

L'arbre qui cache la forêt : Ascite sans trouble digestif révélant une maladie de Waldmann

1^{er} Auteur : P. DIAZ, service de Médecine interne NHC, CHU de Strasbourg, France

Autres auteurs, équipe:

- C. RITTNER, service de Médecine interne NHC, CHU de Strasbourg, France
- M. RONDEAU-LUTZ, service de Médecine interne NHC, CHU de Strasbourg, France
- J-C WEBER, service de Médecine interne NHC, CHU de Strasbourg, France

Introduction

Les lymphangiectasies intestinales primitives (LIP) ou maladie de Waldmann, sont des pathologies rares et d'étiologie inconnue. Elles entraînent une fuite lymphatique intraluminaire se manifestant par des tableaux cliniques d'intensité variable allant des œdèmes des membres inférieurs aux épanchements séreux associés en général à des diarrhées. Biologiquement, elles sont évoquées devant une hypoalbuminémie avec lymphopénie et hypogammaglobulinémie. Une malabsorption est possible. Le diagnostic est confirmé par les biopsies obtenues par endoscopies digestives.

Observation

Contexte

- ♀, 64 ans, pas d'antécédent médico-chirurgical ni familial
- Apparition brutale d'une ascite et d'œdèmes des membres inférieurs
- Coelioscopie exploratrice et annexectomie bilatérale → cystadénome mucineux ovarien
- Hypoalbuminémie d'aggravation progressive jusqu'à 14 g/l
- Pas d'autre plainte et reste de l'examen clinique normal

Biologie

- NFS, fonctions rénale, hépatique et thyroïdienne et hémostase normales
- CRP 5 mg/l
- Absence de protéinurie
- Hypogammaglobulinémie, IgG 3 g/l
- B12 et 25OH-vitamine D3 effondrées
- IgA anti-transglutaminase négative

Ascite

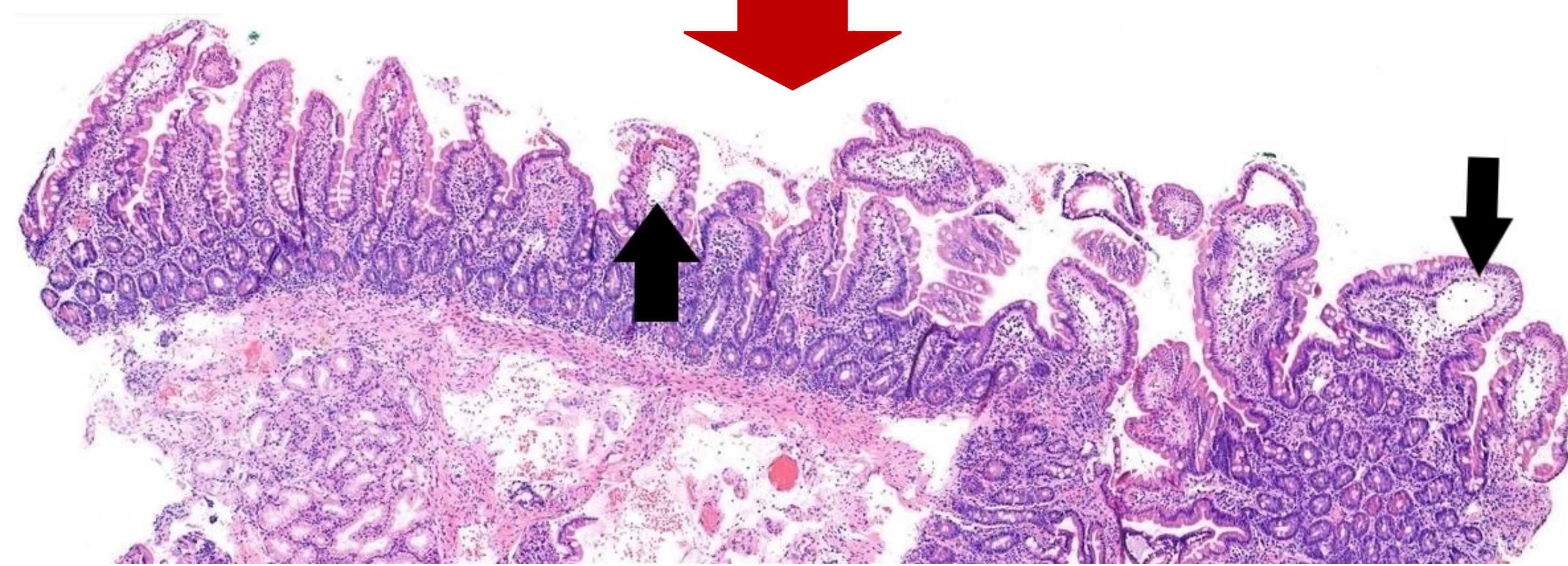
- Gradient albumine sérum-ascite non évocateur d'une hypertension portale 2 g/l (< 11)
- Prédominance de lymphocytes
- Pas de cellule néoplasique ni lymphomateuse
- Triglycérides 0,9 g/l
- Microbiologie négative

Entéropathie exsudative ?

Imagerie

- Echo-doppler hépatique : normal sauf ascite
- PET-TDM 18FDG : hypermétabolisme duodénum proximal

- Scintigraphie à l'albumine marquée (99mTc) : fuite digestive d'albumine
- Gastroskopie : muqueuse gastrique pavimenteuse
- Biopsies duodénales : **lymphangiectasies**



Revue de la littérature (1)

Lymphangiectasies intestinales primitives

- 49 cas de LIP dont 1^{er} symptôme > 18 ans
- Âge médian au diagnostic = 43 ans [20-83]
- Sex-ratio ♂:♀ ≈ 1
- Délai médian diagnostic = 3 ans [0-40]
→ **Difficulté diagnostic**

- Possible risque accru de lymphome B non hodgkinien
- 13 cas rapportés, après une durée médiane de 14 ans [0-39] (1)
→ **Justifie suivi au long cours**

Traitement

Régime hypolipidique strict enrichi en triglycérides à chaînes moyennes (TCM)

- √ formation chylomicrons → √ pression lymphatique au niveau splanchnique → √ dilatation vaisseaux lymphatiques et fuite de chyle
- TCM directement absorbés dans système veineux porte

Conclusion

Le diagnostic de LIP est généralement fait avant l'âge de 3 ans mais la maladie peut également être découverte à l'âge adulte. L'association d'une hypogammaglobulinémie et d'une hypoalbuminémie avec œdèmes voire épanchements des séreuses doit faire évoquer le diagnostic de LIP chez l'adulte, même en l'absence de trouble digestif.

(1) Huber R, Semmler G, Mayr A, Offner F, Datz C. Primary intestinal lymphangiectasia in an adult patient: A case report and review of literature. World J Gastroenterol. 28 déc 2020;26(48):7707-18.

(2) Lymphangiectasies intestinales primitives (maladie de Waldmann): Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). 2022

(3) Vignes S, Bellanger J. [Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease)]. Rev Med Interne. juill 2018;39(7):580-5.