Edition Tsunami

Le Manuel Du Généraliste

Du Symptome Au Diagnostic



Tiré Des EMC AKOS


من صنع إليكم معروفا فكافئوه
فإن لم تجدوا ما تكافئونه
فادعوا له حتى تروا أنكم قد كافأتموه
Assembled By Tsunami
Copyright

Acouphène

R Dauman

Irritant, et souvent même exaspérant, l'acouphène représente un motif de consultation d'une extrême fréquence auprès du médecin généraliste. Le désarroi que celui-ci ressent alors, donne à l'étude de cette question un intérêt tout particulier.

© Elsevier, Paris.

Introduction

L'acouphène, encore appelé sifflement ou bourdonnement, est la perception d'un son (ou d'un bruit) qui possède deux traits distinctifs essentiels [2] : il n'est pas créé par l'environnement sonore et il est inaudible de l'entourage. On voit donc d'emblée le caractère très intrigant que la perception d'un acouphène peut revêtir tout au début.

Le rôle du médecin généraliste à ce stade précoce est considérable. L'acouphène n'est en effet, dans la grande majorité des cas, pas révélateur d'une pathologie associée. Le médecin peut donc apaiser d'emblée les craintes du malade, ou bien au contraire accentuer son inquiétude en répondant de manière inadaptée à ses questions. Or, les réponses apportées par le premier médecin consulté influencent, on le sait bien maintenant, le cours évolutif de l'acouphène [3]. Un patient immédiatement rassuré a beaucoup plus de chances de s'habituer spontanément à son acouphène qu'un sujet laissé dans l'inquiétude pendant plusieurs semaines, voire plusieurs mois.

Ce que le médecin généraliste ne doit pas dire

Tout médecin de famille a été confronté aux questions suivantes : « docteur, d'où vient mon bruit ? », « quand va-t-il disparaître ? », « j'espère que vous allez me donner quelque chose qui va le faire disparaître rapidement », « est-ce grave ? », « avez-vous déjà rencontré des cas similaires ? », « mon bruit va-t-il devenir plus fort ? », etc.

Ces questions pourraient, au fond, s'appliquer à d'autres motifs de consultation (douleur, fatigue) et elles ne devraient donc pas déconcerter le praticien. Et pourtant, combien de fois n'a-t-on pas entendu les malades répéter les réponses qui leur ont été faites :

✔ « on ne sait pas d'où ça vient... » ;
✔ « c'est circulatoire... » ;
✔ « il faut commencer par rechercher un neurinome... » ;
✔ « il n'y a rien à faire... » ;
✔ « on ne sait pas comment ça évolue... » ;
✔ « je connais plusieurs personnes qui en sont désespérées... » ;
✔ « vous garderez ça toute votre vie, il faut en prendre votre parti... » ;
✔ « on va essayer un traitement, et si ça ne marche pas on en essayera un autre, et ainsi de suite... ».

À la vue d'une opacité sur une radiographie pulmonaire demandée pour une toux persistante, le même médecin aurait-il une attitude similaire vis-à-vis de son patient en lui disant « vous avez peut-être un cancer, il faut faire des examens rapidement... » ? Certainement pas !

Pourquoi ces réponses sont-elles préjudiciables ?

Les effets psychologiques sont clairs, reproductibles d'un malade à l'autre. Leurs mécanismes, en revanche, restent dans le domaine de l'hypothèse.

Il faut bien comprendre l'état d'esprit dans lequel se trouve le sujet quand il vient consulter son médecin généraliste pour la première fois. Intrigué par ce bruit insolite entendu le soir au coucher, il demande au conjoint s'il le perçoit aussi. Devant sa réponse négative, il fait le tour de son domicile pour rechercher l'appareil électroménager en cause (Hazell, communication personnelle), et finit par se rendre à l'évidence. Ce bruit ne provient pas de l'extérieur et lui seul l'entend. Dès lors, naissent des questions similaires à celles que nous avons vues. Et c'est justement à ce moment là que le rôle du médecin de famille devient déterminant.

En effet, l'habituation spontanée se fera beaucoup plus aisément si le bruit ne revêt pas de caractère menaçant [3]. Dans le cas contraire, le bruit est amplifié par les circuits neuronaux sous-corticaux [4] et sa mémorisation par le cerveau est facilitée.

Éléments sur lesquels il faut s'appuyer pour répondre

Il n'y a bien sûr pas de recette applicable à tous les patients, ni de réponses uniformes auxquelles devraient se conformer tous les praticiens. Celles présentées ici sont simplement destinées à éclairer le lecteur. Nous verrons pour chaque question choisie à titre d'exemple, la réponse que l'on peut apporter (en gras), puis quelques explications.

« D'où vient ce bruit ? »

« C'est une réaction de votre cerveau à une déficience de l'oreille interne ».

Des études menées sur l'animal ces dernières années, suggèrent que des changements fonctionnels se produisent au niveau des structures auditives centrales (en particulier à l'intérieur du tronc cérébral) lorsque la physiologie de l'organe sensoriel périphérique est modifiée expérimentalement. Des remaniements synaptiques et des réorganisations neuronales, notamment, pourraient se dérouler, dans la description desquels il n'est évidemment pas nécessaire d'entrer.

« Quand ce bruit va-t-il disparaître ? », « j'espère que vous allez me donner quelque chose pour le faire cesser rapidement »

« Votre bruit ne disparaîtra probablement pas, mais votre cerveau a tout à fait la capacité de s'y habituer ».

© Elsevier, Paris

L'hypothèse selon laquelle l'acouphène prendrait naissance dans le cerveau n'est pas seulement une spéculation physiopathologique, elle sert aussi à convaincre d'emblée le malade d'accepter la réalité. Son acouphène ne peut pas disparaître, puisqu'il est généré dans le cerveau.

La déception qui résulte de cette révélation dépend, en grande partie, du moment où elle est faite. Si les processus neurophysiologiques complexes aboutissant à la conviction que ce bruit est une menace [3] n'ont pas eu le temps de se mettre en place, la déception est légère voire nulle. Si, au contraire, le malade a dû consulter plusieurs médecins avant d'entendre des réponses appropriées, alors les doutes, les craintes sur la signification véritable de ce bruit ont eu le temps d'agir ; la déception est beaucoup plus grande, à la mesure de l'espoir placé dans le spécialiste.

La deuxième composante de la réponse (« votre cerveau a la capacité de s'y habituer ») est tout aussi importante que la première, car elle ouvre une perspective positive à un sujet plus ou moins désillusionné par ce qu'il vient d'entendre. Le processus d'habituation, défendu par Jastreboff [4] et dont le mécanisme fait actuellement l'objet de discussions contradictoires [2], représente une « bouée de sauvetage » à laquelle le patient peut se raccrocher pour revoir complètement son point de vue sur son acouphène.

« Est-ce grave ? », « Mon bruit risque-t-il de devenir plus fort ? », « Vais-je devenir sourd ? »

« Votre bruit n'augmentera pas d'intensité, sauf peut-être quand vous serez fatigué ou énervé. Vous ne deviendrez pas sourd, ce bruit n'est pas annonciateur d'une surdité. Encore une fois, votre cerveau a toutes les chances de s'y habituer ».

Ces réponses s'appuient sur des études épidémiologiques précises, menées en Grande-Bretagne [1]. Elles peuvent paraître faussement rassurantes. En réalité, elles ne le sont pas si elles sont prononcées précocement, dès la première consultation du médecin généraliste. Leur pouvoir de persuasion et d'apaisement est d'autant plus grand qu'elles sont faites tôt.

Examen clinique

Après l'interrogatoire, le médecin généraliste procédera à l'otoscopie. En cas de bouchon de cérumen, il se gardera d'un lavage trop puissant, des aggravations d'acouphènes risquant de survenir en cas de manœuvre intempestive. Il prendra la tension artérielle. Une **hypertension artérielle**, jusque-là méconnue, peut se manifester par des acouphènes.

En cas de vertige ou de déséquilibre associé, un examen vestibulaire de débrouillage sera réalisé, comportant notamment la recherche d'un nystagmus, d'une déviation à la manœuvre de Romberg, d'une déviation à l'épreuve de piétinement. Cet examen a pour objet de mettre en évidence des signes infracliniques d'atteinte vestibulaire, quelques pathologies pouvant se révéler très rarement de la sorte :

– il est tout à fait exceptionnel qu'une **maladie de Menière** se révèle par des acouphènes durablement isolés, et ce diagnostic ne peut être envisagé que si une surdité fluctuante et des crises de vertige apparaissent dans les semaines suivantes, tout au plus 2- 3 mois ;

– un **neurinome de l'acoustique**, tumeur bénigne à progression lente, qui prend naissance dans le conduit auditif interne, se manifeste habituellement par une surdité progressive unilatérale. Des acouphènes unilatéraux peuvent en être le symptôme inaugural, mais ceci est très exceptionnel : le neurinome de l'acoustique est une tumeur rare, alors que les acouphènes constituent un motif de consultation d'une extrême fréquence.

Examens à demander

S'il s'agit du médecin de famille, il aura habituellement déjà eu l'occasion de demander les principales constantes biologiques sanguines (normulation formule sanguine, cholestérolémie, glycémie). Dans le cas contraire, il est utile de vérifier qu'il n'y a pas de perturbations générales. Une **hypercholestérolémie**, un **diabète** sont en effet parfois décelés à cette occasion. Le lien entre ces pathologies générales et les acouphènes n'est pas évident. Les malades qui viennent consulter pour des acouphènes sont assez souvent déjà traités par un normolipémiant, sans que cela ait eu une influence véritable sur leurs acouphènes. C'est donc plutôt pour le pronostic vasculaire général que ces troubles doivent être identifiés et corrigés.

L'examen le plus approprié est certainement la consultation auprès d'un spécialiste otorhinolaryngologique. Ce dernier est en effet en mesure d'évaluer avec exactitude l'état de l'oreille externe et de l'oreille moyenne, de mesurer avec précision le niveau d'audition par l'intermédiaire de l'audiométrie tonale et vocale. L'examen audiométrique révélera très souvent une **surdité de perception**, dont les caractères sont importants aussi bien pour le diagnostic que la prise en charge de l'acouphène.

Examens à éviter

Dans cette catégorie doivent être rangés deux types d'explorations. Celles qui sont inutiles chez un sujet consultant pour des acouphènes, car donnant des résultats non spécifiques ou difficiles à interpréter. En tête de cette première catégorie vient le **Doppler**.

Un deuxième groupe est représenté par des examens qui ne devraient pas être demandés en première intention, c'est-à-dire sans élément d'orientation clinique ou paraclinique. On retrouve ici le **scanner** et **l'imagerie à résonance magnétique** (IRM). Ces examens sont coûteux et normaux chez l'immense majorité des sujets se plaignant d'acouphènes. On pourrait penser que leur négativité rassurera l'acouphénique, en fait il s'avère que le sujet est bien plus souvent décontenancé à l'issue de l'imagerie que soulagé, le résultat normal n'étant en général pas complété par des explications appropriées à ses interrogations ou inquiétudes.

Rôle dans la prise en charge de l'acouphénique

Le rôle du médecin généraliste est très utile à bien des égards. Précocement, nous l'avons vu. Mais aussi ultérieurement, en relation avec le spécialiste.

Nous nous bornerons aux grandes lignes de cette prise en charge, en insistant plus particulièrement sur les éléments que le médecin généraliste peut influencer.

Il convient tout d'abord de ne pas multiplier les médications réputées agir sur la **circulation sanguine** ou la protection anti-ischémique. Autant ces drogues peuvent être utiles au tout début, dans les premières semaines, autant après elles perdent de leur intérêt. Le principal argument qu'on peut opposer à leur prescription chronique dans les acouphènes est qu'il est très difficile dans bien des cas d'authentifier une origine ischémique. Leur usage infructueux, prolongé des mois durant, contribue en outre à désespérer le sujet.

L'utilisation au long cours des **benzodiazépines** est encore plus controversée. Il peut être tentant d'en prescrire chez un sujet qui a du mal à s'endormir parce qu'il est gêné dès qu'il se trouve dans le silence. Si leur usage peut se concevoir pendant quelques jours chez un sujet particulièrement anxieux ou énervé, leur administration chronique ne manque pas d'inconvénients. Les benzodiazépines créent rapidement une dépendance, leurs effets secondaires ne sont pas négligeables, et surtout elles ralentissent ou entravent le processus d'habituation à l'acouphène car son déroulement nécessite des fonctions cérébrales intactes.

Les **antidépresseurs** peuvent être utiles si l'acouphène révèle une dépression sous-jacente, mais là encore leur prescription sera réduite dès que possible pour ne pas ralentir l'habituation spontanée.

Le spécialiste otorhinolaryngologique découvrira les possibilités **d'appareillage auditif** par une prothèse, qui possède souvent un double avantage. La prothèse améliore la perception des bruits environnants, ce qui conduit à un effet de masque de l'acouphène. En second lieu, l'appareillage auditif rend la compréhension et donc la communication plus faciles, ce qui réduit la fatigue et la tension nerveuse de l'acouphénique, facteurs « polluants » bien connus.

Une technique de **réentraînement auditif** par générateur de bruit à faible niveau, proposée depuis quelques années [3, 4], apporte souvent un bénéfice non négligeable dans le processus d'habituation. Elle est à l'évidence du ressort du spécialiste.

Conclusion

Par son extrême fréquence dans la population générale, par ses répercussions sur la qualité de la vie, par sa résistance aux médications habituellement prescrites, l'acouphène mérite incontestablement une meilleure information du monde médical. Il n'est que très rarement le symptôme annonciateur d'une pathologie préoccupante.

Le rôle du médecin généraliste dans cette pathologie est probablement déterminant, car c'est bien souvent à lui que s'adresse en premier le sujet qui entend des acouphènes. Une meilleure connaissance des réponses à éviter et de celles qui peuvent au contraire être formulées, devrait permettre de soulager un grand nombre de sujets et d'éviter le passage à une deuxième phase, au cours de laquelle la gêne devient plus difficilement supportable.

Le médecin généraliste a également un rôle important dans la prise en charge au long cours de cette pathologie. Le bon usage des médications, le soutien psychologique qu'il peut apporter à un malade qu'il connaît bien, le lien qu'il représente avec le spécialiste otorhinolaryngologique, sont des atouts très précieux.

René Dauman : Professeur des Universités, praticien hospitalier,
CHU de Bordeaux et université Victor-Segalen Bordeaux II, laboratoire d'audiologie expérimentale et clinique, CJF Inserm 97-04, service d'oto-rhino-laryngologie, hôpital Pellegrin, 33076 Bordeaux cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : R Dauman. Acouphène. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0160, 1998, 3 p

Références

[1] Coles RR. Epidemiology, aetiology and classification. In : Reich GE, Vernon JA eds. Proceedings of the Fifth International Tinnitus Seminar 1995. Portland : American Tinnitus Association, 1996 : 25-30

[2] Dauman R. Acouphènes : mécanismes et approche clinique. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-180-A-10, 1997 : 1-7

[3] Hazell JW. Models of tinnitus: generation, perception, clinical implications. In : Vernon JA, Moller AR eds. Mechanisms of tinnitus. Boston : Allyn and Bacon, 1995 : 57-72

[4] Jastreboff PJ. Tinnitus as a phantom perception: theories and clinical implications. In : Vernon JA, Moller AR eds. Mechanisms of tinnitus. Boston : Allyn and Bacon, 1995 : 73-93

Adénopathie superficielle

T Papo

La découverte d'adénopathies pathologiques est une situation clinique fréquente, qu'elles soient signalées par le patient lui-même, ou notées à l'examen général, motivé par d'autres symptômes. Le rôle du généraliste est alors d'orienter les premières recherches étiologiques, en précisant le caractère localisé ou généralisé de l'atteinte du système lymphatique, et l'origine bénigne ou a priori maligne de cette hypertrophie ganglionnaire.

© Elsevier, Paris.

Introduction

Le diagnostic positif d'adénopathie superficielle est fait par la palpation de ganglions lymphatiques hypertrophiés. Un diamètre supérieur à 1 cm est retenu comme pathologique, mais il s'agit d'un chiffre moyen défini arbitrairement. Ainsi, dans certains territoires (inguinal), un ganglion physiologique mesure jusqu'à 2 cm, alors que la présence d'un ganglion infracentimétrique en localisation sus-claviculaire gauche peut être alarmante.

Première étape : recueil des données de l'interrogatoire et de l'examen physique

Interrogatoire

Les éléments systématiquement précisés comprennent :

– l'âge, en sachant qu'une polyadénopathie cervicale haute persistante, en règle faite d'éléments de petite taille, est banale chez l'enfant ;

– la nature des activités professionnelles ou de loisirs (travaux manuels, jardinage, chasse, contacts avec des animaux domestiques…) ;

– la recherche, par l'interrogatoire, de facteurs de risque d'infection par le virus d'immunodéficience humaine (VIH) ;

– la notion de séjour en zone d'endémie parasitaire ;

– les antécédents médicaux et chirurgicaux proches et lointains (cancer, lymphome, maladie vénérienne, exérèse d'un grain de beauté, infection ORL…) en recherchant particulièrement l'existence d'une dermatose prurigineuse dans l'anamnèse ;

– la nature des traitements médicamenteux et soins dentaires en cours, vaccinations récentes ;

– l'existence de signes généraux : asthénie, amaigrissement, fièvre, sueurs nocturnes, prurit généralisé (en précisant sa chronologie par rapport à la survenue de l'adénopathie).

Examen physique

Examen des aires ganglionnaires

■ Cervicales (sous-mentale, sous-mandibulaire, mastoïdienne, prétragienne, parotidienne, rétromandibulaire, jugulocarotidienne sur toute la longueur des axes vasculaires, spinal, occipital, sus-claviculaire).

■ Axillaires sur un sujet assis ou debout, la main posée sur l'épaule de l'examinateur qui rase la paroi thoracique de haut en bas.

■ Sus-épitrochléennes sur un sujet au coude fléchi, l'examinateur palpant la gouttière située entre biceps et triceps, 3 cm environ au-dessus de l'épitrochlée.

■ Inguinales ;

■ Rétrocrurales.

Caractéristiques des adénopathies

■ Date de début, mode d'installation et évolution (lente ou rapide, variable…).

■ Taille, caractère isolé ou groupé.

■ Consistance.

■ Sensibilité : la douleur ganglionnaire déclenchée par l'absorption d'alcool, éventuellement accompagnée de signes transitoires locaux inflammatoires voire généraux à type de *flush*, était considérée comme spécifique de la maladie de Hodgkin. En réalité, ce symptôme de physiopathologie inexpliquée a été rapporté dans la tuberculose, les lymphangites septiques, la sarcoïdose, les cancers, les lymphomes non hodgkiniens…

■ Mobilité par rapport aux plans adjacents.

■ Caractère compressif, principalement des veines et des nerfs adjacents.

Il est souhaitable de colliger localisation et taille des ganglions sur un schéma daté.

Recherche d'une lésion dans le territoire de drainage des ganglions concernés

■ Les aires cervicales drainent le territoire cutané de la face et du cuir chevelu, la sphère ORL, la thyroïde. Les adénopathies sus-claviculaires drainent le médiastin. Le réseau lymphatique des viscères sous-diaphragmatiques aboutit au canal thoracique, ce qui explique la localisation élective des adénopathies superficielles correspondantes dans le creux sus-claviculaire gauche (ganglion de Troisier).

■ Les aires axillaires drainent les membres supérieurs, la paroi thoracique et les glandes mammaires.

■ Les aires inguinales et rétrocrurales drainent les membres inférieurs, les organes génitaux externes et la marge anale.

Recherche d'une atteinte extraganglionnaire

Recherche, en particulier d'une hépato- ou splénomégalie, d'une hypertrophie amygdalienne, voire d'une masse thymique palpable dans la fourchette sternale.

Examen physique complet

Il comporte notamment touchers pelviens, examen des organes génitaux externes, examen endobuccal pour la recherche d'une lésion initiale, recherche du signe de la houppe mentonnière…

Principes diagnostiques

Questions posées

Plusieurs questions sont sous-jacentes au diagnostic d'adénopathie :

– s'agit-il ou non d'un ganglion lymphatique (en s'aidant éventuellement d'une imagerie comme l'échographie) *(tableau I)* ?

– l'atteinte du système lymphatique est-elle localisée ou généralisée ?

– question essentielle, la pathologie en cause est-elle bénigne ou maligne ?

– s'agit-il d'une atteinte primitive (syndrome lymphoprolifératif) ou secondaire (infection, maladie inflammatoire, cancer) du système lymphatique ?

Tableaux cliniques

On distingue les adénopathies uniques ou groupées dans une seule aire et les polyadénopathies.

© Elsevier, Paris

Tableau I. – Diagnostic différentiel d'une adénopathie superficielle.

Dans tous les territoires

- neurinome
- lipome
- fibrome

Territoire cervical

- glande salivaire (parotide, sous-maxillaire, sublinguale), en sachant qu'une atteinte mixte, salivaire et lymphatique, est possible (Gougerot-Sjögren, sarcoïdose, VIH)
- kyste du tractus thyréoglosse
- lymphangiome kystique sus-claviculaire
- kystes branchiaux
- kystes dermoïdes
- grenouillette sus-hyoïdienne
- anévrisme ou glomus carotidien (à ne pas biopsier ! !)
- laryngocèle externe
- tumeur thyroïdienne (parfois associée)
- tumeur musculaire
- abcès des parties molles
- côte cervicale

Territoire axillaire

- hidrosadénite (suppuration des glandes sudorales apocrines)
- digitation musculaire du grand dentelé

Territoire inguinal

- hidrosadénite
- abcès froid
- hernie
- kyste du cordon
- anévrisme artériel ou ectasie veineuse (à ne pas biopsier !)

Adénopathies uniques ou groupées

Schématiquement, une adénopathie sensible, rouge, chaude, mobile et molle ou un paquet douloureux de ganglions noyés dans une périadénite évoque une localisation infectieuse, dont le point de départ est à rechercher dans le territoire de drainage. La porte d'entrée est parfois évidente (morsure, plaie), mais peut être ancienne et passée inaperçue (germe banal, maladie vénérienne, maladie d'inoculation, leishmaniose…) *(tableau II)*.

Une adénopathie cervicale chronique peu inflammatoire doit faire rechercher systématiquement une atteinte amygdalienne ou dentaire et une tuberculose. Une adénopathie « froide » avec fistulisation évoque une maladie infectieuse traînante, comme les « historiques » (Saint-Louis) écrouelles de la tuberculose qui n'ont pas disparu.

Une adénopathie volumineuse, dure, indolore, fixée, adhérente voire infiltrante, est hautement évocatrice de malignité, qu'il s'agisse de syndrome lymphoprolifératif *(tableau III)*, de cancer, voire d'un syndrome myéloprolifératif en acutisation. Une adénopathie cervicale est d'autant plus suspecte que bas située (sus-claviculaire).

Polyadénopathie

Dans un contexte aigu fébrile, elle fait évoquer d'abord, chez un sujet jeune, une mononucléose infectieuse (MNI), une primo-infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), une toxoplasmose ou plus rarement une infection à Cytomégalovirus *(tableau II)*. Les adénopathies de la rubéole débordent rarement le territoire occipital.

Une polyadénopathie est plus souvent accompagnée d'une fièvre subaiguë dans la brucellose, la

Tableau II. – Adénopathies infectieuses.

	Agent infectieux responsable	*Adénopathies localisées*	*Suppuration*	*Adénopathies généralisées*
Bactériennes				
Adénite bactérienne	*Streptocoque A*	+	+	
	Staphylocoque doré		±	
Pharyngite	*Streptocoque A*	+		
	Anaérobies			
Adénite tuberculeuse ou apparentée	*Mycobacterium tuberculosis*	+	+	+
	Mycobacterium scrofulaceum			
	Mycobacterium kansasii			
Brucellose	*Brucelles*			+
Leptospirose	*Leptospires*			+
Syphilis	*Treponema pallidum*	+		+
Chancre mou	*Haemophilus ducreyi*	+	+	
Peste	*Yersinia pestis*	+	+	
Tularémie	*Francisella tularensis*	+	+	
Pasteurellose	*Pasteurella multocida*	+		
Sodoku	*Spirillum minus*	+		
Charbon	*Bacillus anthracis*	+		
Morve	*Pseudomonas mallei*	+	+	+
Mélioïdose	*Pseudomonas pseudomallei*	+	+	+
Maladie de Lyme	*Borrelia burgdorferi*	+		
Mycobactériose atypique	*Mycobacterium marinum*	+		
Granulome vénérien	*Chlamydiae trachomatis*	+	+	+
Fièvre boutonneuse méditerranéenne	*Rickettsia conorii*	+		
Fièvre fluviale japonaise	*Rickettsia tsutsugamushi*	+		
Rickettiose vésiculeuse	*Rickettsia akari*	+		
Maladie des griffes du chat	*Bartonella*	+	+	
Granulomatose septique familiale	*Multiples*	+		
Mycotiques				
Histoplasmose américaine	*Histoplasma capsulatum*			+
Histoplasmose africaine	*Histoplasma duboisii*	+		
Coccidioïdomycose sud-américaine	*Paracoccidioides brasiliensis*	+		
Sporotrichose	*Sporotrichum schenkii*	+		
Virales				
Rougeole	*Paramyxovirus*			+
Rubéole	*Paramyxovirus*	+		+
Mononucléose infectieuse	*Virus d'Epstein-Barr*	+		+
Infection à cytomégalovirus	*Cytomégalovirus*			+
Dengue	*Arbovirus*			+
Fièvres hémorragiques virales africaines	*Arénavirus*			
Fièvres hémorragique avec syndrome rénal	*Virus de Hantaan*			+
Herpès génital	*Herpès simplex 2*	+		+
Pharyngites	*Rhinovirus*			+
	Adénovirus			+
	Herpès simplex 1	+		
	Influenza			
	Coxsackie			
Sida, ARC (Aides related complex)	*Virus de l'immunodéficience humaine (VIH)*	+		+
Parasitaires				
Kala-azar	*Leishmania*	+		+
Trypanosomiase africaine	*Trypanosoma brucei*	+		+
Maladie de Chagas	*Trypanosoma cruzi*			+
Toxoplasmose	*Toxoplasma gondii*	+		+
Filarioses lymphatiques	*Wucheria bancrofti*			
Brugia malayi				

Tableau III. – Principaux syndromes lymphoprolifératifs.

Maladie de Hodgkin
Lymphomes non hodgkiniens
Leucémie lymphoïde chronique
Macroglobulinémie de Waldenström
Leucémie aiguë lymphoblastique
Lymphadénopathie angio-immunoblastique
Hyperplasie angiofolliculaire (maladie de Castelman)

À part :
Histiocytose sinusale (maladie de Rosai-Dorfman)
Lymphadénite nécrosante subaiguë (maladie de Kikuchi)

syphilis secondaire ou la trypanosomiase (séjour en zone d'endémie pour la maladie de Chagas).

En l'absence de fièvre, une infection par le VIH doit être systématiquement suspectée (syndrome lymphadénopathique). Toute dermatose prurigineuse généralisée peut être responsable d'une polyadénopathie. Une maladie systémique (lupus, polyarthrite rhumatoïde, sarcoïdose) est plus rarement en cause. Le syndrome de Gougerot-Sjögren doit être distingué pour son risque d'évolution vers la malignité (lymphome).

Les syndromes lymphoprolifératifs, le plus souvent malins *(tableau III)*, sont responsables de polyadénopathies, en contexte fébrile ou non. Les polyadénopathies malignes secondaires sont surtout représentées par les métastases de carcinome, les localisations ganglionnaires des leucémies myéloïdes (chronique ou aiguë) et de l'hématopoïèse extramédullaire de la splénomégalie myéloïde.

Il faut noter la possibilité d'atteinte mixte : ainsi, dans la pathologie liée au VIH, l'adénopathie peut être le siège de l'infection virale mais aussi d'une infection opportuniste, voire d'un lymphome.

L'existence d'une splénomégalie associée indique la généralisation de l'atteinte lymphoïde, surtout fréquente en cas d'infection virale, dans les mycobactérioses disséminées, le lupus, la sarcoïdose et les syndromes lymphoprolifératifs.

Enfin, certaines localisations seraient particulièrement évocatrices, qu'il s'agisse des adénopathies épitrochléennes de la sarcoïdose et de la syphilis, ou de l'atteinte occipitale de la MNI, de la syphilis et de la rubéole.

Diagnostic paraclinique

Sans détailler les investigations nécessaires *(tableau IV)* à la recherche d'une cause ou à la visualisation d'adénopathies profondes, deux principes méritent d'être soulignés :

Toute adénopathie durable (1-2 mois) et inexpliquée doit faire l'objet d'une biopsie chirurgicale à visée diagnostique.

Le chirurgien et le médecin doivent décider de l'exérèse complète du ganglion le plus volumineux dans une polyadénopathie. On évitera, dans la mesure du possible, la biopsie d'un ganglion inguinal, en raison du risque de lymphœdème définitif du membre. Le ganglion doit être coupé dans son plus grand axe pour donner lieu à un apposition sur lame de la tranche de section (empreinte), lisible en quelques minutes ou heures selon le colorant utilisé. Le ganglion est alors destiné, selon une demande explicite du médecin, aux laboratoires d'anatomopathologie accompagné des empreintes, et de bactériologie, principalement pour mise en culture. En ce qui concerne l'étude en anatomopathologie, il est indispensable de mentionner au chirurgien qu'une partie doit être acheminée rapidement dans une compresse stérile imbibée de sérum physiologique pour cryopréservation et l'autre partie dans un fixateur classique (liquide de Bouin ou formol tamponné).

Tableau IV. – Bilan complémentaire initial minimal d'adénopathie (s) sans cause locale évidente.

Numération formule sanguine avec plaquettes
Vitesse de sédimentation
Électrophorèse des protides sanguins, C-Reactive Protein
Transaminases
Sérologies de la toxoplasmose, de la mononucléose, de la syphilis, du VIH

Intradermoréaction à 10 unités de tuberculine

Radiographie pulmonaire

Ponction ganglionnaire (à discuter)

Avant d'engager une enquête paraclinique, il faut savoir proposer une simple surveillance de 3 semaines à un sujet jeune qui présente une adénopathie récente d'allure bénigne susceptible de régresser spontanément ou sous l'influence d'un traitement antibiotique. Ce principe doit être assoupli par la connaissance de véritables lymphomes malins (Hogdkin en particulier), dont l'évolution initiale peut être variable, entrecoupée de poussées et d'involutions spontanées des adénopathies.

La simple cytoponction préalable se justifie théoriquement d'emblée, soit pour affirmer rapidement la nature lymphatique de la masse et éventuellement fournir un dépistage immédiat d'un processus tumoral, soit pour ponctionner une collection purulente (mise en culture). La présence de cellules malignes extrahématopoïétiques doit d'abord faire rechercher un cancer primitif dans le territoire de drainage. La ponction est supérieure à l'empreinte pour la préservation et donc l'analyse de cellules ganglionnaires intactes. Elle ne permet aucunement l'étude du tissu ganglionnaire (histologique). Deux limites de la ponction méritent d'être soulignées : d'une part la difficulté de l'analyse cytologique qui explique que sa valeur soit « hautement dépendante de l'observateur », d'autre part, sa fréquente négativité, même en cas de pathologie maligne, qui s'explique par la possibilité de nécrose du matériel, le caractère focal des lésions ou la difficulté (voire l'impossibilité) inhérente à certains diagnostics cytologiques différentiels, entre hyperplasie bénigne et lymphome folliculaire par exemple. La ponction a donc l'intérêt de sa faisabilité et de sa rapidité d'interprétation. En pratique, lorsqu'elle est négative, elle ne doit pas faire surseoir à la biopsie chirurgicale.

Thomas Papo : Ancien chef de clinique,
service de médecine interne (Pr Piette), groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 45-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : T Papo. Adénopathie superficielle.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0180, 1998, 3 p

Algie faciale

V Biousse, S Alamowitch

Les céphalées ou les algies faciales sont des motifs de consultation fréquents pour lesquels l'interrogatoire est essentiel. Il permet d'établir le profil évolutif de l'affection et d'identifier les urgences neurologiques nécessitant de confier le patient au spécialiste.

© Elsevier, Paris.

Introduction

Les céphalées et algies faciales sont un motif de consultation extrêmement fréquent et relèvent de causes multiples. Elles ont été recensées dans une classification publiée en 1988 par L'International Headache Society (IHS) *(tableau I)* qui a défini des critères diagnostiques pour la plupart d'entre elles. Selon que la douleur prédomine au niveau du crâne ou de la face, on parle de « céphalée » ou « d'algie faciale » *(tableau II)*. Cependant, il est fréquent que les deux coexistent dans une même affection.

Interrogatoire et examen clinique

En pratique clinique, il est très important de distinguer **les céphalées et algies faciales essentielles bénignes**, de loin les plus fréquentes, des **céphalées et algies faciales symptomatiques dont certaines sont des urgences neurologiques**.

Tableau I. – Classification des céphalées d'après la Société internationale des céphalées (IHS).

1. Migraine
2. Céphalées dites de « tension » (épisodique/chronique)
3. Algie vasculaire de la face et hémicranie paroxystique chronique
4. Céphalées diverses sans lésion intracrânienne (au froid, postcoïtale, d'exercice...)
5. Céphalées associées à un traumatisme crânien
6. Céphalées associées aux affections vasculaires
7. Céphalées associées à une lésion intracrânienne non vasculaire
8. Céphalées liées à la prise ou à l'arrêt de substances médicamenteuses ou toxiques
9. Céphalées associées à une infection intracrânienne
10. Céphalées associées à une anomalie métabolique
11. Céphalées associées à une affection cervicale, crânienne, ophtalmologique, otorhinolaryngologique ou stomatologique
12. Névralgies, douleurs tronculaires et douleurs de désafférentation
13. Céphalées non classables

Tableau II. – Causes d'algie faciale.

Groupe des « algies vasculaires »
Algie vasculaire de la face
Hémicranie chronique paroxystique

Groupe des « névralgies »
Névralgie du trijumeau : essentielle/secondaire
Névralgie du glossopharyngien : essentielle/secondaire

Douleurs post-traumatiques (post-traumatisme facial)
Territoire du nerf sous orbitaire,...

Artérite temporale
Maladie de Horton et autres vascularites

Douleurs « projetées » d'origine carotidienne
Dissection carotidienne, anévrisme carotidien (sinus caverneux)
Occlusion athéromateuse de la carotide
Tumeur glomique

Douleurs d'origine oculaire
Glaucome aigu par fermeture de l'angle
Kératite, uvéite, sclérite et épisclérite
Névrite optique inflammatoire
Pathologie orbitaire (inflammatoire et tumorale)

Douleurs d'origine ORL
Sinusites aiguës et chroniques
Tumeurs (base du crâne, cavum)

Douleurs d'origine dentaire
Carie dentaire, cellulite dentaire
Troubles de l'articulé dentaire

C'est l'interrogatoire qui, en précisant le mode d'installation de la douleur et son profil évolutif, permet d'en faire le diagnostic.

On peut ainsi distinguer schématiquement selon le **profil évolutif** *(fig 1)*.

■ Céphalée/algie faciale récente d'apparition brutale : **céphalée/algie faciale aiguë brutale.**

■ Accès de céphalée/algie faciale évoluant par crises entre lesquelles le patient ne souffre pas (intervalle libre complet) : **céphalée/algie faciale chronique paroxystique.**

■ Céphalée/algie faciale permanente ancienne : **céphalée/algie faciale chronique permanente.**

■ Céphalée/algie faciale permanente, s'aggravant progressivement depuis quelques jours, semaines ou mois : **céphalée/algie faciale chronique progressive.**

Les autres éléments à rechercher lors de l'interrogatoire d'un patient présentant des douleurs céphaliques ou faciales sont :

– le **siège des douleurs** (crâne, face, diffuses, en hémicranie, rétrorbitaires, constantes ou variables) ;

– le **côté des douleurs** (unilatérales, toujours du même côté ou alternantes, bilatérales) ;

– leur **caractère** (pulsatile, continu, en étau, en éclairs...) ;

– leur **durée** (sans traitement) ;

– l'éventuelle **aggravation par les efforts** (marche, montée des escaliers...) ;

– la **sévérité de la douleur** évaluée par le retentissement sur les actes de la vie quotidienne (arrêt de travail, repos au lit, annulation de sorties...) ;

– la **fréquence** des accès douloureux (par jour, semaine ou mois) ;

– **l'évolution dans le temps** (âge de début, période d'accalmie, aggravation récente...) ;

– les **facteurs déclenchants** (effort, froid, consommation de certains aliments, prise d'alcool, manque de sommeil, médicament, traumatisme...) ;

– les **éventuels prodromes** (signes annonciateurs de la douleur) (irritabilité, troubles de l'humeur, malaise, sensation de faim...) ;

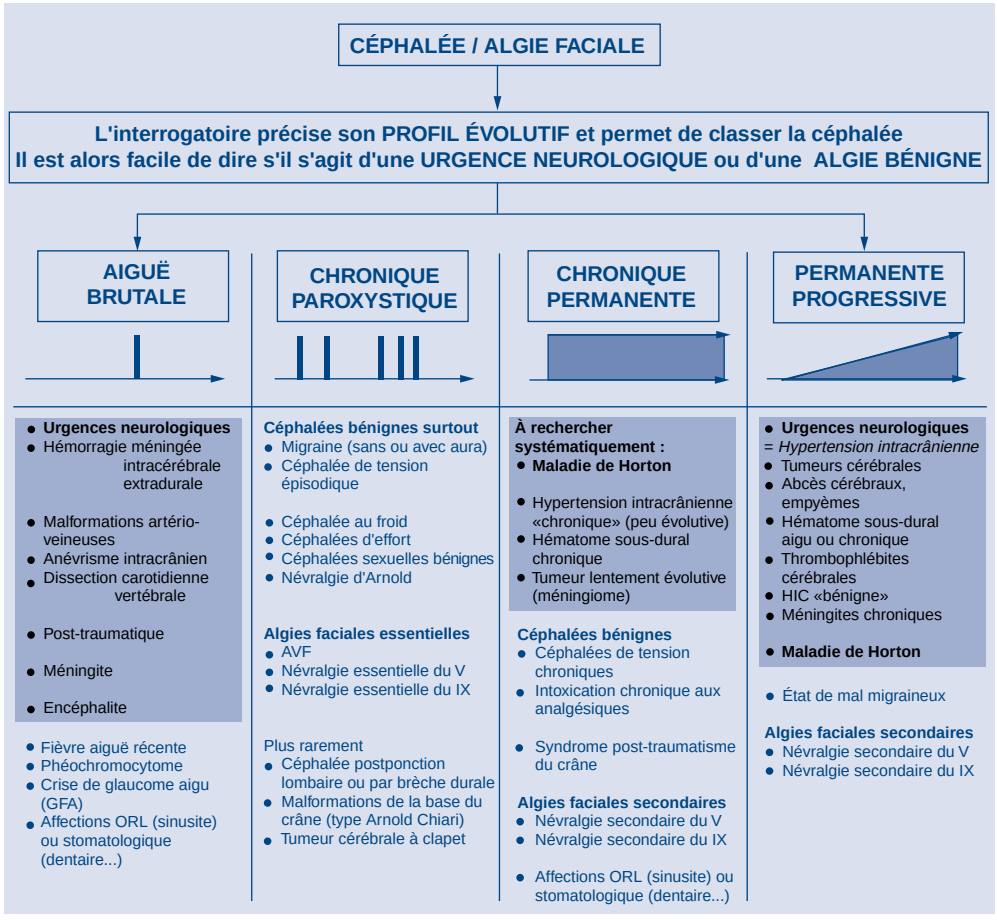
– les **signes d'accompagnement** (nausées, vomissements, larmoiement, myosis, rougeur oculaire, signes neurologiques pouvant précéder, accompagner ou suivre la céphalée, transitoires ou permanents) ;

– les **différents traitements** essayés et leur efficacité éventuelle.

L'interrogatoire doit être long et attentif car les douleurs sont souvent intriquées.

Enfin, cet interrogatoire détaillé (qui prend souvent plus d'une demi-heure !) est complété par un examen neurologique complet, à la recherche de signes de localisation, signes méningés, ou signes d'hypertension intracrânienne. Un examen du fond d'œil à la recherche d'un œdème papillaire, ainsi que

© Elsevier, Paris



1 *Orientation diagnostique en fonction du profil évolutif des céphalées/algies faciales.*

On peut considérer que les douleurs qui apparaissent brutalement ou s'aggravent rapidement témoignent d'une affection nécessitant des investigations urgentes. En revanche, les céphalées/algies faciales qui évoluent par crises avec un intervalle libre et les céphalées permanentes ne s'aggravant pas sont en général des céphalées bénignes dans lesquelles les examens complémentaires sont inutiles, et qui représentent environ 90 % des céphalées/algies faciales.

la prise de la tension artérielle, de la température et un examen clinique général sont systématiques.

Examens complémentaires

Le diagnostic étiologique de la céphalée/algie faciale est alors le plus souvent fait. Ainsi, en dehors des urgences neurologiques, les examens complémentaires (scanner cérébral et/ou IRM cérébrale et/ou ponction lombaire) ne sont indiqués que lorsque **l'examen neurologique n'est pas normal**, qu'il existe un œdème papillaire ou que la présentation d'une céphalée/algie faciale dite essentielle bénigne n'est pas typique.

Prise en charge

Quelle que soit la cause de la céphalée/algie faciale, le traitement doit toujours être distingué en « traitement de crise » (pris au moment de l'accès douloureux paroxystique) et « traitement de fond » (pris quotidiennement pour prévenir et/ou diminuer la fréquence et la sévérité des crises douloureuses). Ces traitements appartiennent le plus souvent à des catégories médicamenteuses différentes et changent en fonction du type de douleur. La suppression d'éventuels facteurs déclenchants des accès douloureux et le traitement de la cause dans les céphalées/algies faciales symptomatiques d'une affection sous-jacente sont essentiels.

Reconnaître et prendre en charge quelques algies faciales

Algie vasculaire de la face

L'algie vasculaire de la face (AVF) est une affection rare touchant surtout l'homme jeune. Il s'agit d'une algie faciale dont les caractéristiques sont stéréotypées *(tableau III)*. La douleur débute de façon brutale, est strictement unilatérale et siège au niveau de la région périorbitaire. Elle est très violente, atroce, à type d'arrachement ou de broiement. Fréquemment, le patient est agité et déambule. Il existe des signes neurovégétatifs d'accompagnement qui sont homolatéraux à la douleur et associent un larmoiement, une injection conjonctivale, un syndrome de Claude Bernard-Horner et une obstruction ou un écoulement nasal. Tous les signes disparaissent en même temps que la douleur.

Dans 90 % des cas, l'AVF est épisodique, évoluant par salves durant lesquelles les crises douloureuses surviennent quotidiennement. Les salves sont des périodes de 3 à 10 semaines pendant lesquelles les crises sont quotidiennes. Les épisodes se répètent une à deux fois par an et sont séparés par un intervalle libre complet. Les crises d'AVF durent de 15 à 180 minutes quotidiennes et surviennent le plus souvent à heure fixe, notamment la nuit. Elles se répètent une à trois fois par 24 heures.

Le diagnostic est purement clinique, les examens complémentaires étant normaux.

Les antalgiques non spécifiques sont habituellement inefficaces. Les traitements de crise les plus efficaces sont le tartrate d'ergotamine et le sumatriptan (qui ne comporte généralement pas de risque d'utilisation sur ce terrain), tous deux prescrits par voie injectable pour agir plus rapidement. Ils peuvent être utilisés une à deux fois par jour en période de crise. L'oxygène est également très efficace pour soulager la crise. En traitement de fond on utilise surtout le vérapamil, le lithium ou en dernière intention le méthysergide (en raison des risques de fibrose rétropéritonéale).

Hémicranie paroxystique chronique

C'est une forme très particulière d'algie vasculaire de la face, au cours de laquelle les accès douloureux sont brefs (quelques minutes à 15 minutes) et se répètent plusieurs fois au cours d'une même journée. Elle est soulagée de façon spectaculaire par la prescription d'indométhacine.

Névralgie du trijumeau

Elle résulte d'une atteinte du trijumeau et peut être de deux types : essentielle (primitive) et secondaire (à une pathologie telle qu'une tumeur par exemple) *(tableaux III, IV)*.

Névralgie essentielle du trijumeau

C'est une affection qui touche plus souvent les femmes de plus de 50 ans. La douleur est strictement unilatérale et située dans le territoire du trijumeau (V), le plus souvent V2 et/ou V3, parfois les trois branches à la fois. C'est une douleur atroce en éclairs fulgurants très brefs qui se succèdent en accès de quelques secondes à quelques minutes séparés par un intervalle libre complet. La douleur est déclenchée par la parole, la mastication ou l'attouchement d'une zone gâchette. L'examen clinique est strictement normal, ne retrouvant en particulier aucune hypoesthésie dans le territoire du V. Lorsque les caractéristiques et le profil évolutif de la douleur sont typiques, aucun examen n'est nécessaire pour affirmer le diagnostic.

Névralgie secondaire du trijumeau

C'est une névralgie siégeant dans le territoire du trijumeau, symptomatique d'une affection locale. La

Tableau III. – Caractéristiques principales de trois céphalées/algies faciales essentielles bénignes.

Caractéristiques cliniques	*Migraine*	*Algie vasculaire de la face*	*Névralgie essentielle du trijumeau*
Sexe	*75 % de femmes*	*90 % d'hommes*	*Surtout les femmes*
Âge de début	*Avant 40 ans (enfance)*	*Entre 10 et 30 ans*	*Plus de 50 ans*
Prévalence	*Fréquente (environ 12 %)*	*Rare (90/100 000)*	*Rare*
Description de la douleur			
Type	*Pulsatile*	*Continue*	*Éclairs fulgurants, brefs*
Sévérité	*Très variable*	*Atroce (arrachement)*	*Atroce (choc électrique)*
Siège	*Hémicranie*	*Orbitaire, aile du nez*	*Territoire du trijumeau (V2, V3 surtout)*
Latéralisation	*Souvent unilatérale (parfois bilatérale)*	*Toujours unilatérale*	*Toujours unilatérale*
Côté des attaques	*Alternance +++*	*Toujours du même côté*	*Toujours du même côté*
Aggravation par les efforts	*Oui*	*Non*	*Non*
Facteurs déclenchants	*Oui, fréquents*	*Non*	*Oui (zone gâchette)*
Durée	*Quelques heures à 3 jours*	*Quelques minutes à heures*	*Quelques secondes à minutes*
Heure de survenue	*Journée*	*Nuit*	*Journée*
Fréquence	*Variable (1-10 par mois)*	*Quotidienne (1-8 par jour)*	*Nombreux accès quotidiens pendant*
Prodrome	*Oui (troubles de l'humeur, asthénie)*	*Par salves de 3-10 semaines*	*quelques semaines*
		Non	*Non*
Symptômes d'accompagnement			
Neurologiques	*Oui (aura visuelle, sensitive,...)*	*Non*	*Non*
Larmoiement	*Non*	*Oui*	*Non*
Obstruction nasale	*Non*	*Oui*	*Non*
Nausées, vomissements	*Oui (« crise de foie »)*	*Peu fréquents*	*Non*
Claude Bernard-Horner	*Rare*	*Oui*	*Non*
Comportement du patient	*Somnolence, calme*	*Déambulation, agitation*	*Agitation, grimace*

Tableau IV. – Névralgie du trijumeau : principales différences entre la névralgie essentielle et la forme secondaire.

Caractéristiques	*Névralgie essentielle (bénigne)*	*Névralgie secondaire (affection sous-jacente)*
Sexe	*Femme > homme*	*Femme = homme*
Âge de début	*> 50 ans*	*Tous âges*
Description de la douleur	*Paroxystique en éclairs (décharge électrique)*	*Paroxystique avec fond douloureux permanent (pas d'intervalle libre complet)*
	Salve de quelques secondes à minutes	
	Zone gâchette	
	Intervalle libre complet	
Siège de la douleur	*Toujours unilatérale*	*Toujours unilatérale*
	V3 + souvent atteint	
Examen neurologique	*Toujours normal*	*Hypoesthésie dans le territoire du V (cornée si V1)*
Examens complémentaires	*Aucun si typique*	*IRM ± ponction lombaire pour rechercher l'étiologie*

douleur paroxystique est associée à un fond douloureux permanent. Surtout, l'examen neurologique n'est pas normal et il existe notamment une hypoesthésie dans le territoire du V (incluant la cornée). Les causes en sont multiples et des examens complémentaires sont nécessaires (avant tout IRM cérébrale ± ponction lombaire), ainsi que le recours au spécialiste.

Outre le traitement de la cause dans les formes secondaires, la carbamazépine et le baclofène sont les traitements les plus utilisés. Dans les formes résistantes, on peut réaliser une thermocoagulation ou alcoolisation du ganglion de Gasser, voire une décompression chirurgicale du trijumeau.

Névralgie du glossopharyngien

Elle a les mêmes caractéristiques cliniques que la névralgie du trijumeau (douleur en éclairs, zone gâchette...) mais la douleur est située dans le territoire du glossopharyngien (IX), c'est-à-dire la région amygdalienne, la paroi postérieure du pharynx et la partie postérieure de la langue. Comme la névralgie du V, elle peut être essentielle ou secondaire.

Dissections des artères cervicoencéphaliques

Les algies faciales sont un symptôme fréquent lors des dissections des artères cervicoencéphaliques (carotides et vertébrales). Elles sont souvent inaugurales et associées à des céphalées et cervicalgies ainsi qu'à un syndrome de Claude Bernard-Horner homolatéral dans les dissections de l'artère carotide interne (par atteinte du sympathique péricarotidien). Le diagnostic est confirmé en urgence par l'échodoppler cervical et par l'IRM et l'angio-IRM cérébrale. Ces dissections peuvent entraîner la survenue d'un accident ischémique cérébral ou oculaire si elles ne sont pas traitées en urgence.

Algie faciale atypique + syndrome de Claude Bernard-Horner = dissection de la carotide interne jusqu'à preuve du contraire.

Artérite temporale de Horton

Elle doit être évoquée devant toute algie faciale et/ou céphalée d'apparition récente chez un sujet de plus de 60 ans. La douleur est présente dans 60 à 90 % des cas de maladie de Horton et est le symptôme révélateur le plus fréquent. Elle est typiquement de siège temporal, superficielle et profonde avec hyperesthésie au contact (aggravée par le port de lunettes, d'un chapeau ou par le contact avec l'oreiller la nuit). L'association avec les autres symptômes et signes de la maladie de Horton (troubles visuels, fièvre, altération de l'état général, claudication intermittente de la mâchoire, douleurs rhizoméliques, artères temporales indurées, non battantes et douloureuses...) oriente le diagnostic. La recherche d'un syndrome inflammatoire en urgence et la réalisation d'une biopsie de l'artère temporale (du côté des céphalées) confirment le diagnostic.

Migraine

La migraine donne typiquement des céphalées mais peut parfois se traduire par une algie faciale prédominant dans la région périorbitaire.

Son diagnostic est purement clinique et répond à des critères précis définis par l'IHS en 1988 *(tableau III)*. Comme dans toutes les céphalées

essentielles bénignes, l'examen neurologique est strictement normal.

La crise est souvent précédée plusieurs heures avant la céphalée par des prodromes tels que somnolence, trouble de l'humeur, asthénie, sensation de faim. La céphalée est constante. Elle évolue par crises entre lesquelles le patient se sent en parfaite santé. Les accès de céphalées récidivent à un rythme variable et durent de 4 à 72 heures. Les caractéristiques typiques des céphalées sont le siège unilatéral changeant de côté d'une crise à l'autre, le caractère pulsatil, l'intensité souvent sévère obligeant le patient à interrompre toute activité, l'aggravation par les efforts physiques et l'association à des nausées, vomissements, photo- et phonophobie.

Douleurs d'origine oculaire

De nombreuses affections oculaires entraînent des douleurs de la région orbitaire *(tableau II)*. La présence de symptômes visuels (baisse d'acuité visuelle, rougeur oculaire) oriente en général le diagnostic. Le recours au spécialiste est bien sûr nécessaire.

Douleurs d'origine ORL

Les sinusites sont à l'origine de douleurs, surtout maxillaires et frontales. Elles sont déclenchées par la position penchée en avant et sont associées à des sécrétions nasales. En cas de doute diagnostique, une radiographie des sinus est utile.

Douleurs d'origine dentaire

Certaines affections dentaires peuvent entraîner des algies faciales. Le diagnostic est facile lorsqu'il s'agit de douleurs aiguës en rapport avec une carie dentaire ou une cellulite. Néanmoins, il est fréquent que des algies faciales chroniques soient attribuées à des malpositions dentaires ou troubles de l'articulé dentaire et entraînent la réalisation d'extractions dentaires multiples ou interventions chirurgicales parfois mutilantes. Avant d'envisager de tels traitements, il est fondamental de rechercher toutes les causes d'algie faciale précédemment citées et de les traiter par les médicaments appropriés.

Conclusion

L'interrogatoire est l'élément essentiel du diagnostic d'une douleur céphalique ou faciale. Il permet avant tout de déterminer si la douleur est une urgence neurologique en précisant son profil évolutif, puis de différencier les différents types de céphalées/algies faciales essentielles bénignes.

En dehors des urgences neurologiques, les examens complémentaires sont indiqués uniquement lorsqu'il existe une atypie dans le tableau d'une céphalée/algie faciale essentielle. Ils sont inutiles dans 90 % des cas de consultation pour douleur.

Valérie Biousse : Chef de clinique-assistant,
service de neurologie, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France.
Sonia Alamowitch : Chef de clinique-assistant,
service de neurologie, hôpital Tenon, 4, rue de Chine, 75020 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : V Biousse et S Alamowitch. Algie faciale. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0190, 1998, 4 p

Algies pelviennes

L Savey

De la grossesse extra-utérine à la colopathie fonctionnelle, on trouve une multitude d'étiologies aux algies pelviennes. Celles-ci constituent un motif de consultation fréquent. En présence d'une douleur pelvienne aiguë, le praticien doit éliminer une urgence médicale ou chirurgicale, alors que la douleur chronique pose le problème du ciblage des examens complémentaires.

© Elsevier, Paris.

Introduction

La douleur pelvienne est un motif fréquent de consultation (5 % des patientes en gynécologie). Devant la diversité des étiologies, dont la gravité est très variable, on peut proposer une double approche :

– l'interrogatoire va permettre une approche temporelle, en précisant le caractère aigu ou chronique de la douleur. On doit également faire une place aux douleurs cycliques, dont la prise en charge est souvent la plus simple ;

– l'examen clinique et les explorations complémentaires compléteront l'interrogatoire pour approcher les étiologies « par organe ». Elles peuvent être classées de la façon suivante : 1er trimestre de la grossesse, infection, masses, endométriose, pathologies urologique, digestive, rhumatologique, insuffisance veineuse. On doit se rappeler que les douleurs psychogènes sont souvent de siège pelvien chez la femme, mais qu'il s'agit d'un diagnostic d'élimination. Les douleurs des 2e et 3e trimestres de la grossesse ne seront pas traitées ici.

Interrogatoire

Il s'agit d'une étape primordiale, mais difficile. Les patientes s'expriment en des termes très différents, selon leur personnalité et le vécu de leur douleur. La plainte prend parfois le pas sur l'orientation du clinicien, il est souvent nécessaire de décoder les propos de la patiente pour tenter de les rattacher à un syndrome connu. L'intensité de la douleur exprimée n'est pas toujours, loin s'en faut, corrélée à la gravité. Une petite lésion organique peut constituer l'épine irritante de la douleur, alors qu'une pathologie évoluée peut rester indolore.

L'interrogatoire doit d'abord s'intéresser à l'ensemble des **antécédents** médicochirurgicaux de la plaignante, en particulier la chirurgie pelvienne antérieure, les antécédents d'infection génitale et la notion d'un épisode douloureux antérieur identique. Il faut préciser l'existence d'une contraception orale ou par stérilet, ainsi que la **date des dernières règles.**

On fera préciser la date de survenue de la douleur, son siège, que la patiente pourra désigner du doigt, son irradiation éventuelle, son type continu ou paroxystique, son rythme dans la journée, et sa situation dans le cycle. L'intensité est souvent difficile à préciser, et le caractère insomniant est important à noter.

On s'intéresse aux **facteurs déclenchants**, au caractère cyclique éventuel, qui orientent vers des étiologies bien particulières. Les signes associés doivent être recherchés, tels que les troubles digestifs et mictionnels, l'apparition récente de leucorrhées et la fièvre. Le caractère **aigu, chronique ou cyclique** de la douleur doit être défini au terme de l'interrogatoire.

Examen clinique

Il va permettre d'orienter les **examens complémentaires**. On débute par l'inspection de l'abdomen à la recherche de cicatrice témoignant d'intervention antérieure.

On recherche un ballonnement abdominal, et l'on observe les mouvements respiratoires de l'abdomen. La **palpation** permet de préciser le siège de la douleur et de noter une éventuelle défense, qui témoigne le plus souvent d'une urgence chirurgicale. L'examen clinique n'est instructif que si la patiente est détendue et en confiance. La poursuite concomitante de l'interrogatoire permet souvent d'obtenir cette condition. L'examen au **spéculum** est indispensable, il permet de préciser l'existence éventuelle de leucorrhées anormales ou de saignements. Le **toucher vaginal,** combiné à la palpation abdominale, précise le volume et la mobilité de l'utérus, l'existence d'une masse latéro- ou rétro-utérine et la localisation de la douleur. Lorsque cette douleur n'est pas reproduite par le toucher vaginal, son origine est souvent extragénitale.

Examens complémentaires

Test de grossesse

Cet examen doit être quasi systématiquement prescrit dans une circonstance précise, la douleur pelvienne aiguë inaugurale de la femme en période d'activité génitale, afin de ne pas méconnaître une grossesse extra-utérine, qui constitue la seule urgence chirurgicale gynécologique avec la torsion d'annexe.

Rappelons que la prise d'un contraceptif oral n'exclut pas totalement la grossesse, ne serait-ce qu'à cause des oublis possibles et fréquents. Le test de dépistage doit être urinaire ou sérique qualitatif. Le dosage quantitatif est toujours possible ultérieurement en cas de suspicion de grossesse extra-utérine.

Imagerie

L'échographie pelvienne, qui reste **l'examen de référence**, n'est cependant pas utile dans les douleurs cycliques. Elle permet d'étudier la taille de l'utérus, les fibromes, en précisant leur taille et l'aspect de nécrobiose, les masses annexielles (kyste de l'ovaire, dilatation tubaire), l'existence d'une ascite ou d'un hémopéritoine.

La voie endovaginale est plus performante pour l'étude des annexes. Rappelons que les images ovariennes qualifiées de kystiques ne correspondent qu'à de simples follicules lorsque leur taille est inférieure le plus souvent à 25 mm. Signalons que la visualisation du sac intra-utérin en cas de grossesse n'est possible par voie vaginale (la plus performante) que lorsque le taux d'hCG *(human chorionic gonadotropin)* dépasse 1 000 à 1 500 unités, selon l'opérateur et la qualité de l'appareil.

Le scanner et l'imagerie par résonance magnétique n'ont pas leur place en routine dans l'exploration des douleurs pelviennes, car ils sont coûteux et moins performants que l'échographie pour l'exploration gynécologique.

Lorsqu'une origine rhumatologique est suspectée, on prescrira les clichés radiologiques centrés sur le rachis lombaire et l'articulation sacro-iliaque.

© Elsevier, Paris

Bactériologie

Les prélèvements vaginaux à la recherche d'un germe banal et de *Chlamydia* (milieu de prélèvement spécifique) doivent être réalisés à la moindre suspicion d'infection génitale. Il faut également les réaliser facilement en cas de douleur inexpliquée chez la femme jeune. La recherche de *Chlamydia* doit se faire autant que possible par les techniques de biologie moléculaire.

L'examen cytobactériologique des urines est prescrit en cas de signe d'appel urinaire.

Numération formule sanguine et protéine C réactive (CRP)

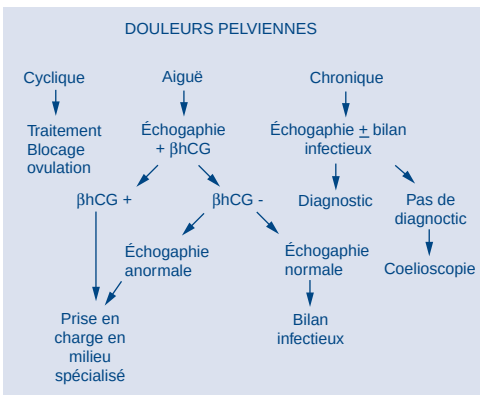
Elles sont prescrites en complément de la bactériologie dans les mêmes circonstances.

Coelioscopie

Elle est réalisée en milieu spécialisé sous anesthésie générale, et garde parfois sa place dans la démarche diagnostique des douleurs aiguës présumées de ressort chirurgical. Elle est également pratiquée à titre diagnostique dans les douleurs chroniques et invalidantes, lorsque la démarche clinique et paraclinique bien conduite n'a pas permis de les étiqueter. L'aspect thérapeutique de la coelioscopie sera abordé ultérieurement.

Conduite du diagnostic

Elle est résumée dans la figure 1.



1 *Conduite du diagnostic dans les algies pelviennes : aspect schématique.*

Prise en charge des douleurs cycliques

Dysménorrhées

Elles sont fréquentes. Les douleurs sont à type de crampes utérines précédant ou accompagnant les règles. Elles irradient souvent dans le dos et correspondent physiologiquement à une hypercontractilité utérine pendant les règles responsable d'ischémie relative à ce niveau. Il faut distinguer les **dysménorrhées primaires** de la jeune fille, fonctionnelles, qui apparaissent 2 à 4 ans après les premières règles (ces dysménorrhées ne surviennent que sur les cycles ovulatoires), et qui disparaissent souvent après le premier accouchement. Les **dysménorrhées secondaires**, ainsi qualifiées car elles apparaissent plus tard, correspondent plus volontiers à une pathologie organique sous-jacente, en particulier l'endométriose.

Le blocage de l'ovulation par progestatif ou œstroprogestatif constitue le meilleur traitement de la dysménorrhée primaire. Les pilules minidosées, même si elles ne bloquent pas systématiquement l'ovulation, suffisent en général à faire régresser les symptômes.

Exemple de prescription
Lutényl® : 1 comprimé par jour du 5e au 25e jour du cycle, ou Adepal®.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) prescrits pendant les règles constituent l'alternative au blocage de l'ovulation qu'ils peuvent compléter efficacement.

Exemple de prescription
Ponstyl® : 4 à 6 gélules par jour pendant les règles.

Les veinotoniques et les antispasmodiques sont moins efficaces.

Le traitement des dysménorrhées secondaires est spécifique de la pathologie sous-jacente. Il sera donc abordé ultérieurement.

Il est enfin impératif de rassurer la jeune femme quant à la banalité de ses symptômes, leur fréquence et leur évolution favorable.

Douleurs ovulatoires

Elles sont unilatérales, changeant de côté avec le cycle, passagères, cédant en 48 heures. Elles peuvent s'accompagner de petites métrorragies, qui sont appelées règles de quinzaine, et correspondent à la rupture d'un gros follicule sur un ovaire sain, ainsi qu'à l'irritation péritonéale par le liquide folliculaire.

Si la douleur est souvent minime, elle peut parfois revêtir une intensité trompeuse, allant jusqu'à mimer l'urgence chirurgicale. La coelioscopie doit à tout prix être évitée dans ce contexte. Ces douleurs ne sont en général pas suffisamment répétées ou invalidantes pour justifier en soi un blocage de l'ovulation.

Douleurs prémenstruelles

Elles entrent dans le cadre du syndrome prémenstruel, associant un cortège de signes, comme le gonflement abdominopelvien, les mastodynies et l'insuffisance veineuse des membres inférieurs. Ces manifestations cèdent avec la survenue de la menstruation. Elles témoignent d'une hyperœstrogénie relative en fin de cycle, que l'on peut corriger par prescription de progestatifs de synthèse en deuxième partie de cycle.

Exemple de prescription
Lutényl® : 1 comprimé par jour du 15e au 25e jour du cycle, ou du 5e au 25e jour si un effet contraceptif est désiré.

Dystrophie ovarienne

Il s'agit là aussi d'une pathologie du follicule, avec l'émergence d'un nombre anormalement élevé de follicules au niveau de l'ovaire, qui prend une allure kystique (kystes de petit volume). Les douleurs sont latéralisées, changeant de côté avec le cycle. Le toucher vaginal perçoit un ovaire un peu augmenté de volume et sensible. Le blocage de l'ovulation par progestatif de synthèse ou œstroprogestatif constitue le traitement. Lorsque les œstroprogestatifs sont choisis, il est souvent nécessaire de recourir à une forme normodosée.

Exemple de prescription
Lutényl® : 1 comprimé par jour du 5e au 25e jour du cycle, ou Stédiril®.

Prise en charge des douleurs aiguës

On doit s'attacher à éliminer trois urgences gynécologiques : la grossesse extra-utérine et la torsion d'annexe, qui doivent être prises en charge immédiatement en milieu chirurgical, et la salpingite aiguë, qui doit être traitée rapidement.

Douleurs aiguës du 1er trimestre de la grossesse

La grossesse ne devrait pas échapper au praticien, puisque la prescription d'un test de grossesse doit être, comme nous l'avons vu, quasi systématique en présence d'une douleur aiguë chez une femme en période d'activité génitale. On distingue deux étiologies essentielles.

■ La grossesse extra-utérine se présente typiquement comme une douleur unilatérale ou postérieure, d'intensité variable, associée à des métrorragies noirâtres. L'examen clinique retrouve parfois une masse annexielle. L'association de βhcg positives et d'un utérus vide à l'échographie est très évocatrice dans ce contexte. La patiente sera prise en charge chirurgicalement (coelioscopie le plus souvent), parfois médicalement (méthotrexate ou abstention), mais dans tous les cas en milieu spécialisé.

■ La fausse couche spontanée associe en général des douleurs utérines à type de contractions, semblables aux dysménorrhées, associées à des métrorragies de sang rouge. À l'examen clinique, le col est parfois ouvert. L'association de βhcg positives et d'une grossesse arrêtée à l'échographie confirme le diagnostic. L'association d'une fausse, couche spontanée et d'un kyste du corps jaune non exceptionnelle, peut faire passer celle-ci, à tort, pour une grossesse extra-utérine. La prise en charge en

milieu spécialisé sera médicale (abstention ou Méthergin®) ou chirurgicale (aspiration sous anesthésie générale) en fonction du contexte.

Pathologie infectieuse

Elle doit être évoquée d'emblée lorsqu'il existe des leucorrhées, une fièvre, lorsque la patiente est porteuse d'un stérilet, ou lorsqu'elle a subi une investigation gynécologique (hystérographie, hystéroscopie, curetage).

Il est classique de distinguer les infections à gonocoques, dont les manifestions sont les plus bruyantes, et les infections aux autres germes ; *Chlamydia* donne fréquemment une symptomatologie pauvre, il est donc difficile à mettre en évidence. Ces infections sont de toutes façons majoritairement plurimicrobiennes. On distingue habituellement l'**endométrite**, qui est une phase de transition précédant la **salpingite**, qui elle-même peut évoluer vers la **pelvipéritonite**. La symptomatologie associe typiquement douleurs pelviennes bilatérales, leucorrhées ou métrorragies, et fièvre inconstante (50 % des cas). Le toucher vaginal retrouve une douleur isolée à la mobilisation utérine dans les endométrites, associée à un empâtement des culs-de-sac vaginaux dans les salpingites.

