :

la symptomatologie douloureuse est apparue après la splénectomie de 1984. A l'époque, les douleurs étaient localisées, de façon prépondérante, à l'hypochondre gauche. Peut-on en déduire un problème « mécanique » résiduel à ce niveau ?

- Troisième constatation:

Il semble peu probable, étant donnée la durée de l'évolution, que la pathologie néoplasique péritonéale puisse avoir une quelconque responsabilité dans les manifestations douloureuses. Tout au moins jusqu'en 1993, date de la néphrectomie droite. Par la suite (début 1996), le caractère de la douleur semble avoir évolué : disparition de la localisation à l'hypochondre gauche «au profit» de la région épigastrique; la carcinose péritonéale, présente et encore méconnue à cette époque, a pu entraîner des douleurs à ce niveau.

- Quatrième constatation:

Les diverses interventions chirurgicales abdominales depuis 1984 ont entraîné de nombreuses brides et adhérences (constatées lors de la laparoscopie exploratrice d'avril 96).

On peut légitimement penser que le transit intestinal du patient en a été perturbé à diverses reprises. Ceci pouvant rendre compte de la symptomatologie « sub-occlusive » décrite sur un assez long terme (plusieurs années)..

Au total, les douleurs abdominales présentées par le patient procèdent vraisemblablement de plusieurs mécanismes :

- séquelles douloureuses de l'hypochondre gauche post-splénectomie en 1984.
- probable pathologie adhérentielle après les différentes interventions chirurgicales.
- rôle des pathologies intercurrentes difficile à évaluer: pathologie lithiasique vésiculaire intermittente (épisodes fébriles?), gastrite, HTP...
- en dernier lieu, la carcinose péritonéale, a pu également participer à la symptomatologie douloureuse; mais là encore, il est difficile de préciser dans quelle mesure.

Reste en suspend le problème étiologique du cavernome portal. En précisant que son existence ne semble pas avoir de rapport avec les phénomènes douloureux abdominaux.

Deux faits importants:

Après la découverte (laparoscopie) et le traitement de la carcinose péritonéale, le patient n'a plus présenté de symptomatologie douloureuse.

De même, la palpation abdominale, au cours des différents examens cliniques de suivi s'est, le plus souvent, montrée sans anomalie, en particulier, absence de douleur provoquée.

Cette évolution favorable est vraisemblablement consécutive aux données suivantes :

- le rôle bénéfique probable de la coeliochirurgie après la libération des adhérences intra abdominales.
- Mais aussi (et surtout ?) aux effets positifs du traitement anti-cancéreux.

- CONCLUSION -

Au terme de cette étude, certains éléments concernant l'approche des abdomens aigus « pseudo-chirurgicaux » de l'adulte apparaissent avec évidence :

- Parler d'abdomens « pseudo-chirurgicaux » ne pourra se faire qu'après une démarche diagnostique organisée et rigoureuse; en considérant d'abord une entité plus vaste : les abdomens aigus de l'adulte.
- Les difficultés diagnostiques se posent généralement en cas se signes cliniques peu spécifiques et/ou d'interrogatoires non contributifs.
- Dans tous les cas, il sera difficile, voire utopique, de parler d'abdomens aigus « médicaux » sans avoir, au préalable, envisagé (et éliminé, de façon sûre, le cas échéant) la possibilité d'une urgence chirurgicale.
- ----->Ainsi, la première attitude du médecin sera de considérer tout abdomen aigu comme une urgence chirurgicale *a priori*.
- Une fois cette éventualité écartée, nous avons vu qu'une démarche diagnostique efficace passe par un bon examen clinique, ce qui sous-entend aussi, le recueil rigoureux et exhaustif des données de l'interrogatoire dans le but de découvrir des éléments d'orientation n'ayant pas spontanément été décrits par le patient.

Il importe donc de connaître l'existence de pathologies, parfois rares, à l'origine d'abdomens pseudo-chirurgicaux trompeurs, tels que :

- porphyries hépatiques.
- oedème angio-neurotique.
- Maladie Périodique,

- hémoglobinurie paroxistique nocturne,
- saturnisme...

