

EPU Paris VII



# *Journée de Gastroentérologie*

Vendredi 6 janvier 2006

Palais des Congrès de Paris  
Porte Maillot - Niveau 3

*Organisateurs scientifiques*  
Professeurs Benoît COFFIN  
et Marc LÉMANN

*Renseignements et inscriptions*

**BCA**

5, boulevard du Général Leclerc  
92115 Clichy Cedex - France  
contact@b-c-a.fr - www.b-c-a.fr  
T : +33 (0)1 41 06 87 70  
F : +33 (0)1 41 06 87 79

## **MALADIES INFLAMMATOIRES DU PERITOINE**

**Yoram BOUHNİK**

Service d'hépatogastroentérologie et d'Assistance nutritive  
Hôpital Lariboisière  
2, Rue Ambroise Paré  
75475 PARIS CEDEX 10  
[Yoram.bouhnik@irb.ap-hop-paris.fr](mailto:Yoram.bouhnik@irb.ap-hop-paris.fr)

Les maladies inflammatoires du péritoine sont rares et lorsque l'on exclut les causes tumorales, la tuberculose, les infections atypiques principalement observées chez l'immuno-déprimé (actinomyose, ecchynococose, histoplasiose) et la localisation péritonéale d'une maladie de système (gastroentérite à éosinophile, sarcoïdose, lupus), deux entités méritent d'être détaillées, la fièvre familiale méditerranéenne ou maladie périodique et la panniculite méésentérique.

La **fièvre familiale méditerranéenne** (FMF) est la plus connue des maladies inflammatoires récurrentes héréditaires. Elle atteint de manière prédominante les sujets originaires de l'Est méditerranéen, et tout particulièrement les Juifs séfarades. Quelques cas ont été signalés dans d'autres pays méditerranéens et en Europe du Nord. L'incidence de la maladie a été estimée à 1/2000 chez les Juifs Sépharades, 1/1000 chez les Arméniens avec un fort taux de consanguinité. Le sexe ratio est de 3 hommes pour 1 femme. Plusieurs modes de transmission ont été rapportés, le plus fréquent étant une transmission autosomique récessive à pénétrance incomplète.

Les premiers accès apparaissent dans la plupart des cas avant l'âge de 20 ans, exceptionnellement après 40 ans. La sévérité des accès semble diminuer avec l'âge. Leur durée est de quelques jours ; des accès prolongés sur plusieurs semaines ont été observés pour les localisations articulaires. Une fièvre, parfois de type pseudo-palustre, peut accompagner des symptômes divers, dont les plus fréquents sont abdominaux, articulaires, pleuraux et cutanés. Les manifestations péritonéales sont parfois précédées de prodromes (maaises, troubles digestifs, altération de l'humeur). La douleurs, brutale et intense, débute en règle dans l'épigastre où l'hypochondre droit et diffuse rapidement à tout l'abdomen. Elle s'associe à des vomissements, un arrêt du transit, une fièvre élevée. Il peut exister une défense et même une contracture. L'atteinte musculo-squelettique se traduit par des épisodes d'inflammation articulaire, monoarthrite plus souvent qu'oligoarthrite, et par des douleurs musculaires. Les accès sont le plus souvent brefs et totalement réversibles. Des accès douloureux thoraciques correspondant à une inflammation pleurale, des éruptions cutanées d'allure érysipéloïde ont été observés. La biologie retrouve un syndrome inflammatoire non spécifique.

Le caractère stéréotypé des accès et l'amorce d'une amélioration rapide après 6 à 12 h sont des arguments importants pour une crise de la FMF. En l'absence d'anamnèse évocatrice, une coelioscopie ou une laparotomie est généralement pratiquée lors du premier accès, montrant un péritoine congestif, hyperémié et une ascite exsudative. Les symptômes aigus disparaissent entre les crises, mais peuvent persister une hépato-splénomégalie, des adénopathies ou des anomalies du fond d'oeil.

Le pronostic est dominé par l'amylose, généralement diffuse, atteignant le tube digestif, les surrénales, la rate et le foie. L'atteinte rénale est la plus fréquente et la plus grave. Elle est généralement révélée par une protéinurie isolée, intermittente puis permanente qui, dans ce contexte, suffit au diagnostic. En l'absence de traitement, elle évolue vers un syndrome néphrotique, puis une insuffisance rénale chronique. La Colchicine® constitue le traitement de référence de la FMF. Administrée dès les prodromes en cas de crise, elle permet généralement de les contrôler. Administrée à la dose de 1 à 2 mg/j, elle prévient la survenue des accès chez plus de 90% des sujets. Elle permet de prévenir la survenue de l'amylose chez les sujets traités en continu.