La pelvipéritonite se distingue par l'apparition d'une défense. Il faut connaître le syndrome de Fitz-Hugh et Curtis, qui témoigne d'une périhépatite dans les infections à gonocoques et *Chlamydia*, et qui peut simuler la colique hépatique. Il existe inconstamment une hyperleucocytose et une élévation de la CRP. L'échographie doit vérifier l'absence de collection tubaire témoignant d'un pyosalpinx. La prise en charge est essentiellement médicale, par double antibiothérapie, dont le spectre doit couvrir les Gram négatifs, les anaérobies et *Chlamydia*.

Exemple de prescription
✔ Augmentin® : 3 gélules par jour pendant 20 jours.
✔ Vibramycine® : 2 comprimés par jour ou
✔ Péflacine® : 2 comprimés par jour pendant 20 jours.

La coelioscopie est indiquée d'emblée dans trois circonstances : patiente jeune nulligeste, collection tubaire à l'échographie évocatrice de pyosalpinx, dont le traitement est chirurgical, et persistance d'une fièvre au-delà de 48 heures de traitement.

Nécrobiose de fibrome

Il est usuel de dire que les fibromes ne sont symptomatiques que lorsqu'ils sont compliqués. La nécrobiose est responsable d'une douleur lancinante, parfois associée à une fébricule. On retrouve cliniquement une douleur bien localisée au niveau du fibrome lorsque celui-ci est accessible au toucher vaginal. L'échographie visualise au niveau du fibrome un remaniement œdémateux évocateur. Le traitement initial repose sur la prescription d'AINS, auxquels on associe de la progestérone naturelle per os, dont l'efficacité est plus discutable.

Exemple de prescription
✔ Ponstyl® : 4 à 6 gélules par jour pendant 10 jours.
✔ Utrogestan® : 6 comprimés par jour pendant 10 jours.

L'opportunité d'un traitement chirurgical ultérieur (myomectomie ou hystérectomie selon l'âge) est jugée à froid en milieu spécialisé.

Kystes de l'ovaire

Ils peuvent être diagnostiqués par le toucher vaginal, mais l'échographie reste indispensable afin de préciser leur nombre et leur nature. Ils sont souvent asymptomatiques, et la présence d'une douleur importante doit faire redouter une complication.

La torsion d'annexe est la plus grave d'entre elles. Elle associe une douleur importante, initialement unilatérale, se généralisant rapidement à tout l'abdomen, avec apparition possible d'une défense et d'une fébricule. L'échographie retrouve parfois une légère ascite, mais permet rarement d'affirmer la torsion. Le toucher vaginal retrouve une douleur exquise d'un cul-de-sac latéral ou de Douglas. La prise en charge doit être chirurgicale et immédiate, à l'instar de la torsion de testicule, sous peine de nécrose ovarienne.

La rupture de kyste se manifeste un peu comme la douleur ovulatoire, mais les manifestations sont plus bruyantes. L'épanchement péritonéal secondaire s'exprime par une douleur du cul-de-sac de Douglas irradiant dans le rectum ou les épaules. La notion de kyste ovarien antérieurement connu est évocatrice surtout si l'échographie note la disparition du kyste associée à un petit épanchement du cul-de-sac de Douglas. La rupture du kyste ovarien survient essentiellement sur les kystes fonctionnels, et constitue en soi une sorte de guérison. Il faut toutefois savoir que la rupture des kystes du corps jaune est parfois particulièrement hémorragique responsable d'hémopéritoine, pouvant nécessiter une hémostase chirurgicale.

La prise en charge des kystes non compliqués peut être schématisée de la façon suivante, selon leur type présumé fonctionnel ou organique : lorsque l'échographie conclut à un kyste anéchogène pur à parois fines, sans cloison, ni végétation, chez une patiente non ménopausée, et en l'absence de blocage ovulatoire (rappelons que les œstroprogestatifs minidosés ne bloquent pas systématiquement l'ovulation), on évoque en premier lieu un kyste fonctionnel, dont l'évolution la plus fréquente se fait vers la régression spontanée après les règles suivantes ou au maximum dans les 3 mois. Il est habituel de prescrire une échographie à 3 mois d'intervalle afin de vérifier la régression. La prescription d'un traitement bloqueur de l'ovulation est habituelle, mais n'a en réalité jamais fait la preuve de son efficacité.

Ce traitement présente en revanche un grand intérêt dans la prévention des récidives.

Exemple de prescription
Lutényl® : 1 comprimé par jour du 5e au 25e jour du cycle, ou Stédiril®.

Tous les kystes ovariens ne répondant pas aux critères précis sus-cités sont présumés organiques et nécessitent une prise en charge chirurgicale, le plus souvent par coelioscopie, en milieu spécialisé.

Douleurs extragénitales

Elles sont nombreuses. Nous ne ferons ici que les citer, mais elles doivent être systématiquement évoquées : l'appendicite aiguë, l'occlusion intestinale, la colique néphrétique, la pyélonéphrite, la pneumopathie de la base droite...

Il faut connaître une entité particulière : la **maladie périodique**. Il s'agit d'une maladie rare, héréditaire, autosomique récessive, touchant essentiellement les populations du bassin méditerranéen et du Moyen-Orient. La première manifestation apparaît avant l'âge de 20 ans dans 90 % des cas, elle associe une douleur brutale, intense, souvent sous-ombilicale, mais qui peut être de siège pelvien, s'accompagnant de troubles du transit, de vomissements, de fièvre et parfois d'une défense. L'hyperleucocytose est fréquente. Ce tableau pseudochirurgical est fréquemment responsable d'interventions blanches itératives inutiles. Cette maladie doit être évoquée lorsque l'on a la notion d'une laparotomie blanche antérieure. Le traitement par colchicine donne en général de bons résultats et constitue un test diagnostique. Il est bien évident que l'élimination formelle d'une urgence chirurgicale nécessite en général l'hospitalisation en milieu spécialisé.

Prise en charge des douleurs chroniques

Elles retentissent fréquemment sur le psychisme des patientes, s'associant à une altération de la qualité de vie et de l'activité génitale. Les études ont bien montré la particulière fréquence des antécédents d'infection génitale chez ces femmes (11 % versus 4 % dans la population générale).

Pathologie infectieuse

Les infections pelviennes peuvent être responsables de douleurs chroniques par trois mécanismes essentiels :

- l'insuffisance de traitement initial ;
- la constitution d'adhérences ;
- l'hydrosalpinx.

Le diagnostic est parfois difficile, à moins qu'il ne persiste des leucorrhées franches, la persistance d'une sérologie à *Chlamydia* très positive peut constituer un argument. L'hydrosalpinx est visible à l'échographie lorsqu'il est volumineux. Les examens bactériologiques doivent être systématiquement réalisés, car ils peuvent mettre en évidence une infection active persistante. Il est licite de represcrire une bithérapie antibiotique bien conduite (cf traitement de la salpingite aiguë). Les hydrosalpinx

douloureux sont traités chirurgicalement (salpingectomie). Le traitement chirurgical des adhérences est plus complexe, la disparition des symptômes est inconstante, car ces adhérences ont tendance à se reproduire.

Endométriose et adénomyose

On distingue habituellement l'endométriose dite « externe », que l'on rencontre chez la femme jeune, et l'endométriose dite « interne », ou adénomyose, qui touche la femme préménopausée. Il s'agit dans tous les cas d'une localisation ectopique de cellules endométriales hormonodépendantes régressant après la ménopause, dont la symptomatologie est fréquemment fluctuante avec le cycle.

L'endométriose externe associe typiquement une dysménorrhée et une dyspareunie profonde. L'examen clinique retrouve un utérus rétroversé fixé, et parfois des nodules endométriosiques à la base des ligaments utérosacrés. Le kyste ovarien endométriosique (ou endométriome) peut coexister. La prise en charge doit se faire en milieu spécialisé. La confirmation du diagnostic impose la réalisation d'une coelioscopie, qui permet également de détruire les lésions macroscopiques et de faire l'exérèse des kystes ovariens. Le traitement médical complémentaire est à base de progestatifs de synthèse, puisqu'il s'agit d'une pathologie œstrogénodépendante. Plus fréquemment, on prescrit des analogues de la LH-RH *(luteinizing hormone-releasing hormone)* pour une durée de 3 à 6 mois, après avoir acquis la certitude du diagnostic.

Exemple de prescription
✔ Lutényl® ou Orgamétril® : 1 comprimé par jour du 5e au 25e jour du cycle.
✔ Décapeptyl® LP 3 mg : 1 injection en intramusculaire toutes les 4 semaines pendant 3 à 6 mois ; faire la première injection le 1er jour des prochaines règles.

L'adénomyose survient quant à elle en préménopause. Elle associe une dysménorrhée et des ménorragies. À l'examen clinique, l'utérus est douloureux, souvent de consistance dure. Les progestatifs de synthèse antigonadotrope constituent l'essentiel du traitement.

Exemple de prescription
Lutényl® ou Orgamétril® : 1 comprimé par jour du 15e au 25e jour, ou du 5e au 25e jour du cycle.

Le recours, exceptionnel, à l'hystérectomie peut être envisagé lorsque l'adénomyose est invalidante.

Cancers

Les cancers gynécologiques sont généralement peu algiques. Le cancer de l'endomètre peut être douloureux lorsqu'il existe une hématométrie par rétention sur sténose du col. Les cancers du col utérin sont responsables de douleurs lorsqu'ils ont évolué par compression urétérale ou envahissement des racines lombosacrées. Le diagnostic est alors évident. Les cancers de l'ovaire sont peu douloureux et se manifestent essentiellement par des troubles digestifs lorsqu'il existe une carcinose péritonéale.

Varices pelviennes

L'insuffisance veineuse pelvienne est incontestablement responsable de douleurs dans certains cas. Elle ne doit être évoquée que prudemment, car il n'existe aucun parallélisme anatomoclinique. La coelioscopie ne permet pas de traiter l'insuffisance veineuse, et sa lourdeur la rend injustifiée à titre diagnostique. Le doppler permet parfois d'orienter le clinicien, mais il faut savoir qu'il manque de sensibilité et de spécificité. L'augmentation des symptômes lors de la station debout prolongée ou l'association d'une insuffisance veineuse des membres inférieurs peuvent être des signes d'orientation. La prescription d'un traitement veinotonique peut constituer un test diagnostique, mais ses résultats sont inconstants.

Pathologie digestive

La colopathie fonctionnelle est fréquente dans la population féminine. Elle est fréquemment à l'origine d'examens multiples et inutiles qui confortent la patiente dans l'idée de l'organicité. Il faut cependant prendre garde à ne pas méconnaître une pathologie organique sous-jacente. Il existe quelques éléments d'orientation : l'augmentation de la symptomatologie par le stress et son amélioration par le repos, le caractère indolore du toucher vaginal, l'existence d'un ballonnement abdominal ou de troubles digestifs associés, l'amélioration de la symptomatologie par l'émission de selles ou de gaz. Le traitement passe par une alimentation riche en fibres et la prescription d'antispasmodiques. La persistance des symptômes doit cependant faire envisager la réalisation d'une coloscopie, surtout après 40 ans, ou lorsqu'il existe des antécédents familiaux de cancer colique.

Autres douleurs

Il faut se rappeler que les discopathies lombaires ou les anomalies de l'articulation sacro-iliaque peuvent donner des douleurs pelviennes.

Les cystalgies chroniques, en l'absence d'infection urinaire, nécessitent en général un bilan cystoscopique en milieu spécialisé.

Causes psychologiques

La localisation pelvienne des troubles psychosomatiques est très fréquente chez la femme. Ce diagnostic doit cependant être porté avec la plus grande prudence. La prescription d'un bilan initial est indispensable afin d'éliminer une pathologie organique, mais sa répétition ne peut que conforter la patiente dans son état. Quelques éléments peuvent cependant orienter le clinicien : la variabilité de la sémiologie d'une consultation à l'autre, l'existence d'une dyspareunie alors que le toucher vaginal est parfaitement indolore, et le contexte psychologique de la patiente.

La prise en charge repose sur la psychothérapie, les anxiolytiques, et parfois les antidépresseurs.

Conclusion

Les algies pelviennes regroupent un grand nombre d'entités différentes. L'examen clinique et l'échographie permettent de poser le diagnostic dans la grande majorité des cas. Le test de grossesse doit être réalisé facilement dans les douleurs aiguës de la femme jeune. Le scanner n'a pas sa place en première intention. C'est la qualité de la prise en charge initiale qui permettra d'orienter correctement la patiente lorsque cela sera nécessaire.

Lionel Savey : Ancien chef de clinique-assistant, assistant, service de gynéco-obstétrique, centre médicochirurgical Foch, 40, avenue Worth, 92150 Suresnes, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : L Savey. Algies pelviennes. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0200, 1998, 4 p

Allongement du temps de céphaline + activateur

MH Horellou, J Conard, M Samama

Bien standardisé, reproductible, automatisable, le temps de céphaline + activateur est devenu le test le plus utilisé des tests de coagulation.

© 2001 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : *TCA, coagulation, exploration, hémophilie, anticoagulant circulant.*

Introduction

Le temps de céphaline + activateur (TCA) est très utile à la définition du risque hémorragique puisqu'il est sensible au déficit de la plupart des facteurs de coagulation *(tableau I)*, sauf au déficit en facteur VII (proconvertine) ou facteur XIII (facteur stabilisant de la fibrine).

Il est également utilisé pour la surveillance des traitements par l'héparine non fractionnée.

Il permet enfin la détection des anticoagulants circulants de type lupus, recherchés lors de l'exploration biologique des accidents thromboemboliques.

Tous les réactifs utilisés pour la détermination du TCA n'ont pas la même sensibilité à ces différentes pathologies et le choix de l'un d'entre eux doit prendre en compte le contexte clinique des patients explorés.

Réalisation du TCA et valeurs normales

Le TCA mesure le temps de coagulation à 37 °C d'un plasma en présence de phospholipides (céphaline) et d'activateurs (kaolin, célite, acide ellagique, silice), et du calcium. Il explore la voie intrinsèque de la coagulation ; il est donc sensible aux concentrations des facteurs de la coagulation impliqués. Le temps obtenu est exprimé par rapport au temps du plasma témoin dont la valeur moyenne varie entre 28 et 35 secondes selon les réactifs. Le TCA est allongé lorsqu'il dépasse de 6 à 10 secondes le temps du témoin.

Allongement du TCA. Démarche diagnostique (fig 1)

Éliminer les causes d'erreur

Il existe des causes d'erreur ; les plus fréquentes concernent la qualité du prélèvement sanguin : non-respect de la nature ou du volume de l'anticoagulant utilisé pour le recueil du sang, présence d'héparine souillant le prélèvement, délai trop long entre le prélèvement et la réalisation du test, amorce de coagulation. Un traitement anticoagulant par l'héparine ou par les antivitamines K (AVK) peut allonger le TCA.

La mesure du temps de thrombine est utile, plus particulièrement en milieu hospitalier, pour éliminer la présence d'héparine (héparine des cathéters, des prélèvements faits parallèlement à la gazométrie...). En présence d'héparine dans le prélèvement, le temps de thrombine est allongé. En revanche, les réactifs utilisés pour la mesure du temps de Quick contiennent souvent un inhibiteur de l'héparine, rendant le temps de Quick insensible à l'héparine. Le TCA est maintenant habituellement isolément allongé en présence d'héparine comme le montre l'exemple suivant :

Traitement par l'héparine
Taux de prothrombine : 95 %
TCA : 50 s/T 33 s
Temps de thrombine : 55 s/20 s

Les héparines de bas poids moléculaire allongent peu le TCA, à la différence des héparines non fractionnées. Seuls les nouveaux schémas d'administration utilisant une injection par jour de fortes doses (150 à 200 UI/j [Innohep®, Fraxodi®]) peuvent entraîner un allongement important du TCA.

Contexte clinique

L'allongement du TCA doit être interprété en fonction du contexte clinique (notion d'antécédents personnels ou familiaux d'accidents hémorragiques, existence d'une maladie associée) et des résultats des examens de coagulation effectués parallèlement (temps de Quick, temps de saignement).

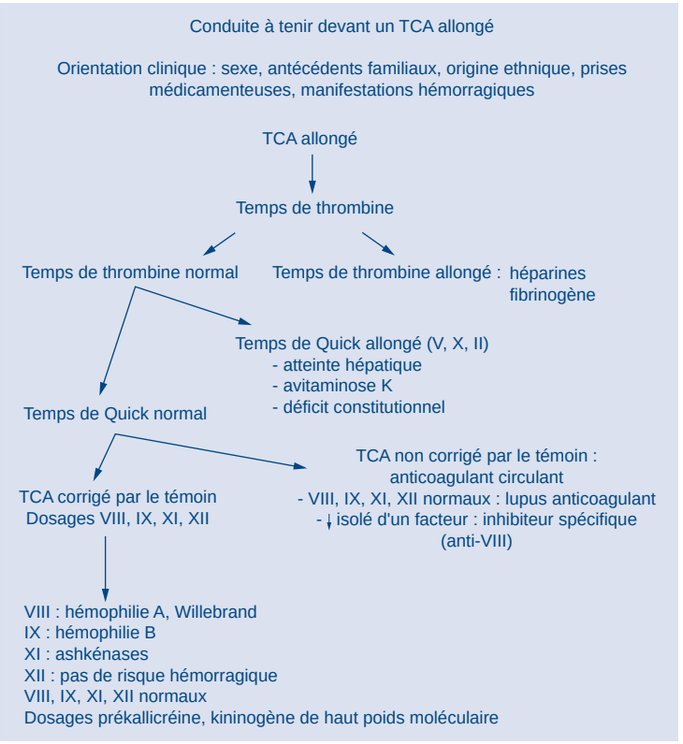
Si le temps de Quick est allongé, il peut s'agir d'un déficit acquis (atteinte hépatique, avitaminose K, coagulopathie de consommation) ou d'un déficit constitutionnel des facteurs X (Stuart), V (proaccélérine) et II (prothrombine) et du fibrinogène (cf fascicule I-1185 de l'Encyclopédie pratique de médecine, Allongement du temps de Quick).

Allongement isolé du TCA

Un allongement isolé du TCA révèle, soit un déficit constitutionnel en facteur de la coagulation appartenant à la voie intrinsèque de la coagulation (kininogène de haut poids moléculaire, prékallicréine, facteurs VIII, IX, XI et XII), soit un anticoagulant circulant.

Tableau I. – Valeurs normales et facteurs explorés par le temps de céphaline + activateur (TCA).

Test	*Valeurs normales*	*Facteurs explorés*
TCA	*Témoin : 28 à 35 s selon réactif* *Écart malade/témoin inférieur à 6-10 s* *Rapport malade/témoin < 1,2*	***si temps de Quick normal*** *Prékallicréine* *Kininogène de haut poids moléculaire* *Facteur XII : facteur Hageman* *Facteur XI : facteur Rosenthal* *Facteur IX : antihémophilique B* *Facteur VIII : antihémophilique A* ***si temps de Quick allongé*** *Facteur X : Stuart* *Facteur V : proaccélérine* *Facteur II : prothrombine* *Fibrinogène*



1 *Conduite à tenir devant un temps de céphaline + activateur (TCA) allongé.*

Le diagnostic repose sur l'épreuve de correction du TCA par du plasma normal. Si l'anomalie est liée à un déficit, l'addition de plasma normal corrige le TCA du patient. Si l'anomalie est liée à la présence d'un anticoagulant circulant, le TCA du patient n'est pas corrigé par le plasma normal.

TCA :
✔ malade 60 s/témoin 34 s
✔ malade + témoin : 36 s → déficit en facteurs
✔ malade + témoin : 52 s → présence d'un anticoagulant circulant

La nature du déficit ou la cible de l'anticoagulant circulant est ensuite précisée par le dosage spécifique des facteurs VIII, IX, XI, XII et des facteurs du système contact.

TCA et déficits en facteurs de la voie intrinsèque

Le TCA est très sensible aux déficits en facteurs de la phase contact (facteur XII). En revanche, il est moins sensible au déficit en facteur VIII et surtout au déficit en facteur IX. Il faut donc être vigilant sur les allongements modérés du TCA.

– L'hémophilie A (déficit en facteur VIII) et l'hémophilie B (déficit en facteur IX) sont, après la maladie de Willebrand, les plus fréquentes des maladies constitutionnelles de la coagulation. Leur transmission est autosomale récessive, de même type biologique A ou B, et de même sévérité biologique au sein d'une même famille. L'hémophilie A est cinq fois plus fréquente que l'hémophilie B. La gravité des manifestations hémorragiques (hémarthroses, hématomes, hémorragies postopératoires) dépend de la sévérité du déficit *(tableau II)*. On distingue les hémophilies sévères (taux inférieurs à 1 %), modérées (2 à 7 %) et mineures (7 à 30 %). Ce sont ces dernières qui peuvent être diagnostiquées sur un allongement modéré du TCA découvert en préopératoire ou à l'occasion de saignement postopératoire. Un taux de facteur VIII ou IX supérieur à 30 % (50 % en situation chirurgicale) est nécessaire pour assurer une hémostase normale.

Une augmentation du taux de facteur VIII peut être obtenue par administration de concentrés de facteur VIII ou administration de desmopressine (Minirin® par voie intraveineuse, Octim® par instillation intranasale si le taux de facteur VIII est supérieur à 5 %). Une augmentation du taux de facteur IX peut être obtenue par administration de concentrés de facteur IX.

– Le déficit constitutionnel en facteur XI est plus fréquemment rencontré chez les juifs ashkénazes. La gravité des manifestations hémorragiques est variable d'un sujet à l'autre.

– Les déficits en facteurs de la phase contact : facteur Hageman ou facteur XII, kininogène de haut poids moléculaire, prékallicréine. Diagnostiqués à l'occasion de la découverte d'un allongement important du TCA à un examen systématique, ce sont des déficits rares qui n'entraînent jamais de manifestations hémorragiques, même lorsqu'ils sont sévères.

TCA et anticoagulant circulant

Anticoagulant circulant

La présence d'un anticoagulant circulant est évoquée sur la non-correction ou la mauvaise correction du TCA du plasma du patient par le plasma normal (le temps du mélange malade [M] + témoin [T] reste allongé). Le résultat peut être exprimé par l'indice de Rosner.

Indice de Rosner :

$$IR = \frac{(M + T) - T}{M} \times 100$$

< 12 : absence d'anticoagulant circulant

12-15 : douteux

> 15 : présence d'un anticoagulant circulant

Exemple de calcul *(tableau III)*.

Il existe deux grandes familles d'anticoagulants circulants: les anticoagulants circulants dirigés contre un facteur de coagulation s'accompagnant de manifestations hémorragiques et les inhibiteurs de spécificité « antiphospholipides » qui, en principe, ne s'accompagnent pas de manifestations hémorragiques mais peuvent s'accompagner, de manière paradoxale, de thromboses. Ces derniers sont les plus fréquents. Le dosage des facteurs de la voie intrinsèque (VIII, IX, XI et XII) et la mesure du TCA après addition de phospholipides permettent de différencier ces deux types d'inhibiteurs *(tableau IV)*.

Inhibiteurs dirigés contre un facteur de coagulation

Ils sont découverts à l'occasion de manifestations hémorragiques graves. Le diagnostic biologique repose sur l'association d'un allongement du TCA, non corrigé par le témoin, et d'un déficit isolé en un seul facteur de la coagulation *(tableau IV)*. La

Tableau II. – Différentes formes d'hémophilie selon le taux de facteur VIII ou IX.

Taux de facteur VIII ou IX	*Sévérité de l'hémophilie*	*Manifestations hémorragiques*	*TCA malade/témoin*
< 1 %	*Sévère*	*Hémarthroses spontanées récidivantes*	*75 s/33 s*
2 à 7 %	*Modérée*	*Hémarthroses rares Hématomes post-traumatiques Complications hémorragiques postopératoires*	*55 s/33 s*
7 à 30 %	*Mineure*	*Complications hémorragiques postopératoires et post-traumatiques en l'absence de traitement approprié*	*45 s/33 s*

TCA : temps de céphaline + activateur.

Tableau III. – Allongement du temps de céphaline + activateur (TCA) par déficit en facteur de coagulation ou anticoagulant circulant (ACC).

Tests	*Plasma n° 1*	*Plasma n° 2*
TCA	*67/T 33 s*	*67/T 33 s*
Mélange malade + témoin	*38 s*	*50 s*
Indice de Rosner	*(38-33)/67 × 100 = 7*	*(50-33)/67 × 100 = 25*
Conclusion	*Absence d'ACC*	*Présence d'un ACC*

présence d'un anticorps dirigé spécifiquement contre un facteur de coagulation est confirmée par l'inhibition de cette protéine dans le plasma témoin par le plasma du malade.

Les plus fréquents sont les inhibiteurs dirigés contre le facteur VIII. On les trouve chez les hémophiles transfusés (alloanticorps), mais aussi en dehors de l'hémophilie, dans le post-partum, dans le contexte d'une maladie auto-immune (en particulier dans le lupus), associés à des prises médicamenteuses (pénicilline) ou sans pathologie sous-jacente, en particulier chez le sujet âgé. Les inhibiteurs dirigés contre le facteur IX sont observés chez l'hémophile B ou dans un contexte de maladie auto-immune.

■ *Inhibiteurs dirigés contre les « phospholipides » ou lupus anticoagulants (LA)*

Les anticorps antiphospholipides forment un groupe hétérogène d'anticorps comprenant les anticorps détectés par méthodes de coagulation et les anticorps anticardiolipine recherchés par méthode immunologique. Les antiphospholipides sont des autoanticorps. Ils sont ainsi dénommés car on avait établi qu'ils étaient principalement dirigés contre les phospholipides anioniques, et plus particulièrement la phosphatidylsérine ou le phosphatidylinositol, acide phosphatidique. Il est maintenant démontré que des protéines plasmatiques ayant une haute affinité pour les phospholipides (β_2GPI (β_2 glycoprotéine I), prothrombine, protéines C, S, annexine...), vont exprimer des néoantigènes lors de leur fixation aux phospholipides, néoantigènes qui seront reconnus par ces anticorps antiphospholipides-protéines.

Les antiphospholipides se rencontrent au cours des pathologies auto-immunes (lupus érythémateux, connectivite...) et dans diverses circonstances cliniques : syndromes lymphoprolifératifs (lymphomes, dysglobulinémies...), syndromes néoplasiques, infections diverses, notamment chez l'enfant ou lors de la prise de certains médicaments (bêtabloquants, phénothiazine, procaïnamide). Leur présence peut être transitoire, en particulier au cours des infections. Ils peuvent être détectés chez les individus en dehors de tout contexte pathologique.

Ils ne s'accompagnent pas de manifestations hémorragiques. Des complications thromboemboliques sont observées dans un tiers des observations définissant le syndrome des antiphospholipides. Les thromboses peuvent être veineuses, artérielles ou placentaires, responsables de pertes fœtales récidivantes.

Le syndrome des antiphospholipides associe un critère clinique et un critère biologique retrouvé sur deux prélèvements faits à 6 semaines d'intervalle (International workshop, *Arthritis Rheum* 1999 ; 42 (7) : 1309-1311) *(tableau V)*.

Les critères du diagnostic biologique d'anticoagulant circulant de type lupus ou LA ont été clairement précisés en 1995 par l'International Society of Thrombosis and Haemostasis. Quatre étapes sont nécessaires pour affirmer la présence d'un LA :

– dépistage de l'anticoagulant circulant, le plus souvent sur un allongement du TCA, parfois associé à un allongement du temps de Quick ;

– présence d'un effet inhibiteur défini par la non-correction du temps malade par le témoin ;

– dépendance des phospholipides se traduisant par un raccourcissement du TCA après addition de phospholipides ;

– absence d'effet inhibiteur spécifique sur les facteurs de coagulation dont le dosage est normal.

Tableau V. – Syndrome des antiphospholipides.

Critère clinique

- *Thrombose artérielle et/ou veineuse, ou des petits vaisseaux. Diagnostic nécessaire par imagerie ou histologie (présence de thrombose sans inflammation de la paroi vasculaire)*
- *Grossesse pathologique*
- *une ou plusieurs perte(s) fœtale(s) inexpliquée(s) d'un fœtus morphologiquement normal à plus de 10 semaines de grossesse*
- *une ou plusieurs naissances prématurées d'un fœtus normal à 34 semaines ou avant 34 semaines de grossesse par prééclampsie ou insuffisance placentaire*
- *trois pertes fœtales inexpliquées ou plus avant 10 semaines de grossesse après avoir éliminé les causes anatomiques et hormonales chez la mère et les causes chromosomiques chez les deux parents*

Critère biologique

- *Anticorps ACL IgG ou IgM à un titre moyen ou fort, sur deux prélèvements à 6 semaines d'intervalle en utilisant un Elisa reconnaissant les anti-ACL-β_2-GPI-dépendants (les anti-β_2-GPI, faible titre d'IgG, IgM, ACL, IgA, autres antiphospholipides ne sont pas reconnus actuellement comme critère de syndrome des antiphospholipides)*
- *Lupus anticoagulant défini selon les critères de l'ISTH*

Elisa : enzyme-linked immunosorbent assay ; Ig : immunoglobuline ; ACL : anticorps anticardiolipine ; β_2GPI : β_2 glycoprotéine I ; ISTH : International Society of Thrombosis and Haemostasis.

Les réactifs utilisés pour la réalisation du TCA n'ont pas tous la même sensibilité aux LA. Du fait de cette différence de sensibilité et de l'hétérogénéité des LA, des résultats discordants peuvent être observés selon les techniques utilisées. Mieux qu'une simple demande de TCA, l'ordonnance de prescription doit préciser la demande de recherche de LA, ce qui permet au biologiste d'utiliser les réactifs et les tests les plus sensibles. La recherche d'anticorps anticardiolipine devrait être faite systématiquement, parallèlement à la recherche de LA, compte tenu de la fréquente association (60 %) de ces deux marqueurs du syndrome des antiphospholipides, l'association de ces deux recherches est recommandée pour augmenter la sensibilité de la détection des antiphospholipides.

Tableau IV. – Diagnostic différentiel anticoagulant circulant (ACC) anti-VIII, antiphospholipides.

Tests	*Plasma n° 1* *Patient de 75 ans sans passé hémorragique, adressé pour volumineux hématome de cuisse*	*Plasma n° 2* *TCA préopératoire chez une patiente de 40 ans sans manifestation hémorragique*
TCA	*67/T 33 s*	*67/T 33 s*
Mélange malade + témoin	*50 s* *Présence d'un ACC*	*50 s* *Présence d'un ACC*
Addition de phospholipides	*TCA 65 s* *TCA non raccourci en présence de phospholipides*	*TCA 50 s* *TCA raccourci en présence de phospholipides*
Facteur VIII *Facteur IX* *Facteur XI* *Facteur XII*	*5 %* *85 %* *75 %* *80 %*	*90 %* *85 %* *75 %* *80 %*
Conclusion	*Suspicion d'antifacteur VIII*	*Anticoagulant de type lupus*

TCA : temps de céphaline + activateur.

Marie-Hélène Horellou : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier.
Jacqueline Conard : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier.
Michel Samama : Professeur émérite.
Service d'hématologie biologique, hôpital Hôtel-Dieu, 1, place du Parvis-Notre-Dame, 75181 Paris cedex 4, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Horellou MH, Conard J et Samama M. Allongement du temps de céphaline + activateur. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1175, 2001, 4 p

Références

[1] Recommandations du groupe d'études sur l'hémostase et la thrombose (GEHT). Stratégie du diagnostic biologique des maladies hémorragiques et thrombotiques constitutionnelles ou acquises. *Sang Thromb Vaiss* 1993 ; 5 : 5-14

[2] Zittoun R, Samama MM, Marie JP. Manuel d'hématologie. Paris : Doin, 1998

Allongement du temps de Quick

MH Horellou, J Conard, M Samama

Le temps de Quick explore de façon globale tous les facteurs de la voie extrinsèque de la coagulation (facteurs VII, X, V, II et fibrinogène). Il est encore souvent exprimé en « taux de prothrombine » (TP). Des variations importantes des résultats des TP exprimés en pourcentage sont observées d'un laboratoire à un autre et d'un réactif à l'autre, pour un même patient. C'est pourquoi l'expression du temps de Quick en international normalized ratio (INR) est proposée dès 1983 dans la surveillance du traitement anticoagulant oral. L'expression en pourcentage reste recommandée en dehors de la surveillance des antivitamines K (AVK).

© 2001 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : *taux de prothrombine, temps de Quick, coagulation - traitement par antivitamines K.*

Réalisation du temps de Quick et valeurs normales

Le temps de Quick est le temps de coagulation d'un plasma en présence de thromboplastine tissulaire (mélange de facteur tissulaire et de phospholipides) et de calcium.

Le temps de coagulation est comparé à celui d'un témoin, voisin de 12 secondes pour la plupart des réactifs. Les Anglo-Saxons expriment le résultat en rapport temps du malade/temps du témoin. Les pays latins ont l'habitude d'exprimer le résultat en pourcentage d'activité, en désignant ce pourcentage sous le nom de « TP ». Le pourcentage est calculé en utilisant différentes dilutions d'un plasma témoin qui correspond par définition à 100 % de la normale. Les valeurs inférieures à 70 % sont considérées comme pathologiques.

Causes d'erreur du temps de Quick et précautions à prendre

Les principales causes d'erreur affectant le temps de Quick sont le non-respect des conditions préanalytiques : mauvais remplissage du tube et non-respect du rapport volume de l'anticoagulant et du plasma, délai trop long (supérieur à 4 heures) entre le prélèvement et la réalisation du test entraînant une diminution des facteurs labiles, mauvaise conservation des échantillons (le froid raccourcit le temps de Quick par activation du facteur VII, la chaleur entraîne une diminution du facteur V). Le temps de Quick n'est pas sensible à l'héparine du fait de la présence d'un antagoniste de l'héparine dans la plupart des réactifs.

Les erreurs de mesure, une erreur dans la détermination de l'indice de sensibilité internationale (ISI) ou dans le calcul de l'INR, l'utilisation d'un mauvais plasma témoin doivent être maîtrisées par le biologiste.

Facteurs de coagulation explorés par le temps de Quick

Le temps de Quick explore la voie extrinsèque de la coagulation *(tableau I)*. Outre les facteurs du complexe prothrombinique (V, VII, X et II), le fibrinogène et/ou la présence d'une antithrombine peuvent influencer le temps de Quick.

Un taux de fibrinogène inférieur à 1 g/L allonge le temps de Quick. De même, les anomalies qualitatives du fibrinogène (dysfibrinogénémie) sont souvent détectées sur un allongement isolé du temps de Quick.

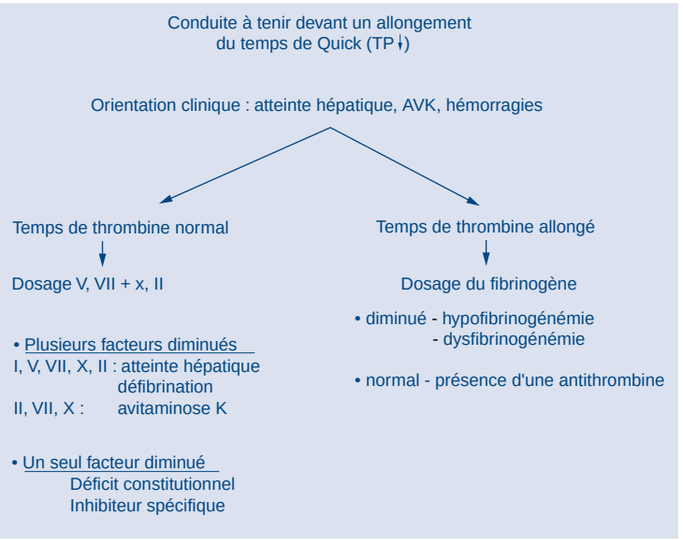
Les facteurs V, VII, X et II sont synthétisés au niveau du foie, et la dernière étape de la synthèse des facteurs VII, X et II (facteurs vitamino-K-dépendants) nécessite la présence de vitamine K. Le temps de Quick est donc allongé dans l'insuffisance hépatocellulaire et les avitaminoses K. Un taux

Tableau I. – Facteurs de coagulation explorés par le temps de Quick.

	Taux normaux	*Taux nécessaires à l'hémostase*
Fibrinogène	*2-4 g/L*	*0,5-1 g/L*
Facteur II (prothrombine)	*70-120 %*	*40 %*
Facteur V (proaccélérine)	*70-120 %*	*10-15 %*
Facteur VII (proconvertine)	*70-120 %*	*5-10 %*
Facteur X (facteur Stuart)	*70-120 %*	*10-20 %*

Tableau II. – Allongement du temps de Quick : avitaminose K ou insuffisance hépatocellulaire.

	Plasma n° 1	*Plasma n° 2*
Facteur V	*100*	*45*
Facteurs VII + X	*40*	*40*
Facteur II	*45*	*45*
Conclusion	*Avitaminose K*	*Insuffisance hépatocellulaire*



1 *Diagnostic d'un allongement du temps de Quick. AVK : antivitamine K ; TP : taux de prothrombine.*

normal de facteur V avec diminution des autres facteurs du complexe prothrombinique oriente vers une avitaminose K *(tableau II)*.

Diagnostic d'un allongement du temps de Quick (fig 1)

Allongement isolé du temps de Quick avec temps de céphaline + activateur (TCA) normal

Il oriente vers un déficit isolé en proconvertine ou facteur VII. Ce déficit est exceptionnel, transmis de façon autosomale et récessive, et s'accompagne de manifestations hémorragiques de gravité variable. Un taux de facteur VII voisin de 5 à 10 % est suffisant pour assurer une hémostase normale. Un allongement isolé du temps de Quick peut être également observé chez les patients recevant un traitement anticoagulant oral entraînant une hypocoagulabilité modérée (INR 2) du fait de la demi-vie plus courte du facteur VII d'une part et d'une sensibilité du TCA aux facteurs vitamino-K-dépendants inférieure à celle du temps de Quick.

Allongement associé du temps de Quick et du TCA

Il est observé dans :

– les avitaminoses K ;

– l'insuffisance hépatocellulaire ;

– les coagulopathies de consommation (coagulation intravasculaire disséminée [CIVD]) ;

– en présence d'anticoagulant circulant ;

– dans les déficits isolés, constitutionnels en fibrinogène, facteurs V, X et II.

Les pathologies du fibrinogène, la coagulopathie de consommation sont décrites dans le fascicule 1-1187 « Allongement du temps de thrombine ».

Avitaminose K

Conséquence d'un défaut d'apport ou d'absorption de la vitamine K ou d'une anomalie de son cycle métabolique, elle est observée dans diverses circonstances. La correction du temps de Quick après administration de 20 à 50 mg de vitamine K (épreuve de Koller) permet de distinguer l'origine de la vitamine K : carence d'apport si la correction est obtenue après administration orale de vitamine K, carence d'absorption si, après échec de l'administration orale, la correction est obtenue par administration intraveineuse ou sous-cutanée de vitamine K.

– La maladie hémorragique du nouveau-né : classiquement observée au quatrième jour de vie, elle est due à une carence d'apport par le lait maternel et à une absence de synthèse par défaut de la flore intestinale. Elle peut être prévenue par l'administration systématique de vitamine K à la naissance.

– Chez l'adulte, une hypovitaminose K est exceptionnellement due à une carence alimentaire. Elle est beaucoup plus souvent liée à une obstruction des voies biliaires ou à un syndrome de malabsorption intestinale, à la destruction de la flore intestinale par les antibiotiques.

Maladies du complexe prothrombinique ne réagissant pas à la vitamine K

Les insuffisances hépatocellulaires (hépatite virale, infectieuse, toxique, cirrhose) provoquent des déficits par défaut de synthèse. Dans les hépatites chroniques et les cirrhoses, on constate une baisse plus ou moins marquée des facteurs du complexe prothrombinique, du fibrinogène et des plaquettes. Le déficit en proaccélérine témoigne de la gravité du pronostic. Ces anomalies peuvent favoriser certaines hémorragies, notamment les saignements des varices œsophagiennes et les hémorragies périopératoires. Les hémorragies dramatiques et profuses de l'ictère grave s'accompagnent d'un effondrement de tous les facteurs de coagulation. D'autres déficits, ne réagissant pas à la vitamine K, peuvent être rencontrés en dehors d'une hépatite confirmée : déficit acquis en facteur X dans les amyloses, diminution élective du facteur V dans les syndromes de défibrination ou en présence d'une splénomégalie.

Déficits congénitaux en facteurs V, X et II

Les déficits isolés en facteur II, V ou X sont très rares. Ils sont congénitaux et transmis classiquement selon le mode autosomal récessif. Chez les homozygotes, les manifestations hémorragiques apparaissent dès les premiers jours de vie. Chez les hétérozygotes, les manifestations hémorragiques n'apparaissent qu'à l'occasion d'une intervention, d'une extraction dentaire ; certains déficits sont latents et ne sont découverts que lors d'un examen systématique. Les taux de ces différents facteurs nécessaires à l'hémostase ont été rappelés dans le tableau I.

Anticoagulants circulants

Les anticorps qui entraînent un allongement simultané du temps de Quick et du TCA sont exceptionnellement des inhibiteurs spécifiques de l'un des facteurs de coagulation explorés par les deux tests (facteur II, V, X ou fibrinogène). Ce sont le plus souvent des anticorps « antiphospholipides », le plus souvent détectés sur un allongement du TCA et du temps de Quick à un degré moindre.

Temps de Quick et surveillance du traitement par les antivitamines K : expression en INR

Le temps de Quick est actuellement le test recommandé pour la surveillance des AVK. Cette surveillance biologique est indispensable en raison de variations de sensibilité observées d'un malade à l'autre, et également chez un même malade, en raison de l'existence de facteurs de sensibilité ou de résistance.

Les réactifs utilisés pour la mesure des temps de Quick ont des sensibilités différentes aux facteurs vitamino-K-dépendants, ce qui entraîne des résultats différents chez un même patient selon le réactif utilisé : la zone thérapeutique est de 25 à 35 % avec un réactif et de 15 à 25 % avec un autre. Pour permettre une meilleure comparaison nationale et internationale des résultats, l'expression en INR est proposée depuis 1983.

$$\text{INR} = \left(\frac{\text{temps du malade}}{\text{temps du temoin}} \right)^{\text{ISI}}$$

L'ISI est l'indice de sensibilité internationale.

L'ISI est déterminé pour chaque réactif par rapport à une préparation de référence et il est fourni par les fabricants de réactifs aux laboratoires utilisateurs. De nouveaux réactifs à ISI voisins de 1 sont actuellement recommandés pour améliorer la standardisation de l'INR. L'expression en pourcentage obtenue avec ces nouveaux réactifs donne des pourcentages inférieurs à ceux obtenus avec les anciens réactifs (par exemple, un INR à 3 correspond à un pourcentage à 22 % avec les nouveaux réactifs, 33 % avec les anciens réactifs). Il est donc nécessaire d'adapter la dose d'AVK sur l'INR et non sur le pourcentage.

Les zones recommandées actuellement sont données dans le tableau III.

Tableau III. – Principales indications des antivitamines K (AVK) et zones thérapeutiques recommandées.

Indications	*Durée de traitement*	*INR*
Traitement des thromboses veineuses et embolies pulmonaires	*3 à 6 mois minimum*	*2-3* *Cible 2,5*
Prévention des embolies systémiques *en cas de :* *- prothèse valvulaire tissulaire* *- fibrillation auriculaire* *- infarctus du myocarde compliqué* *- cardiopathie valvulaire*	 *3 mois après intervention* *Longue durée* *Longue durée* *Longue durée*	*2-3* *Cible 2,5*
Prothèses valvulaires mécaniques	*Longue durée*	*2,5-3,5** *Cible 3*

* International normalized ratio (INR) à adapter en fonction du type de prothèse, de sa position, de la date d'implantation (3 à 4,5 pour certaines prothèses).

Marie-Hélène Horellou : Maître de conférences, praticien hospitalier.
Jacqueline Conard : Maître de conférences, praticien hospitalier.
Michel Samama : Professeur émérite.
Service d'hématologie biologique, hôpital Hôtel-Dieu, 1, place du Parvis-Notre-Dame, 75181 Paris cedex 4, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : MH Horellou, J Conard, M Samama. Allongement du temps de Quick.
Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1185, 2001, 3 p

Références

[1] Recommandations du groupe d'études sur l'hémostase et la thrombose (GEHT). Stratégie du diagnostic biologique des maladies hémorragiques et thrombotiques constitutionnelles ou acquises. *Sang Thromb Vaiss* 1993 ; 5 : 5-14

[2] Zittoun R, Samama MM, Marie JP. Manuel d'hématologie. Paris : Doin, 1998

Allongement du temps de saignement

MH Horellou, J Conard, M Samama

Le temps de saignement est le seul test d'hémostase réalisé in vivo, qui explore globalement l'hémostase primaire, c'est-à-dire les interactions entre les plaquettes et la paroi vasculaire, via le facteur Willebrand et le fibrinogène nécessaire à l'état de traces.

© 2001 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : *temps de saignement, hémostase primaire, Willebrand, plaquettes.*

Introduction

Le temps de saignement (TS) est le temps qui s'écoule entre la création, au niveau cutané, d'une brèche pariétale des petits vaisseaux du derme, et l'arrêt du saignement ainsi provoqué. Le TS n'est plus un examen prescrit à titre systématique lors d'un bilan préopératoire, mais il doit être pratiqué chez tout patient ayant une histoire hémorragique si la numération de plaquettes est normale.

Pour pallier le défaut de reproductibilité du TS, la nécessité de sa réalisation in vivo, au lit du patient, un nouveau test d'exploration de l'hémostase primaire, le *platelet fonction analyser* (PFA) 100™ a été récemment proposé. Il mesure le temps d'occlusion (TO) de l'orifice d'une membrane par le sang total. Les premiers résultats d'évaluation du PFA100™ dans l'exploration de l'hémostase sont prometteurs, plus particulièrement pour le dépistage de la prise d'aspirine et du déficit en facteur Willebrand.

Réalisation du temps de saignement et valeurs normales

Plusieurs techniques *(tableau I)* sont utilisées, mais la technique d'Ivy-incision est considérée comme la technique de référence.

Technique de Duke

Il s'agit d'une incision au lobe de l'oreille. Elle est largement utilisée mais ses limites sont importantes. Elle manque de sensibilité et de reproductibilité. La normale est de 2 à 4 minutes.

Technique d'Ivy-incision horizontale

Cette technique, réalisée à l'avant-bras, a été bien standardisée. L'incision est réalisée horizontalement, sur la face antérieure de l'avant-bras après désinfection, à l'aide d'un dispositif jetable (type Simplate®). Une contre-pression de 40 mmHg est appliquée au bras à l'aide d'un brassard à tension. La normale est de 4 à 8 minutes. C'est la technique de référence qui présente l'avantage d'être sensible et standardisée. Néanmoins, elle laisse une petite cicatrice. Enfin, son coût est plus élevé (dispositif jetable).

Autres techniques

D'autres techniques peuvent être réalisées, notamment la technique d'Ivy-incision verticale, tout à fait semblable mais dans le sens des microfibrilles, ce qui favorise la confluence des berges de l'incision et raccourcit la durée du saignement (normale : 2 à 5 minutes).

La technique d'Ivy-3 points : il ne s'agit plus d'une incision mais de trois points de piqûre réalisés à l'aide d'une microlance. Le temps normal est inférieur à 5 minutes.

Tableau I. – Techniques du temps de saignement.

Méthodes	Techniques	Normales
Duke	*Incision de l'oreille avec un vaccinostyle* *Recueil de gouttes de sang toutes les 30 secondes*	*de 2 à 4 minutes* *- peu sensible* *- peu reproductible* *- peu spécifique*
Ivy-incision	*Brassard gonflé à 40 mmHg* *Incision horizontale sur l'avant-bras avec dispositif à usage unique* *Recueil de gouttes de sang toutes les 30 secondes*	*de 4 à 8 minutes* *- test plus sensible* *- meilleure reproductibilité*

Choix de la technique

La réalisation systématique du temps de saignement n'est plus recommandée dans le bilan d'hémostase préopératoire, mais il doit être réalisé chez les patients ayant une histoire hémorragique. Une méthode sensible (Ivy-incision) est actuellement préférée.

Interprétation d'un allongement du temps de saignement (fig 1)

L'interprétation nécessite de connaître la technique utilisée et de prendre en compte le contexte clinique ainsi qu'une éventuelle prise médicamenteuse. La première cause d'allongement acquis du TS est l'aspirine dont la prise, souvent méconnue, doit être recherchée à l'interrogatoire. Bien entendu, la prise de tout autre anti-inflammatoire ou antiagrégant plaquettaire (ticlopidine, clopidogrel) est également associée à un allongement du TS. Le TS peut être allongé en cas d'anémie profonde (Hb < 7 g/dL) ou lors de la prise de bêtalactamines à fortes doses *(fig 1)*.

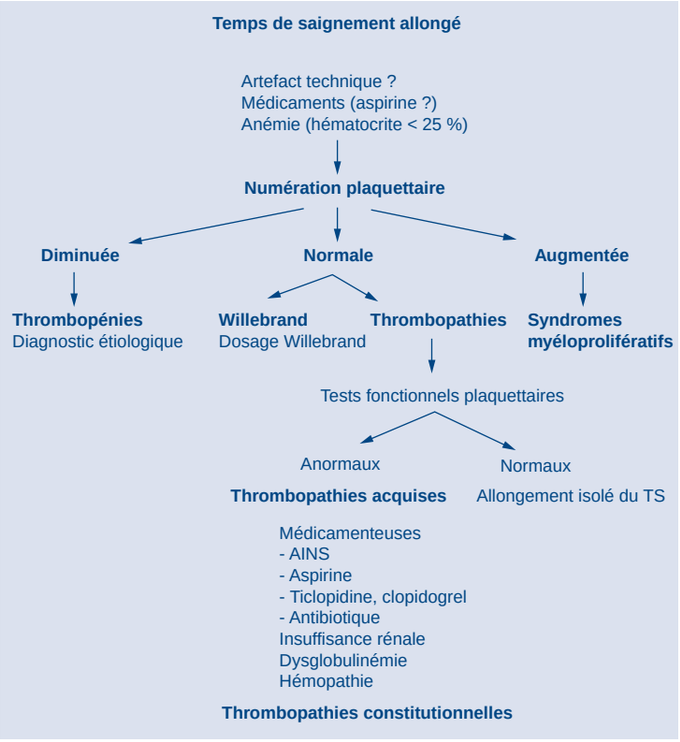
Le TS doit être confronté à une numération plaquettaire concomitante.

Numération de plaquettes diminuée

Précisons d'emblée que si le contexte clinique suggère qu'un syndrome hémorragique est en rapport avec une thrombopénie (c'est-à-dire purpura pétéchial et ecchymotique diffus, éventuellement accompagné de saignement muqueux), il vaut mieux d'abord réaliser une numération de plaquettes. Si la thrombopénie est profonde (inférieure à 50 G/L), le TS n'est souvent pas utile. Néanmoins, il ne faut accepter de rattacher l'allongement du TS à une thrombopénie que si celle-ci est franche (inférieure à 100 G/L). Mais il n'existe pas de véritable corrélation entre la sévérité de la thrombopénie et l'allongement du TS.

Numération de plaquettes augmentée

Les hyperplaquettoses secondaires (après splénectomie, saignements importants, au cours des maladies inflammatoires, infectieuses ou cancers)



1 *Allongement du temps de saignement (TS). AINS : anti-inflammatoire non stéroïdien.*

sont faites de plaquettes de qualité normale qui n'allongent pas le temps de saignement. En revanche, les thrombocytoses primitives observées lors des syndromes myéloprolifératifs (thrombocytémie primitive, maladie de Vaquez, leucémie myéloïde chronique) s'accompagnent de thrombopathies, sources d'accidents hémorragiques, qui peuvent entraîner un allongement du TS.

Temps de saignement allongé et numération de plaquettes normale

Lorsque le TS est allongé et que la numération de plaquettes est normale, deux diagnostics doivent être évoqués :

– un déficit en facteur Willebrand, souvent héréditaire ;

– une anomalie qualitative plaquettaire ou thrombopathie (à l'inverse, le plus souvent acquise).

En conséquence, l'exploration comprend, à ce stade :

– la mesure du facteur Willebrand et du facteur VIII (facteur antihémophilique A) puisque l'association TS allongé-numération de plaquettes normale, temps de céphaline + activateur (TCA) allongé par déficit en facteur VIII, est très évocatrice de maladie de Willebrand ;

– l'étude de la morphologie et des fonctions plaquettaires ; l'étude des fonctions plaquettaires n'est disponible que dans des laboratoires spécialisés.

Maladie de Willebrand

Le facteur Willebrand a deux principales fonctions : la première est de jouer un rôle dans l'interaction des plaquettes avec la paroi vasculaire lésée, et la deuxième d'assurer le transport et la protection du facteur VIII (facteur antihémophilique A). Le déficit en facteur Willebrand retentit d'une part sur l'hémostase primaire, d'autre part sur la coagulation (allongement du TCA et déficit en VIII).

La maladie atteint les deux sexes. La transmission est autosomale, le plus souvent dominante. C'est la maladie hémorragique constitutionnelle la plus fréquente. La maladie de Willebrand est caractérisée par des hémorragies muqueuses (épistaxis, gingivorragies, ménorragies) et cutanées (ecchymoses, saignements prolongés lors des coupures). Il n'existe pas de purpura pétéchial à l'exception des thrombopénies. Les ménorragies sont présentes chez 50 à 75 % des femmes. Elles se manifestent lors des premières règles. Les hémorragies muqueuses peuvent apparaître lors de la prise d'aspirine.

Le diagnostic biologique associe allongement du TS, allongement du TCA, déficit en facteur Willebrand. L'allongement du TCA est parallèle à l'intensité du déficit en facteur VIII et dépend de la sensibilité du réactif au déficit en facteur VIII. Le TCA peut être modérément allongé ou même normal *(tableau II)*.

Le facteur Willebrand est mesuré par son activité cofacteur de la ristocétine (vWF Rcof) ou par méthode immunologique (vWFAg). Il est compris entre 1 et 50 % (valeurs normales 50 à 150 %). Le facteur Willebrand est une protéine de l'inflammation et son taux augmente dans différentes situations (infection, grossesse, postopératoire). Le diagnostic peut alors être difficile et les patients doivent être étudiés à plusieurs reprises. Une enquête familiale doit toujours compléter le diagnostic. Le type du déficit en facteur Willebrand est défini sur la réponse à la ristocétine, l'étude de la répartition des multimères, et par la biologie moléculaire (centres spécialisés).

Un syndrome hémorragique per- et postopératoire au cours de la maladie de Willebrand peut être traité par des concentrés de facteurs VIII et Willebrand. L'administration de desmopressine par voie intraveineuse (Minirin®) ou par instillation nasale (Octim®) multiplie par trois ou quatre les taux de base de facteurs VIII et Willebrand. La desmopressine est utilisée lorsque le taux de Willebrand est supérieur à 5 %, en dehors du Willebrand de type IIB.

Thrombopathies

Elles sont constitutionnelles ou beaucoup plus fréquemment acquises, secondaires à une prise médicamenteuse ou à une pathologie. Cliniquement, nous retrouvons les caractéristiques d'un trouble de l'hémostase primaire avec des signes hémorragiques essentiellement cutanéomuqueux.

La réponse aux différents agents agrégants mesurée par les tests d'agrégométrie permet d'orienter le diagnostic. Ces thrombopathies seront ensuite caractérisées par l'analyse des glycoprotéines de membrane, l'analyse biochimique du contenu granulaire, l'étude du métabolisme des phospholipides et des prostaglandines. Ces explorations sont réservées à des laboratoires spécialisés.

Thrombopathies acquises

Médicamenteuses

De nombreux médicaments inhibent les fonctions plaquettaires : l'acide acétylsalicylique (aspirine), en inhibant la cyclo-oxygénase plaquettaire. Cette inhibition est irréversible et peut perturber les explorations de l'hémostase primaire pendant 7 à 10 jours. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) ont une action analogue à celle de l'aspirine, mais elle est rapidement réversible.

Thrombopathies acquises associées à d'autres maladies

Elles ont été décrites au cours des hémopathies (syndromes myéloprolifératifs, dysglobulinémies, anémies réfractaires), au cours de l'insuffisance rénale et des cardiopathies congénitales.

Thrombopathies constitutionnelles

– *Dystrophie thrombocytaire de Bernard et Soulier* ou anomalie de l'adhésion des plaquettes : elle est

Tableau II. – Diagnostic biologique de la maladie de Willebrand.

Tests	*Résultats*
TS (Ivy) : 12 min	*TS allongé*
Plaquettes : 312 000/mm^3	*Numération plaquettes normale*
TCA : 40/T 32 s	*TCA allongé*
Facteur VIII : 30 %	*Facteur VIII diminué*
Facteur Willebrand *vWF Rcof : 35 %, vWF ag : 30 %*	*Facteur Willebrand diminué*

TS : temps de saignement ; TCA : temps de céphaline + activateur.

due à l'absence d'une glycoprotéine membranaire (GPIb), récepteur du facteur Willebrand et nécessaire à l'adhésion des plaquettes.

– *Thrombasthénie de Glanzmann* ou anomalie de l'agrégation des plaquettes : elle est due à l'absence du complexe glycoprotéique membranaire IIb-IIIa, récepteur du fibrinogène et cofacteur principal de l'agrégation plaquettaire ; l'agrégation plaquettaire est toujours nulle, quel que soit son inducteur ; les hémorragies à type d'hémorragies digestives, d'épistaxis, sont souvent graves ; différentes mutations sont identifiées par biologie moléculaire.

– *Anomalies de la sécrétion plaquettaire :* plus fréquentes que les deux précédentes, elles sont responsables de syndromes hémorragiques plus modérés (diminution des grains denses [maladie du *pool* vide], des granules alpha [syndrome des plaquettes grises]) ; elles sont caractérisées par une tendance à la désagrégation des plaquettes dont les granules sont déficients.

Exploration des fonctions plaquettaires par le PFA100™

Un test d'exploration rapide de l'hémostase primaire réalisé in vivo est actuellement disponible [1]. Le PFA100™ (Dade Behring) est un nouvel automate qui permet d'évaluer la capacité fonctionnelle des plaquettes, en sang citraté, sans aucune préparation préalable de l'échantillon. D'utilisation simple, le PFA100™ simule in vitro les conditions rencontrées lors d'une brèche de la paroi artériolaire. Dans le cadre de l'exploration de troubles hémorragiques évoquant un trouble de l'hémostase primaire au cours d'un interrogatoire systématique, il est capable de détecter de manière sensible les anomalies les plus fréquentes, la prise d'aspirine et un déficit en facteur Willebrand.

Le système utilise une membrane de nitrocellulose biologiquement active recouverte de collagène de type 1 et un autre agoniste plaquettaire, soit l'adénosine diphosphate (ADP), soit l'épinéphrine. Cette membrane possède un orifice central au travers duquel le sang s'écoule dans des conditions de flux contrôlé. Le système mesure le TO, temps nécessaire à l'écoulement du sang correspondant à la formation du clou plaquettaire au niveau de l'orifice de la membrane.

Les études ont montré une bonne sensibilité du PFA100™ pour le dépistage de la maladie de Willebrand (allongement du TO avec les cartouches ADP et épinéphrine) et le dépistage des patients ayant ingéré de l'aspirine (allongement du TO avec la cartouche épinéphrine). En revanche, une mauvaise sensibilité du PFA100™ à la prise de ticlopidine et de clopidogrel a été rapportée. Sa sensibilité aux autres AINS que l'aspirine et aux anti-IIb/IIIa n'a pas encore été étudiée.

Marie-Hélène Horellou : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier.
Jacqueline Conard : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier.
Michel Samama : Professeur émérite.
Service d'hématologie biologique, hôpital Hôtel-Dieu, 1, place du Parvis-Notre-Dame, 75181 Paris cedex 4, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Horellou MH, Conard J et Samama M. Allongement du temps de saignement. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1170, 2001, 3 p

Références

[1] Lasne D, Aiach M. Exploration des fonctions plaquettaires par le PFA100™ : performances et limites. *Sang Thromb Vaiss* 2000 ; 12 : 97-103

[2] Recommandations du groupe d'études sur l'hémostase et la thrombose (GEHT). Stratégie du diagnostic biologique des maladies hémorragiques et thrombotiques constitutionnelles ou acquises. *Sang Thromb Vaiss* 1993 ; 5 : 5-14

[3] Zittoun R, Samama MM, Marie JP. Manuel d'hématologie. Paris : Doin, 1998

Allongement du temps de thrombine

MH Horellou, J Conard, M Samama

Le temps de thrombine explore les deux premières étapes de la fibrinoformation (action protéolytique de la thrombine et polymérisation), mais il est indépendant du facteur XIII. Ce test est rarement demandé isolément en préopératoire ou dans l'évaluation d'un syndrome hémorragique. Il est toujours précédé de la réalisation d'un temps de Quick et d'un temps de céphaline + activateur.

© 2001 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : *fibrinoformation, fibrinogène, coagulopathie de consommation.*

Introduction

Comme nous l'avons vu précédemment (cf fascicules I-1185 « Allongement du temps de Quick » et I-1175 « Allongement du temps de céphaline + activateur »), ce test est la première étape de la démarche diagnostique d'un allongement de ces deux tests : il permet d'éliminer une anomalie de la fibrinoformation lorsque le temps de Quick est allongé, et la présence d'antithrombine (héparine) lorsque le temps de céphaline + activateur (TCA) est allongé.

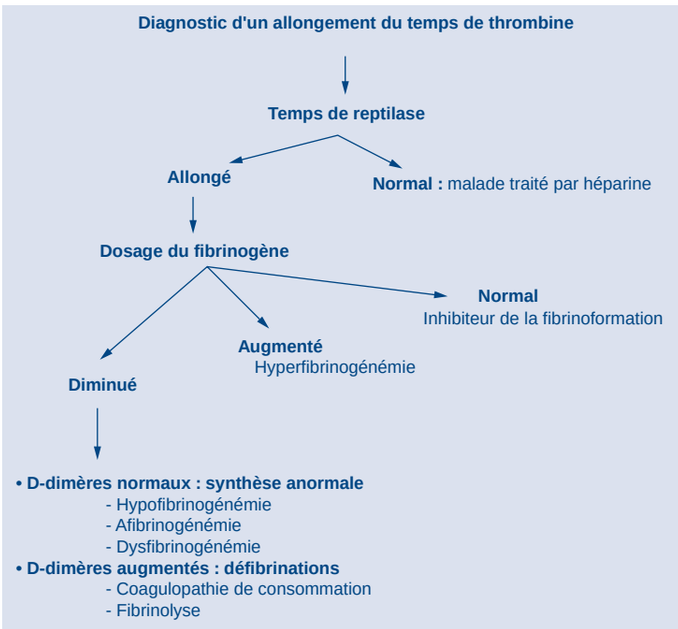
Le temps de thrombine est sensible aux héparines, à l'hirudine et aux inhibiteurs de synthèse antithrombinique.

Réalisation et valeurs normales

Le temps de thrombine est le temps de coagulation d'un plasma en présence de thrombine. Le temps normal est voisin de 20 secondes. L'examen est anormal si le temps du malade dépasse celui du témoin de plus de 3 secondes.

Interprétation d'un allongement du temps de thrombine (fig 1)

Le temps de thrombine dépend du fibrinogène. Il est également allongé par la présence d'un inhibiteur de la thrombine (anticoagulant circulant, taux élevés de D-dimères) et notamment de l'héparine ou de l'hirudine.



1 *Diagnostic d'un allongement du temps de thrombine.*

Temps de reptilase

Il est insensible à l'héparine. Lorsque le plasma à tester contient de l'héparine, le temps de thrombine est allongé, alors que le temps de reptilase est normal. L'association temps de thrombine allongé-temps de reptilase allongé est observée en présence d'anomalies quantitatives ou qualitatives du fibrinogène, d'inhibiteur de la fibrinoformation.

Anomalies du fibrinogène

Elles peuvent être secondaires à une anomalie de synthèse ou à une destruction excessive (coagulopathie de consommation, fibrinolyse). Les produits de dégradation de la fibrine (D-dimères) sont normaux dans les anomalies de synthèse et augmentés dans les destructions excessives.

Anomalies de synthèse du fibrinogène

Elles peuvent être quantitatives (hypo-, hyperfibrinogénémies) ou qualitatives (dysfibrinogénémies) : le temps de thrombine dépend du fibrinogène. Il est allongé lorsque celui-ci est inférieur à 1 g/L ou supérieur à 6 g/L.

Dans le déficit quantitatif isolé en fibrinogène (a- ou hypofibrinogénémie), les manifestations hémorragiques et le retentissement sur le temps de

Quick et le TCA sont fonction de la sévérité du déficit. Dans l'afibrinogénémie, affection grave mais exceptionnelle, tous ces tests sont incoagulables.

Le déficit isolé en fibrinogène peut être qualitatif (dysfibrinogénémie), constitutionnel ou acquis (atteintes hépatiques, hépatome). Les dysfibrinogénémies se caractérisent par un allongement du temps de Quick, du temps de thrombine, un fibrinogène diminué par les techniques de coagulation et normal par les méthodes immunologiques. Elles sont le plus souvent asymptomatiques.

Consommation ou destruction exagérée du fibrinogène (défibrination)

Les défibrinations sont rarement rattachées à une fibrinolyse primitive. La coagulopathie de consommation ou coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) est de loin la cause la plus fréquente.

Coagulopathies de consommation

Ce syndrome, dû à une hyperactivation de la coagulation, est observé dans différentes situations pathologiques, chirurgicales, obstétricales ou médicales : les causes médicales les plus fréquentes sont les chocs, certains cancers et leucémies.

Les accidents hémorragiques observés dans les formes graves de CIVD résultent de la consommation des plaquettes et différents facteurs plasmatiques nécessaires à la coagulation. La CIVD peut s'accompagner à la fois d'accidents thromboemboliques et hémorragiques. Les complications hémorragiques peuvent être majorées par l'activation de la fibrinolyse réactionnelle à l'activation de la coagulation.

Le diagnostic repose sur l'existence d'une thrombopénie, d'une diminution du taux de fibrinogène et des autres facteurs de coagulation, consommés au cours du processus de coagulation, anomalies associées à la présence de complexes solubles et d'une augmentation des produits de dégradation de la fibrine (D-dimères).

Le traitement de la cause, lorsqu'il est possible, est le plus efficace. Le traitement substitutif (plasma frais congelé, apports de concentrés de plaquettes et de fibrinogène) s'impose dans les défibrinations sévères. L'héparinothérapie est rarement utilisée dans les défibrinations aiguës en milieu chirurgical ou obstétrical. En milieu médical, elle peut être utile dans les septicémies, certaines hémopathies, en particulier les leucémies à promyélocytes, dans les cancers métastatiques.

Causes des coagulopathies de consommation

✔ Infections : infections graves, notamment septicémie à germes à Gram négatif, à méningocoque, pneumocoque, paludisme à Plasmodium falciparum.

✔ Cancers étendus ou métastatiques : cancer de la prostate, adénocarcinome (pancréas, côlon), leucémie aiguë, notamment à promyélocytes.

✔ Causes chirurgicales : chirurgie hépatobiliaire, thoracique, vasculaire étendue, intervention sur l'utérus et la prostate.

✔ Causes obstétricales : hématome rétroplacentaire, toxémie gravidique, rétention d'œuf mort, embolie de liquide amniotique, placenta praevia.

✔ Réactions d'hypersensibilité : choc anaphylactique, accidents transfusionnels par incompatibilité.

✔ Causes médicales diverses : cirrhose du foie, morsure de serpent, hémangiome géant.