Attention également à certaines pathologies plus fréquentes mais à révélation abdominale atypique ou trompeuse. Citons quelques exemples :

- douleurs abdominales aiguës d'un d'IDM en territoire inférieur, d'une EP ou d'une pneumopathie aiguë.
- certaines endocrinopathies : ISA, phéochromocytomes à révélation digestive, acido-cétose diabétique...

Bref! Avoir les « idées larges » et éviter les *a priori* semble être, particulièrement dans le cas de la pathologie abdominale aiguë, **la** « philosophie» à adopter...

Mais, malgré toute la compétence que peut détenir le Clinicien, les performances des examens complémentaires voire les aides au diagnostic (informatique), il restera toujours des cas où l'incertitude quant à une éventuelle pathologie chirurgicale ne pourra être levée.

Ici, la chirurgie par voie laparoscopique gardera toute sa place en apportant, le plus souvent, la solution diagnostique (problème gynécologique, ou appendiculaire non reconnu etc...).

Il faut également préciser qu'une laparoscopie, voire une laparotomie « inutile », sera forcément préférable au risque de laisser évoluer une pathologie chirurgicale.

Ainsi la démarche clinique du médecin (praticien de ville ou hospitalier) face à un patient « souffrant du ventre » reste, en 1998, un exercice toujours difficile :

----> perspicacité et humilité... sont de rigueur.

- BIBLIOGRAPHIE -

- 1) VINCENT, B. La douleur abdominale en médecine générale, comment faciliter la prise de décision. *Rev. Prat. (Med. Gén.)* 1994; 240 : 23-26.
- 2) FLAMANT, Y. Douleurs abdominales aiguës de l'adulte. *EMC- Gastro-Entérol*. 9-001-B 10-1995.
- 3) CHAMPAULT, G. Chirurgie digestive par endoscopie : douleurs abdominales non spécifiques. Paris, Masson. 1997; 11 : 111-114.
- 4) YAIJKO, R.D. Exploratory coeliotomy for acute abdominal pain. Am. J. Surg. 1974; 128:773-776.
- 5) DROSSMAN, D.A. Irritable bowel syndrome: epidemiology, diagnosis and treatment. *Clinics in Gastroenterology.* 1985; 14: 559-572.
- 6) CHAMPAULT, G. Douleurs iliaques droites de la femme. Approche diagnostique conventionnelle *versus* laparoscopie première. Etude contrôlé de 65 cas. *Ann. Chir.* 1993; 47, 4:316-319.
- 7) ROUSSET, H. Douleurs abdominales de diagnostic difficile. Paris, Maloine. 1995, Vol. 3:17-28.
- 8) CHAMPAULT, G. Que deviennent les syndromes douloureux abdominaux non expliqués ? Etude prospective sur 3 ans. *Ann. Chir.* 1996; 50, 3 : 258-262.
- 9) MEUNIER,P. La douleur viscérale : aspects récents. *Gastro-Entérologie. Clin. Biol.* 1985; 9 : 495-503.

- 10) MEUNIER, P. L'intestin hypersensible. Gastroentérologie Clin. Biol. 1990; 33C-36C.
- 11) GOULON, G. Les Urgences : reconnaître un abdomen aigu chirurgical chez un malade qui souffre du ventre. Principales causes d'abdomen aigu chirurgical. Paris, Maloine. 1984. Pr. Ed. Ch. 40; p.627-637.
- 12) HARRISON, TH. Principes de Médecine Interne : douleurs abdominales. Paris, Médecine Sciences Flammarion; 5.ième Ed. Fr. Tome 1, 2.ième Partie, Ch. 17, p. 105-108.
- 13) ROSEAU,G. Abdomen aigu non traumatique en dehors de la période post-opératoire. EMC, Estomac-Intestin. 9042-A-10 2-1989. 8 p.
- 14) DE DOMBAL, F.T. Computer aided diagnosis of acute abdominal pain. *Br. Med. J.* 1972; 2:9-13.
- 15) A.U.R.C., A.R.C. (Association Universitaire de Recherche en Chirurgie, Association de Recherche en Chirurgie). Les syndromes douloureux aigus de l'abdomen. Etude prospective multicentrique. *Nouv. Pres. Med.* 1981; 10 : 3771-3773.
- 16) FLAMANT, Y. Syndrome douloureux aigus de l'abdomen, aide au diagnostic par ordinateur. *Nouv. Pr. Med.* Dec. 1981, 10; 46 : 3767-9.
- 17) FLAMANT, Y. L'aide au diagnostic par ordinateur, un examen complémentaire très clinique. *Rev. Prat.* 1992, 42 : 694-696.
- 18) ADAMS, I.D. Computer aided diagnosis of acute abdominal pain: a multicentre study. Br. Med. J. 1986, 293: 800-804.
- 19) PATERSON-BROWN, S. Clinical decision making and laparoscopy versus computer prediction in the management of the acute abdomen. *Br. J. Surg.* 1989, 76: 1011-1013.