Le gène de la maladie périodique, MEFV, est localisé sur le chromosome 16. Il code pour une protéine, appelée pyrine ou marénostrine, qui est probablement impliquée dans le processus inflammatoire. Plusieurs mutations ont été décrites. Le diagnostic génétique positif exige la présence d'une mutation à l'état homozygote ou 2 mutations à l'état hétérozygote composite. Cependant, le diagnostic génétique n'est pas contributif dans 15 à 20% des cas. Une association significative a été trouvée avec la maladie de Crohn, dont le gène de susceptibilité est également localisé sur le chromosome 16. Dans ce cas, la maladie de Crohn apparaît plus tardivement et est plus sévère. A côté de cette affection bien caractérisée, on peut distinguer parmi les fièvres périodiques héréditaires, le syndrome de fièvre périodique avec hyper-immunoglobulinémie D (syndrome d'hyper IgD) caractérisée par des douleurs abdominales fébriles, généralement plus prolongées (durée moyenne des accès 7 jours) et présentent généralement chez de très jeunes enfants. On distingue également la fièvre héréditaire intermittente liée aux récepteurs de type IA du TNF ou TRAPS. Cette affection se caractérise par des accès fébriles de durée prolongée, constamment associée à des douleurs abdominales. Ces troubles surviennent chez des sujets non méditerranéens et se révèlent plus tardivement. Les corticoïdes diminuent la durée des accès inflammatoires.

**La panniculite mésentérique (PM)**, affection rare, est définie par une inflammation aiguë ou sub-aiguë du mésentère qui lorsqu'elle passe à la chronicité associe fibrose et rétraction péritonéale ; elle est alors généralement dénommée mésentérique rétractile (MR). Cette affection est de cause inconnue. La PM débute par une dégénérescence des adipocytes à l'origine d'une réaction à corps étranger, puis apparaissent des lésions inflammatoires lymphoplasmocytaires associées à la présence de macrophages et de quelques éosinophiles. Enfin, survient la prolifération localisée ou diffuse d'un tissu collagène dense avec rétraction du mésentère, accolement et sténose d'anses grêles. Un blocage des voies lymphatiques peut conduire à la formation de pseudo-kystes, à la malabsorption des graisses et à une entéropathie exsudative.

La maladie touche surtout des individus de la cinquantaine, avec un sex ratio de 2 hommes pour 1 femme. Au stade de panniculite mésentérique, on observe généralement des douleurs abdominales (70%), une masse abdominale (40 à 70%) de siège variable, sensible à la palpation (33%). Une asthénie et une fébricule sont quasi-constants ; au stade de MR, on observe généralement une constipation et des épisodes occlusifs. L'état général est altéré. Une masse abdominale peut être observée.

Le scanner abdomino-pelvien est l'examen clé du diagnostique lorsqu'il retrouve un épaississement du mésentère avec une infiltration de la graisse et une congestion des vaisseaux. Cet aspect tomodensitométrique, de même que l'aspect échographique par IRM, n'étant pas spécifique, une laparotomie exploratrice avec plusieurs biopsies est parfois nécessaire.

L'évolution de la PM se fait par poussées, avec dans plus de 50% des cas, une guérison spontanée. Une association avec un lymphome a été rapportée. Dans les autres cas, elle se fait vers la MR avec ses complications, occlusion, thrombose de la veine mésentérique supérieure, anasarque et/ou cachexie. Les corticoïdes pour la poussée et l'azathioprine en entretien sont parfois efficaces. Un petit essai récent a montré une bonne efficacité de la thalidomide au stade de PM. L'exérèse chirurgicale des lésions est souvent impossible.

## **BIBLIOGRAPHIE**

1. Cattan D, Notarnicola C, Molinari N, Touitou I. Inflammatory bowel disease in non-Ashkenazi Jews with familial Mediterranean fever. *Lancet*. 2000 Jan 29;355(9201):378-9.
2. Drenth JP, van der Meer JW. Hereditary periodic fever. *N Engl J Med*. 2001 Dec 13;345(24):1748-57.
3. Fidler H, Chowers Y, Ackerman Z, Pollak RD, Crusius JB, Livneh A, Bar-Meir S, Avidan B, Shinhar Y. The familial Mediterranean fever (MEVF) gene as a modifier of Crohn's disease. *Am J Gastroenterol*. 2005 Feb;100(2):338-43.
4. Fidler HH, Chowers Y, Lidar M, Sternberg M, Langevitz P, Livneh A. Crohn disease in patients with familial Mediterranean fever. *Medicine (Baltimore)*. 2002 Nov;81(6):411-6.
5. Ginsburg PM, Ehrenpreis ED. A pilot study of thalidomide for patients with symptomatic mesenteric panniculitis. *Aliment Pharmacol Ther*. 2002 Dec;16(12):2115-22.
6. Karban A, Dagan E, Eliakim R, Herman A, Neshet S, Weiss B, Berkowitz D, Shamir R, Gershoni-Baruch R. Prevalence and significance of mutations in the familial Mediterranean fever gene in patients with Crohn's disease. *Genes Immun*. 2005 Mar;6(2):134-9.
7. Mor A, Gal R, Livneh A. Abdominal and digestive system associations of familial Mediterranean fever. *Am J Gastroenterol*. 2003 Dec;98(12):2594-604.

8. Pickhardt PJ, Bhalla S. Unusual nonneoplastic peritoneal and subperitoneal conditions: CT findings. *Radiographics*. 2005 May-Jun;25(3):719-30.
9. Schaffler A, Scholmerich J, Buchler C. Mechanisms of disease: adipocytokines and visceral adipose tissue—emerging role in intestinal and mesenteric diseases. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol*. 2005 Feb;2(2):103-11.
10. Vinceneux P, Pouchot J. Familial Mediterranean fever, clinical and laboratory findings. *Presse Med*. 2005 Jul 23;34(13):938-46.