Fibrinolyse primitive

La fibrinolyse primitive implique la quantité excessive d'activateurs du plasminogène. Le plasminogène est transformé en plasmine responsable de la lyse, des caillots d'hémostase et du fibrinogène circulant. Ces activateurs sont surtout tissulaires et se trouvent dans l'utérus, la prostate et les poumons. Les temps de lyse (test de von Kaulla) sont très courts (inférieurs à 1 heure) alors qu'ils sont normaux (supérieurs à 3 heures) ou peu raccourcis dans la CIVD. Les antifibrinolytiques peuvent être utilisés.

Inhibiteurs de la fibrinoformation

Les antithrombines et antipolymérases ont une action dirigée contre la thrombine et/ou la polymérisation des monomères de fibrine. Ces inhibiteurs s'observent en particulier :

– dans les affections hépatobiliaires et les cirrhoses du foie ;

– dans les dysprotéinémies : maladie de Kahler, maladie de Waldenström ;

– des taux élevés de produits de dégradation du fibrinogène et de la fibrine inhibent la polymérisation du fibrinogène.

Le temps de thrombine est allongé, non corrigé par le témoin. Ces inhibiteurs ne s'accompagnent pas de tendance hémorragique franche et ne nécessitent pas de thérapeutique spécifique.

Marie-Hélène Horellou : Maître de conférences, praticien hospitalier.
Jacqueline Conard : Praticien hospitalier.
Michel Samama : Professeur émérite.
Service d'hématologie biologique, hôpital Hôtel-Dieu,1, place du Parvis-Notre-Dame, 75181 Paris cedex 4, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : MH Horellou, J Conard et M Samama. Allongement du temps de thrombine. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1187, 2001, 2 p

Références

[1] Recommandations du groupe d'études sur l'hémostase et la thrombose (GEHT). Stratégie du diagnostic biologique des maladies hémorragiques et thrombotiques constitutionnelles ou acquises. *Sang Thromb Vaiss* 1993 ; 5 : 5-14

[2] Zittoun R, Samama MM, Marie JP. Manuel d'hématologie. Paris : Doin, 1998

Alopécie

C Jouanique

Le diagnostic étiologique d'une alopécie repose sur la topographie de la chute de cheveux, l'aspect cicatriciel ou non du cuir chevelu et son évolution. En cas d'alopécie non cicatricielle, il peut le plus souvent être fait par le médecin généraliste.

© Elsevier, Paris.

Introduction

L'alopécie peut se définir comme une chute de cheveux supérieure à 60 cheveux par jour ou comme une densité de cheveux inférieure à 200 cheveux/cm². Le diagnostic étiologique d'une chute de cheveux repose sur trois données cliniques.

- Sa topographie : diffuse ou localisée.
- L'aspect du cuir chevelu : cicatriciel ou non cicatriciel. Une alopécie cicatricielle correspond à une destruction définitive des follicules pileux. La peau est donc lisse, atrophique et les orifices folliculaires ont disparu. Si la distinction est difficile à faire cliniquement, une biopsie cutanée peut être nécessaire.
- Son évolution : aiguë ou chronique (supérieure à 6 mois).

Les chutes de cheveux représentent un motif fréquent de consultation. Le diagnostic étiologique des alopécies non cicatricielles est le plus souvent fait par le médecin traitant après l'examen clinique et quelques examens biologiques simples. En ce qui concerne les alopécies cicatricielles, leur diagnostic nécessite le plus souvent de faire appel au spécialiste afin de pratiquer une biopsie cutanée.

Rappels

Il existe sur un cuir chevelu normal 100 000 à 150 000 cheveux. Nous en perdons en moyenne 30 à 100 par jour. La croissance des cheveux se fait de façon intermittente suivant des cycles. Chaque follicule suit son propre cycle indépendamment des follicules voisins. Chaque cycle comprend une phase active ou anagène (A) qui se termine par une phase de repos ou télogène (T) après une courte période de transition appelée catagène. À chaque instant, 13 % des follicules pileux sont en phase télogène, 1 % en phase catagène et 85 à 90 % en phase anagène. A la fin de la phase télogène, le cheveu tombe et le follicule en produit un autre : le rapport A/T reste constant (>5) et aucune alopécie ne s'installe. Chaque bulbe est programmé pour 24 à 25 cycles.

Interrogatoire

L'interrogatoire précisera l'âge de début, les antécédents familiaux et l'influence des changements hormonaux (puberté, grossesse, ménopause, prise d'hormones). On recherchera des signes d'hyperandrogénie : acné, hirsutisme, troubles des règles. On fera préciser les maladies, les interventions chirurgicales récentes et les médicaments pris au cours des 6 derniers mois.

Examen clinique

Il précisera :

- l'état du cuir chevelu : séborrhéique, squameux ;
- l'aspect des cheveux : cheveux fins, fragiles et cassants, cheveux peladiques en point d'exclamation ;
- la topographie de l'alopécie ;
- le test à la traction est un moyen simple d'objectiver la chute de cheveux. L'examinateur exerce sur un cuir chevelu de préférence non lavé depuis trois jours une traction douce entre le pouce et l'index sur une mèche d'une dizaine de cheveux à trois endroits différents. Le test est positif s'il ramène plus de trois cheveux par point ;
- l'examen général recherchera d'autres lésions cutanées, muqueuses ou unguéales, des signes d'hyperandrogénie.

Examens complémentaires

Examens biologiques

Ils seront orientés par la clinique : bilan thyroïdien, recherche d'une carence martiale, sérologie syphilitique...

Examen mycologique

Il est indiqué en cas de suspicion de teigne.

Biopsie cutanée

Elle est indispensable au diagnostic des alopécies cicatricielles.

Trichogramme

Il peut être utile en cas de chute de cheveux diffuse.

Il permet de rassurer le patient lorsque la chute de cheveux est physiologique. Il permet de préciser le mécanisme de la chute : effluvium anagène ou effluvium télogène.

En pratique, devant une chute de cheveux, on précisera avant tout son caractère cicatriciel ou non. Si le cuir chevelu est d'aspect non cicatriciel, en cas de chute de cheveux diffuse, le test à la traction permettra de quantifier l'importance de la chute. L'interrogatoire recherchera le facteur déclenchant de l'effluvium et permettra d'orienter les examens biologiques. Si la chute prédomine sur la zone androgénodépendante, il s'agit d'une alopécie androgénétique. Chez la femme, un bilan hormonal minimal est nécessaire s'il existe d'autres signes associés d'hyperandrogénie. **Il est inutile chez l'homme**. En cas de chute localisée, un examen mycologique s'impose devant des signes de teigne.

Alopécies non cicatricielles
✔ Diffuses :
– effluvium anagène ;
– effluvium télogène ;
– alopécie androgénétique.
✔ Localisées (pouvant se généraliser) :
– teignes ;
– alopécies traumatiques ;
– pelade.
Alopécies cicatricielles (le plus souvent localisées)
✔ Immunologiques :
– lupus érythémateux chronique ;
– lichen plan ;
– pseudopelade de Brocq ;
– sclérodermie ;
– sarcoïdose.
✔ Infectieuses :
– teignes ;
– folliculites pyococciques.
✔ Secondaires à une pathologie dermatologique.
✔ Tumorales.

© Elsevier, Paris

Le diagnostic de pelade est le plus souvent facile cliniquement. Si le cuir chevelu est d'aspect cicatriciel, la biopsie cutanée est indispensable au diagnostic.

Au terme de cet examen, les alopécies seront classées.

Alopécies non cicatricielles

Alopécies diffuses

Deux mécanismes peuvent être à l'origine d'une chute de cheveux diffuse.

■ Un arrêt brutal de la croissance du cheveu sans passer par la phase catagène ni télogène. La chute apparaît 4 à 6 semaines plus tard. C'est l'effluvium anagène.

■ Un passage brutal et synchrone d'un grand nombre de cheveux anagènes en phase télogène. C'est l'effluvium télogène. Il s'écoulera un intervalle de 3 à 4 mois entre l'événement initial et la chute.

Effluvium anagène

L'effluvium anagène peut être difficile à distinguer de l'effluvium télogène plus fréquent. L'interrogatoire recherchera l'exposition au toxique déclenchant :

- radiothérapie ;
- médicaments : chimiothérapies ;
- toxiques : acide borique, mercure, arsenic.

Effluvium télogène

Plusieurs étiologies sont possibles.

■ *Origine hormonale*

Hypothyroïdie, hyperthyroïdie, hyperparathyroïdie, hypopituitarisme, post-partum, contraception orale.

■ *Origine nutritionnelle*

Perte de poids, malnutrition, carence martiale, carence en acides gras essentiels ou en zinc.

■ *Stress*

Fièvre, cancers, lymphomes, maladie de Crohn, affections hépatiques (hépatites, cirrhose), intervention chirurgicale, stress psychologique.

■ *Médicaments* [2] *(tableau I)*

Alopécie androgénétique [4]

■ *Chez l'homme (fig 1)*

L'interrogatoire recherchera des signes de gravité (début précoce, antécédents familiaux). L'examen clinique appréciera le stade de l'alopécie androgénétique dans la classification d'Hamilton, le nombre de cheveux venus au test à la traction et les signes locaux associés (séborrhée, pellicules...). Le reste de l'examen clinique sera normal.



1 *Alopécie androgénétique. (Cliché prêté par le docteur Reygagne du centre Sabouraud).*

■ *Chez la femme*

L'interrogatoire recherchera des signes de dysfonctionnement ovarien : troubles des règles. Cliniquement, l'alopécie androgénique féminine, diffère de la calvitie masculine par sa topographie plus diffuse atteignant les tempes et le vertex, par le respect d'une bande frontale antérieure et par l'absence de zone totalement glabre. Une calvitie à disposition masculine avec golfes frontaux chez la femme doit faire évoquer une hyperandrogénie organique d'origine ovarienne ou surrénalienne. Le reste de l'examen clinique recherchera des signes d'hyperandrogénie (acné, hirsutisme).

■ *Examens complémentaires*

Aucun bilan hormonal n'est indiqué chez l'homme.

Chez la femme

■ Si l'alopécie est cliniquement isolée comme chez l'homme, les avis sont partagés sur la nécessité de pratiquer des dosages hormonaux car ils sont le plus souvent normaux. On peut proposer un bilan hormonal minimum comportant le dosage de la testostérone, de la delta-4 androstènedione et de la déhydroépiandrostérone (DHEA) en début de cycle, 2 mois au moins après l'arrêt de toute contraception orale.

■ Si l'alopécie est associée à des troubles des règles ou à des signes d'hyperandrogénie, un bilan plus approfondi est indiqué à la recherche de :

– cause ovarienne : ovaires polykystiques, exceptionnellement tumeurs ovariennes virilisantes ;

– cause surrénalienne : déficit en 21-hydroxylase, tumeurs virilisantes ;

– cause hypophysaire : hyperprolactinémies.

Tableau I. – Les médicaments

Antimitotiques	***Anticonvulsivants***
Anthracyclines	*Hydantoïne*
Actinomycine D	*Carbamazépine*
Bléomycine	*Valproate de sodium*
Cyclophosphamide, chlorambucil	***Bêtabloquants***
Méthotrexate,5-fluorouracile	*Propanolol*
Vincristine, vinblastine	*Métropol*
VM 26, VP 16	*Nadolol*
BCNU, CCNU	*Timoptol*
Hydroxyurée	***Autres***
Colchicine	*Allopurinol*
Rétinoïdes	*Amiodarone*
Vitamine A (surdosage)	*Amphétamines*
Isotrétinoïne	*Bromocriptine*
Etrétinate	*Captopril*
Acitrétine	*Cimétidine*
Hypocholestérolémiants	*Clomid*
Clofibrate	*Chloramphénicol*
Fénofibrate	*Corticoïdes*
Clinofibrate	*Danazol*
Interférons	*Dixyrasine*
Interféron alpha, gamma	*Ethambutol*
Œstroprogestatifs	*Ethionamide*
Antithyroïdiens	*Gentamycine*
Carbimazole et dérivés	*Ibuprofène*
Thiouracile et dérivés	*Indométhacine*
Anticoagulants	*L-dopa, méthyldopa*
Coumariniques	*Lithium*
Phénylindione et dérivés	*Méthysergide*
Héparines	*Minoxidil*
Dextrans	*Naproxène*
	Nitrofurantoïne
	Piroxicam
	Proguanil
	Pyridostigmine
	Sels d'or
	Sulfalazine
	Terfénadine
	Vérapamil

Traitement [3]

■ *Vitaminothérapie et acides aminés soufrés*

Ils représentent un complément utile dans le traitement de l'alopécie androgénétique. L'association la plus classique comprend la vitamine B5 ou acide pantothénique (Bépanthène®) et la vitamine H ou biotine (Biotine®) à la dose de 3 comprimés/j. On peut aussi utiliser les acides aminés soufrés : cystine, cystéine et méthionine (Cystine B6 Bailleul® à la dose de 4 comprimés/j, Lobamine-Cystéine® à la dose de 4 à 6 gélules/j, Gélucystine®à la dose de 3 gélules/j). Ils ont l'avantage d'être dépourvus d'effets indésirables et seront prescrits par cures de 2 à 3 mois.

■ *Minoxidil*

À la dose de 1 mL matin et soir de minoxidil à 2 %, l'arrêt de la chute survient vers le troisième mois et la repousse vers le sixième mois (mais elle n'est macroscopiquement visible que chez 30 % des patients). L'arrêt du traitement entraîne systématiquement la reprise de la chute.

■ *Traitements antiandrogéniques*

Chez la femme, on utilisera l'acétate de cyprotérone (Androcur®) associé à l'éthynilestradiol ou au 17 β-estradiol percutané ou per os.

■ *Chirurgie*

Plusieurs techniques peuvent être associées selon la topographie et le stade de l'alopécie :

- les autogreffes : greffons ou microgreffes ;
- la réduction tonsurale ;
- les lambeaux de transposition.

Avant d'entreprendre un traitement, il est important de prévoir l'évolution de la calvitie.

En ce qui concerne les greffons, les complications à craindre sont :

- l'infection rare (à traiter par macrolide ou ampicilline) ;
- un œdème et des céphalées pendant la première semaine postopératoire (surtout si l'on implante plus de 30 à 50 greffons) ;
- une décoloration de la zone receveuse (qui s'harmonise en 2 à 3 ans) ;
- une repousse anarchique avec orientation irrégulière des greffons est liée à une erreur technique ;
- de même une répartition asymétrique des greffons et l'utilisation de greffons de taille différente doit permettre d'éviter l'aspect en « cheveux de poupée ».

En ce qui concerne la réduction tonsurale :

- les nécroses et les cicatrices élargies sont le fait de tensions trop importantes ;
- l'hématome doit être ponctionné ou drainé s'il est trop important ;
- les céphalées sont fréquentes les jours suivants l'intervention.

Alopécies localisées

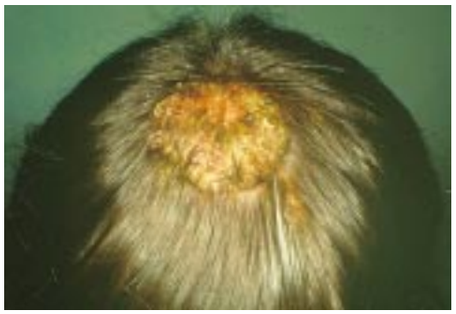
Teignes

■ *Teignes tondantes*

On oppose les teignes microsporiques et trichophytiques.

Teignes tondantes microsporiques

Elles réalisent de grandes plaques d'alopécie uniques ou peu nombreuses à limites nettes sur lesquelles les cheveux sont cassés à 2 ou 3 mm de leur émergence et entourés d'une gaine blanchâtre. Ils émettent une fluorescence verte à l'examen en lumière de Wood.



2 *Kérion. (Cliché prêté par le docteur Reygagne du centre Sabouraud).*

Teignes tondantes trichophytiques

Elles se présentent sous la forme de petites plaques érythématosquameuses d'1 à 2 cm de diamètre de forme irrégulière recouvertes de cheveux cassés à leur émergence parmi lesquels persistent quelques cheveux non parasités. L'examen en lumière de Wood est négatif.

■ *Teignes faviques (favus)*

Le favus importé existe toujours.

■ *Teignes inflammatoires (kérions) (fig 2)*

Elles débutent par un macaron érythémato-squameux rapidement extensif qui devient inflammatoire et se couvre de pustules folliculaires qui aboutissent à l'élimination des cheveux parasités. L'évolution spontanée se fait vers la guérison. Il subsiste une cicatrice plus ou moins alopécique.

■ *Traitement*

Les teignes sont à traiter systématiquement par voie générale par griséofulvine (Griséfuline®, Fulcine®) 4 à 6 semaines à la dose de 1 g/j chez l'adulte et de 10 à 20 mg/kg/j chez l'enfant en 2 prises au milieu d'un repas riche en graisses.

Alopécies traumatiques

Toute agression mécanique du cuir chevelu peut entraîner une alopécie réversible ou irréversible.

■ *Trichotillomanie (fig 3)*

Le tic d'arrachage des cheveux aboutit à une ou plusieurs plaques alopéciantes de forme géométrique sur lesquelles les cheveux sont cassés à des longueurs différentes mais ont un aspect normal. Le cuir chevelu est normal. Le diagnostic différentiel n'est pas toujours facile avec la pelade : il n'y a en principe pas de cheveux en point d'exclamation et le test à la traction est négatif en cas de trichotillomanie.



3 *Alopécie de traction. (Cliché prêté par le docteur Reygagne du centre Sabouraud).*

■ *Alopécies cosmétiques*

Alopécie de traction (nattes, queue de cheval) ou après défrisage.

■ *Alopécie de friction*

Secondaire au frottement d'un chapeau ou d'un casque.

■ *Alopécie post-traumatique.*

■ *Alopécie après brûlure, radiothérapie.*

■ *Alopécie de compression*

Elle résulte de l'ischémie lors de pressions prolongées (coma, anesthésie générale).

Pelade [1] *(fig 4)*

La pelade est une affection fréquente qui se voit à tout âge. La lésion élémentaire est une plaque alopécique ronde ou ovalaire, à limites régulières, sans inflammation ni squames ni atrophie. En périphérie des plaques on observe des cheveux peladiques en point d'exclamation, pathognomoniques, très courts renflés en massue à leur extrémité distale. Les autres poils peuvent être atteints (barbe, sourcils, cils) ainsi que les ongles (ongles grésés). On distingue :

- les pelades en plaques unique ou multiples ;
- la pelade ophiasique qui résulte de la confluence de plusieurs plaques occipitales ;
- la pelade décalvante atteignant tout le cuir chevelu ;
- la pelade universelle où l'ensemble des poils du corps est touché.

L'affection est chronique d'évolution capricieuse et son pronostic est difficile à établir. Dans la forme en plaque la repousse spontanée est la règle. Elle se traduit par l'apparition d'un duvet blanc remplacé petit à petit par des cheveux de plus en plus épais et pigmentés. La pelade peut être associée à certaines affections auto-immunes, en particulier : atopie, thyroïdite, vitiligo.

Le traitement est difficile dans les formes sévères. Dans les formes mineures, on proposera en



4 *Pelade. (Clichés prêtés par le docteur Reygagne du centre Sabouraud).*

première intention un dermocorticoïde de classe 1 (Dermoval® ou Diprolène®) en crème à raison d'une application par jour associé à du minoxidil à 2 ou 5 %. En cas d'échec on peut essayer le dioxyanthranol local. L'efficacité du traitement ne sera appréciée qu'après 3 mois d'application sauf en cas de chute majeure.

Dans les formes sévères (pelade universelle, décalvante totale ou ophiasiques étendues) on essaiera la Puvathérapie corporelle totale.

Chez l'enfant, on débutera par une corticothérapie locale de classe 1 pendant 1 mois suivie rapidement par un dermocorticoïde de classe 2 associé à du Minoxidil local.

La corticothérapie générale n'est pas indiquée dans la pelade (rechute à l'arrêt du traitement).

Alopécies cicatricielles

L'alopécie cicatricielle est l'aboutissement de tout processus inflammatoire ou infectieux qui détruit de façon irréversible le follicule pileux. Le diagnostic étiologique repose sur l'analyse des zones inflammatoires actives en périphérie de l'alopécie, un bilan dermatologique et général complet, une biopsie cutanée avec immunofluorescence directe. Au stade de cicatrice séquellaire il est difficile, voire impossible de faire un diagnostic rétrospectif en l'absence de lésion évolutive récente.

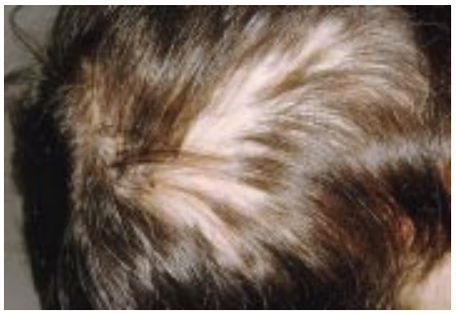
Alopécies immunologiques

Lupus érythémateux chronique

L'atteinte du cuir chevelu peut être isolée ou associée à des lésions de lupus discoïde sur les zones photo-exposées. Le diagnostic repose sur la biopsie cutanée avec immunofluorescence directe. Un bilan systémique est nécessaire. À la phase active le traitement repose sur les antipaludéens de synthèse (Nivaquine®ou Plaquénil®) et les corticoïdes locaux de classe 1.

Lichen plan *(fig 5)*

Son aspect clinique peut être proche de celui du lupus. D'autres localisations cutanéomuqueuses lichéniennes peuvent être associées. C'est l'histologie et l'immunofluorescence directe qui permettront d'affirmer le diagnostic. Le traitement du lichen plan repose sur la corticothérapie locale, voire générale.



5 *Pseudopelade lichénienne. (Cliché prêté par le docteur Reygagne du centre Sabourau).*

Pseudopelade de Brocq

Cliniquement il s'agit de petites zones alopéciques atrophiques prédominantes sur le vertex disséminées sur le cuir chevelu comme « des pas dans la neige » évoluant en confluant vers de larges plaques. L'étiopathogénie de cette affection est discutée : pour certains il s'agit d'un syndrome pouvant résulter de diverses étiologies (lupus chronique, lichen plan, sclérodermie), pour d'autres il s'agit d'une affection auto-immune primitive. Les traitements sont assez décevants et sont ceux du lupus discoïde.

Généralement la maladie s'autolimite après quelques années d'évolution.

Sclérodermie

La sclérodermie en coup de sabre est une forme localisée de sclérodermie qui réalise une bande blanche nacrée alopéciante qui part du cuir chevelu et se prolonge sur le front. Il n'y a pas de traitement efficace mise à part la corticothérapie générale à forte dose.

Sarcoïdose

Le diagnostic est histologique. Le traitement repose sur les corticoïdes de classe 1 ou intralésionnels.

Alopécies cicatricielles infectieuses

Teignes cicatricielles

Kérion, favus.

Folliculites pyococciques

■ *Folliculite décalvante de Quinquaud*

Il s'agit d'une folliculite du cuir chevelu d'évolution chronique qui aboutit par destruction successive des follicules, à la formation de plages d'alopécie cicatricielle d'extension progressive en périphérie desquelles on retrouve des pustules récentes. Les prélèvements bactériologiques peuvent retrouver un staphylocoque doré dont la pathogénicité est discutée. Le traitement est difficile. On peut proposer les antibiotiques généraux (cyclines, macrolides) d'efficacité le plus souvent transitoire, le zinc per os et surtout l'isotrétinoïne.

■ *Acné chéloïdienne de la nuque*

Elle se voit surtout chez les Noirs. Elle débute sur la région occipitale par des petites papules fibreuses périfolliculaires qui deviennent pustuleuses et se transforment en cicatrices fibreuses avec alopécie définitive. Le traitement médical est décevant (antibiothérapie, isotrétinoïne, corticoïdes locaux ou intralésionnels). La chirurgie donne de meilleurs résultats.

■ *Cellulite disséquante du scalp (ou perifolliculitis capitis abscediens et suffodiens d'Hoffman)*

Elle forme des nodules fluctuants du scalp qui aboutissent à une alopécie définitive. Cette affection est apparentée à l'acné conglobata et à l'hidrosadénite.

Pour mémoire, on peut voir des alopécies cicatricielles au cours des infections suivantes : zona, lèpre, tuberculose, syphilis tertiaire.

Alopécies cicatricielles secondaires à une pathologie dermatologique

■ Avec kératose folliculaire : kératose pilaire atrophiante, maladie de Darier (anomalie héréditaire de la kératinisation réalisant des papules kératosiques).

■ Avec bulles : pemphigoïde cicatricielle (dermatose bulleuse auto-immune d'évolution cicatricielle).

■ Avec atrophie, télangiectasies et sclérose : nécrobiose lipoïdique.

■ Avec papules de surcharges : amylose systémique, mucinose folliculaire (surcharge mucineuse du follicule pileux réalisant des papules folliculaires alopéciantes parfois associée à un lymphome).

Alopécies tumorales

De nombreuses prolifératıons tumorales peuvent être à l'origine d'une alopécie cicatricielle qu'elles soient bénignes (syringome), ou malignes : carcinome basocellulaire, spinocellulaire, métastases (sein, poumon, rein), lymphomes B et T. Le diagnostic est histologique.

Corinne Jouanique : Attachée des hôpitaux de Paris,
centre de santé Sabouraud, 2, place du Docteur Alfred-Fournier, 75010 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : C Jouanique. Alopécie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0210, 1998, 4 p

Références

[1] Berbis P, Noé C, Privat Y. La pelade. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris),Dermatologie, 12-860-A-10, 1989 : 1-10

[2] Bruinsma W. Alopécies, chutes de cheveux. In : Bruinsma W ed. Guide des éruptions médicamenteuses. Paris : Arnette, 1989 : 9-11

[3] Dontenwille MN, Maffi-Berthier N. Alopécies. In : Dubertret L ed. Thérapeutique dermatologique. Paris : Flammarion, 1991 : 28-49

[4] Privat Y, Berbis P. Alopécies androgénétiques. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Dermatologie, 12-855-A-10, 1989 : 1-8

Anomalie héréditaire de la coagulation prédisposant aux thromboses

MH Horellou, J Conard, MM Samama

La thrombophilie est définie par une prédisposition acquise ou constitutionnelle, génétiquement déterminée aux thromboses. Depuis la description du déficit familial en antithrombine décrit en 1965, de nombreux facteurs biologiques de risque thrombotique ont été rapportés, définissant la thrombophilie comme une tendance congénitale ou acquise à développer des accidents thromboemboliques.

© 2001 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : *thrombophilie, thromboses.*

Introduction

Une thrombophilie constitutionnelle est retrouvée chez environ 35 % des patients présentant une thrombose veineuse [1]. Ces facteurs de risque de thrombose sont congénitaux ou acquis [5] *(tableau I)*. Ils peuvent être associés entre eux et/ou associés à la présence de facteurs de risque favorisants, soulignant l'origine multifactorielle de la thrombose.

Thrombophilie constitutionnelle

Causes de thrombophilies constitutionnelles

Elles peuvent être dues à des déficits en inhibiteurs de la coagulation (antithrombine, protéines C ou S), à un défaut de réponse à un inhibiteur de la coagulation (résistance à la protéine C activée par mutation du facteur V, facteur V Leiden), à une augmentation d'un facteur de coagulation (augmentation du taux de facteur II par mutation du gène de la prothrombine).

Déficits en inhibiteurs physiologiques de la coagulation (fig 1)

L'antithrombine est le principal inhibiteur physiologique de la coagulation, elle inhibe la thrombine, mais aussi différents facteurs activés de la coagulation. L'héparine agit indirectement en multipliant par un facteur 2000 la vitesse d'inhibition de la thrombine. La protéine C, après son activation par la thrombine fixée à la thrombomoduline, présente à la surface des cellules endothéliales, inhibe les facteurs Va et VIIIa de la coagulation. Cette inactivation à la surface des phospholipides nécessite la présence de protéine S.

Résistance à la protéine C activée

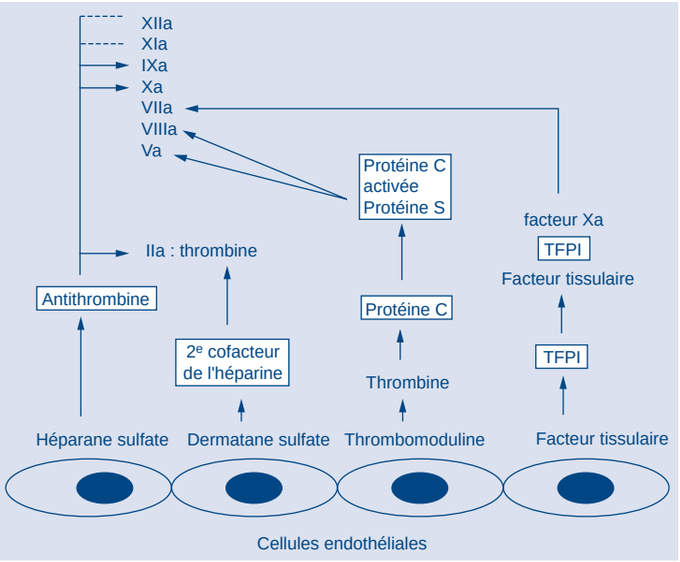
La résistance à la protéine C activée décrite en 1993 par Dahlbäck se mesure par un allongement insuffisant du temps de céphaline + activateur (TCA) en présence de protéine C. Cette résistance est associée, dans près de 100 % des cas, à une mutation ponctuelle du gène du facteur V, mutation Arg506Gln ou facteur V Leiden, du nom de la ville où elle a été décrite. Cette mutation ralentit l'inactivation du Va par la protéine C activée.

Mutation ponctuelle du gène de la prothrombine

Un séquençage systématique des gènes candidats au risque de thrombose a permis d'identifier une mutation ponctuelle du gène de la prothrombine (20210 G → A). Cette mutation est associée à une augmentation du taux de la prothrombine ou facteur II, cette augmentation favorisant l'apparition de thromboses.

Tableau I. – Facteurs de risque de thrombose veineuse.

Facteurs favorisants	*- Liés au terrain : âge, antécédent thromboembolique, obésité, grossesse* *- Liés à la stase : chirurgie, immobilisation, insuffisance cardiaque, infarctus du myocarde, voyage prolongé* *- Liés à l'hypercoagulabilité : cancer, infections* *- Causes iatrogènes : contraception œstroprogestative, traitement hormonal substitutif, œstrogénothérapie, cathéters et dispositifs veineux centraux*
Thrombophilies constitutionnelles	*- Déficit en antithrombine* *- Déficit en protéine C* *- Déficit en protéine S* *- Résistance à la protéine C activée par mutation Arg506Gln du gène du facteur V* *- Mutation 20210 GA du gène de la prothrombine* *- Dysfibrinogénémie*
Thrombophilie acquise	*- Syndrome des antiphospholipides* *- Polyglobulie primitive et thrombocythémie essentielle* *- Hémoglobinurie paroxystique nocturne* *- Syndrome néphrotique*
Autres causes possibles de thrombophilies constitutionnelle et/ou acquises	*- Hyperhomocystéinémie* *- Augmentation du facteur VIII* *- Déficit en plasminogène* *- Déficit en deuxième cofacteur de l'héparine* *- Augmentation de la glycoprotéine riche en histidine (HRG)* *- Augmentation du fibrinogène* *- Augmentation de l'inhibiteur de l'activateur tissulaire du plasminogène (PAI) ?* *- Traitement de la leucémie aiguë lymphoblastique (rôle de la L-asparaginase)*



1 *Mécanismes physiologiques de l'inhibition de la coagulation. TFPI : tissue factor pathway inhibitor.*

Autres anomalies constitutionnelles associées à un risque de thrombose

■ *Hyperhomocystéinémie*

L'hyperhomocystéinémie est reconnue comme facteur de risque de thrombose veineuse : un taux supérieur à 18,5 µmol/L multiplie par deux le risque de thrombose veineuse. L'association de l'hyperhomocystéinémie à une autre altération héréditaire pourrait majorer ce risque. L'hyperhomocystéinémie peut être due à des causes génétiques et/ou acquises : carence d'apport vitaminique (B_6, B_{12}, acide folique), insuffisance rénale, polymorphisme d'un des gènes du métabolisme de la méthionine. Le plus fréquent est le variant (677 C → T) du gène de la méthylène tétrahydrofolate réductase (MTHFR) qui entraîne la thermolabilité de la MTHFR et l'hyperhomocystéinémie. Cette mutation de la MTHFR est très fréquente : 10 % d'homozygotes, 35 % d'hétérozygotes sont présents dans la population générale.

■ *Augmentation du facteur VIII*

Un taux élevé de facteur VIII supérieur à 150 %, en dehors de toute pathologie inflammatoire, est proposé par l'équipe de Leiden comme facteur de risque, multipliant par 2,7 fois le risque de thrombose veineuse profonde (TVP) : une augmentation du facteur VIII supérieure à 150 % est retrouvée chez 10 % de la population témoin et 25 % de la population présentant une TVP. De nouvelles études prospectives sont nécessaires pour mieux évaluer le risque thrombotique de l'augmentation du facteur VIII.

■ *Mutations de la thrombomoduline*

La thrombomoduline présente dans les cellules endothéliales fixe la thrombine qui perd ainsi ses propriétés coagulantes et, dans un même temps, le complexe thrombine-thrombomoduline active la protéine C. Deux mutations de la thrombomoduline ont été rapportées chez des patients présentant des accidents thromboemboliques (ATE) veineux.

■ *Altération du fibrinogène, du plasminogène*

Des anomalies du fibrinogène (dysfibrinogénémie), du plasminogène (hypo- ou dysplasminogénémie) sont rarement décrites au sein des cohortes de patients présentant des TVP. Leur relation au risque veineux est mal démontrée.

Fréquence et expression clinique de la thrombophilie [3, 4]

Ces anomalies se transmettent sur un mode autosomal dominant, et sont le plus souvent hétérozygotes. Leur fréquence dans la population témoin et chez les sujets présentant des thromboses veineuses est donnée dans le tableau II. Les déficits en antithrombine, protéines C et S ainsi que les résistances à la protéine C activée sont associés à la survenue de thromboses presque exclusivement veineuses. Il s'agit de thromboses profondes ou superficielles, d'embolies pulmonaires. Les thromboses dans d'autres territoires (thrombose veineuse mésentérique et thrombose veineuse cérébrale) sont plus rares et représentent moins de 5 % des ATE. Des thromboses artérielles peuvent parfois être observées, plus particulièrement dans les déficits en protéines C et S. Les thromboses sont exceptionnelles dans la petite enfance, en dehors du déficit en protéine C homozygote qui peut se manifester dès la naissance par un purpura fulminans. Les TVP apparaissent volontiers avant 40 ans, sont souvent récidivantes, peuvent être spontanées ou plus fréquemment favorisées par des circonstances déclenchantes (chirurgie, alitement prolongé, acte chirurgical, immobilisation plâtrée, contraception orale, grossesse...). À l'âge de 45 ans, selon les études, 30 à 80 % des sujets ayant une thrombophilie héréditaire ont eu un ATE, et la moitié d'entre eux ont des récidives. Dans le cas de la résistance à la protéine C, le premier accident peut survenir plus tardivement. La présence d'antécédents familiaux de thrombose, le caractère récidivant, l'âge du premier épisode thromboembolique avant 40 ans sont des critères qui conduisent à évoquer le diagnostic.

Risque thromboembolique des différentes thrombophilies constitutionnelles

Toutes ces thrombophilies n'induisent pas le même niveau de risque thromboembolique. Les études cas témoins, les études des apparentés porteurs ou non porteurs de la thrombophilie ont permis récemment de donner une meilleure définition du niveau de risque thromboembolique associé à ces différentes thrombophilies.

Le déficit en antithrombine est considéré comme la plus sévère des causes de thrombophilie, notamment pendant la contraception et la grossesse. Le déficit homozygote en antithrombine de type I est vraisemblablement incompatible avec la vie. Le déficit de type II-HBS (défaut de liaison de l'héparine) se distingue des autres types de déficit en antithrombine par une expression clinique moins sévère.

Le déficit homozygote en protéine C peut s'exprimer dès la naissance par un purpura fulminans et des thromboses extensives dont le pronostic a été amélioré par l'utilisation de concentrés de protéine C. Des formes homozygotes à révélation tardive avec des nécroses cutanées à l'occasion de l'introduction des antivitamines K (AVK) ont également été décrites.

La résistance à la protéine C activée par mutation Arg506 → Glu du facteur V (facteur V Leiden) est la plus fréquente des causes de thrombophilie, retrouvée chez 20 % des patients présentant des thromboses veineuses. L'expression clinique de la résistance à la protéine C activée semble moins sévère que les autres thrombophilies, avec une première manifestation thromboembolique à un

Tableau II. – Fréquence des principales causes de thrombophilie.

	*Déficit en AT**	*Déficit en protéine C*	*Déficit en protéine S*	*Facteur V Leiden***	*Mutation gène II*
Sujets témoins	*0,03 %*	*0,2-0,4 %*		*3 à 7 %*	*1-2 %*
Patients présentant une thrombose veineuse (TV)					
- sans critère de sélection	*1 %*	*3 %*	*1 à 2 %*	*20 %*	*6 %*
- TV récidivantes et/ou moins de 45 ans, antécédents familiaux	*4-7 %*	*6-8 %*	*3-13 %*	*50 % ?*	*18 %*

* : déficits en antithrombine de type I ; ** : population caucasienne.

âge plus avancé et souvent en présence d'un facteur favorisant. Les formes homozygotes de résistance à la protéine C activée ne sont pas exceptionnelles et sont moins sévères que les formes homozygotes des déficits en protéine C.

Deux études faites chez les apparentés des propositus ont comparé le risque thromboembolique lié aux différentes thrombophilies : la résistance à la protéine C activée est un facteur de risque inférieur à celui des déficits en inhibiteurs de la coagulation [6]. Le déficit en inhibiteurs physiologiques de la coagulation (antithrombine, protéines C ou S) multiplie par 10 le risque d'ATE veineux chez les sujets porteurs (incidence annuelle 10,1/1 000 chez les porteurs versus 1/1 000 chez les non-porteurs). En comparaison, le facteur V Leiden multiplie par 2,8 le risque d'ATE (incidence annuelle d'ATE de 2,8/1 000 chez les apparentés porteurs du facteur V Leiden, 0,9/1 000 chez les apparentés non porteurs). Dans cette étude, la contraception œstroprogestative associée à la présence du facteur V Leiden multiplie par 3,3 le risque d'ATE, la grossesse par 4,2, alors que la chirurgie n'est pas associée à la survenue de phlébites. Pour ces auteurs, l'enquête familiale est souhaitable dans les déficits en inhibiteurs (antithrombine, protéines C ou S). Pour la résistance à la protéine C activée, l'enquête familiale pourrait être réservée aux femmes en âge de procréer.

Une deuxième étude rétrospective faite chez les apparentés [2] retrouve le caractère plus sévère du déficit en antithrombine III : l'incidence annuelle des ATE est de 10,7/1 000 chez les patients porteurs d'un déficit en antithrombine, 5,4/1 000 pour la protéine C, 5,0/1 000 pour la protéine S, 3,0/1 000 pour la résistance à la protéine C activée et 6,7/1 000 chez les patients présentant plusieurs anomalies. Les ATE sont observés plus précocement chez les femmes, 35,1 en moyenne (8 à 81 ans), que chez les hommes 36,5 ans (10 à 69 ans).

L'hétérogénéité des manifestations cliniques dans les différentes causes de thrombophilie héréditaire peut être expliquée en partie par l'association de deux altérations génétiques et/ou l'intervention de facteurs de risque acquis. La présence de deux anomalies génétiques augmente le risque thromboembolique (notion d'anomalies multigéniques). La nature de la thrombophilie, le caractère isolé ou associé à d'autres facteurs de risque sont des éléments qui seront pris en compte dans les décisions de poursuite ou d'arrêt de traitement anticoagulant et dans la prise en charge de situations à risque comme la grossesse en particulier.

Chez qui rechercher une thrombophilie

Seront préférentiellement explorés les sujets jeunes ayant des antécédents de thrombose veineuse documentée avec ou sans facteur déclenchant (pilule, grossesse, chirurgie...), les sujets de plus de 45 ans ayant une thrombose insolite (en l'absence de cancer ou d'intervention chirurgicale), les patients présentant des thromboses veineuses récidivantes ou un accident thrombotique de localisation inhabituelle (thrombose veineuse cérébrale, thrombose intra-abdominale). Avant prescription d'œstroprogestatifs, la recherche de thrombophilie n'est actuellement conseillée que chez les femmes ayant des antécédents familiaux de thrombose.

Diagnostic biologique

Seuls le dosage spécifique des inhibiteurs de la coagulation (antithrombine, protéines C et S), la recherche de la résistance à la protéine C activée complétée par une recherche de la mutation du facteur V Leiden, la recherche de la mutation 20210 du gène de la prothrombine, permettent le diagnostic de thrombophilie constitutionnelle ; ceux-ci ne retentissent pas sur les tests de coagulation globaux de routine. Lorsque les méthodes d'activité font suspecter un déficit (antithrombine inférieure à 80 %, protéines C ou S inférieures à 70 %), le dosage immunologique permet de distinguer les déficits quantitatifs (dosage immunologique diminué) et qualitatifs (dosage immunologique normal).

La recherche d'une résistance à la protéine C activée se fait par test de coagulation basé sur l'allongement du TCA en présence de protéine C activée. Un test positif (allongement insuffisant du TCA en présence de protéine C activée) doit être confirmé par la recherche du facteur V Leiden par technique de biologie moléculaire qui distingue de plus, avec certitude, s'il s'agit d'une anomalie hétérozygote ou homozygote.

Les dosages sont réalisés de préférence en dehors de tout traitement par les AVK et à distance de l'épisode thrombotique qui peut perturber les dosages de protéine S. L'interprétation des résultats doit tenir compte de certaines conditions (phase aiguë de la thrombose, grossesse) et des traitements en cours (héparine, anticoagulants oraux, œstroprogestatifs) qui peuvent entraîner des anomalies acquises compliquant le diagnostic d'anomalie congénitale. La transmission de ces déficits étant autosomale dominante, la recherche de la même anomalie chez les parents et dans la famille est très utile au diagnostic de déficit constitutionnel.

Traitement des accidents thromboemboliques

Chez les patients porteurs d'une thrombophilie, le traitement classique par héparine (héparine non fractionnée ou héparine de bas poids moléculaire), relayé par les AVK, est celui habituellement utilisé à la phase aiguë des thromboses.

Les patients déficitaires en antithrombine peuvent présenter une relative résistance à l'héparine qui oblige à utiliser de plus fortes doses d'héparine. Le recours aux concentrés d'antithrombine est rarement nécessaire, mais il est discuté lors de la survenue de récidive thromboembolique sous traitement efficace, lors de situation chirurgicale ou d'accouchement, lorsque le risque hémorragique ne permet pas d'utiliser de fortes doses d'héparine. La perfusion de 50 unités d'antithrombine par kilogramme de poids permet d'augmenter le taux d'antithrombine de 50 à 120 %. Les doses seront ensuite adaptées quotidiennement pour maintenir le taux d'antithrombine au-dessus de 80 %.

L'abandon des doses de charge d'AVK, le relais héparine-AVK prolongé sont les modalités recommandées lors de l'introduction des anticoagulants oraux depuis la découverte du déficit en protéine C. Dans les déficits hétérozygotes en protéine C (taux voisin de 50 %), le traitement par AVK ne pose pas de problème particulier. Dans les exceptionnels déficits sévères (taux inférieur à 10 %), une nécrose cutanée est fréquente en début de traitement par les AVK et peut nécessiter le recours à la perfusion de concentrés de protéine C lors de l'introduction des AVK.

Le traitement AVK est poursuivi 3 à 6 mois au minimum, en maintenant un *international normalized ratio* (INR) entre 2 et 3. La durée du traitement anticoagulant n'est pas encore bien définie chez les patients porteurs de thrombophilie.

Thrombophilie acquise

Syndromes myéloprolifératifs et autres pathologies hématologiques

Les syndromes myéloprolifératifs (polyglobulie et thrombocytémie) et les dysglobulinémies monoclonales peuvent être à l'origine de complications thromboemboliques par l'hyperviscosité qu'ils entraînent. Ils sont recherchés par la numération-formule sanguine et l'électrophorèse des protides. L'hémoglobinurie paroxystique (maladie de Marchiafava-Micheli) et la drépanocytose sont recherchées devant un ATE associé à une hémolyse par un test de Ham-Dacie et cytométrie de flux, et une électrophorèse de l'hémoglobine.

Syndrome des antiphospholipides

Le syndrome des antiphospholipides est défini par la présence d'une manifestation thromboembolique veineuse, artérielle, placentaire, avec pertes fœtales récidivantes, associée à la présence d'un anticoagulant circulant et/ou d'un taux augmenté d'anticorps anticardiolipine.

Un anticoagulant circulant de type lupus est retrouvé chez 5 à 15 % des patients présentant une thrombose veineuse. Il est détecté sur un allongement du TCA, non corrigé par le témoin, raccourci par l'addition de phospholipides et sans inhibition spécifique des facteurs de coagulation. Les anticorps anticardiolipine, détectés par technique *enzyme linked immunosorbent assay* (Elisa), sont dirigés contre la β2-glycoprotéine I fixée aux phospholipides. La présence d'un anticoagulant circulant de type lupus et/ou d'un titre élevé d'anticorps anticardiolipine peut être passagère, induite par une infection, un traitement, et seule la présence de ces anomalies sur deux prélèvements faits à 6 semaines d'intervalle, associée à une complication thromboembolique, fera évoquer la présence d'un syndrome des antiphospholipides. Il peut être secondaire à un lupus ou à une autre pathologie auto-immune ou primaire. La diminution de production de prostacycline en présence de

l'anticorps antiphospholipides, la diminution de l'activation de la protéine C, la diminution de l'annexine V à la surface des villosités placentaires, sont les différents mécanismes impliqués dans la physiopathologie des thromboses veineuses observées dans le syndrome des antiphospholipides.

Marie-Hélène Horellou : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier.
Jacqueline Conard : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier.
Michel Samama : Professeur émérite.
Service d'hématologie biologique, hôpital Hôtel-Dieu, 1, place du Parvis-Notre-Dame, 75181 Paris cedex 4, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Horellou MH, Conard J et Samama MM. Anomalie héréditaire de la coagulation prédisposant aux thromboses. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1196, 2001, 4 p

Références

[1] Bertina RM. Molecular risk factors for thrombosis. *Thromb Haemost* 1999 ; 82 : 601-609

[2] Bucciarelli P, Rosendaal FR, Tripodi A, Mannucci PM, De Stefano V, Palareti G et al. Risk of venous thromboembolism and clinical manifestations in carriers of antithrombin, protein C, protein S deficiency, or activated protein C resistance: a multicenter collaborative family study. *Arterioscleros Thromb Vasc Biol* 1999 ; 19 : 1026-1033

[3] Horellou MH, Conard J, Samama MM. Thrombophilie familiale. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Angéiologie, 19-2080, 1997 : 1-6

[4] Recommandations du groupe d'études sur l'hémostase et la thrombose (GEHT). Stratégie du diagnostic biologique des maladies hémorragiques et thrombotiques constitutionnelles ou acquises. *Sang Thromb Vaiss* 1993 ; 5 : 27-36

[5] Rosendaal FR. Risk factors for venous thromboembolic disease. *Thromb Haemost* 1999 ; 82 : 610-619

[6] Simioni P, Sanson BJ, Prandoni P, Tormene D, Friederich PW, Girolami B et al. Incidence of venous thromboembolism in families with inherited thrombophilia. *Thromb Haemost* 1999 ; 81 : 198-202

Anomalies de l'électrophorèse des protéines du sang

C Brousse

L'électrophorèse des protéines du sang reste un examen d'actualité, simple et de réalisation rapide. Sa prescription et son interprétation, sous-tendues par le tableau clinique, reviennent le plus souvent au médecin généraliste.

Son indication la plus courante est l'exploration d'une élévation de la vitesse de sédimentation. Elle permet de confirmer l'état inflammatoire ou infectieux, et oriente les investigations. Elle est indispensable au suivi des gammapathies monoclonales.

© Elsevier, Paris.

Introduction

La séparation par électrophorèse des protéines sériques s'effectue en routine sur gel d'agarose. La mobilité de chaque protéine est liée à sa charge électrique. Ainsi, cinq fractions sont individualisées :

– l'albumine, biochimiquement homogène, la plus importante des protéines sériques ;

– quatre groupes de globulines de migration $\alpha 1$, $\alpha 2$, β et γ regroupant des protéines aux fonctions très différentes.

Leur variation quantitative apporte des informations quant aux organes qui les synthétisent :

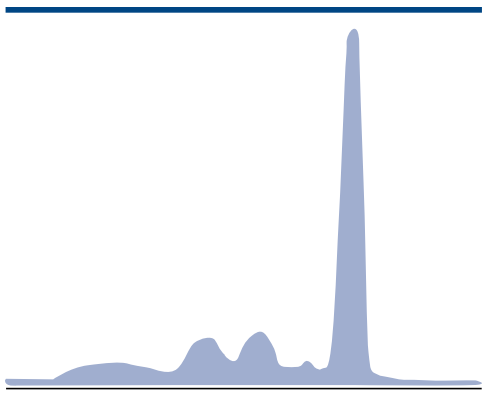
– l'albumine, $\alpha 1$, $\alpha 2$ et β sont synthétisées par le foie.

– les γ globulines ou immunoglobulines (Ig) sont synthétisées par les lymphocytes B activés.

L'électrophorèse doit être interprétée en fonction du taux de protéines sériques total qui subit des variations physiopathologiques. L'électrophorèse normale est représenté dans les tableau I et figure 1.

Les principales $\alpha 1$ globulines sont : l' $\alpha 1$ antitrypsine (2 à 4 g/L) ; l'orosomucoïde (0,4 à 0,9 g/L) ; l'$\alpha 1$ antichymotrypsine (0,3 à 0,6 g/L).

Les principales $\alpha 2$ globulines sont : l'$\alpha 2$ macroglobuline (2 à 3,5 g/L) ; l'haptoglobine (0,6 à 1,8 g/L) ; la coeruloplasmine (0,25 à 0,43 g/L) ; et l'α lipoprotéine.



1 *Électrophorèse des protéines. Sérum normal.*

Les principales β globulines sont : la transferrine (2 à 4 g/L) ; le fibrinogène (2 à 4 g/L) ; complément C3 (1 à 1,3 g/L) ; la β lipoprotéine.

Γ globuline : IgG (8 à 18 g/L) ; IgA (0,9 à 4,5 g/L) ; IgM (0,6 à 2,5 g/L) ; IgD ; IgE.

Modifications de la protidémie totale (tableau II)

Le taux moyen de protéines sériques est de 65 à 80 g/L chez l'adulte.

En pratique, la mesure de l'hématocrite en l'absence d'anémie permet le dépistage d'une hémoconcentration ou d'une hémodilution.

Toute protidémie inférieure à 60 g/L ou supérieure à 85 g/L doit être explorée par une électrophorèse.

Modifications de l'albumine (tableau III)

L'hyperalbuminémie est sans signification pathologique ; elle traduit une hémoconcentration ou est en rapport avec une perfusion d'albumine.

L'analbuminémie est une affection congénitale exceptionnelle. Associée à une augmentation réactionnelle des quatre autres fractions globuliniques, elle est bien supportée cliniquement.

Modifications des $\alpha 1$ globulines (tableau IV)

Le déficit en $\alpha 1$ antitrypsine ($\alpha 1$ AT), protéase synthétisée par le foie, est une maladie génétique *(fig 3)*.

Lorsque l'électrophorèse des protéines du sang est évocatrice, il convient de mesurer la concentration sérique d'$\alpha 1$ AT par dosage immunochimique et de caractériser le phénotype. En effet, il existe plusieurs phénotypes dont la forme hétérozygote PiMZ (2 à 4 % de la population) et la forme homozygote PiZZ (0,02 à 0,06 % de la population). La forme hétérozygote s'accompagne d'un taux sérique d'$\alpha 1$ AT à 60 % de la normale, la forme homozygote d'un taux sérique à 10 % de la normale. Seuls les sujets homozygotes peuvent développer une symptomatologie. La manifestation la plus fréquente est un emphysème de l'adulte jeune, mais on rapporte aussi des cirrhoses, des atteintes pancréatiques et des ostéoporoses.

Tableau I. – Électrophorèse des protéines. Sérum normal.

normes	%	g/L
alb	*57 - 65*	*37 - 42*
$\alpha 1$	*2 - 4*	*1 - 3*
$\alpha 2$	*6 - 10*	*4 - 7*
β	*8 - 12*	*5 -8*
γ	*12 - 19*	*8 - 12*

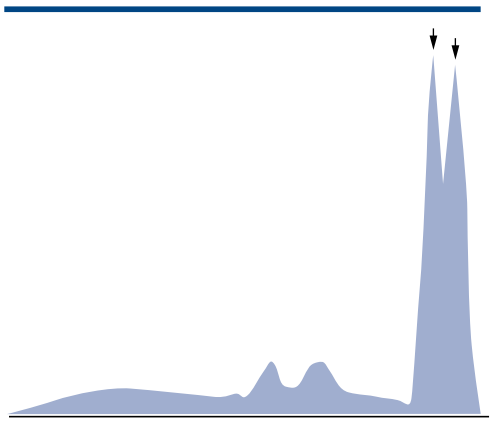
Tableau II. – Modifications de la protidémie totale.

Hyperprotidémie	Hypoprotidémie
Par augmentation de la masse protéique circulante : *hypergammaglobulinémie mono- ou polyclonale* ***Par diminution de l'eau vasculaire ; hémoconcentration :*** *insuffisance d'apport* *perte liquidienne : diarrhée, vomissements, coup de chaleur*	***Par diminution de la masse protéique circulante :*** *défaut d'apport : malnutrition* *défaut d'absorption* *déperdition protéique cutanée, rénale, intestinale* ***Par augmentation de l'eau vasculaire, hémodilution :*** *surcharge hydrique*

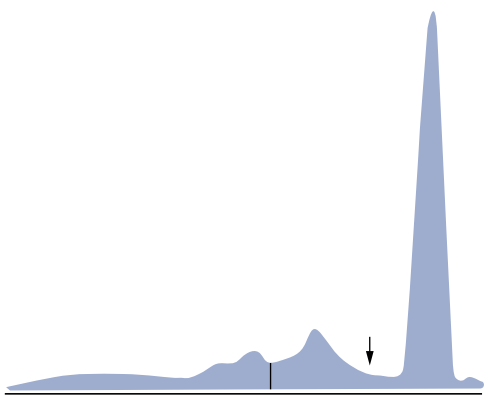
© Elsevier, Paris

Tableau III. – Modifications de l'albumine.

Bialbuminémie *(fig 2)*	***Hypoalbuminémie***
Permanente : *— mutation génétique sans conséquence pathologique* ***Transitoire :*** *— traitement par β lactamine qui se fixe sur une fraction de l'albumine et modifie sa migration* *— fistule pancréatique : lyse intracavitaire de l'albumine par les enzymes pancréatiques*	***Diminution de la synthèse :*** *— insuffisance hépatocellulaire : cirrhose, hépatite grave* *— inflammation* ***Insuffisance d'apport :*** *— dénutrition chronique sévère* ***Perte accrue :*** *— urinaire : syndrome néphrotique* *— digestive : entéropathie exsudative* *— cutanée : brûlure*



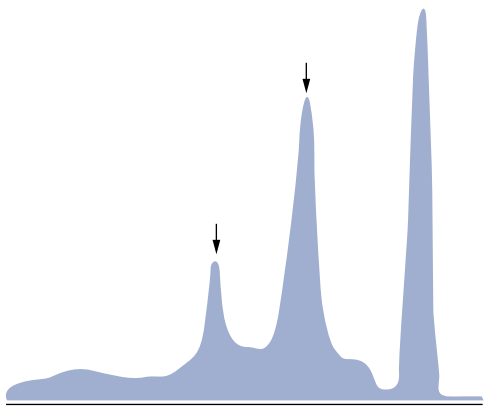
2 *Bialbuminémie génétique.*



3 *Déficit homozygote en α1 antitrypsine.*

Tableau V. – Modifications des alpha 2 globulines.

Diminution	***Augmentation ou dédoublement***
Insuffisance hépatocellulaire *Fuite protéique* *Dénutrition* *Hémolyse : effondrement de l'haptoglobine*	*Syndrome inflammatoire* *Syndrome néphrotique : par augmentation de l'α2 macroglobuline (fig 4)* *Haptoglobine de phénotype différent, sans signification pathologique : dédoublement*

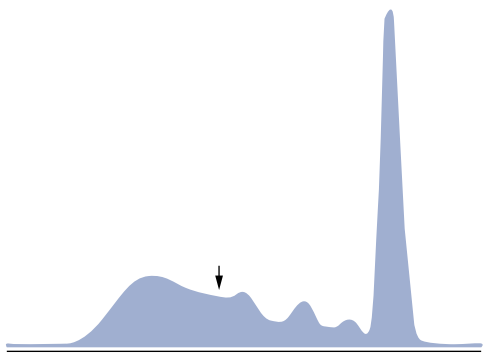


4 *Syndrome néphrotique : hyper α1 associée à une hypoalbuminémie par fuite urinaire, une hyper β globulinémie par augmentation des β lipoprotéines, et hypo γ globulinémie en particulier dans la néphrose lipoïdique.*

Tableau VI. – Modifications des β2 globulines.

Diminution	***Augmentation***
Insuffisance hépatocellulaire *Dénutrition* *Fuite protéique* *Hypocomplémentémie C3 de consommation*	***Non monoclonale :*** *Hypertransferrinémie des anémies ferriprives* *Augmentation de la β lipoprotéine (ApoB)* ***Monoclonale :*** *gammapathie à IgA ou IgM* *chaînes légères d'immunoglobulines du myélome ou de l'amylose (petit pic)*

Ig : immunoglobulines ; IgM : immunoglobulines de la classe M.



5 *Bloc βγ d'une cirrhose éthylique.*

Modifications des α2 globulines *(tableau V)*

Modifications des β globulines *(tableau VI)*

La zone β augmentée dans son ensemble et associée à un bloc βγ traduit l'augmentation polyclonale des IgA observée dans la cirrhose éthylique *(fig 5)*.

Tableau IV. – Modifications des α1 globulines.

Diminution	***Augmentation***
Insuffisance hépatocellulaire *Fuite protéique, associée alors à une baisse de l'albumine, des α2 et β globulines* *Déficit en α1 antitrypsine*	*Inflammation aiguë ou chronique, associée alors à une augmentation des α2 globulines*

Modifications des γ globulines

Hypergammaglobulinémie monoclonale ou pic en γ globuline

Un pic étroit en gammaglobulines (plus rarement en β, voire α2 globulines) correspond à une immunoglobuline monoclonale intacte, synthétisée en excès. L'immunoélectrophorèse ou l'immunofixation permet de l'indentifier : IgG, IgM, IgA ou plus rarement IgD ou IgE.

Elle est le reflet d'un clone de cellules B hyperstimulé, survenant au cours d'une gammapathie monoclonale bénigne (GMB) ou MGUS (*monoclonal gammapathy of undetermined signifiance),* ou d'un syndrome lymphoprolifératif malin. Les étiologies se répartissent de la façon suivante :

- 65 % GMB ;
- 15 % myélome ;
- 6 % amylose primitive ;
- 6 % lymphome malin non hodgkinien ;
- 3 % leucémie lymphoïde chronique ;
- 3 % maladie de Waldenström ;
- 2 % plasmocytome solitaire.

L'examen clinique orienté vers la recherche d'une atteinte osseuse, d'adénopathies ou d'une hépatosplénomégalie et des examens paracliniques simples suffisent le plus souvent à trancher entre GMB et syndrome lymphoprolifératif *(tableaux VII, VIII)*.

La présence d'une IgG ou d'une IgA doit conduire à éliminer avant tout un myélome ; la présence d'une IgM oriente plutôt vers une maladie de Waldenström ou un lymphome et le bilan doit alors être complété par une échographie abdominale pour rechercher des adénopathies ou une splénomégalie. La découverte d'une hémopathie maligne nécessitera la prise en charge en milieu spécialisé.

La **signification** exacte d'une GMB reste imprécise, mais elle est très certainement en rapport avec un déficit de l'immunité cellulaire et/ou une stimulation antigénique chronique. Ainsi, elles sont plus fréquentes chez le sujet âgé (1 % de la population à 60 ans, 3 % à 70 ans, et 10 % à 80 ans) et au cours de certaines affections *(tableau IX)*.

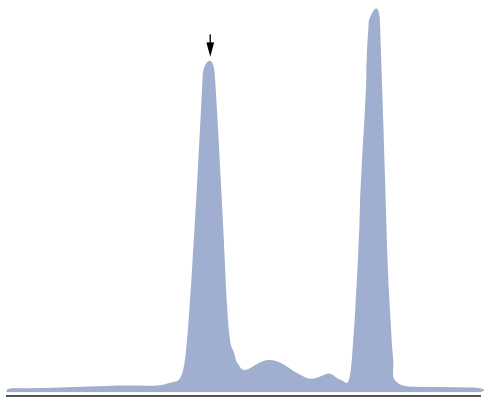
Tableau VII. – Examens à réaliser devant un pic en gammaglobuline.

NFS *VS* *Créatininémie* *Calcémie, albuminémie* *Protéinurie des 24 heures avec immunofixation pour recherche de chaînes légères* *Dosage pondéral des Ig*	*Radiographies du squelette complet* *Myélogramme* *Échographie abdominale (si IgM)*

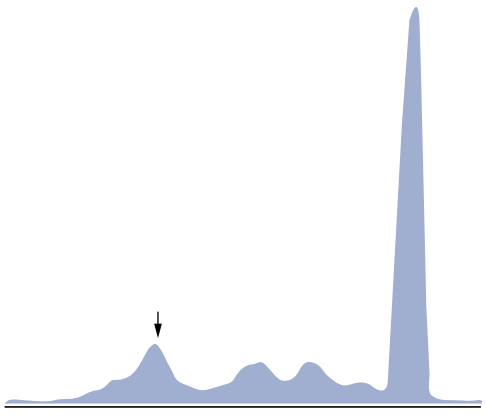
NFS : numération formule sanguine ; VS : vitesse de sédimentation ; Ig : immunoglobulines ; IgM : immunoglobulines de la classe M.

Tableau VIII. – Principales caractéristiques orientant vers un myélome ou une gammapathie monoclonale bénigne.

	Gammapathie monoclonale bénigne *(fig 7)*	***Myélome*** *(fig 6)*
Taux Ig monoclonale	*IgG < 20 g/L* *IgA < 10 g/L* *IgM < 5 g/L*	*IgG > 20 g/L* *IgA > 10 g/L* *IgM > 5 g/L*
Taux Ig normales	*normal*	*diminué*
Chaînes légères dans les urines	*absente ou < 300 mg/24 h*	*> 1 g/24 h*
Plasmocytose médullaire	*< 10 %, sans anomalie nucléaire*	*> 15 %, dystrophiques*
Anémie	*absente*	*fréquente*
Hypercalcémie	*absente*	*possible*
Lésions osseuses	*absentes*	*fréquentes*



6 *IgA monoclonal migrant en β au cours d'un myélome.*



7 *Gammapathie monoclonale bénigne du sujet âgé.*

Si certaines GMB sont transitoires (particulièrement au cours des infections), la plupart sont susceptibles d'évoluer vers un syndrome lymphoprolifératif : 10 % de transformation maligne à 5 ans, 22 % à 20 ans. Un **suivi régulier** permanent est donc indispensable, 3 mois après la découverte puis tous les 6 mois. Il repose sur l'examen clinique et des examens biologiques (électrophorèse des protéines, NFS, créatininémie, calcémie, protéinurie), qui seront complétés par un myélogramme et des radiographies osseuses en cas de point d'appel.

Rarement la gammapathie peut être biclonale (deux immunoglobulines distinctes). La signification et la conduite à tenir ne sont alors pas différentes.

Les maladies des chaînes lourdes sont caractérisées par la présence dans le sérum de chaînes lourdes isolées d'immunoglobulines. La présence d'un pic à l'électrophorèse des protéines est inconstante, eu égard au faible taux de la protéine anormale (inférieur à 1g/L) et à l'hétérogénéité de sa charge électrique. Il s'agit de désordres immunoprolifératifs rares, qui s'accompagnent habituellement d'une hypogammaglobulinémie et dont le diagnostic nécessite une immunoélectrophorèse. Trois variétés sont décrites.

■ La maladie des chaînes lourdes α : la plus fréquente, touchant les sujets jeunes. L'infiltration lymphoplasmocytaire diffuse de l'intestin grêle et des ganglions mésentériques est responsable d'un syndrome de malabsorption sévère. Son évolution est parfois favorable sous antibiotiques, mais il n'est pas rare que survienne un lymphome malin immunoblastique.

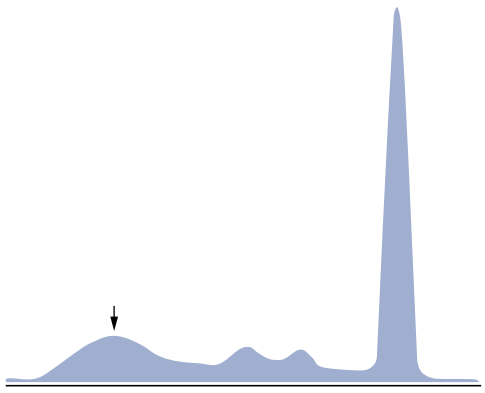
■ La maladie des chaînes lourdes γ : elle atteint essentiellement les sujets âgés. Son tableau polymorphe est proche de la maladie de Waldenström.

■ La maladie des chaînes lourdes μ : c'est la plus rare. Son tableau fait évoquer une leucémie lymphoïde chronique mais le myélogramme retrouve des plasmocytes vacuolés

Tableau X. – Hypergammaglobulinémie polyclonale.

Infections bactériennes
Infections parasitaires (toxoplasmose, leishmaniose, paludisme)
Infections virales (hépatite, VIH, EBV)
Maladies auto immunes : Gougerot-Sjögren (fig 8), ***lupus érythémateux diffus, cryoglobuline***
Sarcoïdose
Affections hépatiques virales ou toxiques
Néphropathies, en particulier à dépôts d'IgA

VIH : virus de l'immunodéficience acquise ; EBV : virus d'Eptein-Barr.



8 *Syndrome de Gougerot-Sjögren.*

Hypergammaglobulinémie polyclonale

Il s'agit d'une augmentation de toutes les immunoglobulines, témoignant d'une réaction immunitaire humorale polymorphe. Cette anomalie n'a pas de signification pathologique précise. Elle est physiologique chez les habitants des pays tropicaux et les sujets souffrant de malnutrition, par infections bactériennes et parasitaires répétées. Les étiologies sont diverses *(tableau X)*.

Tableau IX. – Affections associées à une gammapathie monoclonale.

Infections bactériennes aiguës ou chroniques *Infections virales aiguës ou chroniques (VIH, CMV, EBV)* *Infections parasitaires aiguës ou chroniques*
Maladies auto-immunes : syndrome de Gougerot-Sjögren, *Lupus érythémateux diffus, polyarthrite rhumatoïde*
Déficits immunitaires primitifs *Déficits immunitaires acquis : allogreffe de moelle ou d'organes*
Certaines tumeurs solides
Cirrhose, hépatite chronique
Maladies dermatologiques rares : mucinose papuleuse, pyoderma gangrenosum, xanthome plan normocholestérolémique

VIH : virus de l'immunodéficience acquise ; CMV : cytomégalovirus ; EBV : virus d'Epstein-Barr.

Tableau XI. – Hypogammaglobulinémie.