- 20) PATERSON-BROWN, S. Emergency laparoscope surgery. Br. J. Surg. 1993, 80: 279-283.
- 21) NAVEZ, B. Intérêt de la coelioscopie dans les abdomens aigus non traumatiques. *Ann. Chir.* 1994, 48; 7 : 625-631.
- 22) TESTAS, P. Chirurgie digestive par voie coelioscopique : la coelioscopie dans les urgences digestives. Paris, Maloine 1991. p 170-186.
- 23) DISDIER, P. Syndrome des anticorps anti-phospholipides. *Rev. Prat.* 1998, 48 :626-631.
- 24) LORCERIE, B. Etiologies des thromboses veineuses : l'anticoagulant circulant de type lupus et les autres anticorps anti-phospholipides. Paris, Maloine. 1995. Diagnostics difficile en Médecine Interne. Vol. 3. p. 157-159.
- 25) PIETTE, J.C. Maladies lupiques. Monographie. Rev. Prat. 1998. 48: 599-650.
- 26) ROUSSET, H. Douleurs abdominales de diagnostic difficile : les vascularites, les collagénoses. Paris, Maloine. 1995. Diagnostics difficiles en Médecine Interne. Vol. 3. p. 24-25.
- 27) REYNOLDS, M.D. Acute pancreatitis in systemic lupus erythematosus : report of twenty cases and a review of the literature. *Medicine*. 1982. 61 : 25-32.
- 28) LE THI HUONG DU. Les manifestations digestives de la périartérite noueuse dans une série de 120 cas. *Gastroenterol. Clin. Biol.* 1985, 9 : 697-703.
- 29) SALLIERE, D. Manifestations digestives sévères du purpura rhumatoïde de l'adulte. Sem. Hôp. Paris. 1982, 58; 2 : 69-72.

- 30) BENHAMOU, J.P. GODEAU, P. Traité de Médecine : Affections des veines et veinules hépatiques. Paris. Flammarion, 2.ième Ed. Chap. 21-3. p. 1004-1011.
- 31) MITCHELL, M.D. Budd-Chiari syndrom: etiology, diagnosis and management. *Medicine*. 1982, 61; 4: 199-218.
- 32) THIEFIN. L'ulcère gastrique chronique. Rev. Prat. 1996, 3: 367-372.
- 33) FEYDIT, P. Les pancréatites en Médecine Interne. Sem. Hôp. Paris. 1972. 48, 30 : 2169-2178.
- 34) GOULON, G. Les urgences : reconnaître une pancréatite aiguë et la rattacher à sa cause. Paris, Maloine. 1984. Ch. 41-5, 41-6. p. 646-649.
- 35) NORTON, J. T.H. HARRISON : Approche d'un patient atteint d'une maladie pancréatique. Paris, Médecine Science Flammarion. 1995, 5.ième Ed. Fr. Sect. 3, 259 : 1369-1383.
- 36) KHUN J.M. Insuffisance surrénale aigue. Revue du Prat. 1996 n°3. p. 343-346.
- 37) MOSNIER-PUDAR, H. Insuffisances surrénales. *EMC* Endocrino-nutrition : 10015 A10- 1991.
- -38) KUHN, JM. Insuffisance surrénale spontanée et iatrogène. Rev. Etud. Med. 1986, 2 : 51-58.
- 39) XARLI, V.P. Adrenal hemorrhage in the adult. Medicine 1978 J 7: 211-221.
- 40) GETIN, F. Hématomes bilatéraux des surrénales : diagnostic, évolution tomodensitométrique et biologique. Sem. Hôp. Paris, 1986 n° 62 : 533-538.
- -41) GRANRY, J.C. Hématomes des surrénales et héparine: Ann. Fr. Anesth. Réan. 1989 n° 9 : 650-655.

- 42) LÊ THI HUONG DU. Syndrome des APL: une nouvelle cause d'hémorragie bilatérale des surrénnales: *La Presse Médicale*: Fév. 1993 n° 6 : 249-254.
- 43) JOLY, M. Insuffisance surrénale. Rev. Prat. 1998, 47: 724-729.
- 44) RAO, R.A. Bilateral massive adrenal hemorrhage: early recognition and treatment *Ann. Intern. Med.* 1989 n°: 110 227-235.
- 45) GOULON, M. Les Urgences : reconnaître une insuffisance surrénale aigue. Paris, Maloine. 1984 . Objectif 22-5. p. 347-348.
- 46) BENHAMOU, J.P; NORDMANN. Y. Hépatologie clinique : métabolisme des porphyrines; les porphyries héréditaires humaines. Paris. Médecine-Science Flammarion. 1993. Section 2 p. 227-231; section 20 p. 974-985.
- 47) FOURCADE, M. Porphyrie aiguë intermittente : pensez y! . Le Généraliste. Dec. 1995, 1654 : 30-31.
- 48) GOULON, M. Les urgences : réunir les arguments qui permettent de reconnaître une porphyrie chez un malade présentant, de façon isolée ou associé, des douleurs abdominales, des paralysies périphériques ou des troubles psychiques. Paris, Maloine. 1984. Object. 32-1. p. 495-498.
- 49) DE GRAMONT.A. Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne : synthèse et réflexions à partir d'une série francophone de 151 patients. *La Revue de Médecine Interne*; Dec. 1985 6 : 477-480.
- 50) HABIBI.B. Hémoglobinurie paroxystique nocturne. *EMC*, Sang. 13006 D25, 7 1988, 4p.
- 51) RIO, B. Hémoglobinurie paroxystique nocturne. Rev. Prat. 1997, 47: 2095-2099.

- 52) DREYFUS, B. L'hématologie de Bernard Dreyfus : l'hémoglobinurie nocturne paroxystique. Paris. Médecine-Science Flammarion. 3ième Ed. 1992. p. 752-762.
- 53) FRANK.M.M.. Hereditary angioedema: the Clinical Syndrome and Its Management. Annals of Internal Medicine. 1976. 84: 580-593.
- 54) PROST.G. Le saturnisme, pathogénie, étude clinique. *Le Concours Médical*, 5-07-80. 102-27. p. 40726-4080.
- 55) BARBIER, P. Le saturnisme hydrique. Le Concours Méd. Juin 1984, 6: 25-29.
- 56) PELMER.A. Splénomégalie. Impact Internat, Hématologie. Jan. 92. p. 119.
- 57) VILDE.J.L. Yersiniose. P.GODEAU : Traité de Médecine. Paris, Flammarion. 2.ième Ed. 1996. Ch. 443. p.1594-1595.
- 58) COURILLON-MALLET.A. Maladie Périodique. *EMC*, Gastro-entérologie, 9-089-C-25, 1994, 3p.
- 59) PRAS, M. La Fièvre Méditerranéenne Familiale. *Annale de Médecine Interne* : 1981, 132, n°7. p.461-466.
- 60) KARENKO, L.L. Autosomal Dominant Mediterranean Fever in a Finnish Family. Journal Internal of Medicine. 1992, 232: 365-369.
- 61) GOLDFINGER, S. Colchicin for Familial Mediterranean Fever. *New England Journal of Medicine*. Dec. 1972, 287, p.1302.
- 62) POUCHAIN, D. médecine générale, concepts et pratiques : démarche diagnostique devant une douleur thoracique. Paris, Maloine. Ch. 139, p. 644-648.