Causes iatrogènes : *corticothérapie* *immunodépresseurs* *chimiothérapie anticancéreuse* *radiothérapie* *sels d'or* ***Hémopathies lymphoïdes :*** *myélomes à chaînes légères ou non excrétants* *leucémie lymphoïde chronique* *lymphome*	***Fuites d'immunoglobulines :*** *rénale : syndrome néphrotique* *digestive : entéropathie exsudative, hémorragie digestive* ***Déficit congénitaux de l'immunité humorale :*** *déficit en IgA : le plus fréquent, 1 individu sur 700 en Europe* *agammaglobulinémie liée au sexe : maladie de Bruton* *hypogammaglobulinémie à expression variable*

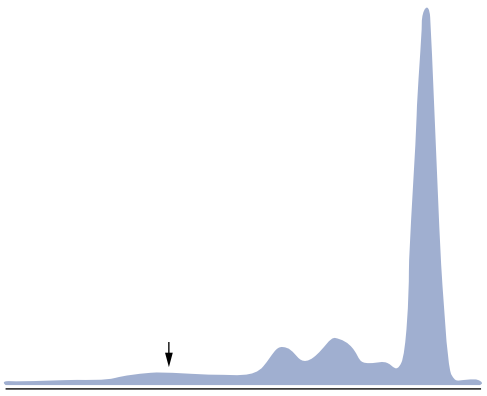
Hypogammaglobulinémie

Elle est physiologique dans l'enfance, puisque le taux d'IgM adulte est atteint vers 1 an, le taux d'IgG à 6 ans, et le taux d'IgA à la puberté.

Chez l'adulte il convient avant tout de confirmer l'hypogammaglobulinémie par le dosage pondéral des immunoglobulines. Les étiologies sont par ordre décroissant de fréquence : les causes iatrogènes, les hémopathies lymphoïdes, les fuites d'immunoglobulines et les déficits congénitaux de l'immunité humorale *(tableau XI)*.

Au cours du **myélome à chaînes légères,** l'excès de chaînes légères κ ou λ peut donner parfois un petit pic en β ou γ globulines, mais le plus souvent l'électrophorèse des protéines ne montre que l'hypogammaglobulinémie en rapport avec la répression de synthèse des immunoglobulines normales *(fig 9)*. L'immunoélectrophorèse ou l'immunofixation retrouve alors la chaîne légère dans le sang, voire les urines. Beaucoup plus rarement, il peut s'agir d'un **myélome non excrétant.** Le diagnostic sera alors fait par l'étude en immunofluorescence des plasmocytes médullaires.

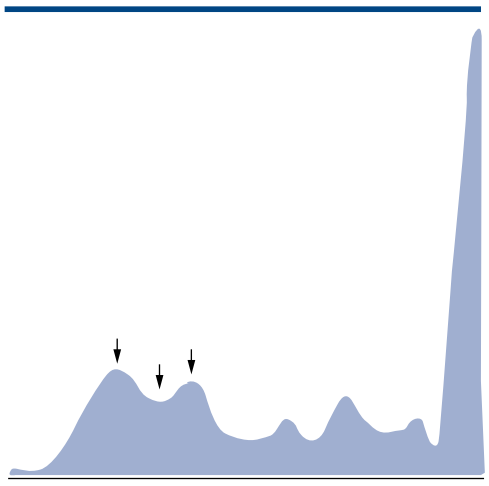
Certains **déficits congénitaux de l'immunité humorale** peuvent se révéler à l'âge adulte. Ils sont évoqués devant des infections à répétition



9 *Myélome à chaînes légères.*

bactériennes ou à entérovirus ; ils s'accompagnent volontiers d'une hyperplasie des organes lymphoïdes, de manifestations auto-immunes, de malabsorption et de lymphomes en particulier digestifs.

Il faut savoir qu'il existe des hypogammaglobulinémies transitoires au cours de certaines affections comme les viroses, pneumopathies bactériennes et septicémies, diabète sucré déséquilibré.



10 *Infection à VIH.*

Profil oligoclonal ou restriction d'hétérogénéité des gammaglobulines

Si l'amélioration des techniques d'éléctrophorèse de routine peut détecter avec une plus grande sensibilité les gammapathies monoclonales, elle permet aussi de révéler les aspects oligoclonaux. Ce type de profil est en rapport avec l'augmentation de plusieurs sous classes d'immunoglobulines donnant un aspect de bandes monoclonales multiples appelé « profil oligoclonal ». Il se rencontre chez des sujets immunodéficients comme les transplantés d'organe ou de moelle osseuse sous immunosuppresseurs (aziathoprine, ciclosporine, corticoïde), infection à VIH, ou enfin maladies auto-immunes sous immunodépresseurs *(fig 10)*.

Un suivi régulier de ces patients par électrophorèse et immunoélectrophorèse est utile, car il semble bien que cet aspect puisse précéder l'apparition d'un syndrome lymphoprolifératif.

Christine Brousse : Rhumatologue,
clinique médicochirurgical Foch, 40, rue Worth, 92150 Suresnes cedex , France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : C Brousse. Anomalies de l'électrophorèse des protéines du sang. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1198, 1998, 4 p

Références

[1] Fischer A. Les déficits immunitaires primitifs des lymphocytes B. *Rev Prat Med Gen* 1991 ; 9 : 790-794

[2] Harousseau JL, Bataille M, Mahe B. Les gammapathies monoclonales. *Impact Med* 1996 ; 325

[3] Le Carrer D. Électrophorèse et immunoélectrophorèse des protéines sériques. Paris : Hatier, 1994

[4] Seligmann M. Maladies des chaînes lourdes. *Rev Prat* 1993 ; 43 : 317-320

[5] Willemin B, Blickle JF, Brogard JM, Duchène M. Exploration de la réaction inflammatoire. *Ann Med Interne* 1990 ; 141 : 333-339

Asthénie

P Cathébras

La fatigue comme symptôme ou diagnostic « isolé » représente 1 à 3 % des visites chez le médecin généraliste. Un interrogatoire et un examen clinique détaillés sont les principales clés de la démarche diagnostique. En cas d'asthénie chronique, la multiplication des examens complémentaires et spécialisés n'a pas d'intérêt.

© Elsevier, Paris.

Introduction

La fatigue et l'asthénie sont des motifs extrêmement fréquents de consultation en médecine générale [5, 6, 8]. Ces symptômes sont parfois le signe de pathologies somatiques, et plus souvent de troubles psychiatriques tels que la dépression. Ils résultent aussi fréquemment de facteurs d'environnement. Ils restent en fait dans la plupart des cas sans explication médicale, symptômes « fonctionnels » par excellence. L'asthénie doit être abordée d'emblée comme un problème psychosomatique, car une dimension psychique, en particulier motivationnelle, n'est jamais absente de la plainte de fatigue : « Être fatigué, c'est à la fois éprouver une incapacité et s'y abandonner », écrivait Henri Ey.

Lorsqu'elle persiste, l'asthénie pose des problèmes complexes et parfois irritants au praticien : ne « laisse-t-on pas passer » une cause médicale ? Faut-il prescrire des examens complémentaires, ou demander des avis spécialisés ? Comment dépister une dépression « masquée », un trouble anxieux ou de personnalité ? Quels traitements symptomatiques peuvent être utiles ? Quels conseils donner ? C'est à ces quelques questions que nous nous proposons d'essayer de répondre.

Définitions

La **fatigue** est un phénomène physiologique qui associe une baisse des performances (musculaires, sensorielles ou cognitives), induite par l'effort et réversible par le repos, à un vécu généralement désagréable incitant à cesser l'effort. La fatigue comporte donc un versant objectif, théoriquement mesurable (ce qui n'est faisable en pratique que pour la fatigue musculaire), et un versant subjectif, sans qu'il y ait nécessairement de concordance entre ces deux éléments.

La **fatigabilité** traduit l'apparition anormalement précoce de la sensation de fatigue au cours de l'effort.

L'**asthénie** veut caractériser une fatigue pathologique : sensation de fatigue généralement chronique sans cause immédiate (absence d'effort ou effort minime) qui n'est pas effacée par le repos. L'asthénie s'accompagne souvent d'une perte de l'élan vers l'activité (adynamie). L'asthénie peut être d'origine somatique, psychique ou environnementale (réactionnelle), et résulte souvent d'une intrication de ces différents facteurs [1].

La **psychasthénie** désigne parfois par extension toute asthénie d'origine psychique. Il est plus précis de réserver ce terme à un trouble de personnalité décrit par Janet dont les traits associent : le sentiment « d'incomplétude » (caractère insuffisant et inachevé que les sujets attribuent à tous leurs phénomènes psychologiques), la tendance aux scrupules et aux doutes, l'indécision, un état d'asthénie chronique à prédominance matinale et une propension aux plaintes hypocondriaques.

La **neurasthénie** rassemblait à la fin du siècle dernier des manifestations psychiques et somatiques variées autour de la physiopathologie hypothétique d'un « épuisement de la force nerveuse ». On emploie encore parfois ce terme un peu désuet pour désigner les troubles neurovégétatifs associés aux asthénies d'origine psychique. Cette catégorie diagnostique est toujours présente dans la dixième classification internationale des maladies (CIM-10) et reste très usitée dans les pays asiatiques.

Le **syndrome de fatigue chronique** (un temps popularisé sous le nom de « syndrome des yuppies », ou « encéphalite myalgique » [ME] pour les auteurs britanniques) est d'autonomie contestée. Il est caractérisé par un état d'asthénie chronique invalidante et des symptômes non spécifiques (fébricule, maux de gorge, myalgies et arthralgies, céphalées, difficultés de concentration, troubles du sommeil...) dont la cause serait une **infection virale persistante** et/ou une **dysfonction immunitaire.** Le virus d'Epstein-Barr, les Entérovirus, le virus herpès humain de type 6, parmi d'autres, ont été successivement mis en cause. Une activation immunitaire avec production exagérée d'interleukines a été suggérée comme médiateur possible. Dans l'état actuel des recherches, en fait, aucune cause infectieuse ou immunologique n'a été mise en évidence de façon probante. Des troubles psychopathologiques (et en particulier la dépression) sont fréquemment rencontrés au cours de ce syndrome [4].

Épidémiologie de la fatigue [3]

Dans la population générale

Prévalence

Trois études de prévalence assez concordantes menées aux États-Unis, en Suisse et en Grande-Bretagne montrent que la fatigue touche de 10 à 15 % des hommes et environ 20 % des femmes adultes. L'âge ne paraît pas influencer de façon importante la fréquence du symptôme.

Comorbidité

Il existe dans toutes les études menées en population générale une association de la fatigue avec la plupart des symptômes et diagnostics psychiatriques. Ceci est vérifié que l'on choisisse une définition catégorielle (diagnostics psychiatriques générés par les questionnaires structurés) ou dimensionnelle (scores sur une échelle de psychopathologie générale). Il a également été montré une corrélation entre la sensation subjective de fatigue et l'hypotension artérielle. D'autres symptômes fonctionnels, et en particulier les douleurs musculosquelettiques diffuses, sont fortement associés à la fatigue et aux symptômes anxieux et dépressifs.

En médecine générale

Prévalence

La fatigue comme symptôme ou « diagnostic » isolé représente 1 à 3 % des visites au médecin généraliste en Amérique du Nord ou en Europe. Une fatigue invalidante est présente chez 10 à 25 % des patients consultant en médecine générale lorsqu'on s'enquiert spécifiquement de sa présence par un questionnaire. Nous avons estimé à Montréal parmi 686 consultants en médecine générale la prévalence « spontanée » (plainte spontanément formulée par les patients) de la fatigue à 13,6 % [5].

Comorbidité

- *Avec les maladies somatiques*

Les diagnostics médicaux portés chez les malades consultant pour fatigue en médecine générale sont divers, mais leur lien avec la fatigue relève parfois davantage de l'attribution que de la causalité : par

© Elsevier, Paris

exemple, le diagnostic de « syndrome viral » vient en tête dans les études les plus anciennes. Parmi les diagnostics les plus fréquemment relevés, on trouve l'anémie, l'hypothyroïdie et les infections virales.

■ *Avec d'autres symptômes « fonctionnels »*

En médecine générale comme dans la population générale, la fatigue s'associe souvent à d'autres symptômes de cause imprécise tels que douleurs musculosquelettiques, céphalées, douleurs abdominales ou sensations vertigineuses. Les « syndromes somatiques fonctionnels » tels que la fibromyalgie et le syndrome de l'intestin irritable sont très fortement associés à la fatigue.

■ *Avec les troubles psychopathologiques*

Les symptômes psychologiques évalués par questionnaires, et les antécédents de troubles anxieux ou dépressifs, sont plus fréquents chez les patients fatigués consultant en médecine générale que chez les témoins. Le diagnostic d'épisode dépressif peut être porté sur des critères stricts chez les patients consultant pour fatigue en médecine générale dans environ 20 % des cas. Les autres troubles psychiatriques communs (troubles anxieux, troubles somatoformes) ne sont pas significativement plus fréquents que chez les autres consultants.

La fatigue est un symptôme très fréquent dans la population générale, qui ne conduit qu'inconstamment à consulter.
Dans la communauté comme en médecine générale, la plainte de fatigue est le plus souvent associée à d'autres symptômes somatiques (tels que douleurs multiples, troubles fonctionnels intestinaux, vertiges), à la détresse psychologique (dépression, anxiété) et à une altération de la qualité de vie perçue.
La fréquence de la psychopathologie varie selon le lieu d'étude : plus on a affaire à des centres spécialisés, plus elle est prévalente. Tout se passe, en fait, comme si la psychopathologie déterminait moins la fatigue elle-même que la tendance à consulter.
L'importante comorbidité psychiatrique de la fatigue mise en évidence dans les études publiées résulte donc en partie d'un biais de sélection.
Le syndrome de fatigue chronique, défini par des critères de recherche, ne correspond au plus qu'à un quart des cas de fatigue chronique et invalidante observés en centres spécialisés, et doit être considéré comme exceptionnel en médecine générale.

Démarche diagnostique

Pour la commodité de l'exposé, nous distinguerons les asthénies physiologiques, organiques et psychiatriques, selon une démarche dichotomique. Mais il faut en fait envisager les différents niveaux de façon simultanée (au cours de la même consultation). Dans tous les cas, on doit considérer la potentialisation des facteurs responsables de fatigue (par exemple, une anémie modérée, associée à un manque de sommeil et à un état dépressif mineur, peut être responsable d'une asthénie sévère).

Tableau I. – Étiologies somatiques des asthénies apparemment isolées.

Asthénies infectieuses	*Hépatites virales, mononucléose infectieuse, brucellose, tuberculose, infection par VIH, endocardite infectieuse, tæniasis, syndrome de fatigue chronique (postinfectieux)*
Asthénies endocriniennes et métaboliques	*Insuffisance surrénalienne, insuffisance antéhypophysaire, insuffisance thyroïdienne, hyperthyroïdie, hypercorticisme, insuffisance rénale, hypercalcémies (hyperparathyroïdie), hyponatrémies, hypokaliémies, hyperglycémies*
Asthénies neurologiques	*Maladies musculaires (dystrophies musculaires, myosites, myopathies stéroïdiennes ou thyroïdiennes, myopathies métaboliques ou mitochondriales), myasthénie, neuropathies périphériques, sclérose en plaques, maladie de Parkinson, syndromes d'apnées du sommeil, narcolepsie*
Asthénies néoplasiques	*Cancers digestifs (pancréas) ou pelviens, syndromes paranéoplasiques des cancers bronchiques ou rénaux, lymphomes*
Asthénies hématologiques	*Anémies, hyperprotidémies du myélome ou de la maladie de Waldenström*
Asthénies des hépatopathies et d'origine digestive	*Hépatites chroniques et cirrhoses, hémochromatose, maladie de Wilson, maladie coeliaque, entéropathies inflammatoires, abus de laxatifs*
Asthénies cardiovasculaires et respiratoires	*Insuffisance cardiaque débutante, troubles du rythme non ressentis, insuffisance respiratoire chronique*
Maladies de système	*Sarcoïdose, polymyosite, lupus érythémateux disséminé, polyarthrite rhumatoïde, maladie de Horton*
Asthénies toxiques et iatrogènes	*Psychotropes, antihypertenseurs centraux, bêtabloquants, inhibiteurs calciques, interféron, antinéoplasiques, alcool, syndromes de sevrage*

VIH : virus de l'immunodéficience humaine.

Asthénies physiologiques méconnues

Certaines causes physiologiques de fatigue a priori évidentes sont parfois méconnues. Le **manque de sommeil** (horaires de travail et trajets, enfants en bas âge, surmenage, etc), l'inadaptation au travail posté et la **malnutrition** (liée à la pauvreté ou à des troubles des conduites alimentaires) en font partie. Le **surentraînement physique**, étiologie non exceptionnelle d'asthénie, est souvent difficile à faire admettre aux grands sportifs.

Étiologies médicales des asthénies en apparence isolées

Le praticien doit garder à l'esprit un certain nombre de causes organiques possibles de l'asthénie. Ces causes sont innombrables, et le tableau I en propose une liste non exhaustive. **Dans tous les cas, un examen clinique détaillé est la principale clé. Aucun examen complémentaire n'est indispensable en toute première intention,** mais devant une asthénie traînante, ou dans un but de réassurance, quelques examens peuvent être prescrits (tableau *II*). Certaines causes somatiques sont particulièrement trompeuses, car l'examen clinique peut être normal : c'est le cas de l'**insuffisance antéhypophysaire** chez les personnes âgées, de l'**insuffisance thyroïdienne débutante,** de l'hyperparathyroïdie, de l'**insuffisance rénale,** du diabète, des **hépatopathies chroniques** (hépatites virales ou immunologiques surtout), des **néoplasies** bronchiques, du cancer du pancréas et du cancer du rein. Ces causes d'asthénie sont en principe dépistées par les examens complémentaires cités dans le tableau II. Les causes neurologiques sont souvent démasquées tardivement car l'interrogatoire et l'examen doivent être très fins : distinguer fatigue et somnolence dans les **pathologies du sommeil,** envisager systématiquement une **myasthénie** devant une fatigabilité fluctuante, rechercher un **syndrome extrapyramidal** débutant, faire une enquête familiale en cas de doute sur une **myopathie.** Lorsque l'on suspecte une pathologie musculaire, une épreuve d'effort sur bicyclette ergométrique, avec dosages des enzymes musculaires, des lactates et du pyruvate, et réalisation dans le même temps d'une biopsie musculaire (à la pince dans notre expérience) sont souvent plus informatives qu'un électromyogramme. Il faut toujours évoquer les causes **iatrogènes,** relativement fréquentes, dresser la liste des médicaments reçus et s'enquérir par ailleurs des habitudes **toxiques** (alcool, stupéfiants).

Asthénies d'origine psychique

Les **épisodes dépressifs** majeurs sont une des causes les plus communes d'asthénie [2]. La dépression masquée n'existe pas : le diagnostic d'épisode dépressif majeur peut toujours être porté sur les critères du DSM-IV ou de la CIM-10. Encore faut-il poser les questions indispensables, et savoir que la tristesse n'est pas le symptôme le plus caractéristique de la dépression, au contraire de la fatigue, que l'on peut considérer comme l'expression subjective du ralentissement psychomoteur.

Les **états anxieux chroniques** (anxiété généralisée, phobies sociales par exemple) ou paroxystiques (attaques de panique) conduisent parfois certains patients à consulter pour une « fatigue » inexpliquée. Le diagnostic de trouble panique est particulièrement utile à considérer, car, non traité, ce trouble fréquent peut devenir très invalidant. Les circonstances de découverte et les arguments pour le diagnostic, en médecine générale, sont exposés ci-après.

Tableau II. – Examens complémentaires utiles face à une asthénie apparemment isolée.

Examens biologiques (première intention)	*Numération formule sanguine, fer sérique et saturation de la sidérophiline ou ferritine, VS ou protéine C réactive, transaminases, glycémie à jeun, TSH, créatinine, bandelette urinaire*
Examens biologiques (seconde intention)	*Ionogramme, calcémie, cortisolémie, T_4 libre, créatine-kinases, électrophorèse des protéines, anticorps antinucléaires*
Examens radiologiques (première intention)	*Radiographie thoracique*
Examens radiologiques (seconde intention)	*Échographie abdominopelvienne*

VS : vitesse de sédimentation ; TSH : *thyroid stimulating hormone.*

Arguments pour le diagnostic d'épisode dépressif
✔ La fatigue est ressentie dès le lever (attention, ceci est possible dans les asthénies somatiques et habituel dans les asthénies névrotiques, même en l'absence de dépression !).
✔ Il existe des troubles du sommeil (insomnie ou hypersomnie).
✔ Il existe des troubles de l'appétit et des variations pondérales.
✔ La plainte de fatigue paraît disproportionnée par rapport à l'état clinique.
✔ La perte du désir (« n'avoir goût à rien »), du plaisir (anhédonie) et de l'agir (adynamie) peuvent être mises en évidence par les questions appropriées.
✔ Des antécédents personnels ou familiaux de dépression sont habituels.
✔ En revanche, la dévalorisation, la culpabilité et les idées de suicide manquent souvent.

Circonstances de découverte du trouble panique :
✔ malaises brusques avec faux vertiges, oppression, palpitations, tétanie (« spasmophilie ») qui constituent les « attaques de panique » pendant lesquelles les symptômes psychologiques d'anxiété peuvent manquer ou être au second plan ;
✔ craintes irraisonnées d'une maladie grave (par exemple cardiaque ou neurologique) chez un sujet jeune (hypocondrie non délirante) ;
✔ asthénie chronique, fibromyalgie, troubles fonctionnels intestinaux ;
✔ dépression majeure ;
✔ agoraphobie ;
✔ recours caché à l'alcool (particulièrement chez la jeune femme).
Arguments pour le diagnostic :
✔ une ou plusieurs « crises » inopinées ont précédé les troubles cités ;
✔ souvenir précis de la première crise ;
✔ antécédents familiaux de troubles anxieux ;
✔ présence d'une anxiété anticipatoire et/ou d'une agoraphobie ;
✔ relative inefficacité des benzodiazépines en prévention des crises.

Les **troubles somatoformes**, et en particulier le trouble somatisation (hystérie), comportent couramment parmi leurs symptômes physiques une asthénie, rarement isolée.

Les troubles de personnalité sont à envisager pour les patients « difficiles », hostiles ou dépendants, qui avouent parfois être fatigués « depuis toujours », et chez qui l'on perçoit assez vite que l'asthénie relève d'un mécanisme de défense. La dysthymie est un trouble de l'humeur très chronique, difficile à distinguer en pratique d'un trouble de personnalité.

Principes de prise en charge de l'asthénie

Le problème est différent selon que l'asthénie survient dans le cours d'une maladie connue ou facilement identifiable, ou de façon apparemment isolée.

Asthénie au cours d'une pathologie organique identifiée

Le traitement de l'asthénie repose avant tout sur celui de la pathologie organique, mais il convient de rechercher systématiquement des facteurs de majoration :

– la fatigue peut-elle être d'origine iatrogène (excès de diurétiques par exemple) ?

– existe-t-il un trouble métabolique surajouté (tel qu'une hyponatrémie ou une hypercalcémie) ?

– y a-t-il dénutrition ?

– existe-t-il une psychopathologie associée (en particulier un état dépressif) ?

– peut-on améliorer l'environnement matériel et/ou le support social du patient ?

Asthénie apparemment isolée

La décision thérapeutique repose sur l'enquête étiologique guidée par la démarche diagnostique exposée plus haut. Mais dans tous les cas, une attitude pouvant être assimilée à une « psychothérapie » non spécifique doit être adoptée :

– prendre le patient consultant pour fatigue au sérieux : un examen physique complet et un entretien détaillé sur l'état affectif et les conditions de vie s'imposent ;

– envisager simultanément les problèmes somatiques et psychologiques (et non pas sur un mode mutuellement exclusif) ;

– rassurer : la fatigue n'est généralement pas le seul signe d'une maladie organique grave comme un cancer ;

– s'enquérir des explications spontanées que le patient propose pour sa fatigue, afin d'éviter les malentendus.

Asthénie chronique

Dans cette situation, il est bien prouvé que la multiplication des examens complémentaires et des avis spécialisés n'a pas d'intérêt. Bien au contraire, une médicalisation exagérée renforce chez ces patients la conviction qu'il y a « quelque chose » à découvrir, et les encourage à jouer un rôle de malade. Le traitement consiste essentiellement dans la lutte contre les cercles vicieux qui renforcent l'asthénie. Il est capital de faire comprendre aux patients que les facteurs qui ont déclenché la fatigue (par exemple une infection virale) ne sont pas ceux qui la perpétuent (par exemple la crainte d'une maladie grave, la démoralisation et l'inactivité). C'est sur ce principe que sont basées les thérapies comportementales-cognitives qui sont les seuls traitements à avoir montré une efficacité dans des essais contrôlés, au cours du syndrome de fatigue chronique [7, 9].

Place des traitements médicamenteux

Les médicaments « antiasthéniques » peuvent être regroupés en trois grandes classes.

■ Les médicaments antiasthéniques symptomatiques, dont le dictionnaire Vidal dresse une liste impressionnante, mais d'efficacité non prouvée, associant très souvent divers principes « énergétiques » : acides aminés, acides nucléiques, minéraux, vitamines, oligoéléments, etc. Ces produits, généralement anodins, peuvent être utilisés comme placebos dans les asthénies aiguës.

■ Les psychostimulants, d'efficacité certaine pour les dérivés des amphétamines, à proscrire à cause de leur pouvoir toxicomanogène et d'ailleurs pour la plupart retirés du commerce, en dehors de la fénozolone (Ordinator®) ; d'efficacité plus douteuse pour les autres produits tels que les dérivés du déanol (Acti 5, Cérébrol®, Clérégil®, etc) ou la sulbutiamine (Arcalion®). Ces produits peuvent aider à passer un cap difficile.

■ Les antidépresseurs, d'efficacité prouvée en cas de dépression majeure. Si l'asthénie prédomine dans le tableau clinique, un produit à composante psychostimulante peut être préféré. Dans notre expérience, les médicaments les plus utiles sont les plus anciens : imipramine (Tofranil®), désipramine (Pertofran®), clomipramine (Anafranil®), fluoxétine (Prozac®). La tianeptine (Stablon®) ou la viloxazine (Vivalan®) ont l'avantage d'être très bien tolérés, et sont donc intéressants chez les patients qui redoutent les effets secondaires des médicaments. L'amineptine (Survector®) est un véritable psychostimulant, avec un risque notable de tolérance et de dépendance. Les nouveaux inhibiteurs de la recapture de la sérotonine et les nouveaux inhibiteurs de la monoamine-oxydase (IMAO) n'apportent pas beaucoup, à notre avis, par rapport aux produits plus anciens. Dans les attaques

Conseils aux patients atteints de fatigue chronique
Quelle que soit sa cause initiale, après quelques mois d'évolution, la fatigue est entretenue par des facteurs de renforcement. Ces facteurs n'ont pas créé les symptômes, mais ils contribuent à empêcher une vie normale. Les facteurs d'entretien les plus importants sont : l'inactivité, la démoralisation et la perte de confiance en soi et dans les soignants.
✔ Le repos est lors des premiers symptômes une attitude logique et bénéfique, mais très vite les patients se rendent compte que le repos ne soulage pas leur fatigue, ou très transitoirement, et que l'effort physique, voire intellectuel, devient de plus en plus difficile. Ce phénomène s'appelle le déconditionnement, et il est indispensable de lutter contre lui par la reprise très progressive, mais quotidienne, d'un exercice physique (et intellectuel) régulier.
✔ La démoralisation est toujours présente du fait de la chronicité des symptômes, ou de leur rechute. Parfois, cet état de démoralisation devient une véritable dépression qu'il peut être utile de traiter par des médicaments antidépresseurs. La démoralisation ou la dépression aggravent les symptômes par plusieurs mécanismes : elles rendent plus fragiles les défenses de l'organisme, elles augmentent l'attention sur les aspects négatifs de la vie (et en particulier sur la fatigue), elles diminuent encore les capacités physiques, elles créent souvent de nouveaux symptômes (comme des douleurs diffuses).
✔ La perte de confiance en soi est due aux difficultés à vivre normalement, à l'isolement, aux problèmes familiaux et professionnels que les symptômes entraînent, et au fait que l'entourage comprend rarement bien que l'on soit si gêné alors que tous les examens sont normaux. La perte de confiance dans les médecins provient de l'impression que ceux-ci pensent que les symptômes sont imaginaires ou uniquement « dans la tête », et de leur incapacité à expliquer la cause de la fatigue. Tout ceci contribue en retour à la démoralisation.
✔ Il est important de ne pas s'interroger trop sur la cause de la fatigue (ce qui ne sert à rien), mais de lutter pour retrouver une vie autonome et satisfaisante sur les plans familiaux, affectifs et professionnels, avec le moins de symptômes possible.

de panique, on prescrira de petites doses d'imipramine (20 à 40 mg de Tofranil®), souvent très efficaces, ou de fortes doses (40-60 mg) de paroxétine (Deroxat®), pas forcément mieux tolérées. Il est parfois utile de prescrire des antidépresseurs en dehors de la dépression majeure, bien que les indications en soient rarement validées : dans la fibromyalgie, les douleurs et les troubles du sommeil réagissent assez souvent à de petites doses d'amitriptyline (10 à 40 mg de Laroxyl®) ; dans la psychasthénie, une dragée de désipramine (Pertofran®) le matin (produit très stimulant) est parfois spectaculairement efficace.

La prescription d'antidépresseur chez des patients qui refusent souvent d'endosser une étiquette de déprimés n'est pas chose simple. Le rationnel de la prescription, le délai d'action et les effets secondaires incontournables (atténués par une augmentation progressive des doses) doivent être clairement expliqués, faute de quoi le médicament ne sera pas pris, et les chances de succès d'un traitement ultérieur seront compromises.

Qu'attendre du psychiatre ?

Si la prise en charge de l'asthénie relève au tout premier chef du médecin généraliste, relayé dans les cas difficiles par l'interniste, il est parfois nécessaire d'orienter certains patients vers le psychiatre. À notre avis, le psychiatre devrait être sollicité pour :

– aider à établir le diagnostic d'un trouble somatoforme : hypocondrie, trouble somatisation, symptôme de conversion ;

– étayer le diagnostic d'un trouble de personnalité, et définir l'attitude thérapeutique à adopter ;

– engager ou orienter le patient vers une thérapie psychodynamique, lorsque l'asthénie est le signe d'une fragilité caractérielle ou d'une crise existentielle, et si une demande de travail psychologique se fait jour ;

– engager le patient dans les thérapies comportementales-cognitives, brèves et remarquablement efficaces dans le trouble panique, certaines dépressions chroniques, et utiles dans le syndrome de fatigue chronique. Encore faut-il s'adresser à un thérapeute adéquatement formé à ces psychothérapies et désireux de collaborer avec les médecins.

Conclusion

L'asthénie est un modèle de symptôme où s'intriquent les participations somatiques, psychologiques et environnementales, véritable problème de médecine psychosomatique, qui impose une prise en charge globale et une démarche de soin typiquement généraliste. Mais la « fatigue » est aussi une plainte qui dépasse la médecine pour concerner la société tout entière, et la réponse à cette plainte ne peut être strictement médicale. Il convient parfois de le rappeler aux patients, comme aux médecins.

Pascal Cathébras : Praticien hospitalier, ancien assistant-chef de clinique, service de médecine interne, Hôpital Nord, CHU de Saint-Etienne, 42055 Saint-Etienne cedex 2, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : P Cathébras. Asthénie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0610, 1998, 4 p

Références

[1] Bugard P. La fatigue et les états asthéniques. Paris : Doin, 1989 : 1-188

[2] Cabane J. La première consultation pour une asthénie. *Conc Med* 1989 ; 111 : 3668-3673

[3] Cathébras P, Bouchou K, Cartry O, Rousset H. Épidémiologie de la fatigue. Conséquences sur la définition du syndrome de fatigue chronique. *Semaine des hopitaux de Paris* 1995 ; 71 : 111-118

[4] Cathébras P, Bouchou K, Charmion S, Rousset H. Le syndrome de fatigue chronique : une revue critique. *Rev Med Interne* 1993 ; 14 : 233-242

[5] Cathébras PJ, Robbins JM, Kirmayer LJ, Hayton BC. Fatigue in primary care: prevalence, psychiatric comorbidity, illness behavior, and outcome. *J Gen Intern Med* 1992 ; 7 : 276-286

[6] Cogneau J, Hubert JB. L'asthénie en consultation de médecine générale. *Rev Prat-Med Gen* 1994 ; 8 : 33-43

[7] Deale A, Chalder T, Marks I, Wessely S. Cognitive behavior therapy for chronic fatigue syndrome: a randomized controlled trial. *Am J Psychiatry* 1997 ; 154 : 408-414

[8] Kroenke K, Wood DR, Mangelsdorff AD, Meier NJ, Powell JB. Chronic fatigue in primary care. Prevalence, patient characteristics, and outcome. *JAMA* 1988 ; 260 : 929-934

[9] Sharpe M, Hawton K, Simkin S et al. Cognitive behaviour therapy for the chronic fatigue syndrome: a randomised controlled trial. *BMJ* 1996 ; 312 : 22-26

Augmentation isolée de l'activité sérique de la gammaglutamyl-transpeptidase

V Boige, C Buffet

La découverte d'une augmentation isolée de l'activité sérique de la gammaglutamyl-transpeptidase (γ-GT) à l'occasion d'un examen systématique est un motif fréquent de consultation, notamment en médecine du travail. L'interprétation de celle-ci n'est pas toujours aisée dans la mesure où cette anomalie est non spécifique. Cette situation engendre fréquemment des investigations coûteuses et parfois invasives au prix d'une mauvaise rentabilité diagnostique. La présente mise au point a pour but de préciser la conduite à tenir en cas d'élévation isolée de l'activité sérique de la γ-GT, c'est-à-dire en l'absence d'anomalie des autres tests biologiques hépatiques, notamment de l'activité sérique des aminotransférases et des phosphatases alcalines.

Après un bref rappel sur les caractéristiques structurales et fonctionnelles de la γ-GT, les causes de variations physiologique et pathologique de l'activité sérique de cette enzyme ainsi que l'attitude pratique à adopter seront envisagées, et tout particulièrement la place de la ponction-biopsie hépatique.

© Elsevier, Paris.

Généralités concernant la γ-GT

La γ-GT est une enzyme glycoprotéique hétérodimérique distribuée dans de nombreux tissus, particulièrement le rein et le pancréas où son activité est maximale [7]. Bien que l'activité de la γ-GT hépatique soit beaucoup plus faible, c'est le foie qui contient la plus grande quantité de γ-GT de l'organisme, et l'origine de la γ-GT sérique est de ce fait majoritairement hépatique. Le rôle physiologique de la γ-GT demeure imparfaitement connu. C'est la seule enzyme capable de cliver le glutathion et ses sulfoconjugués en quantité importante. Elle représente l'enzyme clé du cycle gammaglutamyl permettant le recyclage du glutathion. La γ-GT joue également un rôle important dans le métabolisme de certaines molécules endogènes et exogènes comme les xénobiotiques et les carcinogènes.

L'expression de l'enzyme est inductible par certains agents comme l'éthanol ou les stéroïdes, responsables d'une augmentation modérée de l'activité sérique de la γ-GT de deux à cinq fois la limite supérieure de la normale (N). La demi-vie de la γ-GT étant comprise entre 14 et 26 jours, son activité sérique redevient normale en 4 à 8 semaines après arrêt de l'agent inducteur.

Variations physiologiques de l'activité sérique de la γ-GT

L'activité sérique de la γ-GT est comprise entre 10 et 40 UI/L chez 95 % des adultes normaux avec les méthodes de dosage les plus couramment utilisées. Cependant, elle peut varier en fonction de la technique et de la température à laquelle le dosage est réalisé. C'est pourquoi, comme pour toute enzyme, la normale du laboratoire doit toujours être mentionnée. Chez 5 % des adultes dits normaux, des concentrations comprises entre 40 et 300 UI/L peuvent être observées. L'activité sérique de la γ-GT augmente jusqu'à l'âge de 50 ans. Elle est plus importante chez l'homme que chez la femme, et chez le nouveau-né jusqu'à l'âge de 1 an. D'autres facteurs semblent influencer la distribution des valeurs de l'activité de la γ-GT sérique : l'index de masse corporelle, la consommation d'alcool, la cholestérolémie, la glycémie, le tabagisme, la prise de contraceptifs oraux et la pression artérielle sont positivement corrélés à l'activité sérique de la γ-GT.

Causes d'augmentation isolée de l'activité sérique de la γ-GT

Alcoolisme chronique

L'alcoolisme chronique est la première cause à évoquer devant une augmentation isolée de l'activité sérique de la γ-GT. Cependant, il ne faut pas systématiquement attribuer cette élévation à une consommation excessive de boissons alcoolisées, car la spécificité du dosage de l'activité sérique de la γ-GT est faible, et un diagnostic d'alcoolisme fait à tort peut avoir des conséquences néfastes sur le plan professionnel ou familial. À l'inverse, il paraît important de ne pas méconnaître ce diagnostic dans le cadre de la médecine du travail, en particulier chez les malades occupant des postes à responsabilités. La sensibilité de l'augmentation de l'activité sérique de la γ-GT pour le diagnostic d'alcoolisme chronique varie de 40 à 90 %, avec une faible valeur prédictive positive allant de 20 à 65 % [4]. Il importe donc, au terme de la consultation, d'affirmer ou d'éliminer, avec le plus de certitude possible, une intoxication alcoolique chronique. Outre l'interrogatoire du malade et de sa famille, il faut rechercher des éléments d'orientation cliniques et biologiques en faveur de ce diagnostic : au plan clinique, des signes en faveur d'une intoxication alcoolique tels qu'une hypertrophie parotidienne et une maladie de Dupuytren ; au plan biologique, une augmentation du volume globulaire moyen et une hypertriglycéridémie. L'augmentation de la γ-GT n'est pas proportionnelle à la quantité d'alcool consommée ni à la durée de l'intoxication. La diminution de plus de 50 % de l'activité sérique de la γ-GT dans les 15 jours suivant l'arrêt de la consommation d'alcool ou une normalisation dans les 2 mois sont des arguments de poids pour attribuer l'élévation de l'activité sérique de la γ-GT à une consommation excessive d'alcool. Cependant, ce test n'a de valeur que s'il est positif. En cas d'alcoolisme chronique, la constatation d'une élévation de l'activité sérique de la γ-GT soulève le problème d'une éventuelle hépatopathie associée qui peut aller de la stéatose isolée à la cirrhose. Dans ce cas, les autres paramètres du bilan hépatique, comme l'activité sérique des aminotransférases, sont le plus souvent anormaux. Il semble également qu'en cas d'hépatopathie alcoolique, la valeur de l'activité sérique de la γ-GT soit plus constamment élevée et plus importante (> 2 à 3 N) que chez les malades alcooliques ayant un foie sain, sans toutefois être corrélée à l'importance des lésions histologiques [8]. La décroissance jusqu'à la normale

© Elsevier, Paris

de l'activité sérique de la γ-GT en cas de sevrage alcoolique est plus lente en cas d'atteinte hépatique. Enfin, l'alcoolisme aigu n'augmente pas l'activité sérique de la γ-GT.

Hépatopathie non alcoolique et pathologie des voies biliaires

L'augmentation de l'activité sérique de la γ-GT est le témoin le plus sensible de l'existence d'une pathologie hépatobiliaire : elle est augmentée dans 87 à 95 % des cas, toutes causes confondues. Cependant, elle est non spécifique. Dans ce cadre, l'élévation de l'activité sérique de la γ-GT est rarement isolée. Une augmentation isolée de l'activité sérique de la γ-GT peut exceptionnellement révéler l'existence d'une tumeur hépatique maligne, primitive ou secondaire. Bien que rarement révélatrice, l'augmentation de l'activité sérique de la γ-GT est parfois la seule anomalie biologique hépatique au cours de certaines maladies hépatobiliaires comme la cirrhose, notamment la cirrhose biliaire primitive ou la cholangite sclérosante. Ce peut être aussi le cas au cours du foie cardiaque chronique ou de la lithiase de la voie biliaire principale [6].

Pathologie extrahépatique

Causes nutritionnelles

- *Obésité*

L'obésité isolée ne semble pas entraîner de grandes variations de l'activité sérique de la γ-GT. Il s'agit plutôt d'un facteur de variation physiologique de l'activité sérique de la γ-GT puisque celle-ci est corrélée à l'index de masse corporelle. En revanche, l'obésité peut être responsable de perturbations de la biologie hépatique du fait d'une stéatose associée qui est la plus fréquente des lésions histologiques hépatiques présentes chez l'obèse [11]. Cette stéatose se manifeste le plus souvent par une hyperéchogénicité du foie à l'échographie, diffuse ou hétérogène. À noter qu'une perte de poids, même peu importante (10 % du poids total), peut suffire à entraîner la normalisation de l'activité sérique de la γ-GT sérique.

- *Autres causes*

L'hypertriglycéridémie ou la malnutrition, quelle qu'en soit la cause (court-circuit digestif, malnutrition protéique d'origine alimentaire dans le cadre d'un kwashiorkor ou d'une anorexie mentale, malnutrition d'origine digestive observée au cours de la maladie cœliaque ou des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin), peuvent être à l'origine d'une augmentation de l'activité sérique de la γ-GT, essentiellement du fait d'une stéatose hépatique. Il en est de même chez les malades qui ont une nutrition parentérale totale [2].

Diabète

Une augmentation modérée de l'activité sérique de la γ-GT a été décrite chez 20 à 50 % des malades diabétiques. Cependant, si l'exclusion des malades alcooliques au sein des populations étudiées est faite de façon rigoureuse, la prévalence de l'élévation isolée de l'activité sérique de la γ-GT dans une population de diabétiques ne semble pas différente de celle observée dans la population non diabétique appariée pour l'âge et pour le sexe.

De plus, le diabète, particulièrement le diabète gras, est fréquemment associé à une stéatose. Dans ce cas, d'autres anomalies du bilan hépatique, comme une discrète élévation de l'activité sérique des aminotransférases ou des phosphatases alcalines, coexistent le plus souvent.

Pathologie thyroïdienne

En cas d'hyperthyroïdie non traitée, une augmentation généralement modérée de l'activité sérique de la γ-GT est observée dans 17 à 60 % des cas [5]. Elle peut être isolée, mais elle est plus souvent accompagnée d'une élévation de l'activité sérique des aminotransférases et/ou des phosphatases alcalines. Une stéatose peut être associée à ces perturbations biologiques. Les anomalies disparaissent après normalisation de la fonction thyroïdienne.

Causes rares

Une élévation isolée de l'activité sérique de la γ-GT peut s'observer en cas de cardiopathie ischémique (infarctus du myocarde ou angor instable) ou d'insuffisance cardiaque chronique, sans que l'on puisse préjuger de l'origine cardiaque ou hépatique de l'enzyme [6].

Un cancer, notamment cérébral, mammaire, utérin ou le mélanome malin, peut être à l'origine d'une augmentation de l'activité sérique de la γ-GT, en dehors de toute métastase hépatique décelable.

Une augmentation isolée de l'activité sérique de la γ-GT a également été rapportée au cours de la polyarthrite rhumatoïde. Le mécanisme de cette augmentation est inconnu.

L'activité sérique de la γ-GT peut aussi être augmentée en cas de polytraumatisme ou de brûlures étendues.

Enfin, plusieurs cas d'élévation familiale isolée de l'activité sérique de la γ-GT (jusqu'à plus de 3 000 UI/L), sans cause identifiée, ont été rapportés. La transmission semble autosomique dominante. Les sujets atteints sont asymptomatiques et ne présentent aucune anomalie clinique.

Médicaments et toxiques

La constatation d'une élévation isolée de l'activité sérique de la γ-GT doit faire rechercher systématiquement une prise de médicament inducteur enzymatique. Les plus souvent incriminés sont les anticonvulsivants, comme les barbituriques, la phénytoïne ou la carbamazépine, les antidépresseurs, les coumariniques, les hormones stéroïdes et certains hypnotiques [1]. L'augmentation de l'activité sérique de la γ-GT est, dans ce cas, modérée (2 à 4 N), inconstante, et réversible après l'arrêt du médicament. Le mécanisme à l'origine d'une élévation de l'activité sérique de la γ-GT observée chez environ 20 % des femmes traitées par œstroprogestatifs est imparfaitement connu, et n'a généralement pas d'incidence pratique. Les valeurs de l'activité sérique de la γ-GT de ces femmes se distribuent selon un histogramme décalé vers les valeurs élevées par rapport à l'histogramme du groupe témoin, mais les valeurs des deux groupes sont peu différentes.

En tout état de cause, la normalisation de l'activité sérique de l'enzyme après arrêt du médicament responsable est utile pour établir l'origine médicamenteuse de l'augmentation de la γ-GT. Si l'anomalie persiste après l'arrêt d'un traitement inducteur enzymatique, une toxicité hépatique ou une autre cause doit être évoquée.

Une exposition professionnelle à certains toxiques comme les hydrocarbures utilisés comme solvants (tétrachloréthylène et trichloréthylène, tétrachlorure de carbone, trichloroéthane, chloroforme etc), le chlorure de vinyle ou le paraquat [3] doit être recherchée devant une élévation isolée de l'activité sérique de la γ-GT. Cependant, en cas d'intoxication chronique, l'augmentation de l'activité sérique des aminotransférases est le signe biologique le plus fréquent. L'augmentation isolée de l'activité sérique de la γ-GT peut être simplement en rapport avec une induction enzymatique. En cas d'atteinte hépatique, les lésions histologiques, principalement la nécrose hépatocytaire et la stéatose, ne sont pas spécifiques. La coexistence d'une symptomatologie extrahépatique liée à l'atteinte de plusieurs viscères, et la disparition des anomalies lors des périodes de vacances, suivie de leur réapparition à la reprise du travail, sont en faveur du diagnostic d'intoxication d'origine professionnelle.

Quelles lésions hépatiques doit-on rechercher ?

Les données de la littérature ne permettent pas d'établir la fréquence respective des différentes causes d'élévation isolée de l'activité sérique de la γ-GT au sein d'une population, et encore moins la prévalence des lésions histologiques hépatiques associées.

Devant une élévation isolée de l'activité sérique de la γ-GT chez un alcoolique chronique, la probabilité d'être atteint d'une maladie alcoolique du foie (stéatofibrose, hépatite alcoolique aiguë, cirrhose) est d'environ 60 %, ce qui suggère l'intérêt d'un diagnostic histologique dans une telle situation [9].

Bien que la probabilité de découvrir une tumeur hépatique soit faible, une élévation isolée et persistante de l'activité sérique de la γ-GT doit faire réaliser une échographie du foie.

Bien que rarement isolée, l'élévation de l'activité sérique de la γ-GT peut être la seule anomalie du bilan biologique hépatique révélatrice d'une stéatose qui peut être diagnostiquée échographiquement. L'utilité d'une confirmation histologique du diagnostic est controversée. En effet, si l'évolution de la stéatose pure paraît bénigne, celle de la stéatose alcoolique, mais aussi parfois non alcoolique, quand elle est associée à des lésions inflammatoires ou à une fibrose, peut se faire vers la cirrhose [10]. Si l'alcoolisme chronique apparaît comme le facteur causal ou prépondérant de la stéatose, il est licite de discuter une ponction-biopsie hépatique si le test de sevrage est négatif, en raison d'une évolution fibrosante potentielle. En cas de stéatose non alcoolique, le risque de développement d'une

cirrhose paraît très faible. Chez l'obèse, les facteurs de risque d'hépatite pseudoalcoolique ou de fibrose sont représentés par un diabète de type II et une obésité majeure et ancienne. En l'absence de ces facteurs, la ponction-biopsie hépatique ne nous semble pas s'imposer chez l'obèse, mais néanmoins une surveillance clinique et biologique est nécessaire.

En l'absence d'orientation étiologique, la présence d'anticorps antimitochondries ou l'existence d'un contexte de pathologie auto-immune extrahépatique, associées à une élévation isolée de l'activité sérique de la γ-GT sérique, justifient la réalisation d'une ponction-biopsie hépatique en milieu spécialisé, principalement à la recherche d'une cirrhose biliaire primitive.

Les autres hépatopathies dont le diagnostic est histologique sont exceptionnellement révélées par une élévation isolée de l'activité sérique de la γ-GT en l'absence d'arguments cliniques, biologiques ou radiologiques évocateurs d'atteinte hépatique.

Conduite à tenir

En l'absence de consensus, nous proposons la démarche suivante *(fig 1)*.

L'affirmation du caractère isolé de l'augmentation de l'activité sérique de la γ-GT nécessite la réalisation d'au moins deux bilans biologiques hépatiques espacés de 3 mois, permettant de vérifier la normalité de la bilirubinémie et de l'activité sérique des aminotransférases et des phosphatases alcalines.

Le diagnostic étiologique d'une élévation isolée de l'activité sérique de la γ-GT impose dans tous les cas un interrogatoire approfondi du malade à la recherche d'une intoxication alcoolique chronique ou d'une prise médicamenteuse, ainsi qu'un examen clinique recherchant des signes en faveur d'une imprégnation alcoolique ou d'une hépatopathie chronique (existence d'un foie de consistance dure, signes cliniques d'hypertension portale ou d'insuffisance hépatocellulaire).

L'augmentation de l'activité sérique de la γ-GT, associée à la prise d'un médicament inducteur enzymatique, ne justifie pas l'arrêt de ce médicament si l'anomalie est isolée et modérée (< 5 N).

En l'absence de prise médicamenteuse responsable, un bilan biologique comprenant une numération formule sanguine, un dosage des lipides sanguins, de la glycémie, ainsi qu'une échographie hépatique doit être systématiquement réalisé. En l'absence d'orientation clinique, le dosage de la *thyroid stimulating hormone* (TSH) ultrasensible plasmatique peut également être effectué.

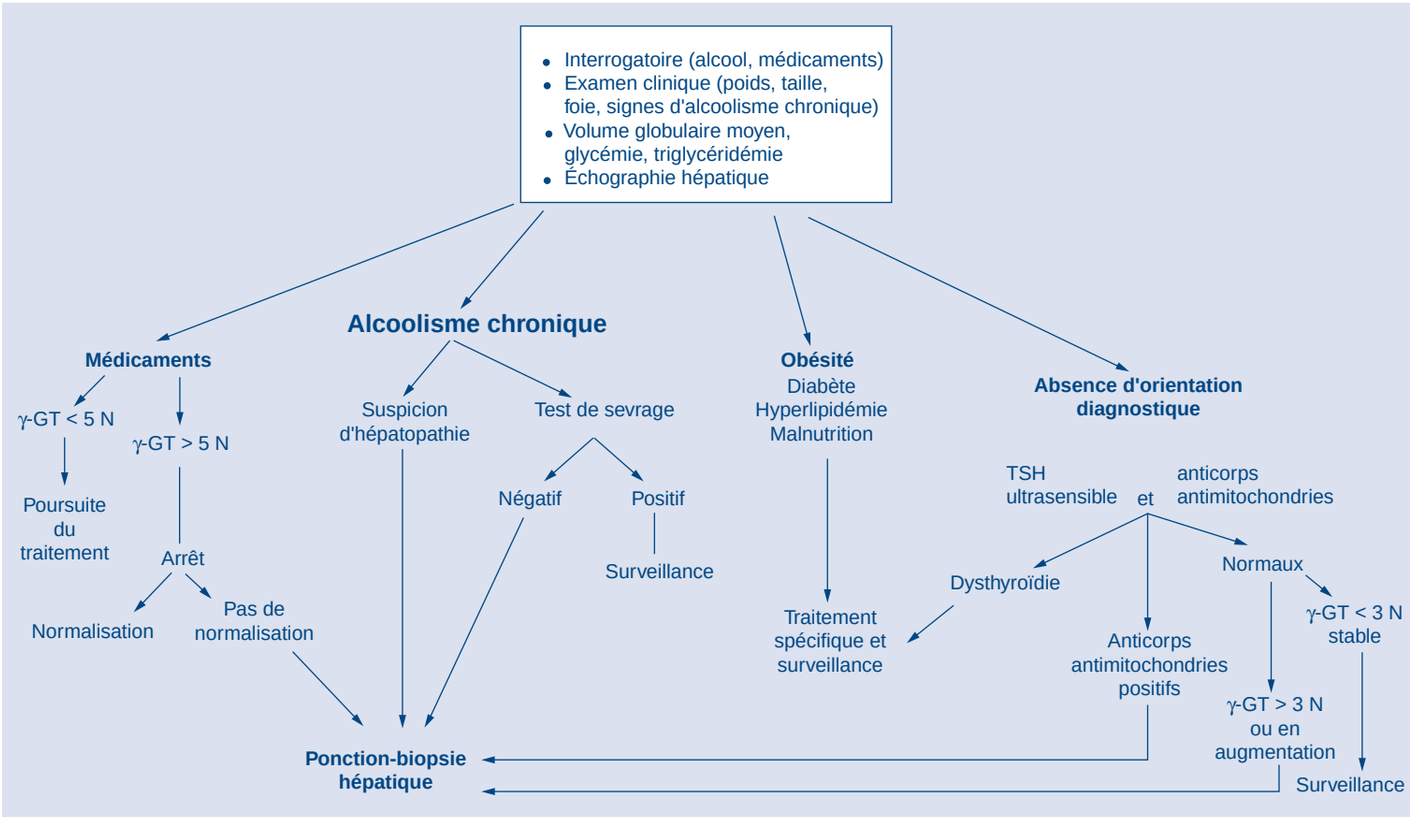
À l'issue de ce bilan, la ponction-biopsie hépatique est systématiquement réalisée si l'on suspecte une hépatopathie chronique non alcoolique. Le patient est alors dirigé vers un service spécialisé. De même, si l'alcoolisme paraît la cause la plus probable de l'élévation de l'activité sérique de la γ-GT, la ponction-biopsie hépatique peut se discuter en cas de suspicion d'hépatopathie à l'examen clinique ou échographique du foie. Celle-ci permet de faire le diagnostic, précise le type histologique des lésions hépatiques, et peut donc améliorer la prise en charge des malades.

Si l'on pense que l'élévation de l'activité sérique de la γ-GT survient chez un alcoolique chronique à foie sain, une épreuve de sevrage telle qu'elle a été précédemment décrite est nécessaire. Si celle-ci est positive, la ponction-biopsie du foie ne s'impose pas, mais un suivi est utile pour mener à bien la poursuite du sevrage. Si l'épreuve de sevrage est négative ou douteuse, une biopsie de foie peut être discutée en milieu spécialisé, permettant soit de corriger le diagnostic, soit d'apporter des arguments en faveur de la poursuite de l'intoxication alcoolique.

Si l'augmentation de l'activité sérique de la γ-GT révèle l'existence d'une stéatose d'origine a priori nutritionnelle, la ponction-biopsie hépatique n'est indiquée que s'il existe des signes cliniques permettant de suspecter l'existence d'une fibrose ou d'une cirrhose (foie de consistance ferme ou dure, signes cliniques d'hypertension portale ou d'insuffisance hépatocellulaire).

En l'absence d'orientation diagnostique, une recherche d'anticorps antimitochondries doit être effectuée chez les femmes à la recherche d'une cirrhose biliaire primitive. Après avoir éliminé toutes les causes précitées d'élévation isolée de l'activité sérique de la γ-GT, une échoendoscopie biliaire ne sera réalisée qu'en cas de lithiase vésiculaire symptomatique afin d'éliminer un calcul de la voie biliaire principale associé.

Si l'augmentation isolée de l'activité sérique de la γ-GT demeure inexpliquée, la ponction-biopsie hépatique n'est réalisée que si l'élévation de l'activité sérique de la γ-GT est importante ou si elle



1 *Conduite à tenir devant une élévation isolée de la γ-GT sérique.*

augmente, en sachant que les anomalies histologiques hépatiques, si elles existent, sont rarement spécifiques. Si la ponction-biopsie hépatique est normale, la cholangiographie rétrograde endoscopique est indiquée afin d'éliminer une cholangite sclérosante primitive débutante.

La recherche des marqueurs viraux et des anticorps antimuscle lisse dans le sérum paraît inutile ou très peu rentable devant une élévation isolée de l'activité sérique de la γ-GT.

Conclusion

La spécificité de l'augmentation de l'activité sérique de la γ-GT est faible. C'est pourquoi l'interprétation d'une augmentation isolée de l'activité de cette enzyme repose principalement sur un interrogatoire et un examen clinique attentifs des malades. En particulier, l'absence d'argument clinique en faveur d'une hépatopathie doit faire rechercher une pathologie extrahépatique, permettant d'éviter, dans certains cas, le recours à la ponction-biopsie du foie. En cas de négativité du bilan étiologique, la signification pathologique d'une activité sérique de la γ-GT isolément augmentée n'est pas démontrée. Celle-ci doit être considérée comme bénigne dans la grande majorité des cas. Des études prospectives sont nécessaires pour évaluer précisément le devenir des malades ayant une élévation isolée et inexpliquée de l'activité sérique de la γ-GT.

Valérie Boige : Chef de clinique-assistant.
Catherine Buffet : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service des maladies du foie et de l'appareil digestif, hôpital de Bicêtre, 78, rue du Général-Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : V Boige et C Buffet. Augmentation isolée de l'activité sérique de la gammaglutamyl-transpeptidase. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1240, 1998, 4 p

Références

[1] Aldenhovel HG. The influence of long-term anti-convulsant therapy with diphenylhydantoin and carbamazepine on serum gammaglutamyl transferase, aspartate aminotransferase, alanine aminotransferase and alkaline phosphatase. *Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci* 1988 ; 237 : 312-316

[2] Causse X, Gargot D, Michenet P. Stéatoses hépatiques. Première partie : stéatoses macrovésiculaires. *Gastroenterol Clin Biol* 1995 ; 19 : 58-65

[3] Doutrellot-Philippon C, Haguenoer JM, Capron JP. Affections hépatiques professionnelles dues à des agents chimiques. *Gastroenterol Clin Biol* 1993 ; 17 : 66-78

[4] Hoeksema HL, de Boch GH. The value of laboratory tests for the screening and recognition of alcohol abuse in primary care patients. *J Fam Pract* 1993 ; 37 : 268-276

[5] Huang MJ, Li KL, Wei JS, Wu SS, Fan KD, Liaw YF. Sequential liver and bone biochemical changes in hyperthyroidism: prospective controlled follow-up study. *Am J Gastroenterol* 1994 ; 89 : 1071-1076

[6] Jacobs WL. Gammaglutamyl transpeptidase in diseases of the liver, cardiovascular system and diabetes mellitus. *Clin Chim Acta* 1972 ; 38 : 419-434

[7] Laperche Y. La gammaglutamyl-transpeptidase hépatique. *Gastroenterol Clin Biol* 1989 ; 13 : 783-790

[8] Matsuda Y, Tsuchishima M, Ueshima Y, Takase S, Takada A. The relationship between the development of alcoholic liver and pancreatic diseases and the induction of gamma glutamyl transferase. *Alcohol Alcohol* 1993 ; 28 : 27-33

[9] Naveau S, Poynard T, Poitrine A, Benattar C, Aubert A, Zourabichvili O et al. Valeur prédictive positive d'une élévation modérée et isolée de la gammaglutamyl-transpeptidase sérique pour le diagnostic de maladie alcoolique du foie. *Gastroenterol Clin Biol* 1985 ; 9 : 81

[10] Teli MR, Day CP, Burt AD, Bennett MK, James OF. Determinants of progression to cirrhosis or fibrosis in pure alcoholic fatty liver. *Lancet* 1995 ; 346 : 987-990

[11] Wanless IR, Lentz JS. Fatty liver hepatitis (steatohepatitis) and obesity: an autopsy study with analysis of risk factors. *Hepatology* 1990 ; 12 : 1106-1110

Bouffées de chaleur

V Doridot, F Audibert

C´est le symptôme le plus fréquent chez la femme ménopausée. Elles surviennent chez 75 % d´entre elles. Le mécanisme physiopathologique est encore mal connu. L´hypothèse est une perturbation de plusieurs systèmes de neurotransmetteurs cérébraux, secondaire à la carence œstrogénique, en particulier le système dopaminergique et noradrénergique, responsable d´une thermolyse à l´origine des bouffées de chaleur.

© Elsevier, Paris.

Clinique

Les bouffées de chaleur se déroulent classiquement en trois phases :

– les prodromes : ils surviennent en général la nuit, réveillant la femme avant que les signes objectifs n´apparaissent ;

– la crise : la sensation de chaleur est d´abord localisée au niveau de la face et du cou, puis s´étend vers les épaules et le thorax et peut se généraliser. Une hypersudation peut être objectivée avec rougeur des zones concernées. Une augmentation de la fréquence cardiaque, sans modification tensionnelle, peut être associée ;

– la phase de résolution : elle se caractérise par la présence de tremblements et de frissons.

Chaque phase peut durer de quelques secondes à 3 minutes.

Le diagnostic différentiel est la bouffée vasomotrice que l'on rencontre, par exemple, dans le phéochromocytome ou après la prise d'inhibiteurs calciques.

Traitement

Traitements non hormonaux

Ils s´adressent surtout aux patientes en périménopause et aux patientes ayant une contre-indication aux œstrogènes.

– Véralipride : Agréal®. C'est un antidopaminergique parfois hyperprolactinémiant, avec action antigonadotrope. La posologie est de 1 gélule de 100 mg/j, 20 jours par mois. Contre-indication : l'adénome à prolactine.

– Bêta-alanine : Abufène®. C'est un vasodilatateur périphérique. La posologie est de 2 à 4 comprimés/j, 10 jours par mois.

– Clonidine : Catapressan®. Il a un effet agoniste central noradrénergique. La posologie est de 2 à 4 comprimés/j, 10 jours par mois.

– Autres : Aldomet®.

Traitements hormonaux

– Œstrogènes : ils ont une action antidopaminergique (Estraderm TTS® 25 à 50 mg/j transdermique ; Œstrogel® 1,5 à 3 mg/j percutané ; Progynova® 1,5 à 2 mg/j).

– Progestatifs : ils renforcent le tonus opiacé endogène. Ils constituent une alternative pour les femmes ayant une contre-indication aux œstrogènes (Lutényl® ou Surgestone® : 1 à 2 comprimés/j).

Virginie Doridot : Interne des hôpitaux de Paris.
François Audibert : Chef de clinique-assistant.
Service de gynécologie-obstétrique, hôpital Antoine-Béclère, 157, rue de la Porte-de-Trivaux, 92140 Clamart, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : V Doridot et F Audibert. Bouffées de chaleur. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0280, 1998, 1 p

© Elsevier, Paris

Cervicalgies

R Damade

Les cervicalgies représentent un motif très fréquent de consultation, qu'il s'agisse de cervicalgies aiguës ou chroniques. Dans la très grande majorité des cas, il s'agit d'affections douloureuses mais bénignes. La démarche diagnostique se doit cependant d'être très rigoureuse afin de ne pas méconnaître une cervicalgie révélatrice d'une affection régionale ou générale sévère.

© Elsevier, Paris.

Introduction

Les cervicalgies, et les névralgies cervicobrachiales, traduisent généralement une atteinte fonctionnelle ou dégénérative des structures ostéocartilagineuses, discales ou musculoligamentaires. Les complications restent rares et l'évolution est habituellement satisfaisante grâce à un traitement adapté à l'importance des douleurs et à leur retentissement fonctionnel, socioprofessionnel et psychologique.

Le raisonnement clinique reste l'élément diagnostique le plus important, mais l'apport de certains examens complémentaires est parfois indispensable.

Interrogatoire

Il apporte les éléments essentiels au diagnostic, et doit être très soigneux. On précise l'âge du patient, ses activités professionnelles et physiques actuelles et anciennes, ses antécédents traumatiques, infectieux, carcinologiques.

La douleur est le symptôme majeur. Elle doit être caractérisée dans son ancienneté, son mode de survenue, ses facteurs aggravants ou apaisants et son mode évolutif. L'horaire, la topographie de la douleur et ses irradiations ainsi que les signes fonctionnels ou généraux associés sont des éléments sémiologiques majeurs.

Examen clinique

Il faut apprécier la statique rachidienne globale et rechercher des anomalies de courbures, en particulier une cyphose dorsale ou une scoliose, et s'assurer de la normalité des articulations gléno-humérales, des coudes et des poignets. L'examen neurologique est indispensable. Il doit comporter au minimum une exploration de la sensibilité superficielle, des réflexes ostéotendineux et un *testing* musculaire des membres supérieurs, complétés par la recherche d'un signe de Claude Bernard-Horner, de signes pyramidaux et de compression médullaire, d'une atteinte des paires crâniennes (V, VII, VIII), d'un syndrome cérébelleux ou vestibulaire. La palpation des aires ganglionnaires, l'auscultation des trajets vasculaires et l'examen ORL terminent le premier temps de l'examen.

Ce n'est qu'ensuite qu'on peut examiner le rachis cervical. Il existe souvent une attitude antalgique en flexion latérale et rotation, ou une attitude guindée en rectitude. La palpation réveille souvent une douleur à la pression des muscles ou de leurs insertions, parfois une contracture. Les structures vertébrales sont palpées une à une. L'étude de la motilité active en position assise, et passive en décubitus dorsal, la tête dépassant l'extrémité du lit d'examen, termine l'examen clinique. À ce stade de la démarche diagnostique, on s'oriente vers une cervicalgie aiguë ou chronique qui est le plus souvent commune, mais qui peut être symptomatique et révélatrice d'une autre affection. La prescription des examens complémentaires obéit à une progression dictée par la présentation clinique et l'évolution des douleurs *(tableau I)*. Les deux examens les plus importants sont la vitesse de sédimentation et les radiographies du rachis cervical. Une élévation de la vitesse de sédimentation fait a priori récuser le diagnostic de cervicalgie commune et doit conduire à d'autres examens tels qu'une électrophorèse des protides, un dosage de CRP, d'haptoglobine et d'orosomucoïde pour affirmer la réalité du syndrome inflammatoire. Les radiographies vérifient l'absence de spondylodiscite ou de tumeur vertébrale.

Cervicalgies communes

Les cervicalgies posturales de l'adulte jeune sont favorisées par des attitudes prolongées en flexion, souvent liées à une mauvaise ergonomie du poste de travail. Les douleurs sont postérieures, touchant le rachis cervical et irradiant vers le rachis dorsal et les trapèzes, augmentées par la palpation des muscles. La mobilité du cou est conservée et les radiographies sont normales ou montrent des lésions dégénératives débutantes. Il existe souvent une part psychologique dans ces douleurs, difficile à quantifier. Le traitement fait appel aux antalgiques (paracétamol seul, 1 g trois fois/j, ou associé à la codéine, 4 à 6 comprimés/j, ou au dextropropoxyphène, 4 à 6 gélules/j) et aux myorelaxants

Tableau I. – Examens complémentaires utiles devant des cervicalgies.

NFS, VS à compléter selon la clinique et le terrain (électrophorèse des protides, calcémie…)
Radiographies du rachis cervical de face, profil, 3/4 droit et gauche, charnière cervico-occipitale
Radiographie du thorax de face à la recherche d'une atteinte apexienne
Tomodensitométrie cervicale en cas de névralgie cervicobrachiale rebelle au traitement
IRM en cas d'atteinte neurologique ou de suspicion de localisation tumorale primitive ou secondaire
Scintigraphie osseuse en cas de douleurs inflammatoires ou à la recherche d'une tumeur fixante

NFS : numération formule sanguine ; VS : vitesse de sédimentation.

© Elsevier, Paris

(thiocolchicoside : 4 mg quatre fois/j ; tétrazépam : 50 à 100 mg/j ; diazépam : 5 à 15 mg/j). La kinésithérapie antalgique et décontracturante et le renforcement de la musculature ont souvent une efficacité réelle. L'adaptation du poste de travail et la prise en compte d'un conflit psychologique avec parfois prescription temporaire d'un anxiolytique s'avèrent souvent bénéfiques.