- 63) LECLERC, C. Complications de l'infarctus du myocarde. Rev. Prat. 1995; 14. p. 1805-1814.
- 64) GAUTIER, C. Anévrismes de l'aorte abdominale sous rénale. *EMC*, Gastro-entérologie. 9-047-B-10, 1994, 7 p.
- 65) GAUTER, C. Insuffisance artérielle chronique du territoire mésentérique. *EMC*, Estomac intestin 9-047-A-20, 1986, 5 p.
- 66) POUPON, R. Les colites ischémiques. *La Nouvelle Presse Médicale*, 20 Oct.1973. n°37 p.2473-2476.
- 67) GAUTIER,C. Ischémie aigue mésentérique, infarctus entéro-mésentérique. *EMC*, Estomac intestin 9-047-A-10, 1986, 9 p.
- 68) HOSTETLER, TG. Heart Failure Simulating an Acute Surgical Abdomen. The Américan Journal of Cardiology, 1965 -16- p. 576-579.
- 69) LECAINE, F. Séméiologie des infarctus intestinaux. Etude prospective multicentrique. Gastro-Entérologie Clinique et Biologique, 1989-13- p. 260-264.
- 70) BELQUEMIN, JP. Infarctus veineux entéro-mésentérique, les difficultés d'un diagnostic précoce. *Gastro-Entérologie Clinique et Biologique* 1981-5- p. 992-997.
- 71) LAABAN, JP. Bronchites et pneumopathies infectieuses aiguës, *Rev. Prat.* 1993, n°18 p 2227-2433.
- 72) MICHAEL, S. TH.HARRISON, Principes de Médecine Interne : Legionelloses. Paris, Médecine Science Flammarion. 5.ième Ed. Fr.1992. Ch.124. p.634-637.

- 73) MARTEAU, P. Diarrhées dues aux antibiotiques. Revue du praticien, Médecine Générale. 1993; n°230 p. 59-61.
- 74) JULLIEN, M. Colite Pseudo Membraneuse, un traitement rationnel contre Clostridium Difficile, *Le Généraliste*, 1995, n°1609, p.23-24.
- 75) BARBIER, J.Ph. Maladies de l'appareil digestif. Paris, Abrégé Masson 1997. p. 300-310.
- 76) MOSNIER, H. L'opéré de cancer digestif. Paris, Masson 1989. p. 50, p. 126.
- 77) GAINANT, A. SAUTEREAU, D. Pathologie digestive et abdominale. Paris, Ellipse 1996.p. 282-287.
- 78) CHEVREL, B. Tumeur du péritoine, de l'épiploon et du mésentère. *Press. Méd.* 1971. 79 : 931-933.
- 79) WOLFE, J.N.H. Tuberculous peritonitis and role of diagnosis laparoscopy. *Lancet*. 1979. 1:852-853.
- 80) TESTAS, P. Chirurgie digestive par voie coelioscopique : la coelioscopie exploratrice. Paris, Maloine, 1991. Chap. 6 : p. 51.

- TABLE DES MATIERES -

a - Importance de l'interrogatoire. -----34.

b - L'examen physique43.
3) Quels examens complémentaires demander?45.
4) La place de la coelioscopie47.
<u>DEUXIEME PARTIE :</u> 50.
ETUDE DES CAS CLINIQUES.
DOSSIER N° 1: UNE PATHOLOGIE DIGESTIVE A SURPRISE50.
A - EXPOSE DES FAITS CLINIQUES :51.
B - RAPPELS PHYSIOPATHOLOGIQUES :56.
I - Le syndrome des antiphospholipides56.
II - Vascularites et douleurs abdominales aiguës58.
III - Le syndrome de Budd-Chiari 60.
C - DISCUSSION :64.
I - Présentation initiale du tableau clinique : les diagnostics évoqués 65
1) Pathologie ulcéreuse gastro-duodénale65.
2) Pancréatite aiguë66.
3) Autres diagnostics possibles66.
II - Comment a été évoquée la maladie lupique ? :67.
III - Pourquoi rechercher un syndrome de Budd-Chiari?68.
IV - Quelle(s) pathologie(s), à l'origine des douleurs abdominales ? 68.

CAS CLINIQUI	E N° 2:	<u>UN COLLAPSUS BRUTAL</u> :	69.
A - EXPO	SE DES	FAITS CLINIQUES	70.
B - RAPP	PELS PH	YSIOPATHOLOGIQUES	75.
	I - L'ISA	A de l'adulte.	75.
	II - Hén	norragies et hématomes des surrénales	77.
	III - Do	uleurs abdominales et ISA.	80.
C - DISCU	SSION:		81.
		iagnostic d'ISA difficile.	
		gine des douleurs abdominales à Tulle : ISA ? :	
		mment évoquer une ISA devant un abdomen aigu ?	
DOSSIER N° 3	: DOU	LEURS ABDOMINALES AIGUES A REPETITION :	87.
A. EXPOS	SE DES F	AITS CLINIQUES	88.
B. PREMI	ERES H	YPOTHESES DIAGNOSTIQUES	93.
	I - Elim	iner une urgence chirurgicale.	94.
	II - Pre	mières hypothèses diagnostiques.	94.
	III - Dia	agnostics moins fréquents.	96.
C. NOUVI	ELLE HO	OSPITALISATION	100.
	I - Dout	te sur une hémopathie.	100.
	<u>II - L'h</u>	ypothèse d'une yersiniose.	101.
D. MALA	DIE PER	HODIQUE: LES ELEMENTS DU DIAGNOSTIC	103.
	I - Une	affection à transmission familiale.	103.
	II - Arg	uments en faveur d'une pathologie rare en Limousin -	106.

DOSSIER N°4: DOULEURS ABDOMINALES AIGUES ET TERRAIN VASCULAIRE
107.
A. EXPOSE DES FAITS CLINIQUES108.
B. PREMIERES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES114.
I - L'IDM de présentation digestive115.
II - Les diagnostics différentiels.
1) Insuffisance vasculaire mésentérique117.
2) Anévrisme de l'aorte abdominale120.
3) Pneumopathie et douleurs abdominales122.
C. TABLEAU ABDOMINAL INITIAL: QUELLE ETIOLOGIE RETENIR ? 123.
I - IDM, pneumopathie atypique? 123
II - Découverte de l'insuffisance surrénalienne123.
D. COLITE PSEUDO-MEMBRANEUSE: UNE AUTRE CAUSE DE
DOULEURS ABDOMINALES AIGUES125.
CAS CLINIQUE N° 5: CARCINOSE PERITONEALE129.
A. EXPOSE DES FAITS CLINIQUES130.
B. ETIOLOGIES DES CARCINOSES PERITONEALES137
I - Tumeurs primitives du péritoine.
II - Tumeurs secondaires du péritoine.
C. QUELS DIAGNOSTICS EVOQUER139.
D. LA PLACE DE LA COELIOSCOPIE140.
F ORIGINE DES DOULEURS ARDOMINALES141.

CONCLUSION:	143.
BIBLIOGRAPHIE:	146.
TABLE DES MATIERES :	155.
<u>ABREVIATIONS</u> :	161.
SERMENT D'HIPPOCRATE :	165.

- ABREVIATIONS -

- AC: anticoagulant.
- ACC: anticoagulant circulant.
- ACTH: hormone corticotrope (adreno-corticotrophic hormone).
- ADH: hormone anti diurétique (vasopressine).
- ADP: adénopathie.
- AEG: altération de l'état général.
- AHAI : anémie hémolytique auto-immune.
- AINS: anti-inflammatoire non stéroïdien.
- ALA synthétase : acide delta-aminolévulinique synthétase.
- ALAT : alanine amino-transférase (= transaminase glutamo- pyryvique ou TGP).
- APL: anti-phospholipide.
- ARP : activité rénine plasmatique.
- ASAT : aspartate amino-tranférase (= transaminase glutamo-oxaloacétique ou TGO).
- ASP : radiographie de « l'abdomen sans préparation ».
- ATCD : antécédent.
- BOM : biopsie ostéo-médullaire.
- B.W.: Bordet-Wassermann.
- C', CH 50 : complément total, activité hémolytique de la voie classique du complément.
- C3G: céphalosporine de troisième génération.
- CHU: Centre Hospitalier Universitaire.
- CIVD : coagulation intra-vasculaire disséminée.
- CLU: cortisol libre urinaire.
- CMV : cytomégalovirus.
- CPK : créatine phospho-kinase.
- CPM: colite pseudo-membraneuse.
- CRP: protéine C réactive.
- DHA, delta DHA: déhydroépiandrostérone, delta DHA.
- DLG: décubitus latéral gauche.
- EBV : Virus d'Epstein Barr.
- ECBU : examen cyto-bactériologique des urines.
- ELISA: Enzyme-Linked Immunosorbent Assay.
- EP: embolie pulmonaire.