Les cervicalgies des sujets plus âgés sont habituellement bas situées, à la jonction cervicodorsale. Les douleurs peuvent être subaiguës ou chroniques, parfois très prolongées. Elles sont liées à l'arthrose cervicale, quasi constante après 40 ans, mais souvent asymptomatique. La mobilité est diminuée et souvent douloureuse alors que la composante musculaire est moins nette, les contractures moins importantes. Un syndrome névrotique ou dépressif intervient souvent dans les cervicalgies chroniques, mais il est difficile d'évaluer sa responsabilité. Le bilan radiographique montre le plus souvent une discarthrose évoluée, prédominant en C5/C6 et C6/C7, parfois associée à une arthrose postérieure qui prédomine souvent en C4/C5 et C5/C6. Le rétrécissement des trous de conjugaison par des ostéophytes peut entraîner des souffrances radiculaires. Lorsque l'ostéophytose antérieure et postérieure est importante, on peut observer un tableau de compression médullaire lente, souvent peu douloureuse mais comportant des signes d'irritation pyramidale, correspondant à la myélopathie cervicarthrosique. L'IRM est dans ce cas l'examen le plus contributif.

Le traitement chirurgical est justifié lorsqu'il existe des signes neurologiques déficitaires.

En l'absence de signes neurologiques, la massothérapie antalgique et myorelaxante et les exercices proprioceptifs sont souvent efficaces. Les manipulations sont à déconseiller au cours des cervicarthroses évoluées.

Le torticolis est un accident aigu qui émaille souvent le cours d'une cervicalgie commune. Son début est le plus souvent brutal, volontiers nocturne. La douleur est vive, accompagnée d'une impotence fonctionnelle marquée et responsable d'une attitude vicieuse en flexion et rotation. L'évolution est favorable en quelques jours, mais des rechutes ou l'apparition secondaire d'une névralgie cervicobrachiale sont possibles. Le traitement associe l'immobilisation par collier cervical mousse, les AINS pendant 5 à 8 jours, les antalgiques voire les myorelaxants. La kinésithérapie décontracturante et la rééducation sont utiles pour éviter les récidives.

Un torticolis qui dure plus de quelques jours n'est pas un torticolis banal et il faut savoir poursuivre les explorations pour ne pas méconnaître une dissection de l'artère vertébrale, une infection discale, une tumeur vertébrale ou une tumeur de la fosse postérieure.

La névralgie d'Arnold est liée à la souffrance de la branche postérieure du deuxième nerf cervical. Les douleurs sont haut situées, cervicales postérieures, irradiant entre l'occiput et le vertex, et peuvent s'accompagner d'une hypoesthésie postérolatérale du cuir chevelu. Il existe souvent une limitation douloureuse des rotations. La pression au point d'émergence du nerf, en dehors de la protubérance occipitale externe, reproduit la douleur spontanée. Il est important de vérifier l'absence d'anomalie de la charnière cervico-occipitale. Une infiltration locale d'un dérivé cortisonique (0,5 à 1 mL) est généralement efficace.

Cervicalgies symptomatiques

On parle de cervicalgie symptomatique lorsque celle-ci constitue le symptôme révélateur d'une affection locale, régionale ou générale. De nombreuses maladies peuvent s'exprimer principalement ou exclusivement par des cervicalgies, la poursuite des explorations est donc nécessaire lorsqu'il existe des atypies ou que l'évolution n'est pas favorable.

La pseudopolyarthrite rhizomélique débute fréquemment par des cervicalgies postérieures, souvent accompagnées d'un enraidissement douloureux des épaules d'horaire inflammatoire. Il peut exister d'emblée des signes évocateurs d'une maladie de Horton qu'il faudra rechercher par un interrogatoire minutieux. L'âge du patient et la présence d'un syndrome inflammatoire biologique sont des éléments diagnostiques importants.

La spondylarthrite ankylosante débute rarement par des cervicalgies isolées, en revanche l'atteinte cervicale est fréquente au cours de l'évolution de la maladie et accompagne l'atteinte des autres segments rachidiens.

Les processus expansifs de la fosse postérieure sont à rechercher en cas de raideur persistante du cou. La présence de signes neurologiques justifie l'exploration par IRM qui permet une analyse beaucoup plus précise de la fosse postérieure que la tomodensitométrie.

Les lésions de la charnière occipitale peuvent être à l'origine d'une cervicalgie haute, parfois accompagnée d'une névralgie d'Arnold, de signes neurologiques bulbaires ou cérébelleux, ou de paresthésies distales. La tomodensitométrie et l'IRM sont les examens les plus contributifs. Il peut s'agir d'une fracture ou d'une luxation traumatique, d'une atteinte tumorale ou infectieuse, parfois favorisée par une malformation de la charnière cervico-occipitale. L'atteinte C1/C2 s'observe dans les polyarthrites rhumatoïdes évoluées.

Une crise aiguë de chondrocalcinose peut être responsable de cervicalgies aiguës, souvent fébriles, qui sont rapidement résolutives grâce au traitement anti-inflammatoire. La présence de calcifications discales étagées est évocatrice du diagnostic.

Les localisations cervicales de la maladie de Paget sont rares, et donnent plus souvent des cervicalgies avec radiculalgies que des cervicalgies isolées.

Les spondylodiscites, les tumeurs bénignes ou malignes peuvent également être à l'origine de cervicalgies isolées ou plus souvent accompagnées de douleurs radiculaires. Le diagnostic repose sur le bilan d'imagerie et la biopsie sous repérage tomodensitométrique.

Névralgies cervicobrachiales

La névralgie cervicobrachiale peut succéder à des cervicalgies ou apparaître primitive. On retrouve parfois un facteur déclenchant comme un accident de la circulation ou de sport, une anesthésie générale ou une manipulation rachidienne. La plupart des névralgies cervicobrachiales sont liées à une atteinte discale dégénérative, ce qui ne doit pas faire oublier les multiples autres étiologies.

Examen clinique

La douleur est généralement unilatérale, intense, partant de la région cervicale postérieure, irradiant dans le membre supérieur selon un trajet radiculaire. La douleur est impulsive à la toux, mal calmée voire augmentée par le décubitus, parfois nocturne. Il existe souvent des douleurs scapulovertébrales et des paresthésies des doigts, variables selon la racine concernée.

Les signes rachidiens sont inconstants. On peut observer une attitude antalgique en flexion et rotation souvent associée à une limitation douloureuse de la flexion-extension. La mise en tension des racines reproduit parfois la douleur spontanée.

L'examen neurologique doit rechercher un déficit moteur radiculaire, des signes de compression médullaire, un signe de Claude Bernard-Horner (ptosis, myosis, énophtalmie). Dans la majorité des névralgies cervicobrachiales communes, les anomalies neurologiques se résument à une hypoesthésie dans le territoire concerné et à une diminution ou à une abolition d'un réflexe ostéotendineux *(tableau II)*. Les atteintes C7 et C8 sont les plus fréquentes.

L'examen locorégional élimine une autre cause d'algie du membre supérieur comme une tendinite de la coiffe des rotateurs, une atteinte du coude ou de la loge de Guyon, un syndrome du canal carpien. On recherche un trouble circulatoire, un comblement du creux sus-claviculaire, des adénopathies, une altération de l'état général ou une fièvre, qui orientent d'emblée vers une origine tumorale ou infectieuse.

Examens complémentaires

Comme dans les cervicalgies, deux examens complémentaires sont indispensables au diagnostic, la vitesse de sédimentation et les radiographies du rachis, qui permettent de s'orienter vers une névralgie cervicobrachiale commune ou symptomatique. Les autres examens complémentaires sont prescrits en fonction des données cliniques, biologiques et radiologiques initiales. L'électromyographie, assez peu performante en terme d'atteinte radiculaire, peut apporter des éléments diagnostiques importants lorsque l'examen clinique reste imprécis, pour distinguer une atteinte tronculaire ou plexique d'une atteinte radiculaire.

Étiologies

Les névralgies cervicobrachiales dues à l'irritation d'une racine par un nodule disco-ostéophytique d'uncodiscarthrose représentent la

Tableau II. – Sémiologie des névralgies cervicobrachiales.

Racine	Trajet	Réflexe atteint	Déficit sensitif/moteur
C5	*épaule, deltoïde*	*bicipital*	*hypoesthésie épaule/deltoïde*
C6	*face antéroexterne bras, face externe avant-bras, pouce et 2e doigt*	*bicipital, styloradial*	*pouce/ biceps, brachial antérieur, long supinateur*
C7	*postérieur, dos de la main, 2e et 3e doigt*	*tricipital*	*face dorsale 2e et 3e/triceps, radiaux, ext com*
C8	*face interne membre supérieur, 4e et 5e doigt*	*cubitopronateur*	*Face interne membre supérieur, 5e doigt/fléchisseur des doigts, interosseux*

Tableau III. – Principales étiologies des névralgies cervicobrachiales.

Rachidiennes	Intrarachidiennes	Extrarachidiennes
Discales : *nodule disco-ostéophytique* *hernie discale* *Vertébrales :* *tumeur bénigne ou maligne* *spondylodiscite tuberculeuse ou à germes banals* *fractures, luxations*	*Tumeurs :* *méningiome, neurinome* *Épidurites :* *métastatique* *infectieuse* *Méningoradiculites*	*Traumatismes du membre supérieur* *Défilé des scalènes* *Côte cervicale* *Tumeur du creux sus-claviculaire* *Syndrome de Pancoast-Tobias* *Fibrose postradiothérapie*

cause la plus fréquente, entre 30 et 50 ans. À la radiographie, il existe souvent une discarthrose avec rétrécissement d'un ou de plusieurs trous de conjugaison, mais il n'y a pas toujours de parallélisme entre les lésions radiologiques et la symptomatologie clinique. L'évolution est dans la majorité des cas favorable mais des rechutes sont possibles.

Les hernies discales vraies sont plus rares et le plus souvent posttraumatiques, surtout avant 30 ans. Lorsqu'il existe des douleurs rebelles ou des signes neurologiques de compression, la tomodensitométrie ou l'IRM permettent de préciser le siège du conflit discoradiculaire.

Le traitement des névralgies cervicobrachiales communes fait appel aux antalgiques de niveau II, plus rarement de niveau III lorsque les douleurs sont particulièrement intenses, aux AINS et aux myorelaxants. L'immobilisation par un collier cervical mousse a un intérêt antalgique. En l'absence d'évolution favorable après 2 semaines de traitement, la corticothérapie orale à la dose de 0,5 mg/kg/j pendant 8 à 15 jours est indiquée. Les infiltrations par voie lombaire sous-arachnoïdiennes de corticoïdes suivies de basculage, ou les infiltrations sous amplificateur de brillance du trou de conjugaison correspondant à la racine qui souffre sont indiquées dans les formes rebelles, souvent complétées par des tractions cervicales prudentes. Ces infiltrations ne doivent être mises en œuvre que dans un service spécialisé car elles ne sont pas dénuées de complications.

Traitement

Le traitement chirurgical reste l'exception puisqu'il ne concerne que 3 % des cas. Il est réservé aux névralgies cervicobrachiales :

– hyperalgiques et rebelles aux autres traitements ;

– évoluant depuis plus de 3 mois en dépit d'un traitement médical bien conduit ;

– comportant des signes neurologiques d'aggravation rapide ou progressive : paralysie radiculaire, compression médullaire.

Les névralgies cervicobrachiales paralysantes sont beaucoup plus rares que les sciatiques paralysantes. La paralysie s'accompagne d'une amyotrophie et de l'abolition d'un ou deux réflexes ostéotendineux. L'évolution est difficile à prévoir et va de la persistance de la paralysie à la régression complète en quelques mois. L'indication chirurgicale est licite en cas d'aggravation progressive, mais il est difficile de dire si le pronostic s'en trouve amélioré.

Les névralgies cervicobrachiales symptomatiques relèvent d'un traitement adapté en fonction de l'étiologie. Les principales étiologies sont rappelées dans le tableau III.

Conclusion

Les cervicalgies et névralgies cervicobrachiales sont fréquentes, et bien que les formes communes bénignes soient de loin les plus fréquentes, il est important de ne pas oublier les formes graves ou symptomatiques, en gardant à l'esprit qu'une atypie clinique, un syndrome fébrile, un syndrome inflammatoire biologique ou une évolution prolongée doivent conduire à un complément d'exploration.

Richard Damade : Médecin des hôpitaux, chef de service,
service de médecine interne et rhumatologie, Les Hôpitaux de Chartres, BP 407, 28018 Chartres cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : R Damade. Cervicalgies. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0310, 1998, 3 p

Conduite à tenir devant des polyalgies

M Gayraud

Les polyalgies désignent des douleurs musculosquelettiques qui se différencient des douleurs « régionales » par une extension plus importante, touchant au moins trois régions non contiguës des membres et/ou du tronc. Les polyalgies sont un motif très fréquent de consultation. La prévalence des douleurs d'origine musculosquelettique est élevée, évaluée dans les pays développés à environ 25 %. Sa prévalence est également élevée dans les pays en voie de développement, touchant la plupart des classes d'âge à partir de l'adolescence. La douleur est définie comme une « expérience sensorielle et émotionnelle désagréable », associée à une atteinte tissulaire, ou décrite comme telle. La douleur est modulée par des facteurs cognitifs, émotionnels et d'environnement.

Les stimulations nociceptives sont véhiculées des récepteurs périphériques (peau, articulations) au système nerveux central par les neurones nociceptifs dans la moelle épinière. Les neurones ont des terminaisons sur plusieurs zones centrales qui vont moduler et réguler la perception de la douleur par des voies descendantes.

© 2001 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : *polyarthrite, myosite, fibromyalgie, viroses, arthrose, métastases osseuses.*

Démarche diagnostique

L'interrogatoire est une étape fondamentale de débrouillage, permettant une première approche diagnostique. Il doit être très méthodique et non suggestif (cf infra). Le caractère aigu ou chronique des douleurs oriente vers certaines étiologies (maladies virales dans les douleurs aiguës, rhumatisme dégénératif ou fibromyalgie dans les douleurs chroniques). Lorsque les réponses sont imprécises, il faut reposer les questions différemment.

La deuxième étape est un examen physique soigneux.

Après l'interrogatoire et l'examen physique, plusieurs étiologies sont évoquées et vont faire pratiquer plusieurs examens complémentaires de première intention. La pratique d'explorations peut être non réalisée en cas de forte suspicion d'une infection virale en contexte épidémique (grippe).

Les examens complémentaires de première intention sont orientés vers la recherche d'un syndrome inflammatoire, de signes orientant vers une

– Examen complet des articulations : épanchement, limitation de la mobilité, déformations, douleurs provoquées à la palpation.
– Palpation des enthèses, en recherchant des signes inflammatoires locaux, des douleurs provoquées aux points d'insertion.
– Palpation des muscles, mobilisation active avec et contre résistance, testing musculaire.
– Palpation des os.
– Examen neurologique à la recherche d'une spasticité, de signes sensitifs déficitaires.
– Enfin, examen clinique complet.

Interrogatoire dans un bilan de polyalgies
– Âge.
– Antécédents médicochirurgicaux.
– Prises médicamenteuses, posologie et ancienneté ; toxicomanie ; éthylisme.
– Date d'apparition des douleurs et circonstances déclenchantes éventuelles.
– Siège des douleurs en essayant de préciser si elles sont articulaires, périarticulaires, musculaires, axiales, plutôt périphériques.
– Type de la douleur : torsion, poids, brûlures, picotements…
– Intensité de la douleur à coter sur une échelle, progression de la douleur dans le temps.
– Horaire et rythme de la douleur : diurne, nocturne (nombre de réveils), mixte ; notion d'un dérouillage matinal.
– Réponse aux médicaments, chercher ceux qui sont les plus efficaces : antalgiques non morphiniques et morphiniques, myorelaxants, anti-inflammatoires non stéroïdiens, antidépresseurs.
– Retentissement sur l'activité professionnelle, les activités de loisirs (sports…), la libido.
– Pratiques sexuelles à risque.
– Notion d'un voyage récent (à l'intérieur de la France, en Europe ou dans les régions tropicales).
– Notion d'un contage récent, recherche de contact possible avec des animaux.
– Signes d'accompagnement : amaigrissement (à chiffrer), fièvre, altération de l'état général, signes évoquant une atteinte viscérale.

maladie virale, d'un syndrome myogène, d'anomalies du métabolisme du calcium et d'une atteinte de l'os.

Examens de première intention à demander devant des polyalgies
– Numération-formule sanguine (NFS), plaquettes.
– Protéine C réactive.
– Électrophorèse des protides.
– Ionogramme sanguin, créatininémie, glycémie.
– Transaminases.
– Créatine phosphokinase (CPK), lacticodéshydrogénase (LDH), aldolase.
– Calcémie, phosphorémie, phosphatases alcalines.
– « Thyroid stimulating hormone » (TSH).
– « Prostate specific antigen » (PSA) chez l'homme au-delà de 50 ans.
– Radiographies osseuses et articulaires dirigées en fonction des symptômes.

Différentes étiologies

Les causes de polyalgies sont très nombreuses et diverses. L'orientation diagnostique est différente selon le caractère aigu ou chronique des douleurs. Dans le cadre des douleurs chroniques, en particulier chez la femme, la fibromyalgie est un diagnostic fréquent, mais doit rester un diagnostic d'élimination. Les différentes pathologies pouvant générer des polyalgies sont résumées dans l'encadré ci-dessous.

Maladies pouvant se manifester par des polyalgies
– Maladies infectieuses.
– Rhumatismes inflammatoires chroniques et maladies auto-immunes.
– Rhumatismes dégénératifs.
– Myosites et myopathies.
– Cancers métastatiques ou syndromes paranéoplasiques.
– Ostéomalacie.
– Endocrinopathies.
– Maladies neurologiques.
– Fibromyalgie.

Maladies infectieuses

Elles sont dominées par les maladies virales. Les arguments en faveur de polyalgies virales sont : le caractère aigu et brutal des douleurs, l'existence d'une fièvre, la notion d'un contage possible, le caractère à prédominance myalgique, plus rarement arthralgique, les signes d'accompagnement fonction des étiologies. Les étiologies les plus fréquentes sont :

– la grippe ;

– les infections à virus coxsackie, la plus classique étant la myalgie épidémique de Bornholm touchant l'adulte jeune l'été avec une atteinte douloureuse des muscles de la cage thoracique et de l'abdomen ;

– l'infection à parvovirus B19 qui réalise un tableau de polyarthralgies ou polyarthrite avec un rash cutané (mégalérythème épidémique) ;

– la mononucléose infectieuse qui associe une angine, des polyadénopathies, une grande asthénie avec myalgies ;

– les hépatites virales qui associent myalgies, arthralgies, céphalées, rashs, troubles digestifs, parfois ictère ;

– la primo-infection au virus de l'immunodéficience humaine (VIH) ;

– des viroses plus rares : hantavirus (Est de la France), arboviroses.

Plusieurs infections bactériennes peuvent s'accompagner de polyalgies :

– la *brucellose*, devenue rare, associe une fièvre ondulante, un contexte évocateur (consommation de fromage de chèvre frais non pasteurisé), des polyarthralgies avec parfois une localisation discale. Le diagnostic est porté par la positivité des hémocultures et/ou le sérodiagnostic de Wright ;

– la *maladie de Lyme* est une infection due à *Borrelia burgdorferi* transmise par une piqûre d'arthropode. La maladie évolue schématiquement en trois phases : une première phase d'infection récente localisée avec une lésion cutanée d'inoculation (l'érythème chronique migrant) ; une deuxième phase d'infection récente disséminée associant polyarthralgies, myalgies, atteinte des séreuses, paralysie faciale, méningoradiculite ; enfin, une troisième phase d'infection tardive avec arthropathies chroniques et volontiers un tableau de pseudosclérose en plaques ;

– la *leptospirose* (contact professionnel avec les rats) ;

– les *septicémies* en phase d'invasion, les *endocardites* …

Parmi les infections parasitaires, celles s'accompagnant de polyalgies sont essentiellement la toxoplasmose, la toxocarose, la trichinose et, en zone endémique, la cysticercose et le paludisme.

Maladies auto-immunes et rhumatismes inflammatoires

Connectivites

Toutes les connectivites *(fig 1)* peuvent présenter une symptomatologie de polyalgies diffuses. Trois d'entre elles peuvent être initialement prises pour une fibromyalgie : le lupus érythémateux aigu disséminé, le syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) et la polymyosite. Dans le cas particulier du SGS, la confusion est d'autant plus facile que 30 à 40 % des fibromyalgies s'accompagnent d'une hyposécrétion lacrymale objectivée par le test de Schirmer, et une proportion importante de SGS s'accompagnent d'une fibromyalgie. Le diagnostic est porté sur les arguments cliniques (lésions cutanées, pleuropéricardite, déficit musculaire, syndrome sec…) et les explorations paracliniques (recherche des autoanticorps, biopsie cutanée avec immunofluorescence en peau saine, biopsie des glandes salivaires, électromyogramme, biopsie musculaire...).

Polyarthrite rhumatoïde

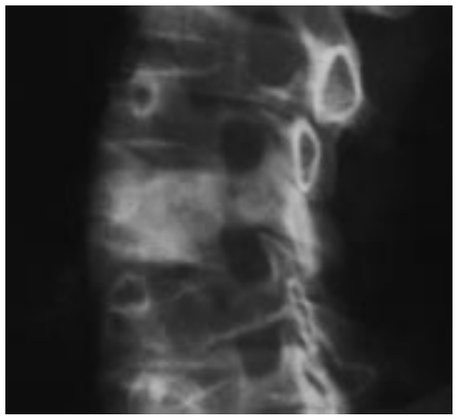
Elle peut d'emblée toucher de façon symétrique la plupart des articulations périphériques. En faveur du diagnostic, le sexe féminin, le début entre 40 et 60 ans, une raideur matinale, des signes d'arthrite objectifs à l'examen des articulations, un syndrome inflammatoire biologique, quelques mois après le début des symptômes la présence dans trois quarts des cas du facteur rhumatoïde, et plus tardivement des lésions radiologiques.



1 *Mains de patientes atteintes d'une polyarthrite rhumatoïde (A) et d'une connectivite mixte (B).*

Pseudopolyarthrite rhizomélique (PPR)

Elle touche des sujets âgés de plus de 60 ans, avec une prédominance féminine. Les signes sont des douleurs d'horaire inflammatoire des ceintures et un syndrome inflammatoire biologique. Il n'y a pas de test diagnostique formel. La réponse à la corticothérapie à doses modérées est rapide et constitue presque un test diagnostique. Dans certains cas, la PPR s'intègre dans le cadre d'une maladie de Horton avec une sémiologie plus riche (céphalées, claudication des mâchoires, hyperesthésie cutanée...). Le diagnostic est confirmé par la biopsie d'artère temporale.



2 *Métastase vertébrale condensante dans le cadre d'un cancer de la prostate.*

Autres

Les autres rhumatismes inflammatoires polyarticulaires plus rares doivent être recherchés : rhumatismes psoriasiques, rhumatismes des entérocolopathies, maladie de Still…

Rhumatismes dégénératifs

L'arthrose des articulations périphériques (doigts, genoux, hanches), les atteintes dégénératives des épaules (coiffe des rotateurs) et périarticulaires de hanches, les remaniements dégénératifs d'origine discale et arthrosiques du rachis sont très fréquents à partir de 50 ans. Lorsqu'un patient présente plusieurs de ces atteintes, il souffre de douleurs diffuses touchant volontiers le rachis (niveaux cervical et lombaire) et de douleurs périphériques fonction du siège de l'articulation lésée. C'est une des circonstances les plus fréquentes de consultation en rhumatologie. À la question « de quoi souffrez-vous ? », la réponse est « j'ai mal partout ». Le diagnostic est essentiellement clinique, conforté par des clichés radiologiques retrouvant des lésions arthrosiques et la normalité des examens biologiques.

Myosites et myopathies

Les poly- et dermatomyosites, outre les douleurs des ceintures, s'accompagnent d'un déficit musculaire, d'une amyotrophie, de signes cutanés spécifiques dans la dermatomyosite, d'une élévation des enzymes musculaires, de modifications électromyographiques. Le diagnostic est porté par la biopsie musculaire. La plupart des maladies musculaires et les rhabdomyolyses, qu'elles soient traumatiques, médicamenteuses, métaboliques ou endocriniennes, entraînent l'association de douleurs plus ou moins intenses et diffuses des muscles et un déficit musculaire.

Maladies malignes

Les cancers métastasés à l'os sont responsables de douleurs diffuses. Les tumeurs primitives qui métastasent volontiers à l'os sont le sein, la prostate, le poumon, le rein et la thyroïde. Les arguments cliniques suggestifs sont l'âge mur, le caractère inflammatoire ou mixte des douleurs, leur aggravation progressive, l'altération de l'état général, la palpation d'autres lésions métastatiques (ganglions, hépatomégalie...) ou de la tumeur primitive. Les examens biologiques recherchent un syndrome inflammatoire, une hypercalcémie, une élévation des phosphatases alcalines, une élévation du PSA chez l'homme. Le diagnostic est posé sur les radiographies osseuses et/ou la scintigraphie osseuse *(fig 2)*.

Les hémopathies malignes, essentiellement les myélomes *(fig 3)*, plus rarement les lymphomes et les leucémies, sont responsables de polyalgies.

Enfin, plus rarement, des douleurs sont observées dans le cadre de syndromes paranéoplasiques : ostéopathie hypertrophiante pneumique, hyperparathyroïdie secondaire, neuropathies périphériques, ou dans le cadre d'infiltrations méningées tumorales.

Ostéomalacie

Elle est rare dans les pays industrialisés mais peut néanmoins être observée chez les migrants. Elle se caractérise par des douleurs musculosquelettiques diffuses prédominant au niveau du bassin et des cuisses. Le diagnostic est évoqué par une hypocalcémie, une élévation des phosphatases alcalines, un taux abaissé de vitamine D. Le diagnostic est évoqué sur les radiographies (dédifférenciation corticomédullaire, stries de Looser-Milkman) et confirmé par la biopsie osseuse.

Endocrinopathies et troubles métaboliques

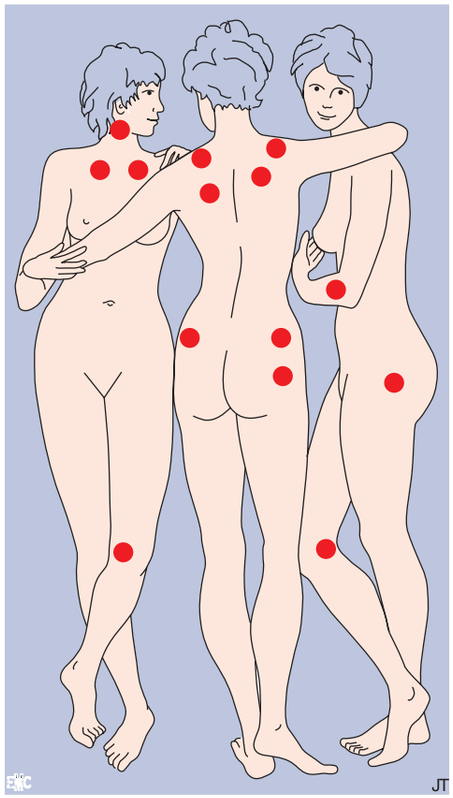
Les endocrinopathies responsables d'atteintes musculaires douloureuses et/ou déficitaires sont le plus souvent thyroïdiennes (hypo- ou hyperthyroïdie). Plus rarement, les hyperparathyroïdies ou insuffisances surrénaliennes sont diagnostiquées à l'occasion de polyalgies. Dans les diabètes, l'atteinte articulaire périphérique (capsulite des épaules et des hanches, atteinte des mains), la neuropathie périphérique, l'artériopathie, peuvent se conjuguer pour réaliser un tableau douloureux. Les anomalies du métabolisme susceptibles de provoquer des douleurs sont l'hypercalcémie, l'hypokaliémie, l'hypophosphorémie (entre autre diabète phosphoré).

Maladies neurologiques

La plupart des neuropathies périphériques sensitives pures ou sensitivomotrices, les polyradiculonévrites, les méningites, quelle que soit leur origine, sont responsables de polyalgies. Le diagnostic est aisément évoqué sur les données de l'examen neurologique et confirmé par l'électromyogramme, la ponction lombaire, la biopsie neuromusculaire. Dans le cadre des atteintes centrales, ce sont essentiellement les affections démyélinisantes qui génèrent des douleurs.

Fibromyalgie

La fibromyalgie ou syndrome des polyalgies idiopathiques diffuses (SPID) ou polyenthésopathie est un syndrome clinique décrit dans les années 1970, se caractérisant par des douleurs diffuses à prédominance axiale (régions cervicale et scapulaire, régions lombaire et fessière), aggravées par l'effort. Elle touche essentiellement les femmes âgées de 30 à 50 ans, et

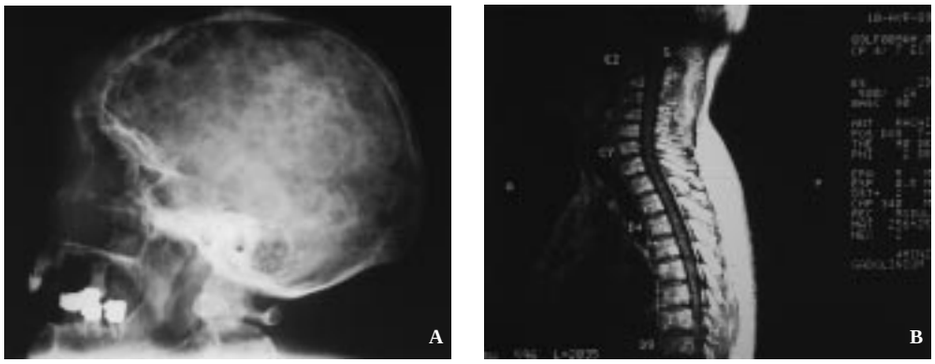


4 *Les 18 points douloureux de la fibromyalgie. D'après Bardin T, Kuntz D. Thérapeutique rhumatologique. Paris : Médecine-Sciences, 1995.*

est volontiers associée à des céphalées, une colopathie fonctionnelle, des troubles du sommeil. L'examen clinique est pauvre, retrouvant des douleurs provoquées au point d'insertion des enthèses. Dix-huit points ont été décrits par l'American College of Rheumatology *(fig 4)*. La biologie et les radiographies sont normales.

Conclusion

L'éventail des maladies et syndromes à l'origine de polyalgies est très vaste et couvre une grande partie de la pathologie. Le plus souvent, le diagnostic est aisé grâce aux données d'interrogatoire et de l'examen clinique.



3 *Localisations crâniennes radiologiques (A) et atteinte médullaire et vertébrale diffuse en imagerie par résonance magnétique dans le cadre d'un myélome (B).*

Martine Gayraud : Chef du service de médecine interne,
Institut mutualiste Montsouris, 42, boulevard Jourdan, 75014 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : M Gayraud. Conduite à tenir devant des polyalgies.
Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1405, 2001, 4 p

Références

[1] Perrot S. Fibromyalgie : un syndrome mystérieux. *Encycl Méd Chir (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), AKOS Encyclopédie pratique de médecine, 60-512,* 1998 : 1-4

[2] Reilly PA. The differential diagnosis of generalized pain. *Baillières Clin Rheumatol* 1999 ; 13 : 391-401

[3] White KP, Harth M. The occurrence and impact of generalized pain. *Baillières Clin Rheumatol* 1999 ; 13 : 379-389

Conduite à tenir devant une amyotrophie

A Améri

L'amyotrophie est un motif de consultation peu fréquent, lié à trois mécanismes : mise au repos forcé, atteinte du muscle lui-même ou de l'innervation motrice du muscle.

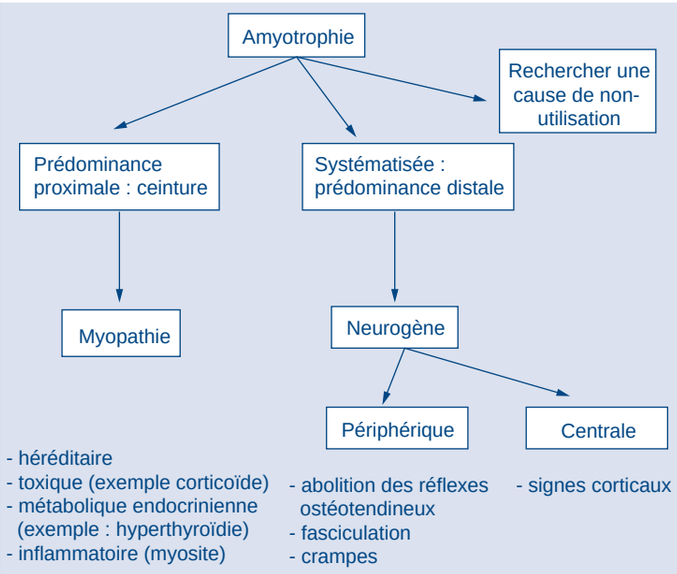
© 2000 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Généralités

L'atrophie musculaire ou amyotrophie survient lorsqu'un muscle ne travaille pas ou ne se contracte que d'une façon très limitée. Trois grands mécanismes sont à l'origine de cet état de fait : il peut s'agir d'un trouble portant sur l'innervation motrice du muscle, d'une atteinte du tissu musculaire lui-même ou d'une mise au repos forcé comme dans le cas d'une immobilisation plâtrée (en effet il ne faut pas plus de 1 mois d'immobilisation pour réduire un muscle à la moitié de sa taille normale). La démarche diagnostique est rappelée dans la figure 1.

L'amyotrophie neurogène groupe les modifications du tissu musculaire consécutives à sa dénervation et à sa réinnervation. Une seule cellule nerveuse motrice tient sous sa dépendance plusieurs fibres musculaires (un fascicule) et l'ensemble ainsi formé est appelé « unité motrice ». Une interruption de cette voie finale, en raison d'une lésion du motoneurone ou du système nerveux périphérique, entraîne une dégénérescence de la plaque motrice, qui débute par la partie présynaptique, puis le muscle dénervé s'atrophie. Il s'agit d'une atrophie simple des fibres qui s'individualise histologiquement par une distribution fasciculaire de la lésion. Après une lésion de dénervation complète, l'amyotrophie apparaît cliniquement au bout de la deuxième semaine et est maximale en 12 semaines. Si une réinnervation se produit dans les 3 ou 4 premiers mois, on peut observer une récupération quasi complète de la trophicité musculaire ; cependant cette dernière sera d'autant plus incomplète que le délai de réinnervation sera long (une réinnervation survenant 2 ans après le début est rarement suivie de récupération).

Les affections musculaires primitives (dystrophies musculaires, myosites et polymyosites), au cours desquelles la lésion initiale affecte le tissu musculaire lui-même, se manifestent avant tout par une amyotrophie dite « myogène ». Dans ce cas, la topographie des lésions n'est pas systématisée : les différents fascicules sont en effet atteints avec, pour chacun d'eux, la présence de fibres atrophiées, voisinant avec des fibres normales. L'inégalité de l'atteinte des fibres, au sein d'un même fascicule, est très évocatrice.



1 *Diagnostic d'une amyotrophie.*

L'amyotrophie est un motif de consultation peu fréquent (beaucoup moins que pour un déficit moteur), il s'agit le plus souvent d'un diagnostic d'inspection réalisé lors d'un examen clinique pour un autre symptôme (faiblesse musculaire, crampes, fatigabilité, myalgie...). L'inquiétude du patient est éveillée lorsqu'elle est d'installation rapide ou asymétrique, touchant l'extrémité d'un membre comme les petits muscles de la main. À l'inverse, des amyotrophies massives peuvent passer longtemps inaperçues si elles sont d'installation très progressive, sans retentissement fonctionnel important (avec peu de déficit moteur) et symétriques.

Reconnaître une amyotrophie

La simple observation du malade, au repos puis en action, étudiant surtout l'attitude générale, les altérations posturales, la démarche, apporte des renseignements décisifs. L'amyotrophie se reconnaît facilement dès la simple inspection par l'existence de méplats là où l'on trouve normalement des saillies musculaires *(fig 2)*. Elle peut cependant passer inaperçue lorsqu'elle est discrète, d'où l'intérêt, en cas d'atteinte unilatérale, de l'examen comparatif avec le côté opposé, de la mensuration et de la palpation qui permettent d'apprécier les modifications de la consistance musculaire.

L'atrophie musculaire est parfois évidente. Parfois, elle doit être recherchée sous une adiposité ou mise



2 *Amyotrophie deltoïdienne (« coup de hache » externe).*

en évidence par des manœuvres particulières. Sa répartition est à étudier avec précision, à la face, aux muscles du cou, des membres supérieurs, des membres inférieurs et du tronc.

Face

L'atrophie des muscles de la face apparaît souvent au premier coup d'œil. Ainsi est hautement évocatrice de la maladie de Steinert une inexpressivité de la face avec ptôsis et mâchoire tombante, atrophie des masticateurs et des sterno-cléido-mastoïdiens donnant un aspect décharné. La dystrophie fascio-scapulo-humérale, lorsque l'atteinte faciale est évoluée, donne un faciès peu mobile avec des joues aplaties, des lèvres « de tapir » et un sourire transversal. L'examen de la langue doit par ailleurs être systématique : la présence de fasciculations conforte un diagnostic de sclérose latérale amyotrophique.

Muscles du cou et de la ceinture scapulaire

L'étude des muscles du cou porte surtout sur les sterno-cléido-mastoïdiens. Lorsqu'ils sont atteints, les clavicules font saillie en avant, avec un aspect cylindrique du cou.

À la ceinture scapulaire, l'atrophie du deltoïde se manifeste par un aspect en « coup de hache », bien visible patient torse nu et vu de face. L'atteinte du trapèze est objectivée par une surélévation dite encore « scapula alata » et un décollement des omoplates qui apparaît dans la manœuvre d'abduction des bras. C'est inversement l'antépulsion ou la manœuvre de l'appui au mur qui fait apparaître ce décollement, lorsqu'il est en relation avec une atrophie des grands dentelés. L'épine de l'omoplate est saillante s'il existe une atrophie des muscles sus- et sous-épineux.

Une conséquence à distance de l'atrophie des muscles de l'épaule est l'attitude de la main. Chez le sujet normal en position debout, la face dorsale du pouce est orientée en avant. En cas d'atteinte scapulaire, c'est au contraire le dos de la main qui est en avant, la main se mettant en attitude de pronation.

L'amyotrophie douloureuse de l'épaule est une atteinte particulière du plexus brachial.

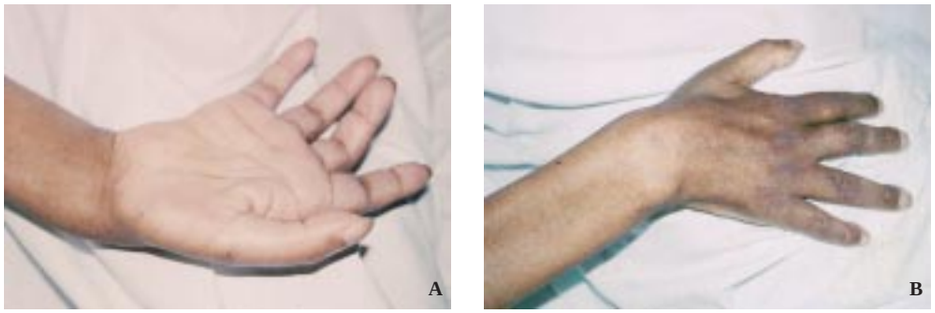
Membres supérieurs et mains

L'atrophie des muscles de l'avant-bras, parfois méconnue, est particulièrement visible dans l'attitude du « Bouddha sans crainte », c'est-à-dire les avant-bras repliés, les paumes des mains en l'air et en avant.

L'atrophie du muscle long supinateur est mise en évidence par une flexion de l'avant-bras, main sur le plan sagittal et doigts écartés, comme les bras d'un automate.

L'examen des mains est souvent très instructif. L'attitude normale de la main au repos associe une position du pouce à angle droit et des doigts à demi-fléchis. Une atrophie de l'éminence thénar entraîne un positionnement du pouce dans le même plan que les autres doigts. C'est la « main de singe ».

Amyotrophie douloureuse de l'épaule : syndrome de Parsonage-Turner
Le syndrome de Parsonage-Turner est une amyotrophie névralgique de l'épaule qui rentre dans le cadre des neuropathies du plexus brachial. Il touche le plus souvent l'homme jeune entre 20 et 40 ans. Le tableau clinique comprend classiquement une douleur violente brutale de l'épaule à type de brûlure, voire d'arrachement, qui s'estompe pour laisser place à un déficit moteur qui s'installe sur une période de 2 jours à 2 semaines. La paralysie est maximale d'emblée, de type flasque, périphérique avec une hypo- ou une aréflexie correspondant à la topographie. Les troubles sensitifs sont discrets. Une amyotrophie s'installe rapidement. Le territoire lésé est celui d'une ou plusieurs racines du plexus brachial, le plus souvent C5 et C6. Les muscles électivement atteints sont le grand dentelé, le deltoïde et le sous-épineux. Une extension peut se faire aux muscles du bras et au diaphragme. Mis à part l'électromyogramme dont les tracés confirment l'atteinte neurogène périphérique, les divers examens complémentaires ont une valeur de négativité. L'atteinte peut être bilatérale, de manière synchrone ou asynchrone ; l'évolution est en général favorable mais la récupération longue (30 % à 1 an et 89 % à 3 ans), les formes récidivantes sont rares (1 %).
Les circonstances d'apparition sont nombreuses :
✔ post-traumatiques : intervention chirurgicale, grossesse, accouchement, test de désensibilisation, injection d'iode ;
✔ postinfectieuses locales ou générales (rénale, pulmonaire, oto-rhino-laryngologique, abcès axillaire) ;
✔ parasitaires (amibiase, paludisme, toxoplasmose) ;
✔ mycosiques : leptospire, Lyme ;
✔ virales : dengue, oreillon, cytomégalovirus, Coxsackie, herpès, virus Epstein-Barr ;
✔ postvaccinales (typhoïde) ;
✔ prise de toxique (héroïne) ;
✔ forme postsérothérapie.



3 *Amyotrophie globale de la main. Noter l'effacement du méplat des éminences thénar et hypothénar (A), ainsi que l'atrophie des muscles interosseux (B). (Sclérose latérale amyotrophique.)*

L'atrophie peut porter également sur l'éminence hypothénar ou sur les petits muscles de la main. Dans ce cas, les articulations métacarpophalangiennes ne sont plus en demi-flexion, mais se mettent en extension. C'est la main en « griffe ». Une atrophie du premier espace interosseux doit être appréciée lors de l'adduction du pouce. Cette manœuvre fait apparaître chez le sujet normal un bombement du premier espace. Ce bombement n'est plus visible en cas d'atrophie *(fig 3A, B)*.

Membres inférieurs

Pour apprécier une atteinte du quadriceps, on doit demander au sujet de raidir son genou. Une cuisse atrophique est non seulement amincie mais s'effile dans sa portion distale au fur et à mesure que l'on se rapproche du genou. Une atrophie globale est habituelle dans les atrophies d'immobilisation ; inversement, une atrophie systématisée, notamment au vaste interne, oriente sur une affection neuromusculaire. La conséquence du déficit quadricipital est une attitude de genu recurvatum.

L'atteinte des muscles de la jambe est facilement reconnaissable. Il faut cependant se méfier des atrophies masquées par un œdème, notamment au cours de certaines neuropathies périphériques. Chez des sujets maigres, une atrophie est parfois difficile à affirmer.

Lors de la dorsiflexion du pied, le muscle tibial antérieur vient combler la rainure formée par le muscle et la crête tibiale antérieure ; en cas d'atrophie, le corps musculaire n'est pas proéminent et le sillon persiste. L'état du muscle pédieux peut renseigner sur la nature du processus pathologique : il est le plus souvent atrophié lors d'une neuropathie

Diagnostic d'une amyotrophie de l'éminence thénar
Les muscles intrinsèques de l'éminence thénar sont au nombre de quatre : muscle opposant, adducteur, court fléchisseur et court abducteur du pouce. L'innervation des muscles de l'éminence thénar est double : innervation par le médian pour l'opposant, le court abducteur et le faisceau superficiel du court fléchisseur ; innervation par le cubital pour l'adducteur et le faisceau profond du court fléchisseur. L'innervation radiculaire est essentiellement le fait de C7-C8 pour l'opposant, l'abducteur et le court fléchisseur, et de C8-Dl pour l'adducteur. Sans être exhaustif, quelques diagnostics doivent être systématiquement évoqués devant une amyotrophie progressive de l'éminence thénar.
✔ Atteinte du nerf médian : l'atteinte du tronc nerveux du médian entraîne une atrophie élective des muscles de l'éminence thénar. La cause de loin la plus fréquente est la compression du nerf dans le défilé du canal carpien. Les troubles sensitifs (acroparesthésie nocturne des trois premiers doigts) précèdent souvent l'amyotrophie thénarienne.
✔ Sclérose latérale amyotrophique : l'amyotrophie commence par l'adducteur du pouce, puis elle s'étend à l'éminence thénar et à la main en totalité (« main de singe »). L'évolution ultérieure se fait en « tache d'huile » et la sémiologie habituelle de la maladie ne tarde pas à apparaître : fasciculations et syndrome pyramidal.
✔ Neuropathies à bloc de conduction : elles sont volontiers asymétriques, avec un handicap modeste.
✔ Syndrome du défilé thoracobrachial : il est dû à la compression du tronc primaire inférieur (formé par l'union des racines C8 et D1) sur le bord de la première côte. Il existe souvent une anomalie osseuse telle une côte cervicale, une apophysomégalie de C7. L'atrophie touche surtout le versant externe de l'éminence thénar et entraîne peu de gêne fonctionnelle. Les signes sensitifs associés sont des douleurs, des paresthésies, une hypoesthésie touchant le bord interne du bras, de l'avant-bras et gagnant le cinquième doigt.
✔ Atteinte plexique : le syndrome de Pancoast-Tobias présente une sémiologie évocatrice, en particulier la présence d'un syndrome de Claude Bernard-Horner, et révèle un cancer de l'apex pulmonaire.
✔ Syringomyélie : à côté de l'amincissement de l'éminence thénar, il existe une atteinte des muscles interosseux et hypothénarien, l'anesthésie thermoalgique suspendue et l'aréflexie permettent le diagnostic.
✔ Maladie de Steinert : elle doit être évoquée devant un tableau général compatible et la présence d'une myotonie.

Diagnostic d'une amyotrophie unilatérale du quadriceps
Le quadriceps est innervé par le nerf crural (plexus lombaire et racine de L2-L3, accessoirement de L4).
L'appréciation d'une atrophie du quadriceps est parfois délicate. Des erreurs par défaut peuvent être faites chez un sujet gras ; inversement chez un sujet amaigri, on ne doit pas affirmer une amyotrophie si elle n'est pas accompagnée de déficit. Une cuisse atrophique est non seulement amincie mais s'effile dans sa portion distale à mesure qu'on se rapproche du genou.
✔ Atrophie d'immobilisation et amyotrophie réflexe : le quadriceps est un des muscles les plus vulnérables à l'amyotrophie d'immobilisation. La cuisse peut diminuer de 1 cm de circonférence par jour. Habituellement, l'atrophie débute par le vaste interne mais respecte le droit antérieur. L'amyotrophie réflexe survient au cours de toutes les affections douloureuses locales (par lésions du genou ou de la hanche). Elle est globale et non systématisée.
✔ Atteinte du nerf crural : une neuropathie diabétique doit être évoquée systématiquement. Il faut savoir différencier l'amyotrophie d'une lipodystrophie insulinique de topographie volontiers crurale, formant une plage affaissée mais à contour délimité.
On recherchera, au-dessus de l'arcade crurale, une lésion tumorale rétropéritonéale (rein) ou du petit bassin, un hématome du psoas au cours du traitement anticoagulant, un traumatisme chirurgical (écarteur) ; au niveau de l'arcade crurale, adénopathies du triangle de Scarpa, traumatisme chirurgical ou de ponction ; dans le trajet postcanalaire, un anévrisme de l'artère fémorale.
✔ Atteintes plexiques : les causes viscérales sont possibles, de même qu'un anévrisme de l'aorte abdominale. Elles sont à soupçonner lorsque s'ajoute au déficit quadricipital un déficit des muscles psoas et obturateur qui ne sont pas innervés par le crural, mais directement par le plexus lombaire.
✔ Atteintes radiculaires : hernies discales lombaires, surtout des disques L2-L3, L3-L4, ou foraminales L4-L5. L'amyotrophie du quadriceps s'associe à des douleurs à caractère radiculaire siégeant à la face antérieure de la cuisse et s'étendant souvent à la crête tibiale. Le réflexe rotulien est habituellement aboli. Autres causes : tumeurs vertébrales malignes, surtout métastatiques ou primitives, spondylodiscites, neurinome, canal lombaire rétréci.
✔ Atteintes spinales : elles sont rares (poliomyélite antérieure aiguë, zona).
✔ Atteintes musculaires : elles sont rares, mais il faut penser à évoquer une myosite localisée au quadriceps ou une myosite à inclusions.

périphérique, il est hypertrophié au cours des myopathies (particulièrement les myopathies scapulopéronières). Selon les cas, l'atrophie prédomine sur les muscles des loges péronières ou sur les muscles des mollets *(fig 4)*. Une atrophie péronière remontant au-dessus du genou avec un aspect de « jambe de coq » et saillie du condyle interne est évocatrice d'une atrophie de Charcot-Marie-Tooth, surtout si elle s'associe à une atrophie des petits muscles du pied.

Autres données de l'examen clinique

L'interrogatoire précise l'existence ou non de myalgies, de crampes, le mode d'installation, rapide ou lentement progressif.

L'examen clinique apprécie surtout la topographie : l'amyotrophie est-elle uni- ou bilatérale ? Est-elle diffuse ou segmentaire, avec une prédominance sur les racines ou les extrémités des membres ? Est-elle sélective ? La mesure de l'amyotrophie doit être systématique et comparative, un côté par rapport à l'autre, en précisant bien les repères sur lesquels sont effectuées les mesures (exemple : 10 cm au-dessus du bord supérieur de la rotule...).

L'évaluation du déficit par *testing* musculaire permet une cotation précise du déficit selon l'échelle établie par le British Medical Council :

– 0 : pas de mouvement ;



4 *Amyotrophie des loges antérieures et postérieures de jambe.*

– 1 : ébauche de contraction ;

– 2 : mouvement actif après élimination de la gravité ;

– 3 : mouvement actif contre la gravité ;

– 4 : mouvement actif contre gravité et résistance ;

– 5 : mouvement normal.

Mais on peut aussi, dans un premier examen de débrouillage, avoir une idée de la présence et de la répartition du déficit en utilisant les manœuvres suivantes :

– marche ;

– station sur la pointe et les talons ;

– accroupissement et lever d'une position assise ;

– flexion et extension des mains, des poignets et des coudes ;

– abduction, adduction, anté- et rétropulsion des épaules ;

– flexion, extension, rotation et inclinaison du cou ;

– gonflement des joues ;

– examen de la langue et du voile du palais ;

– fermeture et ouverture forcées des paupières.

Le reste de l'examen recherche :

– l'existence ou non de fasciculations, de myotonie, d'hypertrophie musculaire associée, l'état de la contractilité idiomusculaire, la régularité de la contraction musculaire ;

– l'intégrité ou non du système nerveux central et périphérique. En particulier, existe-t-il ou non un syndrome neurogène périphérique ?

Examens complémentaires

Certains d'entre eux sont nécessaires :

– un *électromyogramme* en pratiquant une épreuve de stimulation et une épreuve de détection ;

– une *étude du liquide céphalorachidien*, en particulier s'il existe des signes d'atteinte neurologique centrale ou périphérique associés ;

– des *examens biologiques* en dosant les enzymes musculaires ;

– l'IRM ou le *scanner des loges musculaires* peut être très utile pour déceler une asymétrie d'un côté par rapport à l'autre, détecter une fonte musculaire masquée par une adiposité importante, ou une atteinte sélective d'un ou plusieurs chefs musculaires (comme on peut l'observer dans les atrophies péronières ou les amyotrophies spinales progressives) ;

– une *biopsie musculaire*, enfin, qui précisera la nature de l'amyotrophie et permettra souvent le diagnostic étiologique.

Au terme de cette étude clinique et paraclinique, on peut distinguer deux grands types d'amyotrophie :

– l'*atrophie myogène* qui relève d'une lésion de la fibre musculaire elle-même ;

– l'*atrophie neurogène* qui relève d'une lésion du système nerveux essentiellement périphérique, l'atrophie étant, dans ce dernier cas, la conséquence de la dénervation et de la réinnervation du muscle.

Formes cliniques

Atrophies myogènes

Caractères généraux

L'amyotrophie, d'installation progressive, est en pratique toujours bilatérale et symétrique, mais elle n'affecte pas de façon identique tous les groupes musculaires. La prédominance à la racine des membres (ceintures pelvienne et scapulohumérale) est des plus évocatrices de l'origine musculaire du processus en cause. Une prédominance distale, bien que possible, est plus rare.

Le contexte clinique est évocateur d'une affection primitivement musculaire : abolition de la contraction idiomusculaire, intégrité du système nerveux central et périphérique, liquide céphalorachidien normal. Surtout, l'électromyogramme note une diminution d'amplitude des contractions provoquées au cours des épreuves de stimulation et une diminution d'amplitude du tracé contrastant avec sa richesse en potentiels d'unités à l'épreuve de détection, la constatation d'une réaction myotonique étant très évocatrice de maladie de Steinert. Les explorations biologiques doivent rechercher essentiellement une élévation du taux de la créatine kinase. La biopsie musculaire permet enfin le diagnostic formel en montrant l'inégalité de calibre des fibres musculaires à l'intérieur d'un même fascicule, et retrouvant parfois des anomalies spécifiques.

Formes cliniques

Myopathies

– La *myopathie du type Duchenne*, où l'atteinte musculaire, bien que diffuse, prédomine à la racine des membres, l'association d'hypertrophie des mollets et d'atrophie musculaire dans cette affection étant des plus évocatrices.

– La *myopathie des ceintures* intéresse avant tout les muscles des racines aux membres supérieurs et aux membres inférieurs. Son évolution est relativement lente.

– La *myopathie fascio-scapulo-humérale de Landouzy-Dejerine* est caractérisée par la prédominance de l'atteinte à la face et à la ceinture scapulohumérale.

– La *myopathie distale des membres* s'individualise par une atteinte localisée aux extrémités distales alors que les racines sont respectées.

Dystrophie myotonique

La maladie de Steinert, affection héréditaire, autosomique dominante, comporte l'association :

– d'une atrophie musculaire qui prédomine sur les muscles de la face et du cou avec, aux membres, une topographie distale ;

– d'une myotonie avec lenteur anormale à la décontraction musculaire ;

– de signes dysmorphiques et endocriniens : cataracte, atrophie testiculaire, troubles des phanères avec calvitie précoce. Il s'y associe très fréquemment une atteinte cardiaque dominée par des troubles de conduction parfois sévères.

Polymyosites

Une amyotrophie peut être la conséquence d'une affection inflammatoire du muscle telle une dermatomyosite ou une polymyosite. Le signe accompagnateur essentiel est, dans de tels cas, l'existence de douleurs spontanées, de douleurs à la pression des masses musculaires et de douleurs lors de la mobilisation active ou passive des membres. L'atteinte musculaire, bilatérale et symétrique, prédomine habituellement à la racine des membres.

Signalons enfin qu'on peut observer une amyotrophie dans certaines affections toxiques (corticostéroïdes, chloroquine), endocriniennes (hyperthyroïdie) et dysmétaboliques (glycogénoses).

Atrophies neurogènes

La grande majorité correspondent à une atteinte du neurone moteur périphérique, mais la possibilité d'une amyotrophie au cours d'une lésion du système nerveux central ne doit pas être méconnue.

Amyotrophie par atteinte du neurone moteur périphérique

Caractères généraux

L'origine périphérique d'une amyotrophie est, en règle générale, facile à mettre en évidence. Précédée de crampes, de fasciculations, la paralysie, qui prédomine aux extrémités distales, est flasque : les réflexes ostéotendineux sont abolis et il n'existe pas de signe de Babinski (sauf association possible d'un syndrome pyramidal).

L'électromyogramme montre l'inexcitabilité du muscle par le nerf et l'examen de détection l'absence d'unités motrices ou l'appauvrissement du tracé en unités motrices (tracé simple) avec, dans ce cas, une augmentation de fréquence des potentiels individualisés (sommation temporelle). Il existe, en revanche, une activité électrique spontanée (potentiels de fibrillation). La biopsie musculaire permet le diagnostic en montrant la systématisation fasciculaire de la lésion avec une atrophie simple des fibres qui sont altérées sur toute leur longueur.

Formes cliniques

L'amyotrophie peut être la conséquence d'une atteinte du motoneurone dans les cornes antérieures de la moelle. C'est le cas dans la sclérose latérale amyotrophique, la poliomyélite antérieure

aiguë et au cours de certaines affections familiales : amyotrophie de Charcot-Marie-Tooth, amyotrophie spinale progressive.

Elle peut aussi traduire un syndrome lésionnel médullaire, précisant ainsi le niveau de l'atteinte au cours d'un traumatisme, d'un ramollissement médullaire, d'une compression, d'une syringomyélie ou d'une tumeur intramédullaire.

L'amyotrophie peut être liée à une lésion des racines. Elle présente alors une topographie radiculaire et s'associe à des radiculalgies (lors d'un traumatisme, d'un conflit discoradiculaire, d'une tumeur, d'une polyradiculonévrite).

L'atteinte du nerf périphérique peut réaliser différents tableaux :

– les *mononeuropathies* où l'amyotrophie et l'atteinte sensitivomotrice ont une topographie tronculaire. L'aspect de l'amyotrophie varie selon le nerf intéressé ;

– les *polyneuropathies*, enfin, qui ont souvent une atteinte sensitivomotrice synchrone et symétrique. L'amyotrophie est alors distale. Une mention particulière doit être apportée aux neuropathies à bloc de conduction qui peuvent évoluer pendant longtemps sous la forme d'une amyotrophie isolée.

Amyotrophie neurogène centrale

Une telle amyotrophie s'observe chez l'adulte dans certaines hémiplégies, parfois de façon précoce ; elle se voit également chez l'enfant au cours de l'hémiplégie cérébrale infantile. Elle constitue une rareté par rapport aux formes précédentes. Dans les syndromes pariétaux, on peut observer une atrophie musculaire affectant les petits muscles de la main pouvant en imposer pour une origine périphérique, mais l'existence d'un syndrome pariétal associé et la négativité de l'examen électrique permettent d'en effectuer le diagnostic.

Alain Améri : Praticien hospitalier,
service de neurologie, centre hospitalier de Meaux, 6-8, rue Saint-Fiacre, BP 218, 77104 Meaux cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : A Améri. Conduite à tenir devant une amyotrophie.
Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0240, 2000, 5 p

RÉFÉRENCES

[1] Serratrice G, Pellissier J, Pouget JF. Maladies neuromusculaires. Paris : Masson, 1999 : 1-256

Conduite à tenir devant une épilepsie

E Roze, A Améri

Le diagnostic d'une crise d'épilepsie doit être établi sur des bases formelles anamnestiques et électroencéphalographiques. Il précède la recherche étiologique et le volet essentiel de la prévention des récidives. La prise en charge nécessite, dans un certain nombre de situations, une hospitalisation et la réalisation d'une imagerie cérébrale, indispensables en cas de première crise.

© 2001 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : *épilepsie, crise comitiale, convulsion.*

Introduction

La crise d'épilepsie est la traduction clinique de la décharge excessive, paroxystique, hypersynchrone, d'une population neuronale dont la localisation et l'étendue déterminent les caractéristiques sémiologiques de la crise. Il s'agit d'un problème de pratique courante puisque l'on estime qu'entre 3 et 5 % des individus font au moins une crise au cours de leur vie et que la crise convulsive généralisée représente 3 % des patients examinés dans les services d'urgence. Compte tenu des implications médicales et socioprofessionnelles de l'épilepsie, il convient d'être très prudent dans l'établissement de ce diagnostic. Il doit être posé de façon formelle sur la base d'arguments, principalement anamnestiques et si possible électroencéphalographiques, qui permettent de distinguer la crise d'autres manifestations paroxystiques. Une fois la crise identifiée, se pose la question de sa signification : s'agit-il d'un épisode unique qui ne se renouvellera pas, survenu à la faveur de circonstance particulière (crise occasionnelle) ? s'agit-il au contraire du symptôme révélateur d'une maladie neurologique dont elle ne fait que stigmatiser la localisation cérébrale (crise symptomatique) ; s'agit-il de la première d'une série de crises dont la récurrence en l'absence de facteur étiologique patent définit la maladie épileptique idiopathique ? Enfin, quelles que soient la certitude diagnostique et l'étiologie suspectée, il est impératif de prendre en compte le risque de récidive à court terme. Le problème est donc triple : reconnaître la crise, chercher la cause, prévenir la récidive.

Reconnaître la crise

Souvent, le patient consulte au décours de la crise. Ainsi, le diagnostic repose en premier lieu sur les données anamnestiques qu'il convient de recueillir avec soin auprès du patient lui-même et surtout auprès des témoins de la crise. L'interrogatoire essaie de préciser les caractéristiques sémiologiques de la crise et notamment le caractère brutal ou non du début et de la fin de l'épisode, et recherche des facteurs déclenchants. Accessoirement, l'électroencéphalogramme, éventuellement répété, peut apporter une aide au diagnostic dans les cas litigieux s'il met en évidence des anomalies paroxystiques (pointes ou pointes-ondes focales ou généralisées). Sa normalité, même peu de temps après la crise, n'élimine pas le diagnostic.

On distingue classiquement deux catégories de crises : les crises généralisées d'une part et les crises partielles d'autre part. Dans les crises généralisées, la décharge neuronale paroxystique intéresse simultanément la totalité du cortex cérébral. Les manifestations motrices, lorsqu'elles sont présentes, sont d'emblée bilatérales et symétriques. Il y a toujours une perte de connaissance ou une rupture de contact et habituellement une chute en rapport avec l'inhibition de la motricité. Par opposition, dans les crises partielles, la décharge paroxystique est limitée à une zone corticale appelée le foyer épileptique. Les manifestations cliniques de la crise permettent souvent de localiser le foyer épileptique. Parmi les crises partielles, on individualise les crises partielles simples au cours desquelles l'état de conscience n'est pas modifié, et les crises partielles complexes où il existe une altération de la conscience. Le tableau I rappelle la classification internationale des crises d'épilepsie qui repose sur leurs caractéristiques sémiologiques.

Crises généralisées

Chez l'adulte, les crises généralisées sont la plupart du temps des crises tonicocloniques. Le déroulement de ces crises est stéréotypé et comprend trois phases. Elles débutent par une phase tonique d'une quinzaine de secondes, caractérisée par une contraction brusque et soutenue de toute la musculature squelettique en flexion puis en extension, associée à une abolition de la conscience et à des troubles végétatifs (tachycardie, hypertension artérielle, mydriase, hypersécrétion généralisée...). La contraction des mâchoires occasionne parfois une morsure de langue, celle simultanée des muscles abdominaux et de la glotte peut provoquer un cri, et celle du diaphragme et des muscles intercostaux bloque la respiration. Cette première phase est suivie par une phase clonique, qui dure environ 30 secondes, se traduisant par des secousses bilatérales, brusques, intenses, généralisées, progressivement ralenties, en rapport avec l'alternance de contractions musculaires en flexion et de relâchement. La respiration reste abolie, le visage est cyanosé. Une morsure de langue peut survenir au cours de cette phase. La dernière phase ou phase résolutive est de durée variable (de quelques minutes à quelques heures). Le sujet est immobile, hypotonique et reprend une respiration ample, bruyante, gênée par l'hypersécrétion muqueuse dite respiration stertoreuse, une perte

Tableau I. – Classification clinique des crises d'épilepsie.

Crises généralisées
Absences :
- typiques
- atypiques
Crises myocloniques
Crises cloniques
Crises toniques
Crises tonicocloniques
Crises atoniques
Crises partielles
Crises partielles simples :
- avec signes moteurs
- avec signes somatosensitifs ou sensoriels
- avec signes végétatifs
- avec signes psychiques
Crises partielles complexes :
- avec début partiel suivi de troubles de conscience
- avec troubles de conscience initiaux
Crises partielles secondairement généralisées :
- crises partielles simples secondairement généralisées
- crises partielles complexes secondairement généralisées
- crises partielles simples, puis complexes, puis généralisées
- crises inclassables

Tableau II. – Arguments en faveur d'une crise comitiale devant une perte de connaissance.

Clinique
Début et fin brutaux
Retour progressif à la conscience
Courbatures au décours de la crise
Durée de quelques minutes
Morsure latérale de langue
Stéréotypie des épisodes
Chute traumatisante
Biologique
Augmentation des créatine-phosphokinases
Acidose

À noter que l'existence d'une perte d'urine signifie seulement qu'il y a eu une perte de connaissance suffisamment prolongée pour entraîner un relâchement sphinctérien.

d'urine est alors possible. Le retour à la conscience est très progressif tandis que la cyanose fait place à la pâleur. Après la crise, il existe une amnésie complète de l'épisode, le sujet se plaint de céphalées et de courbatures.

Les *absences* sont rencontrées de façon préférentielle chez l'enfant. Elles se traduisent par une altération brusque de toutes les fonctions mentales avec abolition de la capacité à percevoir, des fonctions mnésiques et de la réactivité. Elles durent 5 à 15 secondes et ne sont pas accompagnées de convulsions. Elles peuvent éventuellement s'accompagner de phénomènes moteurs tels qu'une rétropulsion de la tête et du cou, des battements de paupières, une déviation des yeux, une rotation ou une chute de la tête. Elles peuvent également s'accompagner d'automatismes oraux ou gestuels (se lécher les lèvres, avaler, se frotter les mains...) et de signes végétatifs (modifications du rythme cardiaque, respiratoire, pâleur...). Après l'absence, le sujet reprend normalement son activité, sans se souvenir de la crise. Les crises myocloniques sont caractérisées par des secousses musculaires brèves, en « éclair », bilatérales et symétriques, isolées ou se répétant en saccades.

Les *autres types de crise généralisée* sont les crises toniques (contraction musculaire soutenue), cloniques (secousses cloniques bilatérales) et atoniques (abolition du tonus postural) ; elles surviennent électivement chez l'enfant.

En pratique, la survenue d'une crise généralisée pose le problème de l'orientation diagnostique devant une perte de connaissance avec chute, ce d'autant qu'il est souvent difficile d'obtenir une description précise de la crise. Certains éléments orientent vers une étiologie comitiale *(tableau II)*.

Les *principaux diagnostics différentiels* sont une syncope, notamment si elle est convulsivante, une lipothymie, une manifestation psychiatrique paroxystique (crise névropathique, simulation, conversion) et une hypoglycémie. La syncope est une perte de connaissance en rapport avec une diminution de la perfusion cérébrale. On distingue les syncopes vasovagales et les syncopes cardiaques.

Les syncopes vasovagales surviennent typiquement chez le sujet jeune, neurotonique, à la faveur d'un événement déclenchant (douleur, émotion, chaleur, confinement) et sont caractérisées par une phase prodromique prolongée, une perte de conscience progressive à l'origine d'une chute non traumatisante, une phase d'inconscience durant moins de 1 minute avec une lividité caractéristique. Le retour à un état de conscience normal est immédiat à l'issue de la syncope. Lorsque la perte de connaissance est incomplète ou très brève, on parle de lipothymie.

Les syncopes cardiaques surviennent typiquement chez un sujet âgé ayant des antécédents cardiologiques, en dehors de tout contexte favorisant. La phase prodromique est brève ou absente et le retour à une conscience normale est également très rapide.

Les manifestations psychiatriques paroxystiques constituent probablement la plus grande source d'erreur diagnostique. Les arguments en faveur de ce diagnostic sont : le début progressif, des manifestations motrices polymorphes, anarchiques, non stéréotypées, ne s'organisant selon aucune séquence logique, une durée de la crise trop longue, l'existence de bénéfices secondaires évidents et/ou d'une pathologie psychiatrique préexistante. On se méfie de l'association entre des manifestations psychiatriques paroxystiques et d'authentiques crises comitiales.

L'hypoglycémie est habituellement de diagnostic aisé grâce aux signes associés (pâleur, hypersudation) et au contexte (sujet diabétique, survenue à distance d'un repas). Il est à noter qu'une hypoglycémie sévère peut être à l'origine d'authentiques crises d'épilepsies.

Crises partielles

Crises partielles simples

Ces crises se déroulent par définition sans altération de la conscience et le sujet conserve par conséquent le souvenir de l'épisode qu'il peut a fortiori décrire lui-même.

On distingue des crises avec signes moteurs (contraction tonique et/ou secousses cloniques d'une partie plus ou moins étendue d'un hémicorps, déviation conjuguée de la tête et des yeux, modification brutale de la position du corps, impossibilité de prononcer un son ou répétition d'une voyelle, d'un mot ou d'une phrase), avec signes sensitifs (paresthésies d'une partie plus ou moins étendue d'un hémicorps), avec signes sensoriels (hallucinations visuelles, auditives, olfactives ou gustatives élémentaires), avec signes végétatifs (hypersalivation, nausées, palpitation, rubéfaction...) et avec signes psychiques (aphasie, dysmnésie, état de rêve, sensation de déjà vu-déjà vécu, sensation de familiarité ou d'étrangeté, phénomène de pensée forcée, peur, colère, métamorphopsies, hallucinations structurées). Quoique leur sémiologie soit très variable, ces crises partielles simples ont des caractéristiques communes, outre l'intégrité de la conscience, qui peuvent aider à les reconnaître : une durée habituelle de quelques secondes à quelques minutes, un début et une fin brusques, une présentation stéréotypée chez un sujet donné, qui est à rechercher car le sujet consulte rarement à la première crise de ce type. Il est à noter que les crises partielles peuvent être suivies d'un déficit neurologique focal postictal dont la nature et la topographie sont fonction du type de la crise. Le principal diagnostic différentiel à évoquer est un accident ischémique transitoire dont la durée est habituellement supérieure. Selon le type de crise, on peut également être amené à considérer les diagnostics de mouvements anormaux involontaires (dyskinésies, dystonies, tics) ou de migraine accompagnée.

Crises partielles complexes

Ces crises partielles sont caractérisées par une altération de la conscience qui peut, soit faire suite à un début simple, soit exister dès le début de la crise. Il y a donc une amnésie de la crise qui est plus ou moins complète selon que l'altération de la conscience est initiale ou secondaire. Dans les deux cas, l'altération de la conscience peut s'accompagner d'automatismes, c'est-à-dire de manifestations motrices involontaires, sans but, eupraxiques ou dyspraxiques. On décrit : les automatismes oroalimentaires (mâchonnements, pourléchage, déglutition...), les automatismes gestuels simples (se frotter les mains, se gratter...), les automatismes gestuels complexes (fouiller dans ses poches, déplacer des objets, se boutonner, se déboutonner), les automatismes verbaux (exclamations, chantonnement, petites phrases stéréotypées) et les automatismes ambulatoires. Le diagnostic différentiel peut parfois se poser avec une absence, un ictus amnésique ou une manifestation psychiatrique paroxystique (attaque de panique, crise d'agitation, état crépusculaire).

Crises partielles secondairement généralisées

Toutes les crises partielles peuvent potentiellement donner lieu à une généralisation secondaire tonique, clonique ou tonicoclonique. La phase partielle précessive peut être fugitive et passer inaperçue. Compte tenu des implications pour la démarche diagnostique et thérapeutique, il convient de faire preuve d'opiniâtreté pour rechercher un début partiel devant une crise à l'évidence généralisée.

Faire le bilan de la crise

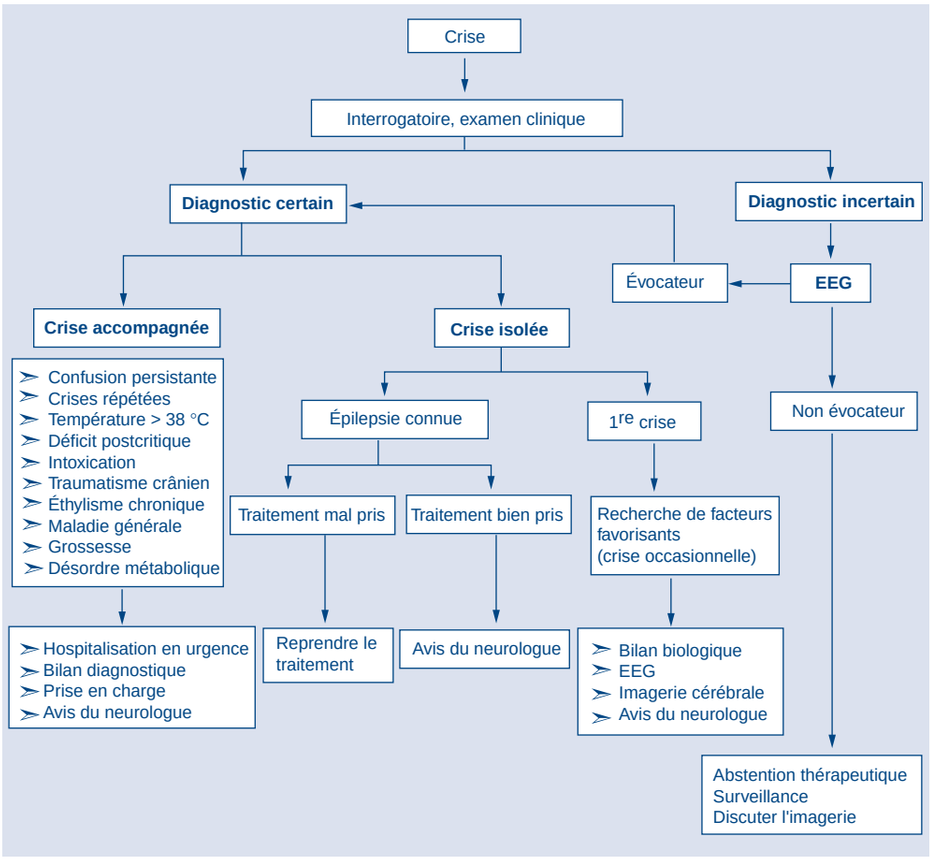
Devant une crise d'épilepsie, il est un certain nombre de circonstances qui nécessitent une hospitalisation en urgence, que ce soit pour des raisons de prise en charge thérapeutique ou parce qu'il est indispensable de réaliser une surveillance rapprochée, des examens paracliniques, et d'obtenir un avis spécialisé dans les meilleurs délais : crises répétées, température supérieure à 38 °C, confusion persistante, déficit postcritique, éthylisme chronique, intoxication, désordre métabolique, maladie générale, grossesse, traumatisme crânien *(fig 1)*. Dans toutes ces circonstances, on parle de crise « accompagnée » dont le bilan étiologique et la surveillance se font en hospitalisation. Dans les autres cas, il peut être réalisé en ambulatoire dans la semaine qui suit la crise. L'état de mal est à part, car sa prise en charge ne se conçoit qu'en unité de soins intensifs.

Anamnèse

L'interrogatoire du patient et de son entourage, en plus d'une description précise de la crise, cherche à répondre à un certain nombre de questions.

– S'agit-il de la première crise ou y a-t-il une épilepsie connue ?

– Y a-t-il des circonstances favorisantes : privation de sommeil, libation ou sevrage alcoolique, prise ou arrêt d'un médicament, prise de toxiques, stress, surmenage... ?



1 *Conduite à tenir devant une crise comitiale. EEG : électroencéphalogramme. En fonction du contexte, on peut être amené à prescrire un traitement de couverture par benzodiazépines en attendant l'avis du neurologue ; exemple : clobazam 10 mg matin et soir.*

– Y a-t-il eu un traumatisme crânien avant ou pendant la crise ?

– Existe-t-il une maladie générale ou neurologique préexistante pouvant rendre compte de la survenue d'une crise ?

– Existe-t-il des antécédents familiaux de comitialité ?

– Quelles furent les modalités de naissance du patient (anoxie néonatale) ?

– Y a-t-il une grossesse en cours ?

Examen clinique

Il recherche avant tout un déficit neurologique focal postcritique, des signes neurologiques associés et des éléments pouvant orienter vers une pathologie causale *(tableau III)*. Une glycémie capillaire est systématiquement pratiquée à la recherche d'une hypoglycémie, ainsi qu'une prise de température.

Examens biologiques

On demande un ionogramme sanguin, une calcémie, une glycémie, une urémie, une créatininémie à la recherche d'un désordre métabolique. Selon le contexte, on peut également demander une numération-formule sanguine, une vitesse de sédimentation et une protéine C réactive, un dosage des toxiques dans le sang et les urines, un dosage des antiépileptiques (en cas de doute sur l'observance chez un épileptique traité) et un bilan thyroïdien (en cas de signes cliniques évocateurs).

Électroencéphalogramme

L'électroencéphalogramme intercritique peut apporter des arguments pour le diagnostic positif d'épilepsie mais il ne faut jamais perdre de vue le fait que de nombreux épileptiques authentiques n'ont aucune anomalie électrique en dehors des crises. De même, des sujets n'ayant jamais fait de crise peuvent présenter des anomalies évoquant une comitialité. La démarche diagnostique s'appuie donc en premier lieu sur les données cliniques avant de considérer les anomalies éventuelles de l'enregistrement électroencéphalographique. On recherche avant tout des anomalies paroxystiques qui peuvent être généralisées (pointes-ondes ou polypointes-ondes) ou focales (pointes, pointes-ondes ou pointes lentes), mais également des foyers de souffrance cérébrale sous la forme d'ondes lentes focalisées. L'électroencéphalogramme de repos peut être sensibilisé par l'hyperpnée et la stimulation lumineuse intermittente qui favorisent la survenue de paroxysmes chez certains patients. En plus des arguments de diagnostic positif qu'il peut apporter, l'électroencéphalogramme oriente parfois d'emblée vers un groupe étiopathogénique, ou même un syndrome épileptique particulier.

Imagerie cérébrale

Une première crise comitiale est une indication à la réalisation d'une imagerie cérébrale. Il en va de même lorsque l'on observe une recrudescence ou une modification sémiologique des crises chez un épileptique connu. Il s'agit de rechercher une lésion cérébrale responsable de la crise qui est alors symptomatique. On est d'autant plus prompt à la

***L'état de mal convulsif** est défini comme « une condition épileptique fixe et durable ». En pratique, compte tenu du fait qu'il existe un risque de lésion cérébrale irréversible au-delà de 30 minutes de crise continue et que l'état de mal est d'autant plus difficile à contrôler qu'il se prolonge, il paraît raisonnable de considérer comme un état de mal généralisé convulsif trois crises successives sans reprise de conscience ou des mouvements tonicocloniques durant plus de 10 minutes. On en rapproche également les convulsions en série ou « syndrome de menace ».*
Les états de mal partiel posent surtout le problème difficile du diagnostic, notamment lorsqu'ils se présentent sous la forme d'un syndrome confusionnel ; l'électroencéphalogramme peut alors être d'un grand secours.
La prise en charge d'un état de mal convulsif ne se conçoit qu'en unité de soins intensifs. Néanmoins, la rapidité des premières décisions diagnostiques et thérapeutiques conditionne le pronostic ultérieur.
La prise en charge initiale s'organise selon le schéma suivant :
– contacter le service d'aide médicale urgente (Samu) pour un transfert urgent en unité de soins intensifs ;
– protéger le malade des traumatismes en évitant les contentions ;
– placer le malade en décubitus latéral avec la tête en déclive (pour éviter les fausses routes) ;
– ablation des prothèses dentaires et mise en place d'une canule souple ;
– faire une injection intraveineuse lente de benzodiazépine (exemple, diazépam 10 mg en 1 minute) à renouveler au bout de 3 minutes en cas de persistance de la crise.
Les étapes ultérieures de la prise en charge de l'état de mal nécessitent le recours à des thérapeutiques telles que la phénytoïne ou le phénobarbital par voie intraveineuse, qui impliquent respectivement un monitoring cardiaque et une mise sous assistance respiratoire et ne sont donc mises en œuvre qu'en structure adaptée.

Tableau III. – Liste indicative des étiologies des épilepsies symptomatiques.

Maladies génétiques	*- Anomalies chromosomiques (syndrome de l'X fragile, trisomie 21)* *- Épilepsies myocloniques progressives (maladie de Lafora, mitochondriopathies)* *- Phacomatoses (maladie de Recklinghausen, maladie de Sturge-Weber, maladie de Bourneville)* *- Maladies métaboliques diverses (glycogénoses, aminoaciduries, lipidoses)* *- Dysembryoplasies cérébrales héréditaires (syndrome d'Aicardi)*
Facteurs prénataux et néonataux	*- Dysembryogenèse cérébrale acquise* *- Facteurs anténataux (infections, toxiques, anoxie)* *- Facteurs périnataux (traumatisme obstétrical, hypoxie, infection)*
Maladies infectieuses	*- Méningoencéphalite* *- Abcès épiduraux, sous-duraux ou parenchymateux* *- Encéphalite* *- Maladie de Creutzfeldt-Jakob*
Facteurs toxiques	*- Substances non organiques (CO)* *- Substances métalliques (plomb, mercure)* *- Substances organiques (alcool)* *- Drogues et sevrage* *- Nombreux médicaments (antidépresseurs tricycliques, pénicilline, isoniazide)* *- Maladies allergiques (injection ou ingestion de protéines étrangères)*
Traumatismes ou agents physiques	*- Plaies craniocérébrales* *- Hématomes et épanchements sous-duraux ou épiduraux* *- Cicatrice méningocérébrale post-traumatique ou postopératoire* *- Anoxie ou hypoxie*
Pathologies vasculaires	*- Hémorragie méningée* *- Thrombose veineuse cérébrale* *- Cicatrice d'accident vasculaire cérébral* *- Encéphalopathie hypertensive* *- Syncope*
Facteurs métaboliques et nutritionnels acquis	*- Déséquilibre hydroélectrolytique (hyponatrémie, hypocalcémie, déshydratation)* *- Hypoglycémie, hyperglycémie, hyperosmolarité* *- Encéphalopathie urémique ou hépatique* *- Déficit ou dépendance vitaminique (dépendance en pyridoxine)*
Processus expansifs	*- Tumeurs primitives intracrâniennes (gliomes, méningiomes)* *- Métastases (sein, poumon, mélanome)* *- Hémopathies malignes (lymphome, leucémie)* *- Tumeurs vasculaires et malformations vasculaires (cavernomes)*
Causes diverses	*- Maladies auto-immunes (lupus)* *- Maladie d'Alzheimer* *- Sclérose en plaques*

réaliser qu'il existe des signes évocateurs d'une lésion focale (crise partielle, déficit postcritique, anomalies paroxystiques focales à l'électroencéphalogramme). On demande idéalement une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale, sachant que cette dernière détecte en moyenne deux fois plus de lésions que le scanner cérébral. Quoique plus sensible, l'IRM cérébrale pose actuellement le problème de son accessibilité, de sorte que l'on est souvent amené à demander un scanner avant de la discuter dans un second temps.

Prévenir la récidive

Le recours immédiat à une thérapeutique médicamenteuse spécifique destinée à prévenir la récidive à court terme n'est pas systématique et est à discuter en fonction du contexte. Les éléments à prendre en compte pour la décision sont le risque de récidive (en fonction de la cause présumée) et l'angoisse du patient par rapport à ce risque. Le cas échéant, on prescrit un traitement par benzodiazépines, par exemple clobazam (Urbanyl®) 10 mg toutes les 12 heures. La mise en route d'un traitement de fond, lorsqu'il s'agit d'une première crise, n'est pas systématique. Elle ne se fait que sur la base d'une certitude diagnostique. En cas de doute, on préfère temporiser et réévaluer le problème à distance. La décision de traitement est prise en fonction des éléments suivants :

– le risque de récidive qui dépend du type de crise et de la présence ou non d'une lésion cérébrale ;

– les conséquences d'une récidive compte tenu du type de crise et du mode de vie du patient ;

– les contraintes imposées par un traitement prolongé ;

– l'observance prévisible du patient ;

– les effets secondaires potentiels des thérapeutiques envisagées.

Pour la pratique

La diversité des situations cliniques correspondant à la survenue d'une crise d'épilepsie fait qu'il est difficile de proposer un schéma de prise en charge préétabli permettant d'y répondre. On essaie cependant de proposer dans cet article, au travers de deux grands cadres, un guide pratique dont le but est de faire face aux plus grands nombres de cas de figure rencontrés *(fig 1)*.

Le patient doit être adressé à l'hôpital en urgence

Dans un certain nombre de situations, le bilan diagnostique et/ou la prise en charge thérapeutique de la crise requièrent une hospitalisation en urgence.

Lorsque la crise survient en contexte fébrile, l'hospitalisation est requise afin de discuter la réalisation d'une ponction lombaire en urgence à la recherche d'une méningoencéphalite, même en l'absence de syndrome méningé, et de mettre en route immédiatement la thérapeutique adaptée le cas échéant.

Lorsque l'examen neurologique au décours de la crise n'est pas normal ou lorsqu'il est modifié chez un patient ayant une pathologie neurologique connue, on parle de déficit postcritique. Ce déficit signe l'existence d'une lésion corticale potentiellement évolutive dont la crise est le symptôme. On retient notamment la possibilité d'une lésion tumorale, infectieuse, vasculaire ou traumatique (le traumatisme causal ayant pu passer inaperçu ou avoir été oublié). Dans ce contexte, la gravité et le potentiel évolutif de la lésion responsable de la crise nécessitent l'hospitalisation en urgence.

Une confusion postcritique persistant plus de 6 heures doit faire redouter en premier lieu un état de mal non convulsivant mais aussi un trouble métabolique ou un hématome intracrânien. Le bilan diagnostique et la mise en route des mesures thérapeutiques adaptées nécessitent également l'hospitalisation en urgence. Il en va de même en cas de traumatisme crânien, d'intoxication, de signes cliniques associés faisant évoquer un désordre métabolique ou s'il existe une maladie générale préexistante susceptible d'être à l'origine d'une lésion cérébrale épileptogène (exemple : virus de l'immunodéficience humaine, cancer, vascularite).

Une crise chez une femme enceinte nécessite également une hospitalisation en urgence, à la fois pour évaluer le retentissement sur le fœtus, et pour prévenir de façon optimale la survenue d'une nouvelle crise. Dans ce contexte, il faut toujours considérer la possibilité d'une éclampsie, et au moindre doute orienter la patiente vers une unité de soins spécialisés.

Dans le cas d'une crise chez un patient éthylique chronique, qu'il s'agisse d'une crise survenant dans un contexte de sevrage, de libation ou d'imprégnation alcoolique habituelle, il convient en règle d'adresser le patient aux urgences de l'hôpital dans la mesure où une cause surajoutée est à redouter sur ce terrain, notamment un hématome intracrânien. Cette attitude est modulable en fonction du contexte lorsque l'examen neurologique au décours de la crise est strictement normal.

Les *crises répétées* sont à considérer comme une situation à risque pouvant précéder un état de mal et nécessitant donc une hospitalisation en urgence. Toutefois, chez certains patients atteints d'épilepsie partielle pharmacorésistante, on peut tolérer la survenue de crises relativement fréquentes. Les signes d'alarme qui guident la décision d'hospitalisation urgente dans ce contexte sont la notion d'une recrudescence des crises ou d'une modification de leur symptomatologie. En cas d'hésitation, l'avis immédiat d'un neurologue paraît souhaitable.

***L'excès de boisson** est un facteur classique de déclenchement de crises chez un épileptique connu, mais la prise d'une grande quantité d'alcool peut à elle seule entraîner une crise (ivresse convulsivante) en dehors de toute maladie épileptique. Dans ce dernier cas, aucun traitement n'est nécessaire, mais le patient doit être surveillé pendant les heures qui suivent la crise. Le sevrage en alcool, qu'il soit relatif ou absolu, chez un éthylique chronique, peut également être à l'origine de crises. Le traitement est alors celui du syndrome de sevrage (hydratation, vitaminothérapie et benzodiazépine per os). Enfin, l'éthylisme chronique prolongé peut causer une épilepsie-maladie, dite épilepsie alcoolique, en dehors d'une situation d'intoxication aiguë ou de sevrage.*
Dans toutes ces situations, l'essentiel est la prise en charge de l'alcoolisme en milieu spécialisé et l'obtention d'un sevrage définitif. En effet, les traitements antiépileptiques au long cours sont contre-indiqués chez un patient non abstinent qui continue à présenter des crises, car l'interruption brutale du traitement par le patient comporte un risque important d'état de mal convulsif et les traitements antiépileptiques sont incompatibles avec le maintient d'une consommation alcoolique (interactions).

Le bilan peut être réalisé en ambulatoire

Lorsque le réveil après la crise a été parfait, que l'examen clinique est normal ou identique à l'examen antérieur, que le patient paraît raisonnable et qu'il bénéficie d'un entourage familial suffisamment présent, on peut proposer que la réalisation du bilan s'effectue en ambulatoire dans la semaine qui suit la crise. Il débouche en règle générale sur une consultation auprès d'un neurologue. En attendant cette consultation, certaines précautions doivent être prises : arrêt de travail, repos avec respect des besoins en sommeil, éviter les prises d'alcool et d'autres substances épileptogènes, interdiction de conduite automobile et des activités qui pourraient mettre en jeu le pronostic vital en cas de crise (exemple : natation, plongée, alpinisme, équitation...). Dans certains cas particuliers, on peut surseoir à la consultation en neurologie : lorsqu'il s'agit d'un patient épileptique connu qui a présenté une crise ayant les caractéristiques cliniques de ses crises habituelles et que l'on peut la rapporter à une mauvaise observance du traitement (reprendre alors le traitement habituel) ; lorsqu'il s'agit d'une première crise, que le bilan biologique, l'électroencéphalogramme intercritique et l'imagerie cérébrale sont normaux et que l'on retrouve un facteur déclenchant (exemple : privation de sommeil). Dans ce dernier cas, la crise est très probablement « occasionnelle » chez un patient ayant un seuil épileptogène bas et ne se reproduira pas, pour peu qu'il ne reproduise pas les conditions de survenue de la crise.

Emmanuel Roze : Interne des hôpitaux de Paris.
Alain Améri : Praticien hospitalier.
Service de neurologie, centre hospitalier de Meaux, 6-8, rue Saint-Fiacre, 77104 Meaux cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : E Roze et A Améri. Conduite à tenir devant une épilepsie.
Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0525, 2001, 5 p

Constipation

V Giraud

La constipation est un motif fréquent de consultation en médecine générale. Il s'agit d'un symptôme difficile à évaluer. Il faudra avant tout éliminer une cause organique avant de conclure à une constipation maladie. La cause la plus fréquente de constipation maladie est l'insuffisance du régime alimentaire en fibres.

© Elsevier, Paris.

Introduction

La constipation est une cause fréquente de consultation de médecine générale. Elle préoccupe 5 à 10 millions de Français et entraîne une automédication extrêmement fréquente à base de laxatifs sous forme de pilules, comprimés, lavements ou tisanes.

C'est un symptôme difficile à évaluer, et sa définition doit être envisagée sous trois angles, physiopathologique, clinique et subjectif. La définition physiopathologique est l'association d'un ralentissement du transit colorectal à une déshydratation excessive de la selle, rendant la selle dure. Cependant, la selle pourra être liquide par hypersécrétion réactionnelle du côlon. Il existera alors une alternance entre cette constipation et cette fausse diarrhée, dont le début est précédé par l'expulsion laborieuse d'un bouchon de matière. La définition clinique repose sur l'évaluation du nombre de selles, qui doit être inférieur à trois par semaine. Enfin, la définition subjective est basée sur la qualité de la selle, et surtout sur la facilité de la défécation. Souvent, on préfère retenir comme constipé celui qui se dit constipé.

La constipation est plus fréquemment observée chez les femmes, les sujets âgés et dans les milieux socio-économiques défavorisés.

Il faut distinguer la constipation secondaire à une cause digestive ou extradigestive de la constipation maladie.

Le souci constant du praticien sera d'éliminer, avant tout, une pathologie organique du côlon. La prescription d'une coloscopie de dépistage se fera devant des signes cliniques suggérant une pathologie organique intestinale, la présence de sang occulte ou non dans les selles, lors d'une démarche de détection individuelle des tumeurs rectocoliques dans les groupes à haut risque et à très haut risque de cancer colorectal [1, 2].

Classement de la constipation maladie

Il faut distinguer deux types de constipation maladie.

Constipation par trouble de la progression colique ou inertie colique

Le patient présente moins de deux à trois selles par semaine, avec une absence de besoin de défécation entre les exonérations. Le mécanisme étiologique le plus fréquent est l'existence d'un régime insuffisant en fibres alimentaires et en boissons.

Constipation par trouble de l'évacuation ou dyschésie

Le patient éprouve le besoin d'aller à la selle mais ne peut évacuer ou évacue avec difficulté. Des manœuvres digitales sont fréquemment retrouvées à l'interrogatoire.

Orientation de l'enquête étiologique devant une constipation

Étiologies [3]

Elles sont résumées dans le *tableau I*. La multiplicité des étiologies doit faire systématiquement opposer les constipations secondaires ou constipations symptômes, au cours desquelles une cause sera fréquemment retrouvée, et la constipation maladie.

La constipation symptôme d'une maladie se rencontre au cours de certaines affections digestives, et tout l'effort du praticien généraliste sera porté sur l'élimination d'une tumeur colorectale. Mais elle est aussi fréquente au cours de certaines maladies extradigestives, notamment endocriniennes (diabète, hypothyroïdie, hyperparathyroïdie), métaboliques (porphyrie) et neurologiques (maladie de Parkinson, atteintes cérébroméningées, neuropathies, encéphalopathies), et au cours de certains troubles hydroélectrolytiques (hypokaliémie, hypocalcémie), souvent secondaires à la prise de diurétiques ou de laxatifs irritants. Parmi les causes dites occasionnelles, la grossesse, les voyages et l'alitement représentent les causes les plus fréquentes. Enfin, l'utilisation de médicaments peut conduire à un état de constipation. La prise de certaines substances pharmacologiques est à rechercher systématiquement chez les patients polymédicamentés se plaignant d'une constipation récente.

L'élimination d'une tumeur rectocolique et la recherche d'une cause iatrogène doivent toujours rester présentes à l'esprit du praticien.

Il est très important, devant toute constipation, de procéder à un interrogatoire et à un examen clinique complets et systématiques.

Interrogatoire

Tout bilan d'une constipation commence par un long entretien avec le patient. Il permettra un abord général du problème [3] en faisant préciser les circonstances et la date de survenue des troubles, et en effectuant une enquête familiale soigneuse à la recherche de facteurs de risque de cancer colorectal.

En fonction des antécédents familiaux, trois groupes peuvent être définis [2] :

– le groupe à risque moyen, avec les patients de plus de 50 ans sans antécédents familiaux de cancer rectocolique au premier degré ;

– le groupe à risque élevé, avec les patients ayant des antécédents personnels d'adénome ou de cancer colorectal, les patients ayant un ou plusieurs parents du premier degré atteints d'un cancer colorectal ou d'un adénome de plus de 1 cm, les patients atteints de maladie inflammatoire chronique de l'intestin comme la rectocolite ulcérohémorragique et la maladie de Crohn, surtout en cas de pancolite ;

© Elsevier, Paris

Tableau I. – Étiologies de la constipation.

Médicaments	*- Analgésiques (opiacés, morphine), anesthésiques* *- Anticholinergiques* *- Anticonvulsivants* *- Antidépresseurs* *- Neuroleptiques* *- Diurétiques (hypokaliémie)* *- Antiparkinsonniens* *- Bêtabloquants* *- Antitussifs (codéine, codéthyline)* *- Pansements gastriques au gel d'alumine*
Maladies métaboliques et endocriniennes	*- Diabète* *- Hypothyroïdie* *- Hyperthyroïdie* *- Porphyrie* *- Hyperparathyroïdie* *- Phéochromocytome* *- Panhypopituitarisme* *- Acromégalie*
Maladies neuromusculaires	*- Mégacôlon congénital ou maladie de Hirschsprung* *- Maladie de Chagas* *- Neuropathies végétatives (diabète, amylose, paranéoplasique)* *- Atteintes cérébroméningées (maladie de Parkinson, sclérose en plaques, accidents vasculaires cérébraux, paraplégies traumatiques, lésions de la queue de cheval)* *- Collagénoses* *- Myopathies*
Maladies psychiatriques	*- Syndrome dépressif* *- Syndrome démentiel* *- Névrose*
Circonstances de la vie	*- Hyperthermie* *- Décubitus prolongé* *- Grossesse* *- Voyages, changement d'habitudes de vie*
Maladies digestives	***Constipation symptôme*** *- Tumeur, cancer* *- Dolichosigmoïde* *- Maladie diverticulaire* *- Sténose radique* *- Sténose après chirurgie anorectale* *- Sténose inflammatoire (maladie de Crohn et rectocolite hémorragique)* *- Carcinose péritonéale* ***Constipation maladie*** ***Constipation par trouble de la progression ou inertie colique*** ***Constipation terminale ou dyschésie*** *- Mégarectum* *- Hypertonie du sphincter interne* *- Dyssynergie anorectale ou anisme* *- Trouble de la statique rectale : procidence interne du rectum, rectocèle* *- Trouble de la sensibilité rectale*

– le groupe à risque très élevé, avec les patients appartenant à une famille atteinte de cancers à transmission héréditaire autosomale dominante à forte pénétrance et expressivité variable avec deux maladies identifiées : la polypose adénomateuse familiale et les cancers colorectaux héréditaires sans polypose avec le syndrome de Lynch I et II.

Il faut préciser les explorations déjà effectuées, les médicaments utilisés et notamment les laxatifs irritants, et rechercher les antécédents médicaux et chirurgicaux du petit bassin pouvant être des facteurs déclenchants de la constipation : accouchement par voie basse, chirurgie proctologique ou colique, chirurgie urinaire ou gynécologique.

Il faut enfin étudier les conditions de vie et d'hygiène alimentaire à la recherche d'un déséquilibre alimentaire avec carence en fibres et insuffisance d'apport hydrique.

Examen physique

Il recherchera des signes d'orientation diagnostique. Il faut avant tout éliminer une organicité en recherchant des arguments pour un cancer digestif, avec la recherche de ganglions inguinaux pathologiques, d'un ganglion de Troisier, d'une hépatomégalie tumorale et d'une masse abdominale.

Le **toucher rectal**, combiné au toucher pelvien chez la femme, prend une place primordiale dès la première consultation du médecin généraliste. Il appréciera le tonus du sphincter à la recherche d'une hypertonie ou d'une atonie. Il recherchera un rectum plein de matière alors que le patient n'éprouve aucune envie d'aller à la selle, témoignant d'une dyschésie. Enfin, il recherchera une lésion organique du canal anal ou du rectum. L'examen proctologique minutieux, à l'aide d'un anuscope, sera au mieux réalisé par le gastroentérologue à la recherche d'une cause pouvant être à l'origine de la constipation.

L'**examen neurologique** et la **recherche de signes d'endocrinopathie** et de **troubles métaboliques** compléteront les premières données.

L'examen physique appréciera également le retentissement de la constipation.

Lésions anales

Elles sont provoquées par l'expulsion de selles dures et desséchées. Il s'agit du prolapsus muqueux, d'hémorroïdes prolabées et de saignements. La stase fécale favorise l'irritation locale et la surinfection. L'anuscopie recherchera donc une anite hémorroïdaire, ainsi qu'une cryptite ou une papillite.

Fécalome

Il est la conséquence de l'accumulation et du dessèchement d'une masse importante de matière. Il peut entraîner des complications d'ordre mécanique comme une occlusion par obstruction, notamment chez les personnes âgées, et des ulcérations colorectales par nécrose ischémique.

Accidents occlusifs

Ils témoignent, le plus souvent, d'une lésion organique. Ils sont plutôt rares au cours d'une constipation idiopathique, et feront avant tout rechercher un fécalome.

Le volvulus du côlon pelvien survient essentiellement chez le sujet âgé. Il est favorisé par la consommation importante de végétaux (ce qui est de moins en moins fréquent dans nos pays industrialisés) chez des patients ayant un côlon sigmoïde trop long.

Les iléus paralytiques du sujet âgé correspondent à une atonie intestinale aiguë avec distension colique et du cæcum sans obstacle. La prise de neuroleptiques, d'antidépresseurs ou d'antiparkinsonniens est très souvent retrouvée. L'évolution est habituellement favorable avec la suppression des médicaments fautifs, la correction des désordres hydroélectrolytiques et l'aspiration digestive basse prudente par coloscopie.

Abus de laxatifs

C'est une affection rare au vu du nombre de laxatifs consommé quotidiennement. Elle touche le plus souvent la femme. Les selles sont fréquemment liquides, avec des pertes hydroélectrolytiques entraînant des troubles ioniques. Chez ces patients,

des troubles psychiatriques sont habituels. La prise en charge thérapeutique est complexe et doit être réalisée par le médecin spécialiste en étroite relation avec le médecin généraliste.

Conduite à tenir au terme de l'examen clinique

Plusieurs grandes orientations diagnostiques peuvent être établies sans qu'aucun organigramme puisse être imposé. C'est l'orientation clinique seule qui permettra de justifier les examens complémentaires à entreprendre.

Suspicion d'un cancer rectocolique

S'il existe des antécédents familiaux ou personnels de cancer colorectal, de polypes ou de cancer épidémiologiquement lié comme le cancer du sein, de l'endomètre ou des ovaires, un âge de plus de 45 ans, la présence de sang dans les selles et/ou d'une constipation récente et progressive, la coloscopie totale s'impose.

Suspicion d'une sténose diverticulaire

Si l'âge est de plus de 60 ans et/ou s'il y a des antécédents de diverticulite aiguë, la coloscopie et le lavement baryté sont alors utiles.

Suspicion d'une cause neurologique

En cas d'anomalie à l'examen neurologique associée à des troubles urinaires et génitaux, une exploration neurologique spécialisée est nécessaire.

Suspicion d'une endocrinopathie ou d'une cause métabolique

Un bilan en fonction de l'endocrinopathie suspectée est à réaliser par le spécialiste.

Suspicion d'une constipation maladie

C'est le cas le plus fréquent, mais qui sera affirmé uniquement après une coloscopie totale.

Conduite à tenir face à une constipation maladie

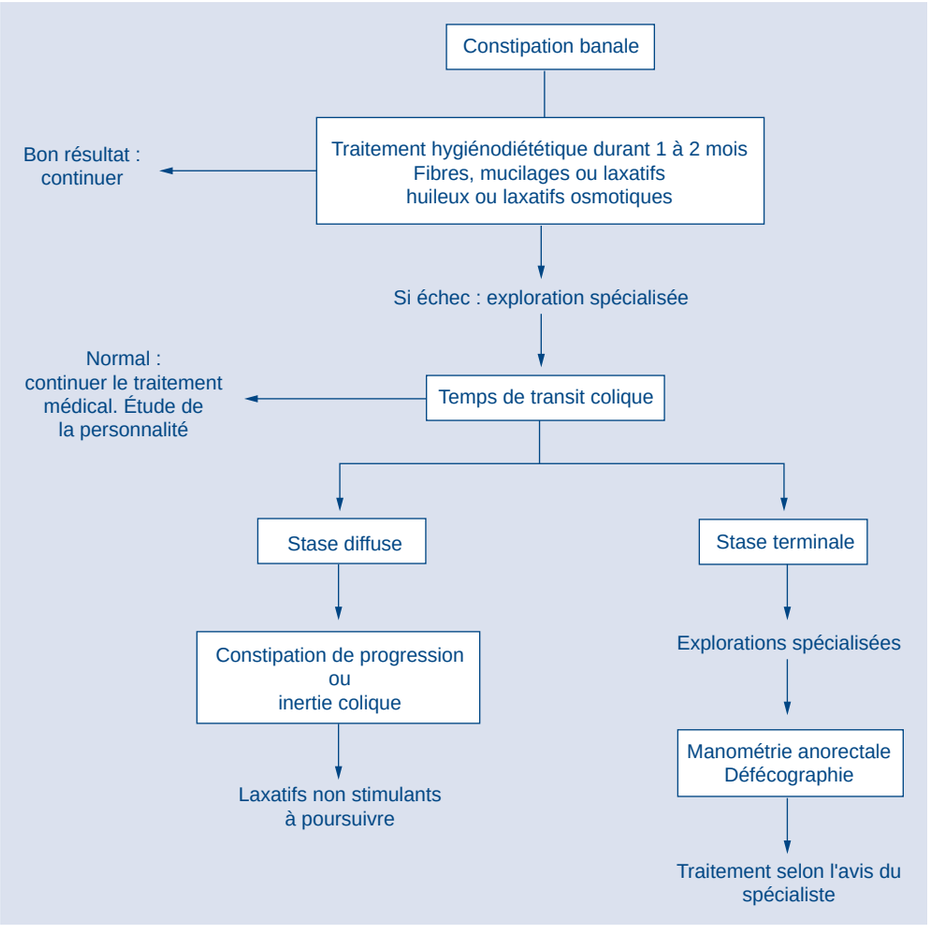
Elle est résumée sous la forme d'un arbre décisionnel dans la *figure 1*.

Constipation par trouble de la progression colique

C'est le cas le plus fréquent. Le test thérapeutique est la supplémentation du régime alimentaire en fibres et en eau. En cas de succès, il faut poursuivre le traitement. En cas d'échec, un avis spécialisé gastroentérologique est nécessaire. Il faudra alors réaliser un temps de transit colique [4] : il montrera une stase des pellets radio-opaques dans tout le côlon, mais avec une prédominance à gauche.

Constipation par trouble de l'évacuation ou dyschésie

Elle est plus rare. Le temps de transit colique montre alors une accumulation des pellets radio-opaques dans le rectum [4]. Un test thérapeutique par la prescription de suppositoire à dégagement gazeux (Éductyl®) ou par un microlavement, associé à une modification de la posture de défécation durant 2 mois (principe du cabinet à la turque), sera pratiqué. En cas de succès, il faudra poursuivre le traitement. En cas d'échec, il faudra adresser le patient au gastroentérologue afin qu'il puisse pratiquer une manométrie anorectale à la recherche d'une asynergie anorectale ou anisme, et une défécographie pour la mise en évidence d'une rectocèle antérieure, d'une procidence interne ou d'un syndrome du périnée descendant (descente de l'angle anorectal à plus de 2 cm au-dessous de la ligne pubococcygienne).



1 *Conduite à tenir devant une constipation maladie. Une lésion organique aura été éliminée.*

Traitement de la constipation

Traitement de la constipation symptôme révélant une étiologie organique

Il sera étiologique et confié au spécialiste.

Traitement de la constipation maladie

Traitement médicamenteux de la constipation maladie

L'objectif est de produire l'évacuation d'une selle moulée et bien hydratée. Il fait appel aux laxatifs. Il faut opposer les laxatifs physiologiques (fibres alimentaires, mucilages, laxatifs huileux et osmotiques) aux laxatifs irritants ou stimulants, potentiellement dangereux. Cette distinction doit être respectée pour le traitement chronique de la constipation maladie. Cependant, il est inutile et vain de sevrer en laxatifs irritants une constipée âgée qui en use depuis des années.

Il comprend toujours des mesures hygiéniques et diététiques.
- ✔ ***Ne pas réprimer l'envie.***
- ✔ ***Se présenter à heure fixe à la selle.***
- ✔ ***Déclencher le réflexe gastrocolique matinal par l'ingestion d'un petit déjeuner copieux ou d'un verre d'eau fraîche.***
- ✔ ***Pratiquer une activité physique régulière.***
- ✔ ***Augmenter les apports en fibres végétales alimentaires (son, blé, mucilages). Les apports quotidiens recommandés sont de 30 g/j chez l'adulte.***

■ *Laxatifs de lest : fibres alimentaires et mucilages*

Fibres alimentaires

Le son de blé est très riche en fibres (44 g pour 100 g) et très peu calorique. L'apport recommandé est de 30 g/j.

Mucilages

Ils sont extraits d'algues, de graines (psyllium, isphagule) ou de gomme (sterculia, karaya, guar).

Leur prescription doit s'accompagner d'une quantité suffisante d'eau.

Des sensations de ballonnement surviennent fréquemment en début de traitement. Il faut recommander d'augmenter progressivement la dose à atteindre.

■ *Laxatifs huileux ou lubrifiants*

Il s'agit des huiles de vaseline et de paraffine.

■ *Laxatifs osmotiques*

On distingue les laxatifs salins, les sucrés et les régulateurs à base de polyéthylène glycol.

■ *Laxatifs utilisés par voie rectale*

La glycérine a un effet sur le péristaltisme.

Les libérateurs de gaz déclenchent le réflexe exonérateur et l'envie d'aller à la selle.

■ *Laxatifs stimulants ou irritants*

Il faut savoir les traquer et bannir leur utilisation. Les principaux laxatifs irritants commercialisés sont cités dans le *tableau II*. Leur utilisation prolongée et intensive entraîne une atteinte de la muqueuse rectocolique, la mélanose, et la maladie des laxatifs.

Traitements spécifiques de la constipation par trouble de l'évacuation

Ils seront décidés après l'avis du spécialiste gastroentérologue. Le syndrome du périnée descendant nécessite une rééducation périnéale ; l'anisme se traite avec une rééducation par *biofeedback*, ainsi que l'hypertonie du canal anal.

Abord psychothérapeutique

Il sera décidé uniquement après accord du spécialiste, et en l'absence formelle de cause retrouvée.

Tableau II. – Laxatifs irritants.

	Nom commercial
Bisacodyl	*Contalax®, Dulcolax®*
Docusate sodique	*Jamylène®*
Picosulfate de sodium	*Fructines®*
Phénolphtaléine	*Purganol Daguin®, Boldolaxine®, Mucinum®*
Anthraquinoniques ou anthracéniques	*Modane® ; Tamarine® ; Grains de Vals® ; Idéolaxyl® ; Cascara® ; Néo-Boldolaxine® ; Spark® ; Végélax® ; Agiolax® ; Aromabyl® ; Dépuratif des Alpes® ; Dépuratif Parnel® ; Dragées Fuca®, Dragées Végétales Rex® ; Élixir Spark® ; Herbesan® ; Imegul® ; Normacol® à la bourdaine ; Péristaltine® ; Petites Pilules Carters pour le foie® ; Pilule Dupuis® ; Pursennide® ; Rhubarbe Lafran® ; Sénokot® ; Sirop Manceau® ; Spévin® gélules ; Tisane Clairo® ; Tisane Grande Chartreuse® ; Tisane Obéflorine® ; Tisane Touraine® ; Vulcase®*

Vincent Giraud : Ancien interne des hôpitaux de Paris, ancien chef de clinique-assistant des hôpitaux de Paris, service d'hépato-gastro-entérologie, hôpital Antoine-Béclère, 157, rue de la Porte-de-Trivaux, 92141 Clamart, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : V Giraud. Constipation. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0320, 1998, 4 p

RÉFÉRENCES

[1] Agence nationale pour le développement de l'évaluation médicale (ANDEM). Endoscopies digestives basses : recommandations et références médicales. *Gastroenterol Clin Biol* 1996 ; 20 : 881-896

[2] Conférence de consensus. Prévention, dépistage et prise en charge des cancers du côlon. *Gastroenterol Clin Biol* 1998 ; 22 : S289-S295

[3] Chaussade S, Atienza P, Beretta O. Méthodes d'explorations fonctionnelles de la constipation idiopathique chronique de l'adulte. *Gastroenterol Clin Biol* 1990 ; 14 : 163-170

[4] Danquechin-Dorval E, Barbieux JP, Picon L, Alison D, Codjovi P, Rouleau P. Mesure simplifiée du temps de transit colique par une simple radiographie de l'abdomen et un seul type de marqueur. *Gastroenterol Clin Biol* 1994 ; 18 : 141-144

Crampes

O Steichen, A Améri

Les « crampes » constituent un motif de plainte courant. Ce terme est employé facilement et peut correspondre à des tableaux variés, ce qui complique l'approche diagnostique. Cependant, la crampe est typiquement une contraction musculaire involontaire douloureuse, localisée à un muscle et limitée dans le temps. À cette définition peuvent correspondre deux phénomènes différents : la crampe vraie, de loin la plus fréquente, et la contracture, beaucoup plus rare mais dont l'individualisation est importante car sa prise en charge est toute différente. La crampe vraie réagit le plus souvent favorablement à des mesures physiques simples.

© 2000 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Définitions

Crampe

Une crampe musculaire vraie est une contraction involontaire, visible et palpable, douloureuse, d'un muscle ou d'une partie de muscle, d'**installation brutale** et d'une durée de quelques minutes. Elle peut survenir **au repos** ou **au cours d'un exercice d'intensité modérée**. Elle est déclenchée par une contraction normale du muscle, et survient alors d'autant plus facilement qu'il se trouve au préalable dans sa position de raccourcissement maximal. Une conséquence pratique de cette propriété est que la crampe est généralement soulagée par l'étirement actif ou passif du muscle concerné qui fait disparaître rapidement la contraction, alors qu'une douleur résiduelle peut persister quelque temps.

La crampe vraie correspond à une hyperactivité électrique du motoneurone et de l'unité motrice. Sa traduction à l'électromyogramme (EMG) est un tracé comportant des bouffées de potentiels d'action de grande amplitude. La physiopathologie de cette hyperactivité et les mécanismes de la douleur sont mal connus.

La crampe est un phénomène banal, expérimenté par la plupart de façon occasionnelle, sans signification pathologique. C'est seulement lorsqu'elle devient inquiétante par sa fréquence ou sa durée, voire seulement gênante par le moment de sa survenue (notamment durant le sommeil), que le patient s'en plaint. Elle peut alors révéler un désordre sous-jacent et justifie à ce titre une évaluation soigneuse. Cependant, le plus souvent, elle est idiopathique et le problème posé est d'ordre thérapeutique.

Contracture

Une contracture musculaire est une contraction involontaire et douloureuse d'un ou de plusieurs muscles, **s'installant progressivement à l'effort soutenu**, d'une durée de **plusieurs minutes**, sans autre facteur soulageant que l'arrêt de l'exercice ou la réduction de son intensité. Elle correspond à la perte par les fibres musculaires de leur capacité de relaxation, qui dépend de la capacité du myocyte à recapter dans le cytoplasme le calcium libéré lors de la contraction. Or cette recapture est un phénomène actif qui requiert, pour sa réalisation, outre l'intégrité des systèmes de transport du calcium, un apport suffisant d'énergie. On comprend alors que les contractures surviennent dans les maladies du transport du calcium d'une part, et dans les troubles du métabolisme énergétique d'autre part. Cela explique aussi pourquoi elles sont favorisées par les conditions où la production d'énergie n'est plus suffisante pour assouvir les besoins, soit parce que les besoins augmentent (exercice), soit parce que les circonstances sont défavorables à la production (ischémie). La contracture ne correspond pas à une anomalie de la contraction, mais à un trouble de la relaxation survenant en dehors de toute activité électrique du motoneurone et du myocyte. Sa traduction à l'EMG est donc un tracé plat.

La contracture vraie est un phénomène toujours pathologique qui dénote une atteinte musculaire et impose une prise en charge diagnostique complète.

Diagnostic différentiel (tableau I)

Le diagnostic différentiel comporte d'abord les phénomènes musculaires qui peuvent être présentés par le patient comme des crampes, mais auxquels il manque une des trois caractéristiques principales : contraction musculaire involontaire, douleur, caractère localisé à un muscle et limité dans le temps. Les phénomènes gênants touchant les membres inférieurs et qui, comme les crampes, peuvent perturber le sommeil du patient, sont ensuite évoqués.

Courbatures

Ce sont des douleurs musculaires sans contraction involontaire intéressant tous les muscles qui ont participé à un exercice intense et inhabituel. Elles débutent quelques heures après l'exercice et atteignent un maximum en 1 à 3 jours, pour durer 5 à 7 jours. Elles sont majorées par la palpation et par l'activité musculaire. Des microtraumatismes des fibres musculaires en sont la cause, ce qui explique qu'elles s'accompagnent d'une diminution de la force motrice. Une fois installées, elles sont calmées par des bains chauds, des massages, des pommades décontracturantes et de l'activité physique à bas régime.

Dystonies focales

Ce sont des contractions involontaires et soutenues de groupes musculaires antagonistes. Elles imposent à certains segments de membre ou à une partie du corps des attitudes extrêmes indépendantes de la volonté.

Les « crampes professionnelles » sont des dystonies focales d'action, c'est-à-dire survenant lors de la réalisation d'un geste spécifique routinier. Elles sont parfois douloureuses, mais c'est toujours le retentissement fonctionnel qui est au premier plan. Elles concernent avant tout les écrivains, les violonistes, les pianistes...

Des dystonies focales des membres, sans activité déclenchante et peu douloureuses, peuvent s'observer dans certains syndromes parkinsoniens, dans le syndrome de Gilles de la Tourette, et chez les patients sous neuroleptiques (phénothiazines).

Il existe enfin des dystonies focales qui surviennent de façon isolée.

Tétanie

La crise de tétanie classique débute par des paresthésies péribuccales et des extrémités, suivies par des contractions musculaires localisées aux mêmes régions (protrusion des lèvres en « museau de tanche », « mains d'accoucheur » par flexion du poignet et des métacarpophalangiennes, pieds en extension et en varus équin), qui peuvent se généraliser avec spasme laryngé et attitude en opisthotonos. L'examen en dehors des crises peut retrouver des signes d'hyperexcitabilité neuromusculaire (signes de Trousseau et Chvostek). Les causes habituellement retenues sont l'hypocalcémie, l'hypomagnésémie et les alcaloses (par augmentation de la fixation protéique du calcium et donc diminution de la calcémie ionisée).

Tableau I. – Quels diagnostics évoquer devant un patient qui se plaint de crampes ?

	Circonstances de survenue	*Contraction musculaire involontaire*	*Douleur musculaire*	*Localisation*	*Mode d'installation*	*Durée*	*Facteurs soulageants*
Crampe vraie	*Repos Exercice modéré*	+	++	*Mollets Pieds*	*Brutal*	*Moins de 10 minutes*	*Étirement*
Contracture	*Exercice intense*	+	++	*Muscle(s) sollicité(s)*	*Rapidement progressif*	*Variable*	*Arrêt ou diminution de l'exercice*
Dystonie focale d'action	*Activité spécifique*	+	±	*Groupes musculaires sollicités*	*Progressif*	*Variable*	*Arrêt de l'activité*
Tétanie	*Variable*	+	±	*Extrémités et bouche*	*Rapidement progressif*	*Quelques minutes*	*Variable*
Myotonie	*Après une contraction*	*Lenteur à la décontraction*	-	*Muscle préalablement contracté*	*Immédiatement*	*Quelques secondes*	*Chaleur Répétition de l'exercice*
Contracture réflexe	*Pathologie articulaire douloureuse*	+	+	*Autour de l'articulation affectée*	*À la mobilisation*	*Variable*	*Repos articulaire*
Raideur centrale	*Variable*	+	+	*Axiale puis les membres*	*Progressif (+ paroxysmes)*	*Continue*	*Isolement sensoriel*
Douleur vasculaire	*Exercice musculaire pour l'AOMI*	-	++	*Muscle(s) sollicité(s) pour l'AOMI*	*Progressif (sauf ischémie aiguë)*	*Variable*	*Arrêt de l'exercice pour l'AOMI*

AOMI : artériopathie oblitérante des membres inférieurs.

L'alcalose respiratoire pourrait expliquer les accès de tétanie dans le syndrome d'hyperventilation (spasmophilie).

Myotonie

La myotonie clinique est définie par une lenteur indolore à la relaxation musculaire après une contraction. Elle peut être liée à une anomalie de la membrane mycocytaire avec un enregistrement spécifique à l'EMG définissant la myotonie vraie. Elle peut aussi être reproduite par la percussion du muscle. Dans certaines anomalies du métabolisme musculaire, notamment au cours de l'hypothyroïdie, et dans certaines anomalies du motoneurone périphérique, il existe des myotonies cliniques sans myotonie électrique. On parle respectivement de « pseudomyotonie » et de « neuromyotonie ». Après interrogatoire familial, examen clinique (en particulier recherche d'un déficit moteur), dosage des enzymes musculaires et de la TSH (*thyroid stimulating hormone*), le patient présentant une myotonie sera adressé à un neurologue pour EMG et prise en charge.

« Contractures » réflexes

Les contractures telles qu'elles sont définies en rhumatologie correspondent à des contractions musculaires réflexes secondaires à une affection ostéoarticulaire douloureuse sous-jacente. Elles n'ont donc pas de rapport avec les contracture définies ci-dessus, et sont rarement présentées comme des crampes.

Raideurs d'origine centrale

Le tétanos, l'intoxication à la strychnine, les morsures par veuves noires et des pathologies neurologiques centrales rares, le syndrome de « l'homme raide » (ou *stiff-syndrome*, lié probablement à une anomalie de la voie de synthèse du GABA [acide gamma-aminobutyrique]) et certaines encéphalomyélites, se manifestent par l'installation lente, avec aggravation progressive, d'une raideur musculaire globale et permanente, à prédominance axiale, entrecoupée de paroxysmes localisés ou généralisés (opisthotonos), souvent déclenchés par des stimulus sensoriels. La présentation du tétanos est rarement trompeuse, mais il existe des formes lentes où les paroxysmes peuvent être au premier plan, sans raideur permanente évidente, et des formes localisées au membre blessé.

Le syndrome pyramidal n'est habituellement pas le terrain de manifestations musculaires paroxystiques, sauf lorsqu'il est d'origine médullaire et ainsi associé à une désorganisation des circuits réflexes qui concourent à la régulation du tonus musculaire. Des contractions musculaires involontaires des extrémités peuvent alors survenir, mimant celles des accès tétaniques, mais sans paresthésies et avec douleur. Elles peuvent être favorisées par un exercice inhabituel ou par une épine irritative (cystite...). Ce phénomène se voit avec une certaine fréquence dans la sclérose en plaques.

Les syndromes parkinsoniens dont le mauvais équilibre thérapeutique est attesté par l'existence de fluctuations motrices, font le lit de paroxysmes musculaires douloureux, à type de crampes vraies ou de dystonies.

Tableau II. – Désordres du sommeil liés aux membres inférieurs.

Crampe nocturne	*Contraction involontaire et douloureuse dont la survenue brutale durant le sommeil réveille le patient qui étire le muscle, par exemple en marchant, pour la faire disparaître*
Akathisie	*Nécessité irrépressible de bouger les membres inférieurs dans le cadre de certains syndromes parkinsoniens mal équilibrés (maladie de Parkinson, neuroleptiques)*
Jambes sans repos	*Picotements, fourmillements, démangeaisons ou brûlures survenant dans les membres inférieurs au repos, en éveil et obligeant à marcher pour les soulager (causes : polyneuropathie, anémie carentielle, urémie, idiopathique)*
Mouvements périodiques des jambes	*Extension des gros orteils et dorsiflexion des pieds durant quelques secondes environ deux fois par minute perturbant le sommeil stades 1 et 2 (dans le cadre de troubles du rythme veille-sommeil)*

Douleurs d'origine vasculaire

Elles se distinguent par l'absence de contractions musculaires involontaires concomitantes. L'ischémie musculaire d'origine artérielle, qu'elle soit chronique (artériopathie des membres inférieurs) ou aiguë (ischémie aiguë de membre), est responsable de douleurs qui peuvent être vécues comme des crampes. L'ischémie musculaire d'origine veineuse est responsable d'une douleur similaire, et dans les syndromes de loge, elle s'accompagne d'une rétraction musculaire (syndrome de Volkmann). La douleur d'une phlébite peut parfois être présentée par le patient comme une crampe.

Désordres du sommeil liés aux membres inférieurs

Ils se distinguent facilement des crampes nocturnes par l'absence de douleur vraie et par l'existence de mouvements rythmiques irrépressibles *(tableau II)*.

Diagnostic étiologique des crampes vraies (tableau III)

Crampes ordinaires liées à l'exercice

Elles affectent le patient après un exercice intense, mais rarement au cours même de cet exercice. Elles peuvent survenir immédiatement lors de la réduction de l'intensité de l'effort, ou plus à distance, volontiers la nuit. Elles sont d'autant plus fréquentes que le patient est mal préparé, que l'effort a été violent et réalisé dans une ambiance chaude, provoquant une perte hydrosodée importante par des sueurs abondantes. Des mesures simples de prévention peuvent s'en déduire.

Par opposition, les crampes survenant lors d'un exercice d'intensité modérée qui n'a pas été précédé d'un effort violent sont suspectes.

Crampes ordinaires nocturnes

Il s'agit de crampes des mollets ou des pieds qui réveillent le patient et l'obligent à étirer le muscle ou à marcher quelques minutes. La prévalence des crampes nocturnes augmente avec l'âge, et une étude a retrouvé environ 10 % de sujets réveillés au moins trois fois par semaine par des crampes dans une population gériatrique. Près du tiers des femmes enceintes souffrent de crampes nocturnes, le plus souvent au troisième trimestre. La survenue possible de crampes dans les nuits qui suivent un exercice inhabituel a été mentionnée. Dans tous les cas, le décubitus, qu'il soit dorsal ou ventral, s'accompagne volontiers d'une position du pied en flexion plantaire passive. Le mollet est alors dans sa position de raccourcissement maximal, ce qui expliquerait sa vulnérabilité aux crampes durant la nuit. C'est sur cette hypothèse que reposent les mesures physiques de prévention des crampes nocturnes.

Tableau III. – Causes des crampes vraies.

Crampes ordinaires liées à l'exercice
À la fin de l'exercice
Au repos à distance de l'exercice
Crampes ordinaires nocturnes
Personnes âgées
Femmes enceintes
Crampes secondaires
• **Iatrogènes**
• **D'origine systémique**
- Biochimiques :
- Déshydratation extracellulaire ± hyponatrémie
- Hypokaliémie
- Hypocalcémie
- Hypomagnésémie
- Insuffisance rénale
- Endocriniennes :
- Dysthyroïdies
- Hypoglycémie du diabétique
- Cirrhose hépatique
- Toxiques
• **D'origine neurologique**
1) Atteinte caractérisée du deuxième motoneurone
a) Lésions du deuxième motoneurone :
- Atteinte de la corne antérieure de la moelle
- Sclérose latérale amyotrophique
- Amyotrophies spinales progressives (Kennedy)
- Poliomyélite
- Neuropathie périphérique :
- Radiculopathies et polyradiculonévrites
- Plexopathies
- Polyneuropathies (axonales)
b) Hyperactivité du deuxième motoneurone
- Syndrome crampes fasciculations bénignes (Denny-Brown et Folley)
- Syndrome crampes myokimies
- Syndrome d'Isaacs
2) Atteinte mal définie du deuxième motoneurone
- Syndrome des crampes familiales bénignes
- Syndrome des crampes sporadiques bénignes

Tableau IV. – Causes médicamenteuses des crampes vraies.

Diurétiques
Laxatifs
Inhibiteurs de l'enzyme de conversion
Corticoïdes de synthèse
β2-mimétiques systémiques (bronchodilatateurs ou utérorelaxants)
β-bloquants avec ASI : pindolol (Visken®), oxyprénolol (Trasicor®)
Nifédipine (Adalate®)
Clonidine (Catapressan®)
Hypocholestérolémiants : fibrates, statines
Cimétidine (Tagamet®)
Prostaglandines ocytociques
Raloxifène
Danazol (Danatrol®)
Sels de lithium (Théralithe®, Neurolithe®)
Dihydroergotamine injectable
Anticholinestérasiques
Acide nicotinique
Cytotoxiques, en particulier vincristine et cisplatine
Ciclosporine (Sandimmum®)
D-pénicillamine (Trolovol®)
Morphiniques

Crampes iatrogènes

Médicaments (tableau IV)

Les médicaments les plus fréquemment mis en cause sont les diurétiques et les laxatifs, par le biais de l'hypokaliémie et de l'hypovolémie. On retiendra encore les β2-mimétiques systémiques, les bêtabloquants avec activité sympathomimétique intrinsèque, les hypocholestérolémiants, les corticoïdes et les morphiniques.

Hémodialyse

Les crampes des membres inférieurs surviennent en fin de séance et sont d'autant plus fréquentes que la séance a été intensive. Les hypothèses physiopathologiques sont nombreuses, mais il a été montré que la perfusion de solutés hypertoniques fait immédiatement cesser les crampes, ce qui met en avant le rôle de la contraction du volume plasmatique. Les α-mimétiques à petites doses, prazosine (Alpress®, Minipress®) ou midodrine (Gutron®), évitent à la fois les crampes et l'hypotension orthostatique, qui est un autre signe d'hypovolémie.

Crampes symptomatiques d'origine systémique

Troubles biochimiques

La déshydratation extracellulaire, d'autant plus qu'elle s'accompagne d'hyponatrémie, est génératrice de crampes, probablement par le biais de l'hypovolémie qu'elle détermine. La perte hydrosodée peut être digestive (choléra), rénale (insuffisance surrénale) ou sudorale (cas des crampes de chaleur). Les hyponatrémies sans déshydratation extracellulaire ne causent pas de crampes. L'hypokaliémie s'accompagne d'une hyperexcitabilité musculaire responsable de crampes, avant qu'une paralysie flasque ne s'installe. Les crampes sont une manifestation classique de l'hypocalcémie et de l'hypomagnésémie.

Les insuffisances rénales chroniques et aiguës prédisposent aux crampes, sans que le désordre biochimique responsable soit parfaitement compris.

Troubles endocriniens

Des crampes nocturnes sont observées chez environ 50 % des patients hypothyroïdiens, qui peuvent aussi souffrir de crampes pour les efforts modérés. Des crampes inhabituelles ont été rapportées dans des contextes d'hyperthyroïdie.

Elles peuvent aussi survenir chez le diabétique en hypoglycémie, et s'accompagnent alors des signes sympathiques d'hypoglycémie (sueurs, palpitations, tremblements, pâleur).

Cirrhose

Plus de 50 % des cirrhotiques souffrent de crampes. L'hypovolémie efficace joue probablement un rôle dans leur survenue.

Toxiques

Des crampes se rencontrent dans certaines intoxications : métaux lourds (cadmium et plomb, outre l'or et le lithium), plantes (chèvrefeuille), organophosphorés.

L'ingestion massive d'alcool, de café ou de thé a parfois été mise en cause, mais la preuve formelle de leur rôle n'est pas établie.

Crampes symptomatiques d'origine neurologique

Elles s'accompagnent souvent de fasciculations. D'une manière générale, toute crampe peut être précédée et/ou suivie de fasciculations, mais dans les causes neurologiques, ces dernières surviennent en outre volontiers indépendamment des crampes. Les fasciculations isolées sont aussi banales que les crampes ordinaires, mais leur présence dans un contexte pathologique signe l'atteinte du deuxième motoneurone. Dans la mesure où les deux phénomènes sont très communs, leur coexistence n'est pas suffisante pour définir une pathologie neurologique. En revanche, lorsqu'il existe des anomalies cliniques supplémentaires (faiblesse ou raideur musculaire), la valeur localisatrice des fasciculations, des crampes et encore plus de leur association, est très grande.

Atteintes de la corne antérieure de la moelle

La **sclérose latérale amyotrophique** débute vers la cinquantaine et associe des signes d'atteinte du premier motoneurone (déficit moteur, réflexes ostéotendineux [ROT] vifs, polycinétiques, diffusés) et du deuxième motoneurone (déficit moteur, amyotrophie, fasciculations, crampes). Les troubles débutent le plus souvent en distalité à un membre et finissent par intéresser les quatre membres, les territoires d'innervation bulbaire et les muscles respiratoires. Les crampes sont très fréquentes au début de la maladie et diminuent souvent avec l'installation de l'amyotrophie.

Les **amyotrophies spinales progressives** sont des affections héréditaires caractérisées par une atteinte élective du deuxième motoneurone. Elles débutent dans l'enfance ou l'adolescence, avec déficit moteur, amyotrophie et hyporéflexie ostéotendineuse. Des fasciculations et des crampes peuvent se voir. Elles sont particulièrement fréquentes dans la forme bulbospinale, ou maladie de Kennedy, récessive liée à l'X. Elle a pour particularités de ne débuter qu'après la deuxième décennie, de toucher les muscles de la face, et d'être associée à un hypogonadisme.

La **poliomyélite** est une atteinte virale aiguë de la corne antérieure de la moelle. Des paralysies de type périphérique s'installent rapidement, dans un contexte pseudogrippal. Elles régressent à partir du quinzième jour et pendant environ 2 ans. Les séquelles sont variables, un syndrome postpolio est possible, caractérisé par une réaggravation motrice à 20 ou 30 ans de la phase aiguë. Les crampes sont possibles à toutes les phases (initiale, de récupération, postpolio).

Neuropathies périphériques

Dans les atteintes périphériques, les crampes intéressent les muscles déficitaires. Il peut s'agir d'une atteinte mono- ou pluriradiculaire, généralement compressive, ou bien d'une polyradiculonévrite. Des crampes sont aussi décrites dans les atteintes plexiques, en particulier traumatiques ou radiques. Elles s'observent encore dans les polyneuropathies axonales : diabétiques, alcooliques, urémiques, héréditaires. Dans tous les cas, d'autres signes d'atteinte périphérique sont présents : douleurs, signes d'atteinte motrice (amyotrophie, fasciculations, déficit), signes d'atteinte sensitive (paresthésies, déficit), abolition des ROT. C'est la topographie de l'atteinte qui définit son type et oriente les investigations étiologiques.

Hyperactivité généralisée continue du deuxième motoneurone

Les trois éléments constituant le noyau de ces syndromes sont la neuromyotonie (lenteur à la décontraction musculaire volontaire impossible à reproduire par la percussion du muscle et aggravée par la répétition du mouvement), les myokymies (contractions fasciculaires lentes donnant l'impression de se propager de façon reptatoire à la surface du muscle), et la raideur musculaire continue, prédominant aux membres. Des crampes et des fasciculations sont généralement associées. L'extrémité la plus bénigne du spectre de ces maladies est occupée par le syndrome crampes-myokymies, où la neuromyotonie et la raideur ne se révèlent qu'à l'exercice. À l'opposé se situe le syndrome d'Isaacs, où la raideur est proéminente avec des anomalies posturales des extrémités, et peut se compliquer de fractures osseuses lors des paroxysmes. La neuromyotonie est majeure et les myokymies profuses ; une hyperhydrose peut être associée. Des formes secondaires existent, paranéoplasiques et iatrogènes (chrysothérapie et radiothérapie). Les formes idiopathiques sont en général isolées, mais peuvent être héréditaires, de transmission autosomique dominante.

Syndrome crampes-fasciculations bénignes

Le syndrome crampes-fasciculations bénignes (syndrome de Denny-Brown et Folley) est relativement fréquent, puisqu'il touche 0,5 % de la population d'une étude hollandaise. Il associe des crampes et des fasciculations prédominant aux membres inférieurs, et des douleurs musculaires à l'effort. Il n'y a pas de déficit musculaire, pas d'amyotrophie, et pas d'anomalie des ROT. En dehors de l'intolérance à l'effort qu'il induit, l'évolution de ce syndrome est dans la grande majorité des cas parfaitement bénigne. Néanmoins, une sclérose latérale amyotrophique peut rarement débuter par des crampes et des fasciculations isolées, sans autre anomalie à l'examen clinique.