- EPP : électrophorèse des protides plasmatiques.
- FDR : facteur de risque.
- FID, FIG: fosse iliaque droite, gauche.
- FMC : formation médicale continue.
- FOGD : fibroscopie oeso-gastro-duodénale.
- Gamma GT: gamma glutamyl-transpeptidase.
- GB, GR: globules blancs, rouges.
- GEU : grossesse extra-utérine.
- Hb: hémoglobine.
- HIV : virus de l'immuno-déficience humaine.
- -HMG: hepatomégalie.
- HPN: hémoglobinurie paroxystique nocturne.
- HSM : hépato-splénomégalie.
- HTP: hypertension portale.
- HVA, HVB, HVC : hépatites virales : A, B, C.
- ICC : complexe immuns circulants.
- IDR: intra-dermo réaction.
- INR: international normalized ratio.
- ISA: insuffisance surrénale aiguë.
- LB : lavement baryté.
- LDH: lacticodeshydrogénase.
- LED : lupus érythémateux disséminé.
- MG: médecin généraliste.
- NFS: numération-formule sanguine.
- PAN : périartérite noueuse.
- PBH: ponction-biopsie hépatique.
- PBR: ponction-biopsie rénale.
- PNN: polynucléaires neutrophiles.
- PTI: purpura thrombopénique idiopathique.
- RAA: rhumatisme articulaire aigu.
- RCH: rectocolite hémorragique.
- RP: radio pulmonaire.

- RSS: recto-sigmoïdoscopie.
- SN, SNC, SNV: système nerveux; système nerveux central, végétatif.
- TA: tension artérielle.
- TCA: temps de céphaline activé.
- TDM : tomodensitométrie.
- TP: taux de prothrombine.
- TR, TV: toucher rectal, vaginal.
- TSH: hormone stimulante de la thyroïde.
- UIV : urographie intra-veineuse.
- VCI : veine cave inférieure.
- VGM: volume globulaire moyen.
- VS : vitesse de sédimentation.

- SERMENT D'HIPPOCRATE -

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER Nº 23

LE PRÉSIDENT DE LA THÊSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER
LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

RESUME:

Les douleurs abdominales pseudo-chirurgicales de l'adulte ont pour origine de très nombreuses affections (plus d'une centaine, selon H. ROUSSET). Elles se traduisent, sur le plan clinique, par de véritables « abdomens aigus médicaux » dont les diagnostics peuvent être difficiles à poser; avec le dilemme de ne pas méconnaître une urgence chirurgicale.

A côté d'étiologies classiques, mais de présentation atypique ou trompeuse, (Insuffisance surrénalienne, foie cardiaque, pneumopathie atypique...), il importe de garder en mémoire l'existence de pathologies moins fréquentes, mais également sources d'abdomens pseudo-chirurgicaux : Porphyries hépatiques, Oedème angioneurotique, Maladie Périodique... Leur identification est importante afin d'éviter toute intervention chirurgicale inutile ou délétère.

L'exemple de telles situations cliniques en est donné par l'étude de cinq cas, dont les dossiers sont issus du service de Médecine Interne A. du CHU de LIMOGES.

L'importance de l' interrogatoire, d'un examen physique complet et d'un choix adapté d'examens complémentaires, sont à rappeler. Ils restent à la base de toute démarche diagnostique efficace.

Parfois le doute avec une étiologie chirurgicale ne pourra être totalement levé : la coelioscopie tient ici toute sa place en donnant, dans plus de 95 % des cas, le diagnostic et souvent une possibilité thérapeutique.

MOTS CLES:	- Douleurs abdominales Pseudo-chirurgical.					
JURY:	Président :	•	Madame le Professeur VIDAL.			
	Juges	:	Monsieur le Professeur GAINANT.			
		:	Monsieur le Professeur PIVA.			
		:	Monsieur le Professeur SAUTEREAU.			
	Membres invités	:	Madame le Docteur LOUSTAU-RATTI.			
			Monsieur le Docteur LIOZON.			