Syndromes des crampes bénignes

Le syndrome des crampes familiales bénignes est rare. De transmission autosomique dominante, il est caractérisé par des crampes débutant dans l'adolescence et favorisées par l'exercice, diffuses, hormis l'extrémité céphalique. Il n'y a pas d'autre atteinte clinique neurogène périphérique, mais les études électrophysiologiques prouvent la dysfonction du motoneurone. Un tableau analogue peut survenir en dehors de tout contexte familial.

Diagnostic étiologique des contractures

Elles se rencontrent lorsque le myocyte n'est pas capable de se relaxer correctement. C'est le cas en premier lieu lorsqu'il existe un défaut dans les systèmes de production d'énergie. Mais la relaxation est aussi affectée par les troubles du transport intracellulaire du calcium, soit parce qu'il y a une libération exagérée (hypothyroïdie, *central core disease*, hyperthermie maligne), soit parce que le recaptage est défectueux (syndrome de Brody). La physiopathologie des contractures dans les dystrophinopathies est obscure.

Myopathies enzymatiques (métabolisme énergétique)

La maladie de Mac Ardle est due à un déficit en myophosphorylase et la maladie de Tarui à un déficit en phosphofructokinase. Toutes deux affectent la glycogénolyse et sont de transmission autosomique récessive. La présentation associe des douleurs et des contractures musculaires à l'exercice, auxquelles peut succéder une myoglobinurie. Les CPK (créatine phosphokinases) sont souvent élevées, le muscle ne produit pas de lactates lors du travail anaérobie (test d'effort ischémique). L'EMG est utile au diagnostic, et la biopsie musculaire nécessaire. De rares anomalies de la glycolyse terminale sont responsables du même tableau clinicobiologique.

Le déficit en L carnitine acétyltransférase perturbe le métabolisme des acides gras en empêchant leur incorporation mitochondriale. Le tableau clinique est le même que celui des troubles du métabolisme glucidique, mais la biologie ne retrouve pas d'élévation des CPK et la production de lactates est normale en condition anaérobie, puisque le métabolisme glucidique est épargné.

Myopathies hypothyroïdiennes

Le retentissement musculaire de l'hypothyroïdie associe de façon variable déficit musculaire proximal, contractures et myalgies à l'exercice, pseudomyotonie et crampes. Les signes cardinaux d'hypothyroïdie (bradycardie, constipation, prise de poids, frilosité) peuvent manquer. Les CPK sont généralement élevées. La TSH permet le diagnostic.

Myopathies congénitales

La *central core disease*, en particulier, se caractérise par une amyotrophie et une faiblesse musculaires précoces et diffuses, responsables d'un retard aux acquisitions motrices. Il est néanmoins fréquent que le tableau soit fruste et peu évolutif. Les contractures constituent alors la plainte principale. La transmission est autosomique dominante. Le diagnostic est fait par la biopsie musculaire.

Troubles primitifs du métabolisme calcique myocytaire

Le déficit en calcium ATPase dans le muscle est responsable d'une anomalie du recaptage du calcium qui se manifeste par des contractures (syndrome de Brody).

L'hyperthermie maligne est la conséquence d'une susceptibilité familiale autosomique dominante à certains anesthésiques, due à l'anormalité d'une protéine de régulation de la libération du calcium sarcoplasmique. Une nécrose musculaire sévère survient lors de l'anesthésie générale, accompagnée de raideur musculaire diffuse, d'hyperthermie et de troubles du rythme cardiaque. Le décès est fréquent. Certains sujets prédisposés peuvent développer une hyperthermie maligne après un exercice intense inhabituel (ou une crise convulsive) associé à une chaleur élevée.

Dystrophinopathies

Les contractures se voient dans les myopathies de Duchenne et de Becker, mais il existe aussi une maladie de la dystrophine caractérisée sur le plan moléculaire par une délétion du premier tiers du gène et, cliniquement, par une association de contractures et de myalgies à l'exercice. Le déficit musculaire est minime. La transmission est récessive, liée à l'X.

Conduite pratique

Le premier moment de l'interrogatoire doit s'attacher à caractériser la plainte en définissant les circonstances de survenue, la présence ou non d'une contraction musculaire involontaire (perçue comme une entrave au mouvement antagoniste volontaire), la présence ou non d'une douleur musculaire, la localisation des symptômes, leur mode d'installation, leur durée et les éventuels facteurs soulageants.

S'agit-il bien de crampes ou de contractures ? *(tableau V)*

S'il existe une douleur quasi permanente, sans contraction anormale mais avec une faiblesse inhabituelle, et qu'elle intéresse tous les groupes musculaires qui ont été mis à l'épreuve quelques jours auparavant, le diagnostic de courbatures est très probable.

S'il n'y a pas de contraction musculaire involontaire, attestée par l'entrave au mouvement volontaire, contemporaine de la douleur, l'examen vasculaire (recherche d'une phlébite ou d'une ischémie musculaire), qui doit être systématique, sera soigné. S'il existe une douleur quasi permanente, au repos ou au mouvement, précédant la contraction musculaire involontaire, la contracture réflexe est évoquée et l'examen rhumatologique recherche une structure ostéoarticulaire lésée ou enflammée sous-jacente.

Tableau V. – Examen clinique d'un patient qui se plaint de crampes.

Problème	*Réponse clinique*
S'agit-il de crampes vraies ?	*Caractériser la plainte : circonstances de survenue, fréquence, localisation, mode d'installation, contraction musculaire involontaire, douleur, durée, facteur soulageant*
Sont-elles ordinaires ou symptomatiques ?	*- Définir les antécédents neuromusculaires familiaux et les antécédents généraux personnels* *- Interrogatoire médicamenteux et toxique* *- Examen neurologique : fasciculations, troubles du tonus, motricité, sensibilité réflexes ostéotendineux, réflexes cutanés plantaires, paires crâniennes, syndrome cérébelleux, syndromes extrapyramidaux, sphincters, fonctions supérieures* *- Examen vasculaire (artériel et veineux)* *- Examen général* *Examen rhumatologique* *Examen endocrinologique (thyroïde, signes de dysthroïdie, signes de diabète)* *Examen hépatologique (foie, insuffisance hépatocellulaire, hypertension portale, ictère)* *Recherche de causes et conséquences de perturbations hydroélectrolytiques*

Les paroxysmes musculaires des raideurs d'origine centrale sont diffus dans la majorité des cas, et surviennent sur un fond de contraction musculaire involontaire continue (mais disparaissant durant le sommeil) à prédominance axiale. Ils prêtent donc rarement à confusion. Cela les différencie des paroxysmes musculaires (crampes vraies ou pseudomyotonies) des raideurs d'origine périphérique, dont la composante continue prédomine aux membres et peut être discrète, mais persiste durant le sommeil.

Un enraidissement à la marche peut révéler une souffrance médullaire et l'examen retrouve alors un syndrome pyramidal des membres inférieurs et un niveau sensitif.

Les caractéristiques sémiologiques de la myotonie et de la tétanie, en particulier l'absence de douleur, permettent leur reconnaissance et, si besoin, le recours à un avis spécialisé après un examen neurologique et les explorations de débrouillage indiquées. Les dystonies focales des syndromes parkinsoniens et des neuroleptiques sont elles aussi rarement douloureuses. Le terrain permet des les évoquer facilement et d'entreprendre un réajustement thérapeutique. Le contexte de survenue et la clinique stéréotypés des dystonies focales d'action (crampes professionnelles) permettent de les identifier immédiatement. Il s'agit ensuite de différencier crampes et contractures.

S'agit-il plutôt de crampes ou de contractures ? *(tableau V)*

La crampe survient au repos, ou au cours d'un effort peu soutenu. Son installation est brutale et elle est calmée par l'étirement du muscle. Elle peut être bénigne, être iatrogène, être satellite d'une affection touchant le deuxième motoneurone ou d'un désordre systémique. Elle justifie donc un interrogatoire familial, médicamenteux et toxique, un examen neurologique complet et soigneux, ainsi qu'un examen clinique général orienté.

La contracture survient toujours au cours d'un effort soutenu. Son installation n'est pas brutale et sa durée est prolongée. Une faiblesse musculaire et/ou une myoglobinurie sont souvent associées. Elle indique toujours une maladie du muscle. L'interrogatoire familial, la recherche d'autres signes musculaires (douleurs, faiblesse ou fatigabilité, atrophie ou hypertrophie, myotonie clinique) et de signes de dysthyroïdie s'imposent.

Tableau VI. – Indication des examens complémentaires devant des crampes vraies.

Pas d'explorations paracliniques si :	
	Terrain habituel (femme enceinte, personne âgée, sportif)
et	*Survenue au repos ou après un effort intense*
et	*Fréquence et durée modérées*
et	*Touchant les mollets, les pieds ou des muscles préalablement mis à contribution*
et	*Absence d'histoire familiale et personnelle remarquable*
et	*Examen clinique général et neurologique sans particularité*
En revanche si :	
	Terrain inhabituel
ou	*Survenue au cours d'efforts modérés isolés*
ou	*Fréquence importante et durée prolongée (> 10 min)*
ou	*Site inhabituel ou crampes diffuses*
Alors	
Si histoire familiale ou examen neurologique anormal	
⇒ consultation spécialisée ± EMG	
Si histoire personnelle ou examen général anormal	
⇒ Na, K, bicarbonates, Cl, Ca, Mg, urée, créatinine, TSH, ALAT, GGT, TP ± examens orientés ± consultation spécialisée	

EMG : électromyogramme ; TSH : *thyroid stimulating hormone ;* ALAT : alanine aminotransférase ; GGT : gammaglutamyl transférase ; TP : taux de prothrombine.

Quand aller au-delà de la clinique et comment ? *(tableau VI)*

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire si le tableau est celui de crampes banales, c'est-à-dire si le terrain est évocateur et que l'interrogatoire et l'examen physique ne retrouvent pas de point d'appel étiologique. Précisons à nouveau que la coexistence de crampes et de fasciculations ne suffit pas à définir une pathologie neurologique, à moins que ne s'y associe un déficit ou une raideur musculaire. Exceptionnellement, les crampes et les fasciculations sont suffisamment profuses dans leur association, c'est-à-dire diffuses et quasiment continues, pour réaliser une entité syndromique à elles seules, surtout s'il y a une notion familiale. Devant un tel syndrome, une surveillance clinique, et éventuellement électromyographique, afin de rechercher des signes infracliniques d'atteinte du motoneurone, est indiquée afin de dépister une rare maladie du motoneurone débutante.

Si les crampes sont suffisamment invalidantes pour faire discuter un traitement (après avoir interrompu si possible les médicaments potentiellement responsables et tenté les moyens physiques), il est licite de pratiquer un ionogramme sanguin élargi (comprenant en plus calcémie et magnésémie), une urée sanguine et une créatininémie, une TSH et, éventuellement, des enzymes hépatiques et un taux de prothrombine (TP). Si l'examen clinique retrouve un ou des point(s) d'appel étiologique(s), des examens orientés sont éventuellement réalisés en plus de ceux cités ci-dessus. En particulier, si l'examen neurologique est anormal, un avis spécialisé est nécessaire, et l'indication éventuelle d'un EMG est discutée avec le neurologue.

La biologie de débrouillage est systématique devant des contractures. Elle comporte une kaliémie, des CPK et LDH (lacticodéshydrogénases), une TSH et une bandelette urinaire (positive pour les globules rouges s'il y a une myoglobinurie). Si la TSH est élevée, la prise en charge est endocrinologique. Sinon, le patient est adressé à un neurologue pour EMG et avis spécialisé.

Quelle prise en charge thérapeutique effectuer ? *(tableau VII)*

Traitement curatif

La durée de la contraction musculaire douloureuse est diminuée par l'étirement (passif ou actif) et le massage du muscle dans le cas de la crampe, par l'interruption ou la réduction de l'intensité de l'exercice dans le cas de la contracture.

Traitement préventif des crampes ordinaires nocturnes

Il repose en premier lieu et si possible sur l'arrêt des traitements potentiellement responsables.

Si cela est impossible ou insuffisant, il faut tenter les mesures physiques. Elles consistent d'abord à étirer avant le coucher les muscles habituellement touchés. Un moyen simple consiste à se placer face à un mur, à 1 m de distance, et à se pencher en avant en s'appuyant sur le mur, les talons restant au sol. La posture est maintenue 10 secondes pour étirer les mollets, puis la manœuvre est répétée après 5 secondes de repos. Par ailleurs, on peut intervenir en évitant au mollet d'être en raccourcissement maximal durant le sommeil, en mettant les pieds hors du lit ou un coussin sous les tibias pour ceux qui dorment sur le ventre, en posant la plante du pied à angle droit avec la jambe sur le fond vertical du lit, éventuellement en interposant un coussin, pour ceux qui dorment sur le dos.

Quand ces mesures sont insuffisantes, on envisage un traitement médicamenteux après s'être assuré de la normalité des explorations biologiques de débrouillage conseillées ci-dessus. Les sels de quinine ont l'efficacité la mieux évaluée, mais la toxicité la plus gênante, le vérapamil (Isoptine®, Novapamyl LP®), la diphénhydramine (Nautamine®) et le naftidrofuryl (Naftilux®, Praxilène®) sont aussi

Tableau VII. – Prise en charge thérapeutique des crampes ordinaires.

Crampes ordinaires liées à l'effort
- Préparation de l'effort
Entraînement physique
Repos
Constitution de réserves énergétiques
Échauffement
- Pendant l'effort
Apports énergétiques
Apports hydrosodés
Étirements
- Après l'effort
Apports hydrosodés
Étirements et massages
Crampes ordinaires nocturnes
Retrait des traitements causant des crampes si possible
Mesures physiques
- Étirements
- Maintien du pied à angle droit avec la jambe
Explorations paracliniques minimales et correction d'une cause éventuelle
Recherche d'une indication extraneurologique au vérapamil ou naftidrofuryl et prescription le cas échéant
Recherche d'une contre-indication à la diphrénidramine, prescription si possible ; arrêt si mal tolérée ou inefficace après 1 mois
Recherche d'une contre-indication aux sels de quinine, information du patient, prescription si possible et souhaitée ; arrêt si mal tolérée ou inefficaces après 1 mois
Crampes symptomatiques
Traitement étiologique si possible
Carbamazépine, phénylhydantoïne ou tiapride si cause neurologique

proposés. Si le patient souhaite un traitement, on recherche une pathologie associée indiquant un traitement par vérapamil (angor, hypertension artérielle [HTA], myocardiopathie hypertrophique, tachycardies supraventriculaires paroxystiques), ou par naftidrofuryl (artériopathie oblitérante des membres inférieurs stade II), et le cas échéant, en l'absence de contre-indications, on prescrira le traitement en question. Dans le cas contraire, restent les sels de quinine et la diphénhydramine. Cette dernière est contre-indiquée en cas de risque de glaucome aigu ou de rétention urinaire. Elle est responsable d'effets atropiniques souvent mal tolérés (bouche sèche, constipation, somnolence, confusion) et son efficacité n'est pas évaluée.

Plusieurs études ont montré l'efficacité des sels de quinine pour la réduction de la fréquence des crampes nocturnes (d'environ – 30 %), sans modifier leur intensité ni leur durée. D'autres études en nombre comparable n'ont pas retrouvé cet effet. Ils sont contre-indiqués en cas de troubles de la conduction intraventriculaire. La prescription doit être discutée avec le patient, informé de la bénignité de ses troubles, des effets toxiques du traitement (cinchonisme acouphènes, hypoacousie, vertiges, vomissements ; troubles visuels ; douleurs abdominales, diarrhées) et des risques immunoallergiques (thrombopénie, hépatite cytolytique, réaction cutanée, choc anaphylactique). Si l'indication du traitement est toutefois retenue, il faut préciser qu'il s'agit d'un traitement préventif à prendre systématiquement et non pas au coup par coup. La posologie usuelle est de 300 mg environ de benzoate ou de sulfate de quinine le soir, et l'effet peut ne se manifester qu'après 1 mois de prise continue. Si ce n'est pas le cas, il faut arrêter le traitement. Il est souhaitable de tenter une interruption après quelques mois pour contrôler que le traitement est toujours nécessaire.

Durant la grossesse, tous les traitements mentionnés ci-dessus sont contre-indiqués, et la supplémentation en magnésium (200 à 300 mg/j) a montré une certaine efficacité, même en l'absence d'hypomagnésémie.

Traitement préventif des crampes ordinaires liées à l'effort

Il consiste à préparer et aménager l'effort. La préparation de l'effort comprend un entraînement suffisant, notamment en endurance, du repos préalable, et enfin la constitution d'un stock énergétique suffisant. L'aménagement de l'effort consiste à le faire précéder par un échauffement, notamment en étirement, à remplacer les pertes hydrosodées autant que possible durant et après l'exercice, et enfin à réaliser une séance d'étirements (type *stretching*) à la fin de l'activité.

Cas des contractures et des crampes symptomatiques

Elles bénéficieront, à chaque fois que possible, d'un traitement étiologique. Le traitement préventif symptomatique des crampes d'origine neurologique comporte généralement de la carbamazépine (Tégrétol® 200 : 2 comprimés/j), de la phénytoïne (Di-Hydan® : 1 comprimé/j), de l'amitriptyline (Laroxyl® : 10 mg/j).

Mémento physiopathologique des contractions musculaires involontaires.

- ✔ ***Myocyte :***
  - ***– anomalie métabolique : contracture, pseudomyotonie ;***
  - ***– anomalie membranaire : myotonie.***
- ✔ ***Système nerveux périphérique :***
  - ***– hyperexcitabilité du deuxième motoneurone : crampe, neuromyotonie, raideur périphérique ;***
  - ***– hyperexcitabilité sensitive et motrice du nerf périphérique : tétanie.***
- ✔ ***Système nerveux central :***
  - ***– interneurones inhibiteurs médullaires : tétanos, strychnine, syndrome de « l'homme raide » ;***
  - ***– noyaux gris centraux : dystonie focale ;***
  - ***– atteinte pyramidale médullaire : paroxysmes musculaires de la sclérose en plaques.***

Conclusion

Les crampes vraies sont un phénomène courant, souvent bénin et réagissant favorablement à des mesures physiques simples. Même associées à des fasciculations, qui relèvent probablement de la même physiopathologie, elles révèlent rarement une maladie neurologique grave, sauf si d'autres anomalies s'y associent à l'examen clinique, ou si leurs caractéristiques sont très inhabituelles (diffuses, incessantes). Le problème posé est plutôt d'ordre thérapeutique, dans la mesure où l'efficacité de la plupart des traitements proposés est mal évaluée, mais de toute façon inconstante et incomplète. Les dérivés de la quinine sont les plus employés, mais aussi les plus toxiques, puisqu'ils exposent le patient à des complications parfois mortelles. Ce n'est donc qu'après avoir épuisé les autres moyens préventifs, et si la sévérité des symptômes le nécessite vraiment, qu'un traitement médicamenteux est débuté.

Olivier Steichen : Interne des hôpitaux de Paris.
Alain Améri : Praticien hospitalier.
Service de neurologie, centre hospitalier de Meaux, 6-8, rue Saint-Fiacre, BP 218, 77104 Meaux cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : O Steichen et A Améri. Crampes.
Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0350, 2000, 6 p

Références

[1] Bentley S. Exercise induced muscle cramp. Proposed mechanisms and management. *Sports Med* 1996 ; 21 : 409-420

[2] McGee SR. Muscle cramps. *Arch Intern Med* 1990 ; 150 : 511-518

[3] Villani P, Mugnier B, Bouvenot G. Crampes musculaires : réévaluation de l'efficacité des sels de quinine. *Presse Méd* 1999 ; 28 : 1309-1312

[4] Weiner IH, Weiner HL. Nocturnal leg cramps. *JAMA* 1980 ; 244 : 2332-2333

Déficit neurologique transitoire

A Mémin, V Biousse

La survenue d'un déficit neurologique transitoire oriente vers quatre étiologies principales : l'hypoglycémie, les accidents ischémiques transitoires, l'épilepsie ou la migraine. L'interrogatoire est le temps essentiel du diagnostic. Le recours à l'avis spécialisé sera fait en fonction des premiers éléments d'orientation.

© Elsevier, Paris.

Introduction

Il s'agit d'un déficit neurologique d'une durée brève et totalement réversible en rapport avec une perte focale de fonction cérébrale ou oculaire.

C'est un motif fréquent de consultation, mais du fait de son caractère transitoire, le médecin assiste rarement à l'épisode. Ce sont donc essentiellement les données de l'interrogatoire du patient et de son entourage qui orientent le diagnostic étiologique.

La disparition du déficit n'est pas synonyme de bénignité, puisque en fonction de l'étiologie, le risque est l'apparition d'un déficit neurologique persistant ou même la mise en jeu du pronostic vital. Aussi, il est important d'évoquer systématiquement les quatre étiologies les plus fréquentes :

- hypoglycémie ;
- accident ischémique transitoire ;
- épilepsie ;
- migraine.

Tableau I. – Principales étiologies des déficits neurologiques transitoires.

Épilepsie

Hypoglycémie

Accident ischémique transitoire

Migraine

Autres :

Lésion cérébrale expansive :
Hémorragie cérébrale de petite taille
Malformation vasculaire

Pathologie non vasculaire, non tumorale
Sclérose en plaque
Maladie de Ménière
Vertige paroxystique bénin
Désordre métabolique (hyper- ou hyponatrémie, hypocalcémie, dyskaliémie)
Hystérie

Symptômes oculaires transitoires
Maladie de Horton
hypertension artérielle maligne
Glaucome
Hypertension intracrânienne, œdème papillaire

Tableau II.

	Hypoglycémie	*Accident ischémique transitoire*	*Épilepsie*	*Migraine*
Terrain	*Diabétique* *Alcoolisation aiguë* *Insulinome* *Prise médicamenteuse* *Factice*	*Antécédents AVC* *Antécédents cardiaques* *FDR cardiovasculaires* *+ fréquent sujet âgé*	*Épilepsie connue* *Tumeur cérébrale* *ATCD AVC* *Malformation artérioveineuse*	*ATCD personnels ou familiaux de migraine avec ou sans aura.*
Horaire	*Jeûne*	*0*	*0*	*0*
Facteur déclenchant	*Diabétique : erreur thérapeutique, sport, jeûne, sulfamides vie longue...*	*0*	*Arrêt du traitement antiépileptique*	*Multiples, variables selon les individus : excès alimentaire, menstruation, excès de sommeil...*
Durée	*Quelques minutes*	*< 24 heures*	*Secondes à quelques minutes*	*Par définition, disparition complète en moins d'1 heure*
Signes d'accompagnement	*Faim, asthénie, sueurs, malaise, anxiété, irritabilité, tremblement, confusion...*	*Interrogatoire (dyspnée, douleurs thoraciques, cervicalgies, céphalées...)* *Souffle cervical* *Pouls irrégulier*	*Clonies* *Marche jacksonienne* *Automatismes* *Généralisation secondaire*	*Céphalées, phonophobie, photophobie, nausée, vomissements*
Clinique	*Déficit non systématisé*	*Déficit focal correspondant à un territoire artériel*	*Examen intercritique souvent normal*	*Troubles ophtalmiques, sensitifs* *Aphasie, plus rarement hémiplégie*
Pronostic	*Bon*	*Risque AVC constitué*	*Variable selon l'étiologie*	*Excellent*
Bilan	*Bandelette au doigt* *Glycémie veineuse* *Bilan étiologique*	*ECG* *Scanner cérébral sans PDC* *Échographie doppler vaisseaux du cou et transcrânien* *Échographie cardiaque* *± autres en fonction du terrain*	*EEG* *IRM*	*0* *Diagnostic clinique*

AVC : accident vasculaire cérébral ; ATCD : antécédents ; ECG : électrocardiogramme ; EEG : électroencéphalogramme ; IRM : imagerie par résonance magnétique.

De multiples autres affections peuvent entraîner des symptômes ou des signes neurologiques réversibles en quelques heures *(tableau I)*, mais le terrain et leurs caractéristiques cliniques permettent en général un diagnostic facile (par exemple maladie de Ménière avec des épisodes de vertiges toujours

Tableau III. – Conduite à tenir devant un déficit neurologique transitoire.

Immédiatement : *glycémie bandelette*

Interrogatoire *du patient, de l'entourage*
ATCD, circonstances de survenue, durée des troubles, signes associés...

Examen clinique général
Température, tension artérielle, pouls...

Examen neurologique
Recherche de signes de localisation, céphalées, recherche d'œdème papillaire

Examens systématiques
Vitesse de sédimentation (si suspicion de maladie de Horton)
Ionogramme sanguin, glycémie, urée, créatininémie
ECG

Les autres examens notamment morphologiques (EEG, scanner cérébral, échodoppler cervical, échographie cardiaque...) Seront réalisés en fonction du terrain et des caractéristiques du déficit transitoire.

Prise en charge thérapeutique
Elle sera adaptée à l'étiologie

ATCD : antécédent ; ECG : électrocardiogramme ; EEG : électroencéphalogramme.

identiques associés à des signes cochléaires...). Le tableau II résume l'ensemble des caractères cliniques de chaque étiologie et les examens complémentaires nécessaires à leur diagnostic.

Hypoglycémie

C'est un diagnostic souvent difficile puisque en général le dosage de la glycémie n'est pas effectué au moment de l'épisode déficitaire. Les signes cliniques de l'hypoglycémie sont nombreux, non spécifiques : initialement il s'agit de signes neurovégétatifs, puis de symptômes de neuroglucopénie *(tableau II)*. Profonde et prolongée, l'hypoglycémie peut être mortelle ou laisser des séquelles neurologiques plus ou moins sévères.

Les épisodes d'hypoglycémie surviennent le plus souvent chez le sujet diabétique traité par insuline ou sulfamides hypoglycémiants.

Accident ischémique transitoire

Le risque de ce déficit neurologique transitoire est à court ou moyen terme l'apparition d'un infarctus cérébral constitué, et à long terme un risque accru d'infarctus du myocarde et un taux moyen de mortalité multiplié par trois.

Il est donc important d'évoquer ce diagnostic chez tous les patients. Les manifestations cliniques permettent de localiser anatomiquement l'accident.

L'enquête étiologique concerne essentiellement la localisation du point de départ de l'embolie artérielle ou cardiaque.

Épilepsie

Les crises d'épilepsie responsables d'un déficit neurologique transitoire sont les crises partielles. Certains éléments caractéristiques sont recherchés lors de l'interrogatoire : présence de clonies, marche jacksonienne pendant les crises motrices ou sensitives, présence d'automatismes, suspension du contact...

Migraine

Il s'agit des crises avec aura. Par définition, le déficit neurologique s'installe en quelques minutes (marche migraineuse), il est totalement réversible en moins de 60 minutes et s'associe à des céphalées d'allure migraineuse.

Conclusion

Les déficits neurologiques transitoires sont des motifs fréquents de consultation. Le diagnostic étiologique n'est pas facile, avec souvent plusieurs éventualités possibles (par exemple : un patient diabétique traité peut faire un accident ischémique transitoire, ou un alcoolique épileptique peut faire une hypoglycémie). Il est nécessaire d'hospitaliser le patient à chaque fois que l'étiologie du déficit n'est pas évidente afin que les examens complémentaires et la prise en charge thérapeutique soient effectués rapidement *(tableau III)*.

Armelle Mémin : Diplôme d'études supérieures de neurologie,
service de neurologie, hôpital Saint-Antoine, 184, rue du Faubourg-Saint-Antoine, 75012 Paris, France.
Valérie Biousse : Chef de clinique-assistant,
service de neurologie, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : A Mémin et V Biousse. Déficit neurologique transitoire.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0570, 1998, 2 p

Diarrhée aiguë

I Etienney, Y Bouhnik

La diarrhée aiguë est un motif de consultation très fréquent auprès du généraliste. La pratique d'examens complémentaires étiologiques ne se justifie que dans un petit nombre de situations, en présence de symptômes sévères ou prolongés, ou d'un syndrome dysentérique.

© Elsevier, Paris.

Introduction

Une diarrhée aiguë se définit par un mode d'installation brutal et une durée d'évolution inférieure à 3 semaines. On distingue très schématiquement deux formes cliniques : la diarrhée hydrique ou hydro-électrolytique et le syndrome dysentérique.

La diarrhée hydrique est principalement d'origine infectieuse ou médicamenteuse et l'atteinte prédomine en règle au niveau de la partie proximale de l'intestin grêle. Il n'existe pas, dans la majorité des cas, de lésions muqueuses à l'examen histologique.

Le syndrome dysentérique est principalement d'origine infectieuse et traduit toujours l'existence d'une atteinte organique du rectocôlon. Il associe des évacuations anormales, des faux besoins, des épreintes (contractions douloureuses du côlon terminal) et un ténesme (contractures douloureuses du sphincter anal précédant ou suivant chaque évacuation anormale). Une simple diarrhée sanglante peut le remplacer.

Étant donné le caractère brutal d'apparition des symptômes et parfois leur brièveté, la place du médecin traitant est primordiale dans cette situation, notamment pour décider s'il y a lieu d'effectuer des investigations paracliniques et/ou de proposer d'emblée un traitement.

Éléments du diagnostic clinique

Les caractéristiques de la diarrhée orientent vers son mécanisme probable, sécrétoire ou invasif *(tableau I)*, et, associées aux données anamnestiques, elles permettent de guider la démarche étiologique.

Caractères de la diarrhée

L'interrogatoire permet de préciser le mode de début de la diarrhée, le volume, la fréquence, la consistance des selles, l'horaire d'émission, la présence éventuelle d'aliments non digérés ou d'éléments anormaux tels que pus, glaires et sang.

Anamnèse

Certaines données anamnestiques orientent d'emblée vers le diagnostic étiologique : contexte épidémique (eau contaminée, toxi-infection alimentaire familiale ou collective,...) ; prise alimentaire des dernières 24 à 48 heures (champignons, poissons crus, fruits de mer, riz, œufs, aliments dont l'ingestion a déjà donné lieu à des épisodes similaires ou d'inconfort digestif postprandial) ; voyage récent à l'étranger ou dans une zone d'endémie parasitaire, et suivi éventuel d'une chimioprophylaxie antipalustre ; stress ; effort physique intense ; radiothérapie ; immunodépression (sida, chimiothérapie) ; nutrition entérale ; homosexualité masculine orientant vers un *Gay bowel syndrome* correspondant aux maladies sexuellement transmissibles acquises par voie rectale. Toute prise médicamenteuse dans les 3 mois doit être recherchée et en particulier la prise d'antibiotiques. La liste systématique peut être éventuellement établie avec l'aide de la famille ou d'ordonnances en possession du patient.

Tableau I. – Caractères distinctifs schématiques des diarrhées sécrétoires et invasives.

	Diarrhées sécrétoires	Diarrhées invasives
Durée d'incubation	*quelques heures*	*quelques jours*
Site grêle proximal *iléon* *côlon*	+++ + +	+ ++ +++
Selles	*aqueuses*	*glairosanglantes ou purulentes* (1)
Volume selles	+++	+
Déshydratation	+++	+
Douleurs abdominales	+, *périombilicales*	+++ *(épreintes, ténesme)*
Fièvre, manifestations systémiques	*0, +*	+++

(1) Parfois précédées ou remplacées par des selles hydriques, parfois abondantes.

Examen physique

Celui-ci doit être soigneux, associant l'examen de l'abdomen, les touchers pelviens et l'examen général ; il s'attachera à apprécier le retentissement de la diarrhée, à rechercher des éléments d'accompagnement (rhumatologique, cutané, adénopathies) et surtout à éliminer un abdomen chirurgical. Un météorisme abdominal douloureux doit faire évoquer une dilatation colique aiguë et faire pratiquer une radiographie d'abdomen sans préparation (ASP) en urgence.

Examens complémentaires

Aucun examen complémentaire n'est indiqué s'il s'agit d'une diarrhée hydrique d'une durée inférieure à 3 jours. Ils seront systématiques en cas de syndrome dysentérique, de déshydratation ou de diarrhée hydroélectrolytique se prolongeant au-delà de 72 heures. Les examens biologiques et fécaux pourront être prescrits d'emblée par le médecin traitant, et effectués en ambulatoire en l'absence de signes digestifs ou généraux de gravité (douleurs abdominales intenses, diarrhée sanglante, fièvre élevée...) qui imposent l'hospitalisation en urgence.

Examen des selles

Examen direct

L'examen direct est pratiqué dans le premier temps de la coproculture ou de l'examen parasitologique des selles. En microscopie optique, certains éléments peuvent avoir une valeur d'orientation, notamment la mise en évidence de bactéries mobiles (*Campylobacter jejuni*, *Vibrio* sp), de protozoaires flagellés *(Giardia)* ou d'amibes. Une leucocytorrhée est retrouvée sur le frottis coloré au bleu de méthylène dans 50 à 75 % des cas d'infection intestinale et serait d'autant plus importante que l'atteinte colique est distale. Cependant, cet examen n'a de valeur que positif. La présence de sang dans les selles en quantité notable

© Elsevier, Paris

témoigne d'une iléite et/ou d'une colite volontiers ulcérée et doit inciter, en l'absence de diarrhée hémorragique ou dysentériforme, à envisager une coloscopie si la cause infectieuse de l'entérocolite n'est pas rapidement établie par la coproculture. La coloration de Gram est systématique et permet de rechercher un déséquilibre des populations à Gram positif et à Gram négatif.

Coproculture

La coproculture est idéalement réalisée sur un prélèvement frais avec un ensemencement dans les 2 heures ; à défaut, les prélèvements peuvent être conservées à 4 °C pendant 12 heures au maximum. En routine, les milieux de culture permettent la croissance de *Salmonella* et *Shigella*. L'utilisation de milieux spécifiques à la croissance de *Campylobacter* se généralise. D'autres bactéries pathogènes peuvent être mises en évidence après une demande spécifique et selon les éléments d'orientation. On cherchera en effet à mettre en évidence *Clostridium* difficile après une prise d'antibiotiques, *Escherichia coli* entérohémorragique devant une diarrhée sanglante, *Yersinia enterocolitica* en cas de douleurs abdominales fébriles, *Aeromonas* sp ou *Plesiomonas shigelloides* devant une diarrhée sanglante ou hydrique prolongée du sujet âgé ou vivant en institution, et *Vibrio* sp après l'ingestion de fruits de mer. Cependant, la rentabilité de la coproculture est faible, avec 1,5-2 % d'examens positifs, rendant son prix de revient par examen positif très élevé, évalué à environ 6 000 F pour un prix unitaire de l'ordre de 300 F. Son interprétation est parfois délicate ; seront considérés comme sûrement pathogènes *Salmonella* sp, *Shigella* sp, *Campylobacter jejuni, Yersinia* sp, *Clostridium difficile* et *Vibrio cholerae*. *E coli* est un hôte du tube digestif et son rôle pathogène ne sera suspecté qu'en l'absence d'autres causes et dans un contexte épidémique ou clinique particulier. *Staphylococcus aureus* n'a aucune valeur pathogène dans les selles. La présence de *Candida albicans* est banale chez l'adulte. Une tentative de traitement antifongique n'est licite que devant une diarrhée prolongée, inexpliquée, chez un sujet fragile (âgé, immunodéprimé) et devant la présence de nombreuses colonies de levure dans les selles et/ou sur les biopsies coliques. La coproculture peut également s'accompagner de recherche de toxines, en particulier pour *Clostridium difficile*. De nouvelles méthodes diagnostiques utilisant des anticorps monoclonaux, une hybridation ADN-ADN, ou une réaction de polymérisation en chaîne (PCR) se développent mais ne sont pas encore accessibles en routine.

Examen parasitologique

Il comprend généralement un examen direct au microscope et un examen après concentration. Pour avoir de la valeur, il nécessite une concertation étroite entre le biologiste et le clinicien. Chaque parasite, en effet, n'est bien mis en évidence que par une technique qui lui est spécifiquement adaptée ; l'excrétion fécale des parasites est parfois intermittente et cet examen doit être prescrit trois fois de façon systématique, à quelques jours d'intervalle (et non pas 3 jours de suite). L'administration préalable de baryte, de sels de magnésium ou de laxatifs huileux rend l'examen d'interprétation difficile et parfois erronée (faux négatif).

Recherche de virus

La présence de Rotavirus ou d'Adénovirus peut être déterminée en quelques heures par des techniques rapides d'hémagglutination. L'examen en microscopie électronique des selles permet de détecter la majorité des virus, et en particulier ceux qui ne sont pas cultivables (Rotavirus, virus de Norwalk). En pratique, la recherche de virus est surtout utile aux études épidémiologiques.

Examens sanguins

Ionogramme, urée, créatinine, protides sériques seront réalisés devant des signes de déshydratation. Une numération formule sanguine et des hémocultures peuvent être utiles au diagnostic. Les sérologies de *Salmonella* et *Shigella* ne sont pas intéressantes car un deuxième prélèvement est nécessaire 2-3 semaines plus tard pour mettre en évidence une séroconversion. La sérologie de *Yersinia* a une valeur diagnostique si elle s'élève nettement à la 3e semaine. Une sérologie amibienne très positive signe une atteinte tissulaire et/ou hépatique.

De principe, un frottis et une goutte épaisse à la recherche de *Plasmodium falciparum* pourront être demandés selon le contexte.

Examens morphologiques

Abdomen sans préparation

Un cliché d'abdomen sans préparation est nécessaire devant tout météorisme abdominal douloureux à la recherche d'une colectasie. Cette complication grave impose l'arrêt de tout traitement ralentisseur du transit et un transfert en milieu hospitalier.

Rectosigmoïdoscopie et biopsies

Cet examen peut être réalisé en ambulatoire sans anesthésie après préparation par lavement et permet d'explorer le rectum et le sigmoïde. Il doit être rapidement réalisé devant un syndrome dysentérique, à la recherche d'éventuelles lésions endoscopiques de colite : érythème, purpura, ulcérations le plus souvent non spécifiques en dehors des ulcérations en coup d'ongles de l'amibiase ou des pseudo-membranes liées à la présence de *C difficile*. Elle permet également la réalisation de biopsies avec examen histologique standard et, si possible, cultures bactériennes et virales et examen parasitologique. Un certain nombre de critères histologiques permet d'opposer le diagnostic de colite infectieuse à celui de colite inflammatoire cryptogénétique. Cependant, en cas de doute, l'évolution tranchera car les lésions de colite infectieuse sont habituellement régressives en moins de 15 jours.

Iléocoloscopie et biopsies

De réalisation plus lourde nécessitant une préparation colique et, le plus souvent, une anesthésie et une hospitalisation. Elle sera réalisée d'emblée en cas de diarrhée fébrile avec douleurs électives de la fosse iliaque droite, ou en seconde intention devant une diarrhée inexpliquée avec rectosigmoïdoscopie négative. Les biopsies obéissent aux mêmes modalités que celles réalisées pendant la rectosigmoïdoscopie.

Endoscopie œsogastroduodénale

Celle-ci n'a aucun intérêt en première intention dans la démarche diagnostique des diarrhées aiguës.

DIARRHÉE HYDROÉLECTROLYTIQUE (ORIENTATION ÉTIOLOGIQUE)

Diarrhées toxiques et médicamenteuses

Diarrhées médicamenteuses

La diarrhée représente environ 7 % des effets secondaires des médicaments, et les agents responsables appartiennent à presque toutes les familles pharmacologiques. Il faut bien distinguer les diarrhées sans conséquences cliniques majeures, liées par exemple à la colchicine, aux biguanides ou aux anti-inflammatoires non stéroïdiens, des diarrhées représentant un véritable signal d'alarme, car traduisant un surdosage médicamenteux en sels d'or, théophylline, digitaline ou quinidinique.

Quelques pièges sont à éviter : une diarrhée secondaire à la prise d'antibiotiques peut se manifester jusqu'à 6 semaines après l'arrêt du traitement ; plusieurs médicaments en apparence anodins, comme les veinotoniques, peuvent être à l'origine de diarrhée apparaissant parfois plusieurs semaines après leur introduction ; plusieurs années peuvent séparer l'autorisation de mise sur le marché et l'année où il est admis que la diarrhée représente un effet indésirable d'un médicament, les dictionnaires thérapeutiques peuvent donc être insuffisants et il faut savoir avoir recours à l'avis d'un centre de pharmacovigilance.

Diarrhées toxiques

La majorité des toxiques, en particulier les savons et les détergents, les acides et les bases, les organophosphorés, les métaux lourds (arsenic, plomb, mercure,...) peut entraîner des symptômes digestifs associant vomissements, douleurs abdominales et diarrhée. Le contexte (exposition professionnelle, tentative de suicide,...) et les signes associés orientent généralement l'enquête étiologique.

Les intoxications aux champignons peuvent être responsables de diarrhée aiguë, elles sont rarement sévères quand elles surviennent dans les 4 heures après l'ingestion, mais un délai d'incubation supérieur à 10 heures doit faire suspecter des espèces vénéneuses. Dans ce cas, la diarrhée est cholériforme et aboutit rapidement à une déshydratation avec acidose métabolique et collapsus ; un décès par hépatite cytolytique est observé dans 10 à 25 % des cas des intoxications dues aux anatoxines (amanite, cépiote, gallerina).

Diarrhées infectieuses

Gastroentérites bactériennes

Elles se manifestent principalement par une diarrhée hydrique associée à des nausées, des vomissements et parfois des douleurs abdominales. Elles sont consécutives à l'action d'une entérotoxine qui se fixe sur un récepteur membranaire et active la sécrétion intestinale sans entraîner de destruction cellulaire. L'exemple type est représenté par la toxine cholérique de *Vibrio cholerae* ; la toxine thermolabile et les toxines thermostables de *E coli* ont sensiblement les mêmes effets. Certains germes habituellement responsables de syndromes dysentériques peuvent entraîner les mêmes symptômes par l'intermédiaire des entérotoxines qu'ils sécrètent (*Salmonella* sp, *Campylobacter jejuni* et *C difficile*).

Diarrhée des voyageurs

La diarrhée des voyageurs ou « turista » affecte plus du tiers des individus qui quittent une zone développée pour se rendre dans un pays en voie de développement. Souvent peu grave et de courte durée, elle apparaît classiquement 2 à 3 jours après l'arrivée en zone endémique, mais parfois après le retour (pic du 10e jour). Le diagnostic étiologique est rarement nécessaire. Cependant, dans des régions d'endémie, une parasitose ne peut être formellement exclue et sera recherchée en cas de syndrome dysentérique ou, ultérieurement, en cas de persistance des troubles.

Toxi-infections alimentaires

Fréquentes, les toxi-infections alimentaires (TIA) sont la conséquence non pas de la prolifération bactérienne, mais de l'ingestion d'une toxine produite par les bactéries dans l'aliment avant son ingestion. Des vomissements, une diarrhée, peu ou pas de fièvre surviennent dans les 6-8 heures après le repas. Elles sont généralement secondaires à une intoxination par *S aureus*, *Bacillus cereus* ou *Salmonella non typhi*. Les toxi-infections à *S non typhi* ne doivent pas donner lieu à un traitement antibiotique, sauf exception (terrain très fragile, bactériémie présumée ou confirmée, entérocolite endoscopique sévère, complications extra-intestinales).

Dès qu'au moins deux cas d'intoxication alimentaire surviennent dans un environnement alimentaire commun, il s'agit d'une TIAC (toxi-infection alimentaire collective) ; de déclaration obligatoire, et le médecin confronté le premier aux problèmes cliniques doit prévenir la DRASS qui se livrera le cas échéant à une enquête épidémiologique et bactériologique bien codifiée.

Diarrhées virales

Elles constituent un groupe d'affections extrêmement fréquentes, caractérisées cliniquement par des troubles digestifs aigus (nausées, vomissements, douleurs abdominales et diarrhée hydrique) accompagnés de signes généraux discrets ou modérés (fièvre, arthralgies, myalgies et céphalées) évoluant de façon habituellement bénigne et brève. Chez les adultes et les grands enfants, les principaux virus responsables de gastroentérite sont les virus de Norwalk et les *Norwalk-like virus*. Ils produisent des épidémies « brutales » affectant l'entourage familial, les membres d'une association, les cours de récréation. La transmission est féco-orale, la durée d'incubation varie de 12 à 48 heures. Le diagnostic virologique peut être affirmé par la mise en évidence d'antigène viral ou par microscopie électronique. Cependant, ces examens ne sont pas pratiqués en routine.

Entéropathies parasitaires

Une infestation parasitaire par *Giardia lamblia* peut se révéler sur un mode aigu par une diarrhée de type hydroélectrolytique. Elle affecte principalement les enfants de condition socio-économique défavorisée mais également les adultes, notamment les voyageurs (pays baltiques surtout). Le diagnostic repose sur la mise en évidence de parasites dans les selles et, au besoin, dans le liquide d'aspiration jéjunale ou sur les biopsies duodénales. L'infestation par *Entamoeba histolytica* peut également se révéler par une diarrhée hydrique.

Diarrhées alimentaires non toxiques (TIA exclues)

Diarrhées liées à une indigestion

Elles peuvent prêter à confusion avec une toxi-infection alimentaire ; le malaise débute dans les heures qui suivent un excès alimentaire ou un repas inhabituel par une sensation de pesanteur épigastrique et de gêne à la digestion. Rapidement apparaissent des nausées, parfois des vomissements alimentaires et bilieux, puis des coliques, suivies de l'émission d'une ou deux selles impérieuses, liquides, abondantes, contenant des matières plus ou moins formées. L'ensemble dure moins de 12 heures et est spontanément résolutif. Deux critères sont importants pour le diagnostic différentiel avec une TIA : il n'y a pas de fièvre et surtout les évacuations (vomissements et diarrhée) soulagent immédiatement les symptômes.

Diarrhée osmotique par carence en disaccharidase

Secondaire à la fermentation colique du sucre ingéré, de nature osmotique, elle peut apparaître en cas d'ingestion importante lorsque les capacités de fermentation de la flore sont dépassées. Le diagnostic est surtout anamnestique et peut être confirmé par le test respiratoire à l'hydrogène après ingestion du glucide, généralement le lactose contenu dans le lait, supposé responsable des symptômes. Les diarrhées liées à l'ingestion en excès d'autres glucides tels que le fructose dans le miel, les boissons édulcorées ou les sucres-alcools dans certaines confiseries et chewing-gums *light* répondent aux mêmes mécanismes.

Diarrhées allergiques

Plus rares, elles sont parfois accompagnées de manifestations systémiques (flash, éruptions érythémateuses).

Autres causes de diarrhées hydroélectrolytiques

Le fécalome est parfois responsable d'une sécrétion abondante de mucus qui peut en imposer pour une diarrhée glaireuse : le diagnostic est alors facilement porté sur le terrain, les antécédents de constipation et le toucher rectal. L'adénome villeux hypersécrétant du rectocôlon, parfois révélé sur un mode aigu, entraîne une diarrhée glaireuse ; le diagnostic est rapidement confirmé par une coloscopie et des biopsies. Une diarrhée est également notée après des épreuves physiques intenses, telles que le marathon ou le triathlon, dans 10 à 25 % des cas. La diarrhée émotive, telle la diarrhée des examens, est un exemple très pur de diarrhée motrice éphémère mais récidivante. Certaines diarrhées sécrétoires en rapport avec l'ingestion de caféine ou autres méthylxantines (thé, cola) et la diarrhée consécutive à l'ingestion exagérée d'alcool peuvent également être citées.

Syndrome dysentérique ou diarrhée sanglante

Colites infectieuses

Elles sont fréquentes, la transmission se fait par contact direct ou ingestion d'eau ou d'aliments contaminés. Les agents responsables peuvent également donner des tableaux initiaux moins sévères avec une diarrhée de type hydroélectrolytique. Cette diarrhée devra être explorée par, au minimum, une culture de selles et une rectosigmoïdoscopie. Les principales bactéries recherchées sont *Salmonella, Shigella, Y enterocolitica, Campylobacter jejuni*. Des parasites seront également recherchés, notamment la présence d'amibes, de schistosomes ou de *Strongyloides stercoralis*.

Diarrhées postantibiotique

La colite pseudo-membraneuse à *C difficile* débute habituellement entre le 4e et le 9e jour de traitement et associe une diarrhée hydrique, une fièvre modérée, des douleurs abdominales, un météorisme, voire une dilatation colique. La rectosigmoïdoscopie ou la coloscopie permettent le diagnostic lorsqu'un aspect typique de pseudo-membrane est retrouvé. Le diagnostic est confirmé par la recherche de toxines de *C difficile* sur les biopsies ou dans les selles. Le simple isolement de *C difficile* a moins de valeur et peut être observé jusqu'à 30 % des cas après prise d'antibiotique, et ce en dehors de tout symptôme digestif.

La colite hémorragique postantibiotique réalise un tableau stéréotypé caractérisé par l'apparition brutale, chez un malade traité depuis quelques jours par pénicilline ou synergistine, de crampes abdominales parfois pseudo-chirurgicales suivies en quelques heures d'une diarrhée sanglante dans un contexte généralement non fébrile. La coloscopie montre un aspect assez caractéristique avec des lésions muqueuses hémorragiques évoluant d'un seul tenant et prédominant à droite. L'agent responsable semble être *Klebsiella oxytoca*, mise en évidence par les cultures de biopsies coliques. L'évolution est très rapidement favorable après le simple arrêt de l'antibiotique et peut conduire à ne proposer, devant un tableau typique, qu'une simple surveillance clinique.

Colites à E coli entérohémorragique

Les infections à *E coli* entérohémorragique peuvent être asymptomatiques (20 %), entraîner une diarrhée simple (20 %) ou une colite hémorragique (60 %). Elles surviennent généralement sous forme d'épidémie, pourtant en rapport avec l'ingestion de viande insuffisamment cuite. Le sérotype pathogène majoritaire est *E coli* 0157 : H7. Le syndrome hémolytique et urémique (6 % des cas) fait toute la gravité de l'affection.

Colites non infectieuses

Elles sont plus rares et leur diagnostic repose sur un ensemble d'arguments : survenue dans un contexte particulier, négativité des examens bactériologiques et parasitologiques des selles et aspect endoscopique et histologique parfois très évocateur. Les principales causes sont l'ischémie, les maladies inflammatoires chroniques intestinales, la radiothérapie abdominopelvienne (doses supérieures à 40 grays), les médicaments (antibiotiques, sels d'or, anti-inflammatoires non stéroïdiens) et la prise de cocaïne. L'utilisation de coloscopes mal rincés après désinfection au glutaraldéhyde à 2 % peut entraîner une diarrhée parfois sanglante.

Traitement d'urgence

La mise en œuvre d'un traitement nécessite d'avoir préalablement évalué les caractéristiques cliniques de la diarrhée, le terrain et l'importance des pertes hydroélectrolytiques.

Traitements symptomatiques

Prévenir ou corriger la déshydratation

Ces mesures s'adressent avant tout aux diarrhées aqueuses cholériformes dans lesquelles la déshydratation ou les pertes ioniques constituent la menace immédiate. La prévention et la correction de la déshydratation reposent sur l'ingestion orale répétée de solutions glucosées électrolytiques dont le type est celle de l'OMS (NaCl 3,5 g, bicarbonates de sodium 2,5 g, chlorure de potassium 1,5 g, glucose ou saccharose 20 g, QSP 1 L d'eau). En cas de déshydratation sévère supérieure à 10 % du poids corporel, de vomissements, de troubles de la conscience ou de collapsus, le traitement substitutif hydroélectrolytique sera conduit par voie veineuse.

Réduire l'intensité et la durée des symptômes

Les ralentisseurs du transit réduisent la douleur abdominale et le flux diarrhéique, le lopéramide tend à se substituer à l'utilisation des opiacés naturels (élixir parégorique, teinture d'opium, codéine). La

prescription de diphénolxylate (Diarsed®) doit respecter les contre-indications des anticholinergiques, cette présentation contenant de l'atropine. Leur utilisation doit être limitée dans le temps (48 heures) et adaptée à l'évolution du syndrome diarrhéique (Imodium® 2 gélule à 2 mg initialement, puis 1 gélule après chaque selle non moulée sans dépasser 8/j). Le non-respect de ces consignes a été incriminé dans la survenue d'accident à type d'iléus paralytique, voire de colectasie. Il reste déconseillé si la présence d'un germe invasif est suspectée, notamment en cas de syndrome dysentérique afin de ne pas ralentir l'élimination de l'agent infectieux.

Les substances adsorbantes (Smecta®, Actapulgite®) retiennent l'eau intraluminale et réduisent la fréquence des évacuations fécales.

Les antispasmodiques limitent l'intensité des douleurs abdominales (Spasfon-Lyoc®). Il est préférable d'éviter les dérivés contenant de la noramidopyrine du fait du risque, même faible, d'agranulocytose.

Traitement étiologique

Traiter les complications

L'apparition d'un météorisme douloureux et de signes généraux associant fièvre et altération rapide de l'état général doit faire suspecter un mégacôlon toxique. La présence d'un syndrome inflammatoire biologique et d'une distension colique sur l'ASP viennent compléter l'impression générale de gravité. Cet état impose rapidement l'hospitalisation du malade. L'absence d'amélioration rapide sous traitement antibiotique par fluoroquinolone ou dérivés 5-nitro-imidazolés et éventuellement après une tentative de coloexsufflation chez ces malades à haut risque chirurgical doit faire discuter l'indication d'une colectomie avant la survenue d'une perforation colique.

Abréger l'évolution d'une infection bactérienne

L'antibiothérapie devrait au mieux être guidée par l'antibiogramme. Elle est indiquée dans certaines conditions, notamment un tableau clinique grave, un syndrome dysentérique ou encore la présence d'un terrain à risque, tel diabète, insuffisance cardiaque ou rénale, cardiopathie valvulaire, immunosuppression, ostéosynthèse, prothèse valvulaire ou tableau d'entérocolite grave, ceci afin d'éviter la survenue d'une bactériémie, voire d'une septicémie ou même d'une complication septique à distance. Fluoroquinolone (Noroxine® 800 mg/j), ampicilline (Totapen® 2 g/j) et cotrimoxazole (Bactrim® 2 /j) sont les antibiotiques de choix.

Les antiseptiques intestinaux peuvent être proposés dans les formes modérées. Leur efficacité est surtout nette lorsque le traitement est initialisé de façon précoce (nitrofluoroxaside [Ercéfuryl®] 800 mg/j, tilbroquinone [Intétrix®] 4-6 gélule/j, nifurzide [Ricridène®] 450 mg/j).

Les médicaments « probiotiques » dont le principe actif est constitué de micro-organismes vivants, bactéries ou levures, ont un mécanisme d'action complexe. Parmi eux, le rôle de *Saccharomyces boulardii* a fait l'objet de nombreux travaux. Son efficacité a été notamment démontrée dans le traitement des diarrhées aiguës infectieuses secondaires à l'antibiothérapie, et dans la prévention des rechutes de colite pseudo-membraneuse.

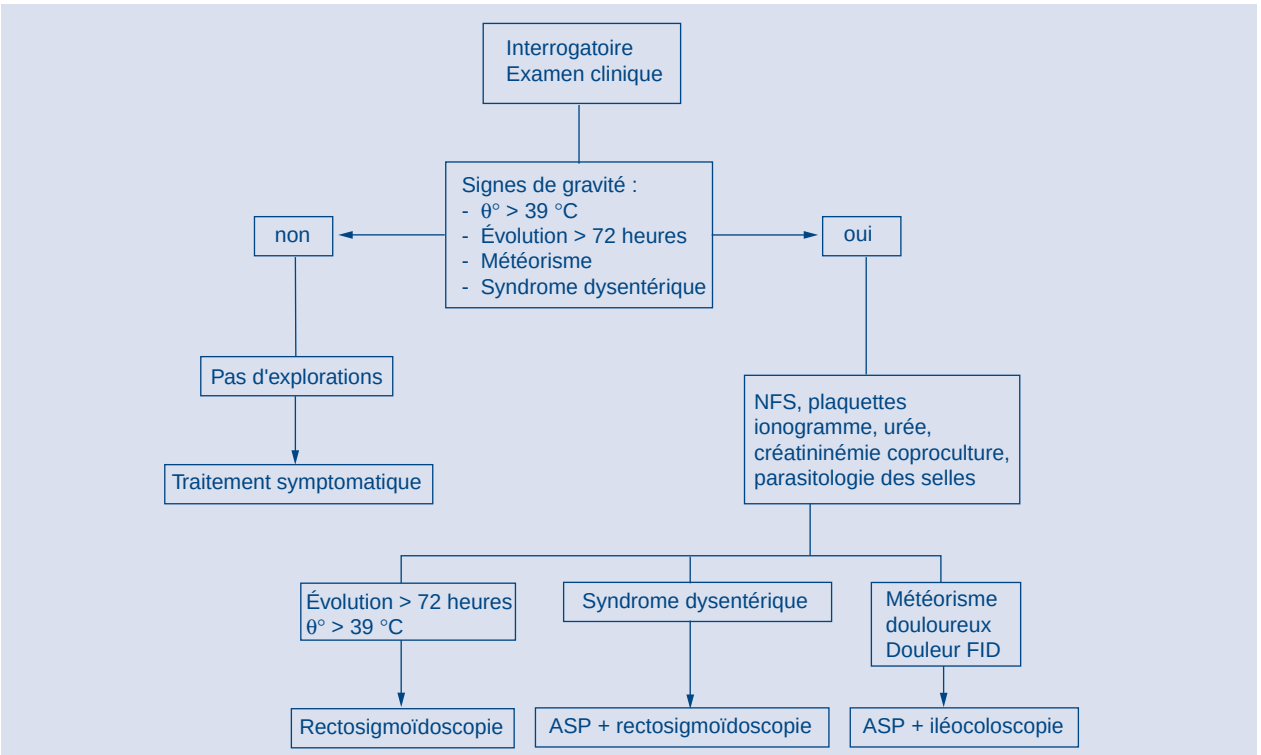
- *Cas particuliers*

Au cours des colites pseudomembraneuses, le traitement repose sur l'arrêt de l'antibiotique responsable et la prescription de Flagyl® ou de vancomycine per os pendant 10 jours.

Au cours des colites à *E coli* entérohémorragiques, aucun traitement n'a démontré son efficacité tant sur la diarrhée que sur la prévention du syndrome hémolytique et urémique.

Conclusion

La majorité des diarrhées aiguës hydriques est de durée brève, si leur cause n'est pas évidente ou très probable cliniquement, il n'est pas nécessaire de la rechercher sinon à des fins épidémiologiques. En cas de présentation sévère, de prolongation de la diarrhée au-delà de 3 jours ou de syndrome dysentérique, les examens complémentaires plus ou moins orientés doivent s'efforcer de trouver l'agent responsable *(fig 1)*. Cependant, malgré une enquête minutieuse, un diagnostic bactériologique au cours d'une diarrhée aiguë en zone tempérée n'est porté que dans 30 à 60 % des cas.



1 *Conduite à tenir devant une diarrhée aiguë. ASP : abdomen sans préparation ; FID : fosse iliaque droite.*

Isabelle Etienney : Diplômée d'études spécialisées.
Yoram Bouhnik : Praticien hospitalier universitaire.
Service d'hépato-gastro-entérologie, hôpital Saint-Lazare, 107 bis, rue du Faubourg-Saint-Denis, 75475 Paris cedex 10, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : I Etienney et Y Bouhnik. Diarrhée aiguë.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0380, 1998, 4 p

Diarrhée chronique

Alain Attar, Yoram Bouhnik

Le terme de diarrhée chronique a une définition stricte, et recouvre un grand nombre de causes. Le recours au gastroentérologue est le plus souvent nécessaire pour réaliser les explorations endoscopiques et certains tests fonctionnels.

© Elsevier, Paris.

Définition

Sous régime alimentaire de type occidental, une diarrhée chronique est définie par un poids de selles supérieur ou égal à 300 g ou par l'émission de plus de trois selles par jour, pendant plus de 3 à 4 semaines. La diarrhée peut être continue, évoluant depuis plusieurs semaines ou mois, ou intermittente, survenant par périodes. Les selles sont habituellement liquides ; l'eau fécale y est plus abondante que dans une selle normale.

La mesure du poids de selles est fondamentale, puisqu'elle permet d'éliminer les « fausses diarrhées », généralement faites d'alternances de diarrhée et de constipation, parfois difficiles à mettre en évidence, et l'incontinence anale, où les selles peuvent être de consistance un peu molles, sans diarrhée. Cette mesure est un préalable essentiel à toute discussion diagnostique.

Physiopathologie

La diarrhée est toujours le résultat de la malabsorption ou de la sécrétion anormale d'un soluté, électrolyte ou nutriment. Du fait des flux osmotiques intestinaux, le soluté entraîne l'appel d'une certaine quantité d'eau dans la lumière intestinale, qui conserve ainsi une osmolarité isotonique au plasma. On oppose ainsi, schématiquement, les diarrhées de **malabsorption**, liées à l'insuffisance d'absorption intestinale d'un nutriment, aux diarrhées **hydroélectrolytiques**, liées à la sécrétion excessive ou à la malabsorption d'électrolytes.

Orientation diagnostique

La suspicion clinique de diarrhée chronique doit être confirmée par la mesure du poids de selles pendant 3 jours. Ce recueil est effectué par le patient, au mieux à son domicile.

Trois grandes présentations cliniques

Diarrhées lésionnelles

Elles traduisent une rupture de la barrière muqueuse, et comportent des lésions intestinales, endoscopiquement visibles. L'existence de rectorragies, parfois abondantes, de glaires et de pus, dans un contexte d'altération de l'état général suggérant un processus inflammatoire, sont les éléments d'orientation fondamentaux de ce type de diarrhée. L'origine de la diarrhée est commune à plusieurs des mécanismes physiopathologiques explicités dans le *tableau I*.

Le diagnostic est habituellement aisé, et repose principalement sur l'iléocoloscopie avec biopsies, et la recherche d'un syndrome inflammatoire biologique. Le diagnostic des principales maladies organiques coliques (maladie de Crohn ou rectocolite hémorragique, cancer colique, tuberculose intestinale, colite ischémique ou postantibiotique,...) est en règle facile.

Diarrhées par malabsorption et/ou entéropathie exsudative

L'existence d'un syndrome de malabsorption oriente vers une atteinte de l'intestin grêle. Il est d'intensité variable et résulte de la mauvaise absorption des lipides, des protides, des vitamines et des oligoéléments. L'amaigrissement important avec conservation de l'appétit, et les signes cliniques de carences nutritionnelles ou vitaminiques, sont souvent au premier plan, devant la diarrhée.

On peut observer une stéatorrhée (plus de 5 g de graisses fécales par 24 heures), un syndrome anémique (anémie macrocytaire mégaloblastique

Tableau I. – Principales caractéristiques des diarrhées chroniques.

Type de diarrhée	Mécanisme	Causes principales	Fréquence
Motrice	*Transit accéléré*	*Colopathie fonctionnelle* *Hyperthyroïdie*	+++ +
Sécrétoire	*Sécrétion d'ions*	*Tumeur endocrine* *Colite microscopique*	- ++
Osmotique	*Appel d'eau luminal par hyperosmolarité*	*Laxatifs* *Déficit en lactase*	+ ++
Lésionnelle	*Fuite de plasma*	*Colite inflammatoire* *Tumeur*	++ +
Malabsorption	*Maladie entérocytaire* *Fuite de lymphe* *Maldigestion*	*Maladie cœliaque* *Lymphangiectasies intestinales* *Insuffisance pancréatique* *Colonisation bactérienne chronique du grêle*	+ - + +

© Elsevier, Paris

par carence en vitamine B_{12} ou folates, microcytaire par insuffisance d'absorption du fer, ou mixte), un syndrome hémorragique (baisse des facteurs de coagulation vitamino-K-dépendants), des signes en rapport avec une hypocalcémie (douleurs osseuses, ostéomalacie, tétanie) et un syndrome œdémateux (hypoprotidémie). Ces éléments peuvent être tous présents ou dissociés. Le bilan biologique généralement prescrit est donc le suivant : numération formule sanguine (NFS), taux de prothrombine (TP) et facteurs de la coagulation si celui-ci est diminué, électrophorèse des protéines plasmatiques, bilan phosphocalcique, bilan martial et dosage des folates et de la vitamine B_{12}. On peut rajouter à ceci la malabsorption en rapport avec une résection intestinale étendue, lorsqu'elle atteint l'iléon terminal notamment et entraîne une diarrhée cholerrhéique par malabsorption des acides biliaires, et la colonisation bactérienne chronique du grêle, quasiment toujours en rapport avec un trouble du péristaltisme intestinal et compliquant, en fait, une affection sous-jacente susceptible d'entraîner par elle-même une diarrhée chronique et/ou un syndrome de malabsorption (entérite radique, sténose crohnienne,...).

L'entéropathie exsudative entraîne une fuite protéique dans la lumière intestinale. Elle est généralement responsable d'hypoalbuminémie majeure et d'hypocalcémie. Lorsqu'elle est en rapport avec une fuite lymphatique, il existe, de plus, une lymphopénie et une stéatorrhée. L'existence d'une entéropathie exsudative est confirmée par la mesure de la clairance fécale de l'alpha-1-antitrypsine, effectuée sur les selles de 3 jours.

Le diagnostic de malabsorption et/ou d'entéropathie exsudative fait, l'orientation plus précise, entre maldigestion, liée à une maladie pancréatique ou biliaire, et malabsorption, liée à une maladie intestinale, nécessite les examens suivants :

– échotomographie ou tomodensitométrie abdominale à la recherche d'une maladie pancréatique ou d'une cause de cholestase intra- ou extrahépatique prolongée ;

– œsogastroduodénoscopie avec biopsies duodénales à la recherche d'une maladie cœliaque (biopsies duodénales), d'une lambliase (biopsies duodénales) ou d'un lymphome ;

– transit du grêle et tomodensitométrie abdominale, voire vidéoentéroscopie, à la recherche d'une maladie de Crohn ou d'un lymphome.

Diarrhées hydroélectrolytiques

Dans cette situation clinique, les selles sont aqueuses, sans glaires ni sang. Aucun élément clinicobiologique ne suggère l'existence d'un syndrome de malabsorption, et la courbe pondérale suit l'évolution de la diarrhée. Il en existe trois grands types, souvent intriqués.

Diarrhées motrices

Dans ce cas, le transit est accéléré, et le temps de contact entre muqueuse intestinale et solutés est diminué. Le tableau est souvent caractéristique. Les selles, émises immédiatement après les repas, ou dans l'heure qui suit sont impérieuses, contiennent des aliments non digérés et s'accompagnent parfois de douleurs abdominales. Il n'y a pas de selles nocturnes, et la diarrhée est sensible aux freinateurs du transit (lopéramide) et au jeûne. Ce type de diarrhée peut être observé après vagotomie. La recherche d'une hyperthyroïdie et d'un diabète est indispensable. L'étiologie la plus fréquente est la colopathie fonctionnelle, mais dans un second temps et en fonction du contexte, on pourra être amené à rechercher une tumeur carcinoïde ou une neuropathie viscérale.

Diarrhées sécrétoires

Elles sont dues à la malabsorption ou à la sécrétion d'électrolytes, et donc d'eau, dans la lumière intestinale. La diarrhée persiste à jeun et est souvent abondante et sans horaires particuliers *(tableau I)*. Le risque de déshydratation est important et peut imposer l'hospitalisation.

L'anamnèse est fondamentale, à la recherche d'une prise médicamenteuse, notamment de veinotonique (Cyclo 3® Fort, Cirkan®), parfois responsable d'une colite microscopique, généralement de type lymphocytaire. Ces dernières sont de diagnostic aisé, à condition de demander, en cas de diarrhée chronique des biopsies coliques étagées systématiques, même en l'absence de lésion endoscopique . Ce type de diarrhée peut également être observé au cours de la cryptosporidiose, principalement chez l'immunodéprimé. Enfin, en dernier lieu, on pourra être amené à rechercher une tumeur endocrine.

Diarrhées osmotiques

Elles sont liées à l'ingestion d'un soluté, non ou peu absorbable. Elles s'interrompent à jeun, sont moyennement abondantes et plutôt diurnes. Elles sont principalement représentées par l'ingestion de lait en grande quantité, chez un sujet malabsorbant le lactose, en raison d'un déficit enzymatique de la lactase de la bordure en brosse. C'est également le mécanisme d'action des laxatifs osmotiques de composition glucidique, comme le polyéthylène glycol (PEG), le lactulose ou le sorbitol. La diarrhée, due à la consommation non avouée de laxatifs, peut entrer dans ce cadre. L'interrogatoire est ici essentiel, à la recherche d'un bénéfice secondaire pour le malade. Les laxatifs doivent être recherchés dans les selles et les urines.

Conduite à tenir pratique

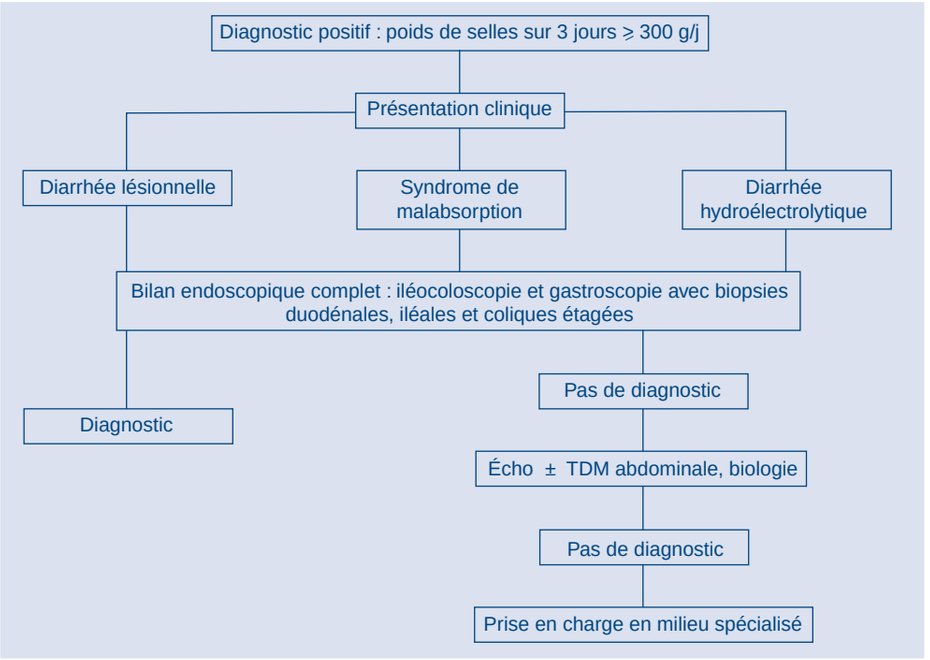
Au terme de l'interrogatoire et de l'examen clinique, l'une des trois présentations caractéristiques est généralement identifiée, et une cause peut être évoquée parmi les principales citées plus haut *(fig 1)*.

Dans tous les cas, et quel que soit le type de la diarrhée, un bilan morphologique, comprenant une **gastroscopie avec biopsies duodénales**, et une **iléocoloscopie avec biopsies iléales** et **coliques étagées**, doit être réalisé.

En l'absence de diagnostic, une échotomographie et/ou une tomodensitométrie abdominale doivent être demandées, ainsi qu'un bilan biologique comprenant NFS, vitesse de sédimentation (VS), TP, calcémie, glycémie, électrophorèse des protéines plasmatiques, cholestérol et coproparasitologie des selles.

À l'issue de cette première étape, 80 % des causes de diarrhées sont identifiées.

Si ce n'est pas le cas, le patient pourra alors être confié à un centre spécialisé pour réaliser les explorations complémentaires, notamment fonctionnelles et hormonales (cf infra).



1 *Conduite à tenir devant une diarrhée chronique. Écho : échotomographie ; TDM : tomodensitométrie.*

Tests fonctionnels

Test au rouge carmin

L'accélération du transit est confirmée à l'aide du test au rouge carmin : on fait ingérer au malade 1 g de ce produit, en notant le jour et l'heure ; il suffit alors de guetter la première et la dernière selle rouge. Si des selles rouges apparaissent avant le délai normal de 18-24 heures, et disparaissent avant 24-72 heures après l'ingestion, on peut affirmer qu'il existe au moins une composante motrice dans la diarrhée.

Épreuve de jeûne

Après 48 heures de jeûne, une diarrhée motrice ou osmotique disparaît, tandis qu'une diarrhée sécrétoire persiste, à un débit fécal dépassant la moitié de celui observé avant le jeûne.

Biochimie des selles

Sur des selles fraîchement émises et centrifugées, la mesure de l'osmolarité du surnageant permet de chercher un « trou osmotique », différence entre l'osmolarité théorique des selles (300 mmol/L) et la somme (Na + K) × 2 des concentrations mesurées. En cas de trou osmotique supérieur à 60 mmol/L , il s'agit d'une diarrhée osmotique. Si les concentrations, sodique ou potassique, sont supérieures à 50 mmol/L, la diarrhée a plutôt pour origine respectivement l'intestin grêle (tumeur endocrine...), et le côlon (colite microscopique collagène ou lymphocytaire, laxatifs irritants...).

Test de Schilling ou test à l'homotaurocholate marqué au sélénium (Se-HCAT)

On peut étudier l'absorption de vitamine B_{12} marquée, avec ou sans adjonction de facteur intrinsèque, ou celle d'un acide biliaire marqué pour confirmer ou non le siège iléal de la malabsorption.

Test respiratoire à l'hydrogène

Après ingestion de glucose, l'élévation de l'hydrogène dans l'air expiré sera en faveur d'une colonisation bactérienne chronique du grêle.

Test au D-xylose

Il est supposé rechercher un trouble de l'absorption du grêle proximal, mais n'est plus guère utilisé en pratique, en raison de sa mauvaise sensibilité et spécificité.

Dosages hormonaux sériques et urinaires

Il s'agit principalement du dosage de la gastrinémie et du test à la sécrétine en cas de suspicion de syndrome de Zollinger et Ellison, de celui de la sérotonine sérique et de ses dérivés urinaires (5 HIAA), en cas de suspicion de tumeur carcinoïde et, plus rarement, de la calcitonine et du peptide vaso-intestinal (VIP) en cas de diarrhée sécrétoire inexpliquée.

La scintigraphie à l'octréotide marqué permet de mettre en évidence des récepteurs à la somatostatine, retrouvés dans la plupart des tumeurs endocrines, dont certaines entraînent des diarrhées sécrétoires.

Conclusion

Si les causes de diarrhée chronique sont très nombreuses, une démarche rigoureuse permet, dans la grande majorité des cas, d'aboutir rapidement au diagnostic étiologique. La place du médecin généraliste est primordiale pour la reconnaissance du diagnostic positif et l'anamnèse à la recherche d'une cause, notamment médicamenteuse. Si le diagnostic n'est pas évident, on recourra rapidement à des explorations endoscopiques comportant des biopsies duodénales et iléocoliques systématiques. En fonction du diagnostic, ou en son absence, le malade sera confié au gastroentérologue, notamment pour la réalisation de tests fonctionnels, en pratique moins aisés à réaliser que les examens morphologiques.

Alain Attar : Ancien chef de clinique-assistant.
Yoram Bouhnik : Praticien hospitalo-universitaire.
Hôpital Saint-Lazare, 107 bis, rue du Faubourg-Saint-Denis, 75475 Paris cedex 10, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Alain Attar, Yoram Bouhnik. Diarrhée chronique. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0385, 1998, 3 p

Références

[1] Matuchansky C. Exploration d'un adulte atteint de diarrhée chronique. *Rev Prat* 1989 ; 39 : 2590-2594

[2] Rambaud JC. Diarrhée chronique. *Rev Prat* 1989 ; 39 : 1809-1816

Difficultés sexuelles

T Lebret, JM Hervé

Les troubles de la sexualité sont un motif de consultation de plus en plus fréquent. Ils peuvent concerner l'homme ou la femme ou, le plus souvent, le couple dans son entité. Même si le premier symptôme n'apparaît que chez l'un des deux, il faut toujours rechercher un dysfonctionnement du couple.

Selon une étude récente, 52 % des hommes entre 40 et 70 ans se plaignent de troubles sexuels. 5 % des hommes de 40 ans et 15 % des hommes de 70 ans signalent une perte complète de leur capacité érectile. Chez la femme, les chiffres exacts ne sont pas connus, mais semblent être en nette progression. D'un point de vue didactique, nous séparons la pathologie féminine et masculine, même si, le plus souvent, il s'agit d'une pathologie de couple nécessitant une prise en charge globale. Le rôle du médecin de famille est fondamental, il démasquera en effet, souvent le premier, une plainte difficile à exprimer.

© Elsevier, Paris.

Introduction

Les difficultés sexuelles regroupent des pathologies totalement différentes. Il peut s'agir d'un trouble du désir, d'une insuffisance ou d'une perte érectile, d'une anomalie de l'éjaculation ou d'un défaut d'orgasme. Même si le motif de consultation débute souvent par une plainte masculine, il est indispensable de rechercher une anomalie sexuelle féminine associée telle qu'un vaginisme, une frigidité ou une anorgasmie.

L'activité sexuelle diminue progressivement avec le temps, elle peut néanmoins ne jamais s'éteindre complètement. La plainte d'un patient doit toujours être respectée afin de permettre une prise en charge médicale nécessaire. Au cours du vieillissement les troubles de l'érection apparaissent, statistiquement selon Mac Kendry : à 20 ans 0,1 %, à 40 ans 2 %, à 65 ans 25 %, à 75 ans 55 %.

Trouble de la sexualité masculine

Troubles du désir

Définitions

Une baisse de la libido ou du désir sexuel est un motif de consultation très fréquent d'urologie et plus précisément d'andrologie. L'homme peut consulter seul ou bien en couple. Une bonne prise en charge médicale nécessite ces deux temps de consultation. D'une part le malade est vu seul, puis avec sa femme. Le premier temps de la consultation permettra de connaître les habitudes sexuelles du patient, en particulier le nombre de partenaires. En cas de multiplicité, il est important de savoir si la chute du désir sexuel ne se produit qu'avec sa partenaire habituelle ou si au contraire il existe un manque d'appétit global de l'activité sexuelle en général. Un long entretien du couple est indispensable pour rechercher des signes de mésentente conjugale ou de dysharmonie du couple. Il est alors souhaitable d'orienter le couple vers les conseillers conjugaux.

Andropause

Depuis plusieurs années le concept d'andropause s'est progressivement imposé. L'andropause se définit par un hypogonadisme périphérique, c'est-à-dire une baisse progressive de la testostéronémie, en général à partir de 60 ans. La cause principale est un trouble de la vascularisation testiculaire avec raréfaction des cellules de Leydig, associée à une modification enzymatique au niveau des cellules cibles.

L'andropause associe cliniquement :

– une baisse de la libido ;

– des troubles de l'érection (diminution des érections nocturnes en particulier) ;

– une diminution de l'éjaculation ;

– une augmentation du temps réfractaire entre deux érections ;

– une asthénie peu sévère ;

– et parfois un syndrome dépressif (perte de l'appétit, insomnie).

Du point de vue biologique, on retrouve :

– une diminution de la testostéronémie (dosage réalisé 1 heure après le lever matinal) ;

– une augmentation de l'hormone folliculostimulante (FSH) ;

– et une augmentation de l'hormone lutéinisante (LH).

Le traitement de cette andropause repose sur l'hormonothérapie (testostérone en injectable). Il est impératif d'écarter un cancer de prostate avant tout traitement. En effet l'adénocarcinome de prostate est hormonodépendant et peut « flamber » sous testostérone. Un toucher rectal fiable et un dosage de PSA (*prostate specific antigen*) sont donc indispensables avant d'envisager le traitement. Rappelons que l'échographie de prostate n'est d'aucun secours dans le dépistage des cancers de prostate (hormis pour guider les biopsies).

Troubles de l'érection

Définition

La multiplicité des définitions de l'impuissance témoignait, il y a encore quelques années, de la difficulté de synthétiser ces troubles. En fait, il est maintenant admis comme définition des troubles de l'érection : « une difficulté à obtenir une rigidité de la verge suffisante pour permettre la pénétration et le déroulement de l'acte sexuel jusqu'à l'éjaculation ».

Prendre en charge l'impuissance c'est à la fois traiter l'homme dans son entité virile mais aussi le couple en difficulté. Il est indispensable de lutter contre l'angoisse sexuelle et permettre le rétablissement d'une communication verbale et sensorielle dans le couple.

Rappels anatomiques

Les organes érectiles chez l'homme sont constitués de deux corps caverneux et d'un corps spongieux. Les deux corps caverneux constituent deux cylindres de la base du gland jusqu'aux branches ischiopubiennes, ils sont constitués de tissu caverneux, véritable « éponge active ». Le corps spongieux entoure l'urètre et se termine par le gland. L'ensemble des corps caverneux est enveloppé d'une tunique extensible, l'albuginée. L'afflux sanguin dans les corps caverneux met l'albuginée

© Elsevier, Paris

Tableau I. – Causes organiques et psychologiques des troubles.

Organique	*Psychologique*
Début progressif	*Apparition brutale*
Disparition des érections nocturnes	*Conservation des érections nocturnes*
Conservation de la libido	*Diminution de la libido*
Éjaculation à verge molle	*Absence d'éjaculation*
Partenaire stable	*Conflits conjugaux*
Absence de facteur déclenchant	*Facteur déclenchant*
Étiologie organique évidente	*Dépression*
Examen clinique anormal	*Examen clinique normal*
Nécessité d'exploration complèmentaire	
Personnalité stable à humeur normale	*Anxiété, trouble de l'humeur*

Tableau II. – Principaux médicament succeptibles d'agir sur la sexualité (d'après G Arvis).

Médicaments	*Libido*	*Érection*	*Éjaculation*
Bêtabloquant		*x*	
Anti-HTA central		*x*	
Anti-HTA réserpinique	*x*	*x*	*x*
Anti-HTA autre		*x*	
Fibrate	*x*	*x*	*x*
Œstrogène	*x*	*x*	
Antiandrogène	*x*	*x*	
Tagamet		*x*	
Neuroleptique	*x*	*x*	*x*
Antidépresseur	*x*	*x*	
Alcool-canabis	*x*		*x*
Chimiothérapie	*x*	*x*	

sous tension et permet l'érection. L'érection physiologique de la verge nécessite la relaxation des fibres musculaires lisses contenues dans les corps caverneux. Cette relaxation est sous la dépendance des systèmes sympathiques et parasympathiques. La contraction des fibres parasympathiques (S2 - S4) entraîne une myorelaxation avec vasodilatation artérielle, ce qui entraîne la tumescence de la verge. La flacidité résulte au contraire du tonus alpha-adrénergique sympathique (D10-L2), inhibiteur de la fibre musculaire lisse. La vascularisation de la verge s'effectue par les branches terminales des artères hypogastriques.

Étiologie

Un trouble de l'érection peut subvenir lorsqu'une des composantes de celle-ci est altérée : la libido, les artères, les veines, les hormones, les nerfs ou enfin l'équilibre psychologique.

Anamnèse

A l'interrogatoire il est important, lors de la première consultation, d'orienter le diagnostic vers une cause organique ou psychologique. Il est néanmoins évident que les troubles de l'érection sont le plus souvent multifactoriels, et, même chez les patients où l'origine organique ne fait aucun doute, une composante psychogène est associée *(tableau I)*.

Il est indispensable de préciser au mieux le vécu sexuel du patient et les habitudes sexuelles (nombre de partenaire, hétérosexualité, homosexualité). Les troubles de l'érection sont le plus souvent secondaires, voire réactionnels. La prise médicamenteuse et l'intoxication tabagique ou alcoolique peuvent être à l'origine de l'impuissance ou au contraire aggraver cette pathologie déjà présente *(tableau II)*. À l'opposé, l'impuissance primaire est à considérer comme le reflet de graves problèmes psychiatriques s'il n'existe pas de cause organique rarissime (anomalie vasculaire congénitale, hypogonadisme majeur...) .

L'étude de l'érection comporte plusieurs aspects.

La fréquence des érections : combien de tentatives de rapport et combien de succès ? combien d'érection et d'éjaculation par masturbation ?

La qualité (cotée de 0 à 5) :

0 : absence d'érection ;

1 : petite augmentation de volume sans induration ;

2 : augmentation de volume sans rigidité ;

3 : rigidité insuffisante pour une pénétration ;

4 : rapport possible, mais verge « pliable » ;

5 : érection normale.

Le maintien : lors du rapport, l'érection se maintient-elle avec la même rigidité, ou au contraire, un affaiblissement apparaît-il progressivement (souvent signe de d'incompétence caverno-veineuse) ?

Examen physique

L'examen clinique débute par l'étude des caractères sexuels secondaires (poils, voix, taille, morphologie,...). Les organes génitaux sont palpés et la trophicité des testicules étudiée à la recherche d'une hypotrophie (hypogonadisme), le diagnostic d'un syndrome de Klinefelter peut alors être parfois évoqué. L'étude de la verge comprendra : taille, trophicité et surtout élasticité (une bonne élasticité témoigne du maintien des érections, en particulier nocturne). La palpation des pouls péniens s'effectue à la racine de la verge sur les deux faces latérales. Le toucher rectal est indispensable pour écarter une pathologie cancéreuse (avant éventuel traitement hormonal).

■ *Recherche d'une cause organique*

Artères

Une atteinte des artères à destinée pénienne entraîne un défaut de vascularisation des corps caverneux et donc une insuffisance érectile. En dehors des traumatismes et des séquelles de chirurgie pelvienne, les grosses artères (hypogastriques) sont rarement en cause. Il s'agit le plus souvent d'une atteinte des artères distales (caverneuses) ou des capillaires. Toutes les artérites peuvent conduire à une insuffisance érectile. Le diabète et le tabac sont les étiologies les plus fréquentes. L'absence de pouls péniens est difficile à apprécier, mais oriente le diagnostic.

Veines

Incompétence cavervoveineuse, injustement appelée fuite veineuse, elle correspond à une insuffisance d'occlusion des veines de drainage, empêchant une stabilité de l'érection. Elle se manifeste le plus souvent par une anomalie de maintient des érections allant jusqu'à l'éjaculation à verge molle.

Neurologique

Par atteinte centrale (SEP, tumeurs cérébrales,...) ou périphérique (neuropathie diabétique ou alcoolique,...) l'innervation des organes génitaux peut être altérée entraînant au minimum une perte de la sensibilité ou plus souvent une impuissance.

Hormonale

l'insuffisance d'imprégnation hormonale (testostérone) entraîne une diminution du désir et une insuffisance érectile.

■ *Examens complémentaires*

Dans la majorité des cas il n'est pas nécessaire de recourir à des explorations complémentaires. Celles-ci peuvent comprendre pour la confirmation d'une cause organique :

– un bilan hormonal : testosteronémie, FSH, LH, prolactinémie, associé à un dosage de la glycémie à

Tableau III. – Traitement des difficultés sexuelles.

Préventif	*arrêt tabac* *équilibrer le diabète* *éviter les traitements iatrogènes*
Traitement vasculaire	*veinotonique* *vasodilatateur*
Traitement psychotrope	*anxiolytique* *antidépresseur* *psychostimulant*
Traitement à visée caverneuse per os	*alphabloquant*
Traitement per os récent	*sildénaphil*
Gel intra urétral	*prostaglandine*
Injection intracaverneuses	*papavérine (hors AMM)* *alphabloquant* *phentolamine* *prostaglandine*
Chirurgie vasculaire	*ligature veines dorsales* *revascularisation artérielle*
Chirurgie prothétique	*prothèse semirigide* *prothèse gonflable*
Système mécanique	*vacuum*

jeun et postprandiale si nécessaire. Le dosage de l'œstradiol n'est plus considéré comme utile en première intention ;

– pharmacodoppler pénien : il consiste en la réalisation du doppler des artères à destinée péniennes : aorte, hypogastriques puis artères caverneuses, et péniennes dans un premier temps, puis après injection intracaverneuse de drogues vasoactives (prostaglandines E_1 par exemple). L'étude des flux systoliques et diastoliques permet de diagnostiquer des anomalies artérielles (artérites distales ou anévrismes plus proximaux) ou veineuse (incompétence cavernoveineuse).

■ *Autres examens*

La pléthysmographie nocturne, la cavernographie, la cavernométrie, les potentiels évoqués ou cavernométrie sont des examens très rarement nécessaires et pratiquement abandonnés.

Orientation thérapeutique

Depuis 1981, l'arrivée des injections intracaverneuses a révolutionné la prise en charge thérapeutique des troubles de l'érection. Il est néanmoins indispensable de se rappeler qu'une prise en charge psychologique du couple est nécessaire.

Les traitements oraux des troubles de l'érection sont encore utilisables (vasodilatateur artériel, veinotonique, anxiolytique, antidépresseur). En cas d'échec de ces traitements oraux, le choix se portera soit vers les injections intracaverneuses, soit vers le vacuum (système mécanique qui permet, par aspiration de la verge dans un cylindre hermétique, de créer une érection qui est maintenue par garrot à sa racine), soit enfin, plus rarement, vers les prothèses d'érection. L'utilisation du vacuum est surtout indiquée chez les couples stables et, moyennant un apprentissage de durée variable, l'indice de satisfaction des couples utilisant cette technique est bon.

Pour les injections intracaverneuses, si la papavérine est actuellement abandonnée en l'absence d'AMM (autorisation de mise sur le marché), il est possible de choisir entre les prostaglandines (PGE_1) et les alphabloquants. Le choix s'effectue en fonction de l'étiologie des troubles de l'érection et de la motivation du patient. Les premières injections doivent se faire en milieu spécialisé afin d'éviter les risques d'érection pharmacologiquement prolongée (cf chapitre : « Priapisme »). Très schématiquement l'injection intraveineuse d'alphabloquant « facilite » l'érection alors que les PGE_1 la « provoquent ».

Enfin, lorsque les prothèses d'érection sont indiquées, il est possible de choisir entre des prothèses semi-rigides ou des prothèses gonflables.

Des progrès pharmacologiques importants sont attendus dans les prochaines années, voire les prochains mois. Un traitement oral permettant l'augmentation de la concentration de monoxyde d'azote dans les corps caverneux est en effet en expérimentation *(tableau III)*.

Troubles de l'éjaculation

Rappels physiologiques

L'éjaculation se définit par l'expulsion du sperme par le conduit urétral. Il s'agit d'une chasse des vésicules séminales qui entraîne l'émission de sperme. L'orgasme est le plus souvent contemporain de cette éjaculation, mais sur le plan de la physiologie est totalement dissocié. Il correspond à la sensation de plaisir intense due à la contraction synchrone des muscles du périnée.

Éjaculation prématurée

Elle peut être primaire ou secondaire. Elle peut survenir avec une partenaire fixe ou bien avec toutes les partenaires. Elle correspond à une inadaptation de la fonction sexuelle et de la fonction de reproduction. Si pour l'animal le coït doit entraîner une éjaculation rapide à but de reproduction, l'homme, « animal supérieur », a transformé son coït pour retarder l'éjaculation afin d'augmenter les temps de plaisir. L'éjaculation prématurée doit donc être considérée comme un dysfonctionnement sexuel qui nécessite une rééducation.

Elle peut être de différentes gravités : antéportas, c'est-à-dire avant la pénétration, ou simplement rapide lorsque l'orgasme féminin n'est pas atteint au moment de l'éjaculation de l'homme.

La prise en charge thérapeutique de l'éjaculation prématurée ne nécessite en pratique jamais d'exploration complémentaire. La section du frein, l'utilisation de gel de Xylocaïne®, ou les traitements per os, n'ont pas fait la preuve de leur efficacité. Actuellement les méthodes comportementales sont le plus souvent utilisées. Elles relèvent des milieux spécialisés (urologue, sexologue ou psychiatre).

Chez l'homme seul, sans partenaire stable, la prise en charge s'effectue par des méthodes de rééducation par masturbation. Progressivement, l'homme prend en compte la montée vers l'orgasme et apprend à contrôler le point de non-retour qu'entraîne l'éjaculation. Pour le couple stable, la prise en charge de l'éjaculation prématurée se fait le plus souvent par la méthode du *squeezing* ou du *stop and go*. Il s'agit d'une méthode comportementale basée sur des jeux sexuels, où la femme par pression digitale entraîne la détumescence de la verge afin, là encore, de faire prendre conscience à l'homme de la montée vers l'orgasme et de la gestion de l'éjaculation. L'éjaculation prématurée sera vaincue par la synchronisation des orgasmes garante de l'harmonie sexuelle du couple.

Éjaculation rétrograde

Il s'agit de l'émission de sperme vers la vessie. Elle survient lorsque le col vésical ne permet plus une occlusion suffisante pour l'émission antégrade du sperme vers le méat urinaire. Elle est souvent la conséquence d'une chirurgie cervicoprostatique (résection de prostate, incision cervicoprostatique, adénomectomie chirurgicale). Elle peut être également d'origine neurologique (diabète par exemple). Elle n'est pas associée à des troubles de l'érection ni à des troubles de l'orgasme. En général, elle ne nécessite pas de traitement sauf en cas de désir de fertilité où un traitement per os par alpha+ peut être tenté en milieu hospitalier.

Troubles de la sexualité féminine

Les troubles de la sexualité féminine ont trop longtemps été sous-estimés et le sont encore dans certains pays où, la pression socioculturelle, ou religieuse, freine l'émancipation féminine. La plainte est très souvent masquée et le médecin traitant a, là encore, un rôle essentiel de dépistage de ces troubles de la sexualité. C'est souvent un symptôme gynécologique qui apparaît en premier et c'est au cours de l'interrogatoire qu'il faudra orienter l'entretien vers la sexualité proprement dite. Il est

classique de regrouper les symptômes en fonction du désir, de la possibilité de pénétration et du plaisir.

Vaginisme

Il s'agit d'un symptôme rare qui se définit par l'impossiblité d'intromission intravaginale. La femme refuse toute pénétration, que ce soit médicale, (toucher vaginal de l'examen gynécologique), hygiénique (tampon périodique) ou sexuelle (coït). Le plus souvent il s'agit d'un trouble psychologique, mais une cause locale doit toujours être écartée en premier. Pour le médecin traitant ou le gynécologue, la recherche d'une inflammation locale (infection bactérienne, mycose,...), d'un traumatisme périnéal ou d'une anomalie congénitale (agénésie, hypotrophie,...) est la première étape du diagnostic. Un examen clinique soigneux permet d'écarter ces pathologies organiques. Lorsque le diagnostic de vaginisme est confirmé, la prise en charge s'oriente vers les traitements comportementaux. La peur de la pénétration est très souvent due à l'ignorance de l'anatomie interne féminine. Le médecin traitant aura donc à expliquer (sur une coupe pelvienne par exemple), le rôle et la place des organes génitaux. Il démystifiera l'intromission et replacera le coït dans un contexte de rapports humains.

Le plus souvent, le traitement est débuté en milieu spécialisé (gynécologue ou sexologue).

Frigidité

Elle se définit par l'absence de désir sexuel. Elle peut être primaire (la femme n'a jamais eu de désir sexuel), ou secondaire (après une période d'appétit satisfaisant, la patiente présente une diminution du désir). Souvent secondaire, elle peut témoigner de dysfonctionnements hormonaux, de manifestation de troubles de l'humeur (dépression) ou de dysmorphophobie (obésité mal vécue, vieillissement...). Dans cette pathologie, il est parfois retrouvé un dysfonctionnement du couple. Un entretien, type conseil conjugal, est la première étape à effectuer lorsque le partenaire se sent concerné par cette pathologie apparemment féminine. La prise en charge thérapeutique est très souvent psychiatrique et l'analyse permet parfois d'obtenir des résultats spectaculaires.

Anorgasmie

Elle se définit comme l'absence d'orgasme lors des rapports sexuels. Là encore, il peut s'agir d'une anorgasmie primaire ou secondaire. Elle peut survenir lors de tous les rapports ou bien seulement avec un seul partenaire. Elle peut être couplée à une éjaculation prématurée chez l'homme ne permettant pas à la femme d'obtenir une excitation suffisamment prolongée pour ressentir l'orgasme.

L'anorgasmie féminine est typiquement une pathologie où il est indispensable d'intégrer la notion de couple. La prise en charge thérapeutique nécessite en effet une motivation des deux partenaires avant de débuter un traitement comportemental. Une érotisation des rapports est conseillée et la rééducation comportementale débutera le plus souvent par des jeux de caresses et des jeux de rôle afin de briser la relation trop étroite qui existe entre rapports sexuels et coït.

Conclusion

Le médecin traitant a un rôle fondamental dans le dépistage des troubles de la sexualité. Trop souvent ceux-ci ne sont pas exprimés par les couples. Une plainte somatique peut parfois révéler un dysfonctionnement de la sexualité.

La prise en charge de ces couples est fondamentalement reliée à la motivation du thérapeute. L'absence d'intérêt pour la sexualité humaine doit conduire le médecin à orienter le patient vers des équipes spécialisées, alors que bien au contraire, s'il le désire, il peut (en fonction de ses pôles d'intérêt et de sa motivation) accompagner le couple bien loin dans la prise en charge thérapeutique.

Thierry Lebret : Urologue.
Jean-Marie Hervé : Urologue.
Centre médocochirurgical Foch, 40, avenue Worth,92130 Suresne, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : T Lebret et JM Hervé. Difficultés sexuelles. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 10-390, 1998, 4 p

Diplopie

C Vignal-Clermont

La diplopie est la traduction d'une atteinte du système oculomoteur. Le premier temps du diagnostic étiologique est clinique. Il repose sur l'interrogatoire et l'examen précis du patient. La demande de neuro-imagerie, quand celle-ci est nécessaire, doit être motivée par les résultats de cet examen. La prise en charge du patient doit être faite conjointement par le médecin traitant, l'ophtalmologiste et l'orthoptiste.

© Elsevier, Paris.

Introduction, définition

La vision binoculaire impose au système oculomoteur la contrainte de maintenir les deux maculas face à l'image visée. La correspondance visuelle sensorielle est ainsi servie par la correspondance oculaire motrice. L'atteinte d'un muscle, d'un nerf oculomoteur ou d'une des voies supranucléaires reliant les noyaux des nerfs oculomoteurs entre eux, va perturber la correspondance motrice et la correspondance sensorielle et être responsable d'une diplopie.

La diplopie est la perception d'un même objet dans deux endroits différents de l'espace visuel.

Devant ce symptôme visuel, trois questions se posent.

– Quel est le niveau topographique de l'atteinte ?
– Quelle est la cause de la diplopie ?
– Que peut-on proposer au patient ?

La constatation de ce symptôme impose donc une démarche diagnostique menée conjointement par le médecin généraliste et l'ophtalmologiste.

Rappel anatomique

Les muscles oculomoteurs sont au nombre de six par œil ; ils sont commandés par trois nerfs oculomoteurs ayant leur origine dans le tronc cérébral.

– Le moteur oculaire commun (III) innerve les muscles droits supérieur, interne, inférieur, le petit oblique et le releveur de la paupière supérieure ; les fibres pupillaires parasympathiques innervant le sphincter irien suivent le trajet du III.

– Le pathétique (IV) innerve le grand oblique.

– Le moteur oculaire externe (VI) innerve le droit externe.

Les droits horizontaux ont une action de latéralité. L'atteinte de l'un d'entre eux produira une diplopie horizontale. Les mouvements de verticalité du globe sont sous la dépendance principale des muscles droits verticaux lorsque le globe est en abduction et des muscles obliques lorsque le globe est en adduction ; l'atteinte de ces muscles produira donc une diplopie à composante verticale principale.

Interrogatoire

C'est le premier temps de la démarche diagnostique. Il est primordial et précise d'emblée les éléments permettant d'orienter vers une étiologie.

– Antécédents du patient : chirurgie de strabisme, rééducation orthoptique, antécédents vasculaires, maladie neurologique antérieure, antécédent de traumatisme craniofacial récent.

– Signes précédant l'installation de la diplopie : existence de douleurs périoculaires, signes en faveur d'une maladie de Horton.

– Caractère de la diplopie : permanente ou intermittente (majorée par l'effort, n'existant que dans certaines positions du regard) ; sa direction : décalage horizontal, vertical ou oblique des images.

– Il recherche les éléments associés à cette vision double : céphalées, douleurs périoculaires +++, éclipses visuelles, baisse d'acuité visuelle ou trouble du champ visuel.

Examen clinique au cabinet [2]

La figure 1 représente l'arbre diagnostique devant une diplopie.

Le premier temps consiste à éliminer une diplopie monoculaire, le plus souvent d'origine oculaire. On réalisera l'occlusion d'un œil puis de l'autre. La suppression de la vision double par l'occlusion d'un œil signe la diplopie binoculaire vraie. Dans le cas contraire, il existe une diplopie monoculaire sur l'un des deux yeux. En dehors du rare contexte d'une chirurgie récente du strabisme, la mise en évidence d'une diplopie monoculaire impose de placer devant l'œil atteint un cache percé d'un trou punctiforme ou trou sténopéique. Si le trou sténopéique fait disparaître la vision double, il s'agit d'un problème purement oculaire qui sera précisé par l'ophtalmologiste : anomalies réfractives (kératocône, astigmatisme), troubles des milieux (cataracte), problèmes pupillaires. Parfois la vision double persiste sur un œil, il s'agit alors le plus souvent d'un problème psychogène ; il faudra cependant éliminer les exceptionnelles causes occipitales où il existe une polyopie (superposition de plusieurs images).

Kératocône : déformation conique de la cornée avec amincissement central important. Cette déformation est responsable d'une baisse d'acuité visuelle liée à un astigmatisme important. À cette baisse d'acuité visuelle peuvent s'ajouter des phénomènes de diplopie monoculaire.

Dans le cadre de la diplopie binoculaire, la plus fréquente, il faudra observer :

– l'alignement oculaire en position de repos : il existe ou non une déviation ;

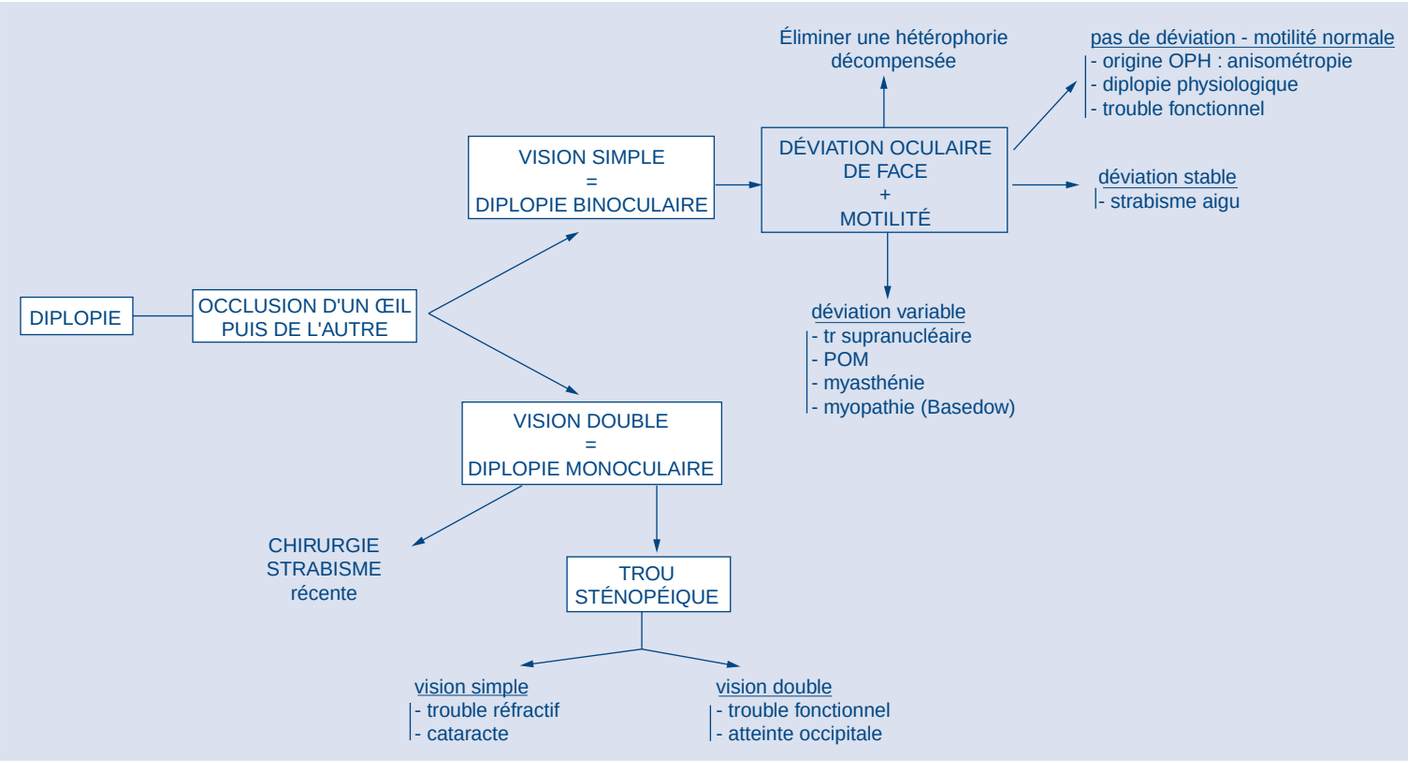
– dans le cas où il existe une déviation, on étudiera son évolution dans les différentes directions du regard. Quand cette déviation est stable, constante, on est dans le rare cas du strabisme aigu révélé par une diplopie. Le plus souvent, la déviation varie dans les différentes positions du regard. Elle est maximale dans le champ d'action du (ou des) muscle (s) paralysé (s). Il s'agit d'une atteinte du système oculomoteur au niveau supranucléaire, au niveau du noyau ou du nerf oculomoteur (paralysie oculomotrice : POM), de la jonction neuromusculaire (myasthénie) ou enfin au niveau du muscle lui-même par un phénomène restrictif ou dégénératif ;

– on recherchera une position vicieuse de la tête, compensatrice de la vision double.

En plus de cet examen, au cabinet du médecin généraliste, peuvent être recherchés :

– une exophtalmie dont on précisera les caractères : bilatérale, axile et s'accompagnant d'une rétraction palpébrale et d'une asynergie oculopalpébrale, elle oriente vers une affection dysthyroïdienne ; unilatérale, non axile, indolore et d'apparition progressive, elle évoque plutôt un problème orbitaire tumoral ;

© Elsevier, Paris



1 *Arbre diagnostique devant une diplopie.*
POM : paralysie oculomotrice.

– un ptosis : unilatéral, constant, associé à une atteinte des muscles droits inférieur, supérieur et interne homolatéraux, il oriente vers une atteinte du nerf moteur oculaire commun (III) ; variable dans la journée, majoré par l'effort, il est en faveur d'une myasthénie (tester les orbiculaires) ; par ailleurs, ce ptosis peut masquer une diplopie ;

– un trouble pupillaire : une mydriase unilatérale associée à une limitation des droits supérieur, inférieur et interne homolatéraux signe l'atteinte du III ; la diplopie peut être masquée par un ptosis s'intégrant dans cette atteinte.

Une POM non traumatique du III avec une atteinte pupillaire doit faire éliminer un anévrisme carotidien, en particulier si elle est associée à une douleur homolatérale. Elle impose la réalisation en urgence d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale qui, même en cas de normalité, sera complétée par une artériographie, seul examen permettant d'éliminer formellement une pathologie anévrismale.

Enfin, il faudra pratiquer un examen somatique complet du patient et rechercher en particulier une autre localisation neurologique (autres paires crâniennes, atteinte des voies longues).

L'ophtalmologiste, quant à lui, complétera ce premier examen par : une réfraction, une acuité visuelle (une acuité visuelle unilatérale basse peut masquer une diplopie par un phénomène de neutralisation), un examen à la lampe à fente et un fond d'œil.

Les caractères de la diplopie, outre le test à l'écran alterné et l'examen de la motilité, seront précisés par :

– un examen au verre rouge, réalisable au cabinet ;

– un test de Lancaster ou une coordimétrie permettant d'avoir un document objectif et de suivre l'évolution. Le test de Lancaster permet de quantifier la limitation de l'excursion d'un ou de plusieurs muscles paralysés et l'hyperaction simultanée du muscle synergique controlatéral *(fig 2)* ;

– une mesure de la déviation dans les différentes positions du regard en utilisant des barres de prisme.

L'examen ophtalmologique permet d'éliminer les causes oculaires de diplopie binoculaire : anisométropie importante entraînant une différence de taille d'image pour chaque œil (ou aniséiconie) ; anomalie rétinienne associée à une vision déformée unilatérale créant une diplopie quand elle se superpose à une image normale de l'autre œil. Il permet également d'écarter la décompensation d'une hétérophorie non paralytique préexistante (diplopie intermittente apparaissant lors des efforts visuels et à la fatigue, apparition d'une déviation oculaire lors d'une occlusion alternée des yeux ; au verre rouge diplopie maximale dans le regard de face et ne variant pas dans les autres positions). L'ophtalmologiste éliminera également des causes oculaires plus rares comme les syndromes de rétraction. Il s'agit de syndromes dans lesquels il existe une anomalie de la qualité du muscle qui est fibreux : dans le Stilling Duane il s'agit d'une fibrose du droit interne, dans le syndrome de Brown il s'agit d'une fibrose de la gaine du grand oblique.

Au terme de ces deux examens, le diagnostic topographique est en règle posé. Le diagnostic étiologique repose sur trois groupes d'arguments : le patient (son âge et ses antécédents), la localisation de l'atteinte et l'existence d'éventuels signes associés.

Place des examens complémentaires

Il n'y a pas de bilan standard à pratiquer en cas de diplopie. Les examens sont fonction de l'étiologie suspectée.

Examens biologiques

– Recherche de facteurs de risques vasculaires : numération formule sanguine, vitesse de sédimentation (VS), plaquettes, glycémie à jeun, cholestérol, triglycérides, apolipoprotéines A et B.

– Recherche d'une maladie de Horton : VS, protéine C réactive (CRP), voire biopsie d'artère temporale.

– Bilan thyroïdien.

– Plus rarement, on pourra être amené à réaliser des sérologies bactériennes, la recherche de collagénose...

Examens neuroradiologiques

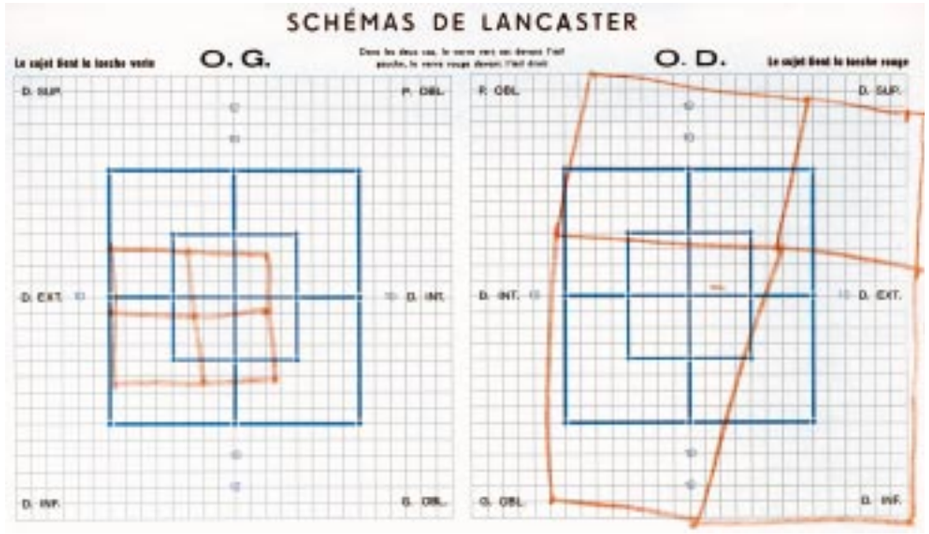
Scanner (tomodensitométrie : TDM), IRM, voire artériographie cérébrale dont la place et les indications seront discutées avec chaque étiologie.

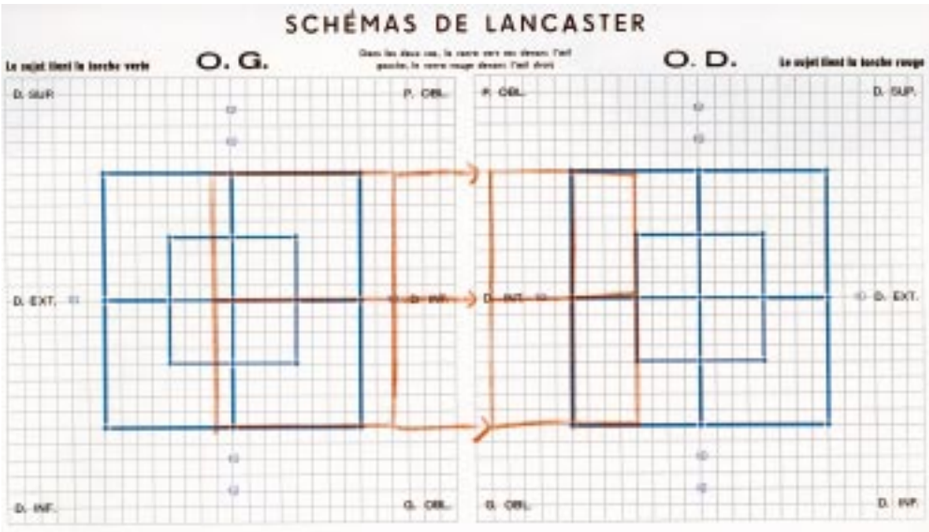
Bilan cardiovasculaire

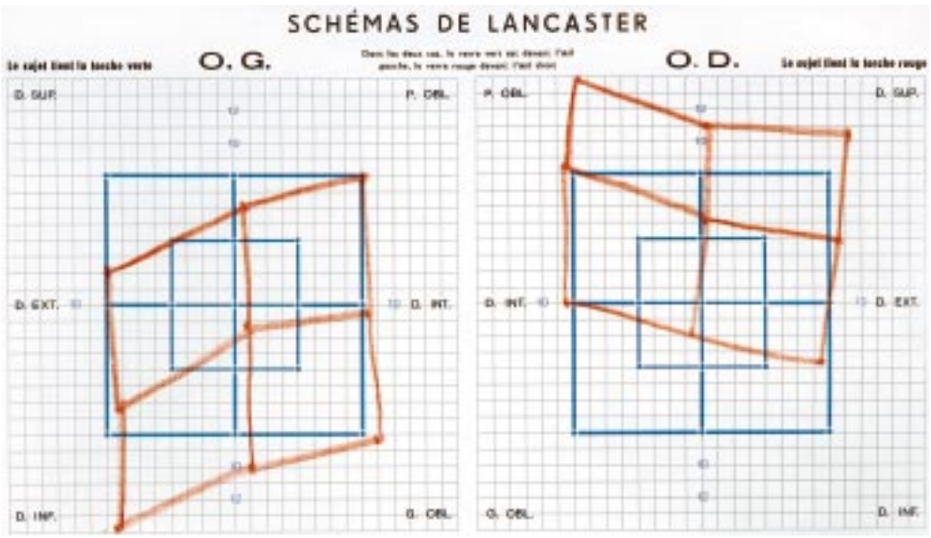
Échocardiographie, échodoppler carotidien.

Ponction lombaire

Parfois, on pourra la faire pratiquer pour mesurer la pression du liquide céphalorachidien et analyser sa composition.







2 *Test de Lancaster.*
A. Paralysie du III gauche.
B. Paralysie récente du VI droit.
C. Paralysie du IV droit.

Tableau I. – Diplopie et exophtalmie.

Exophtalmie unilatérale : *bilan à faire (TDM et/ou IRM)*

Tumeur orbitaire
(vasculaire, neurogène, lymphoïde, osseuse, méningiome, métastase)

Affections inflammatoires orbitaires :

aiguës :
- *cellulites orbitaires pouvant se compliquer d'une thrombophlébite du sinus caverneux (atteinte des III, IV, V, VI) ;*

chroniques :
- *granulomatoses (périartérite noueuse, lupus, Wegener) ;*
- *sarcoïdose ;*
- *amylose ;*
- *certaines tumeurs avec participation inflammatoire ;*
- *pseudotumeur inflammatoire.*

Fistules carotidocaverneuses :
spontanées ou traumatiques, exophtalmie soufflante.

Exophtalmie bilatérale : *ophtalmopathie thyroïdienne*

TDM : tomodensitométrie ; IRM : imagerie par résonance magnétique.

Tableau II. – Ophtalmoplégie douloureuse.

Problème diagnostique : éliminer un anévrisme +++ (IRM, artériographie)

Regarder si atteinte pupillaire

Anévrisme carotidien : *III avec atteinte pupillaire et douleur*

Autres étiologies vasculaires :
— diabète (III) +++ ;
— vascularites (Horton, périartérite noueuse, lupus, sarcoïdose) ;
— fistules carotidocaverneuses (traumatisme, souffle).

Sclérose en plaques

Étiologies inflammatoires, infectieuses *(locorégionales) :*
— inflammations orbitaires ;
— zona ophtalmique (POM dans 5 à 15 % des cas) ;
— infections, inflammations ORL (cavum, otomastoïdite, sinusite sphénoïdale) ;
— Tolosa-Hunt (granulomatose du sinus caverneux, III, IV, V, VI, VS augmentée).

Étiologies tumorales : *orbite, apex orbitaire, région parasellaire (sinus caverneux), fente sphénoïdale*

Migraine ophtalmoplégique : *rare, surtout enfant, diagnostic d'élimination*

IRM : imagerie par résonance magnétique ; POM : paralysie oculomotrice.

Diagnostic étiologique d'une diplopie binoculaire

Ce diagnostic sera envisagé en fonction de la topographie de l'atteinte puisque c'est elle qui gouverne la démarche diagnostique et la demande des examens complémentaires *(tableaux I, II)*.

Paralysies supranucléaires (ou paralysies de fonction) [1, 4]

Les paralysies de la latéralité et de la verticalité ne donnent en règle pas de diplopie.

La plus fréquente des atteintes supranucléaires est l'ophtalmoplégie internucléaire antérieure aiguë (OINA). Elle correspond à une atteinte de la bandelette longitudinale postérieure qui relie les noyaux du III et du VI controlatéral. Elle se traduit dans le mouvement de latéralité par une limitation de l'adduction de l'œil du côté atteint et un nystagmus de l'œil opposé en abduction. Dans le regard latéral, il existe donc une diplopie horizontale. Chez les patients de moins de 40 ans, la sclérose en plaques (SEP), est l'étiologie dans 95 % des cas ; chez les patients plus âgés, les causes vasculaires représentent environ 60 % des cas (les étiologies tumorales sont rares, 15 % environ). Le diagnostic étiologique repose sur l'IRM qui visualise bien le tronc cérébral.

Plus rare, la *skew deviation*, qui associe une déviation oculaire verticale et une déviation horizontale, elle est souvent associée à l'OINA. Elle signe une atteinte de la fosse postérieure ou du tronc cérébral (valeur de l'IRM).

Paralysies oculomotrices

Elles représentent la principale cause neurologique de diplopie binoculaire. Leurs étiologies sont multiples : traumatiques (20 % des cas environ), vasculaires (15 % des cas environ), tumorales (de 10 à 20 % selon les séries), congénitales (20 à 25 % des cas) ; les origines inflammatoires, infectieuses, métaboliques et dégénératives sont plus rares. L'atteinte du VI est la plus fréquente (30 % des cas environ), suivie par l'atteinte du III partiel ou total (20 à 25 % des cas) ; la fréquence des atteintes du IV est variable selon les séries en fonction du recrutement en IV congénitaux et va de 8 à 20 % [2, 3].

- *Atteinte du moteur oculaire commun (III)*

Chez l'adulte, on retrouve, selon les séries :

– une étiologie anévrismale dans 20 à 30 % des cas ;

– une étiologie ischémique de 20 % environ. Dans ce cadre, il faut souligner la grande fréquence des III diabétiques qui peuvent être accompagnés d'une douleur et donc poser des problèmes diagnostiques ;

– une fréquence de 10 à 20 % pour les étiologies traumatiques ;

– une fréquence de 10 à 15 % pour les étiologies tumorales avec ou sans hypertension intracrânienne (HIC).

Les autres étiologies sont plus rares, mais non exceptionnelles : la SEP (7 % environ), la maladie de Horton, les étiologies infectieuses (méningites, encéphalites), le Tolosa-Hunt. Ce dernier est une granulomatose du sinus caverneux se traduisant sur le plan clinique par l'association d'une douleur violente, rétro-orbitaire, unilatérale, rapidement suivie d'une ophtalmoplégie homolatérale. Il existe assez souvent une augmentation significative de la VS. Ce tableau régresse rapidement sous corticoïdes mais peut avoir tendance à récidiver. Le diagnostic de Tolosa-Hunt est un diagnostic d'élimination qui ne doit être porté qu'après avoir écarté les autres affections du sinus caverneux. Enfin, 10 à 14 % des cas d'atteinte du III restent d'étiologie indéterminée avec probablement une grande proportion d'atteintes vasculaires. Dans le cadre de la maladie de Horton, la diplopie a été rapportée comme symptôme initial chez environ 12 % des patients. Il faudra donc toujours évoquer cette étiologie chez le sujet âgé.

Chez l'enfant, les atteintes du III isolées sont majoritairement d'origine congénitale (50 % environ) ; les autres étiologies sont traumatiques (15 à 25 %), tumorales (10 %), anévrismales (7 %). On cite, chez l'enfant, la migraine ophtalmoplégique, qui est un diagnostic d'élimination, et qui est exceptionnel chez l'adulte.

> ***La conduite à tenir devant une atteinte du III isolée non traumatique dépend de l'existence ou non d'une atteinte pupillaire et de l'âge du patient.***

Chez le sujet de moins de 40-45 ans (non athéroscléreux), une IRM doit être pratiquée quel que soit l'état pupillaire. En cas d'atteinte de la pupille, a fortiori s'il existe une douleur associée, l'IRM sera réalisée en urgence et complétée par une artériographie, seul examen permettant d'éliminer formellement un anévrisme intracrânien.

Chez les sujets à risque vasculaire avec un III complet sans atteinte pupillaire, une surveillance et un bilan des facteurs de risque vasculaire et éliminant une maladie de Horton est indiqué. Le patient doit être revu régulièrement (aux 5e, 8e jours, puis chaque mois), l'apparition d'une atteinte pupillaire impose la réalisation d'une IRM et d'une artériographie. Dans le cadre des atteintes ischémiques, la POM régresse en règle en 3 à 4 mois. En cas d'évolution atypique un bilan neuroradiologique doit être fait.

L'atteinte partielle du III (ne touchant pas tous les muscles oculomoteurs), n'est en règle pas d'origine ischémique et impose un bilan neuroradiologique pour éliminer une compression ; l'atteinte du III associée à une autre POM impose la réalisation d'une imagerie (TDM, IRM, voire artériographie si atteinte pupillaire).

- *Atteinte du pathétique (IV)*

Les deux grandes étiologies de l'atteinte isolée du IV sont l'origine traumatique (25 à 50 % des cas) et l'étiologie congénitale (un peu plus fréquente). Les autres causes sont beaucoup plus rares : les étiologies vasculaires (15 %), la SEP, les étiologies tumorales (5 à 10 %), les atteintes infectieuses, postopératoires, les collagénoses...

> ***Une POM du IV isolée n'est pratiquement jamais due à un anévrisme***

La conduite pratique devant une atteinte du IV isolée est la suivante : étant donné la grande fréquence des étiologies congénitales, il est nécessaire de pratiquer, quel que soit l'âge du patient, une mesure de son amplitude de fusion. Celle-ci est mesurée par l'orthoptiste. C'est l'étendue des mouvements possibles dans les différentes directions en maintenant la perception d'une image unique. En cas de paralysie oculomotrice congénitale où la diplopie n'existe souvent pas, cette amplitude de fusion est très importante. En cas de grande amplitude, il s'agit de la décompensation d'un IV congénital et aucune exploration complémentaire n'est nécessaire. En cas de mauvaise amplitude de fusion, chez le sujet jeune il est nécessaire d'éliminer une cause tumorale en pratiquant une IRM ; chez le sujet plus âgé à risque vasculaire, un bilan des facteurs de risque ainsi qu'une surveillance clinique sont nécessaires. Une imagerie sera pratiquée en cas de non-régression de l'atteinte, voire de son extension.

- *Atteinte du moteur oculaire externe (VI)*

> ***L'atteinte du VI est la plus fréquente des POM, elle n'a pas de valeur localisatrice.***

Chez l'adulte, l'étiologie traumatique est la plus fréquente, elle implique un bilan neuroradiologique. En dehors de cette étiologie, les atteintes vasculaires sont les plus fréquentes après 40 ans ; elles sont volontiers précédées d'une douleur péri- ou rétro-oculaire.

Le bilan retrouvera une hypertension artérielle ou un diabète. L'atteinte régresse en règle en 3 à 6 mois. Les autres étiologies sont plus rares : les tumeurs (par irritation, compression du nerf ou par hypertension intracrânienne), la SEP, les causes infectieuses (mastoïdites, méningites), inflammatoires (Horton, sarcoïdose, Tolosa-Hunt). Les étiologies indéterminées sont fréquentes.

Chez l'enfant, les principales étiologies sont traumatiques (40 %) et tumorales (30 à 40 %).

En cas d'atteinte non traumatique isolée du VI, chez le sujet de moins de 40 ans, il est nécessaire de pratiquer un bilan neuroradiologique (TDM, IRM). Si celui-ci est négatif, on réalisera un bilan sanguin, un examen ORL, un examen neurologique avec une ponction lombaire. Chez le sujet plus âgé à risque vasculaire, il est nécessaire d'évaluer les facteurs de risque par un bilan biologique complet avec la recherche d'une maladie de Horton. Le patient doit être surveillé régulièrement, l'absence d'amélioration entraînant la réalisation d'un bilan neuroradiologique. En cas de bilan négatif et de non-amélioration de l'atteinte motrice en 4 à 6 mois, les examens neuroradiologiques seront répétés.

Les atteintes du VI bilatérales demandent un bilan neuroradiologique et, en cas de normalité, une ponction lombaire.

- *Atteinte combinée de plusieurs nerfs oculomoteurs*

Elle peut réaliser une ophtalmoplégie complète. Les étiologies les plus fréquentes sont traumatiques et tumorales. Le syndrome de Tolosa-Hunt, granulomatose bénigne du sinus caverneux réalisant une ophtalmoplégie douloureuse est un diagnostic d'élimination à ne retenir qu'en cas de normalité du bilan neuroradiologique.

Atteinte de la jonction neuromusculaire : myasthénie

On l'évoquera devant une diplopie intermittente, majorée par les efforts, la fatigue. La myasthénie touche le plus souvent la femme (3 pour 1) avant 40 ans. Les hommes sont atteints plus tardivement. Les signes oculomoteurs (ptosis et diplopie) sont révélateurs chez 70 % des patients. La pupille est toujours épargnée. Il s'agira le plus souvent d'un

ptosis, d'une atteinte du droit interne, du droit supérieur. Environ 95 % des patients présentent au cours de la maladie une atteinte oculomotrice. Si cette atteinte reste isolée pendant 2 ans, il y a peu de chance que le patient développe par la suite une myasthénie généralisée.

Le diagnostic, suspecté à l'interrogatoire (diplopie variable), peut être précisé par :

– le test au glaçon : un glaçon placé sur la paupière supérieure pendant 1 à 2 minutes diminue, voire fait disparaître le ptosis myasthénique ;

– le signe de Cogan : dans le regard vers le bas, la paupière myasthénique ptosée se relève de façon paradoxale, puis revient à sa position de départ ;

– le ptosis et la diplopie myasthéniques sont majorés par la fatigue ; ceci pourra être vérifié après différents efforts (fermeture et ouverture répétées des paupières, efforts physiques comme la montée d'un escalier) ;

– une faiblesse des muscles orbiculaires des paupières.

Le diagnostic pourra être affirmé par un test à la Prostigmine® ou au Tensilon® (anticholinestérasiques), mais il existe des faux négatifs. On pourra également réaliser un électromyogramme des orbiculaires à la recherche de bloc myasthénique (inconstamment positif) ; enfin, la recherche des anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine est positive dans 50 à 75 % des formes oculaires pures. Il faudra toujours compléter le bilan par la recherche d'un thymome.

Le traitement repose sur les anticholinestérasiques (Mytelase®, Mestinon®, dont la posologie est à adapter au patient), voire sur la corticothérapie en cas d'inefficacité du premier traitement.

Atteintes musculaires

Plusieurs processus peuvent être responsables d'une atteinte des muscles oculomoteurs.

■ *Pathologie traumatique*

Par exemple l'incarcération du muscle droit inférieur dans une fracture du plancher de l'orbite responsable d'une diplopie verticale dans le regard vers le haut.

■ *Ophtalmopathie thyroïdienne*

L'atteinte oculomotrice est la résultante d'un processus dysimmunitaire. Elle peut précéder, accompagner ou suivre le trouble de la fonction thyroïdienne (le plus souvent, mais pas exclusivement hyperthyroïdie dans le cadre d'un Basedow). L'atteinte oculomotrice est associée à une exophtalmie le plus souvent bilatérale, à une rétraction palpébrale avec asynergie oculopalpébrale. Les muscles oculaires les plus souvent atteints sont le droit inférieur, puis le droit interne. L'atteinte musculaire inflammatoire s'accompagne d'une augmentation de volume du corps musculaire qui évolue progressivement vers la fibrose avec limitation de l'excursion oculaire dans le champ d'action du muscle atteint. Le traitement repose sur la normalisation de la fonction thyroïdienne parfois associée à une corticothérapie générale ou une radiothérapie orbitaire.

■ *Ophtalmoplégie externe progressive*

Beaucoup plus rare, on citera cette affection héréditaire où l'atteinte oculomotrice volontiers bilatérale et symétrique s'accompagne toujours d'un ptosis d'apparition précoce. L'atteinte étant symétrique, les patients se plaignent rarement de diplopie.

Traitement de la diplopie

En dehors d'un traitement étiologique propre (traitement d'une myasthénie, réduction d'une fracture du plancher orbitaire), plusieurs moyens peuvent être utilisés.

Il ne faut jamais laisser un patient voir double quelle que soit l'origine de la diplopie +++.

À la phase initiale

■ *Occlusion*

C'est la seule méthode antidiplopique en cas de déviation très importante. Elle doit être faite sur l'œil paralysé ; parfois en cas d'atteinte incomplète, on peut réaliser une occlusion partielle par un secteur dans le champ d'action du muscle paralysé.

■ *Prismes*

Ils sont utilisés en cas de limitation incomplète et doivent être accompagnés d'une rééducation orthoptique précoce.

■ *Injection de toxine botulinique*

Elle a été proposée dans les paralysies récentes isolées du VI.

Traitement à distance

À la phase des séquelles (6 mois à 1 an), le traitement fait appel à la chirurgie ou aux prismes en fonction des indications.

Conclusion

La diplopie est la traduction d'une atteinte du système oculomoteur. Le premier temps de la démarche diagnostique est l'analyse clinique des caractères de la vision double qui permet de localiser l'atteinte et de définir les examens complémentaires nécessaires au diagnostic. La demande de neuro-imagerie doit en effet être guidée par l'examen et non pas venir en première intention comme un « parapluie ». Le traitement, en dehors des étiologies spécifiques, se fait au stade des séquelles et fait appel aux prismes et à la chirurgie des muscles oculomoteurs. La prise en charge des patients repose sur une coopération entre le médecin traitant, l'ophtalmologiste et l'orthoptiste. À aucun moment, à partir de la première consultation du patient, il ne faudra laisser celui-ci voir double.

Catherine Vignal-Clermont : Praticien hospitalier,
hôpital Delafontaine, service d'ophtalmologie, 2, rue Pierre-Delafontaine, 93200 Saint-Denis, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : C Vignal-Clermont. Diplopie.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0400, 1998, 5 p

Références

[1] Blaustein BH. Ocular motility disfunction. In : Ocular manifestations of neurologic disease. St Louis : Mosby year book, 1996 : 111-126

[2] Burde RM, Savino PJ, Trobe JD. Clinical decisions in neuro ophthalmology. St Louis : Mosby year book, 1992 : 246-266

[3] Hullo A. Paralysies oculomotrices. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-500-A-10, 1995 : 1-36

[4] Miller NR. Topical diagnosis of neuropathic ocular motility disorders. Baltimore : Williams and Wilkins, 1969 : 652-761

Dorsalgies

P Chazerain, JM Ziza

Les dorsalgies sont un motif beaucoup moins fréquent de consultation que les lombalgies. Les étiologies des dorsalgies sont très diverses. Le problème essentiel est de distinguer les dorsalgies d'origine rachidienne des dorsalgies extrarachidiennes. En effet, beaucoup plus qu'à l'étage lombaire, les douleurs dorsales peuvent être l'expression d'une pathologie extrarachidienne. Il est donc capital, devant un patient qui consulte pour des dorsalgies, de réaliser un examen clinique complet et une étude radiologique précise.

© Elsevier, Paris.

Examen clinique

Caractéristiques de la douleur

Comme toujours, l'interrogatoire est capital. Il suffira parfois à orienter fortement le diagnostic étiologique. Comme pour la lombalgie, il faudra donc s'attacher à faire préciser les points suivants : le siège de la douleur avec éventuellement ses irradiations, ses circonstances de survenue, son horaire, en distinguant les douleurs mécaniques (augmentation en fin de journée, à la mobilisation, aux efforts), inflammatoires (maximales dans la deuxième partie de la nuit avec un dérouillage matinal) ou mixtes, son intensité, son ancienneté, ses modalités évolutives et enfin les circonstances qui soulagent ou qui aggravent les douleurs (par exemple douleurs rythmées par les repas pour les douleurs ulcéreuses). L'arrière-pensée de l'origine viscérale d'une dorsalgie doit être omniprésente, et l'interrogatoire recherchera systématiquement des signes fonctionnels pulmonaires, pleuraux, cardiaques ou digestifs associés.

Examen du rachis

Il est souvent assez pauvre. On recherchera une douleur élective à la pression vertébrale ou paravertébrale, un trouble statique (par exemple une scoliose ou une exagération de la cyphose dorsale) et une tuméfaction paravertébrale. Une douleur reproduite par la pression localisée du rachis dorsal ou par la rotation axiale du tronc est très en faveur d'une origine rachidienne. L'examen du rachis cervical est indispensable et recherchera notamment le déclenchement de la douleur dorsale lors de la mobilisation cervicale. Un examen neurologique complet sera bien entendu systématique, à la recherche notamment d'un syndrome lésionnel et sous-lésionnel et d'une compression médullaire. Cet examen clinique du rachis dorsal sera complété par un examen pleuropulmonaire, cardiovasculaire et digestif, même si c'est plus souvent l'interrogatoire qui orientera vers l'origine extrarachidienne d'une dorsalgie.

Examens radiologiques

Lors de la première consultation, il est nécessaire de faire réaliser des radiographies standards du rachis dorsal de face et de profil, ainsi qu'une radiographie du thorax. Ce n'est que dans un deuxième temps, et en fonction des différentes orientations, que l'on sera amené à demander une imagerie par résonance magnétique (IRM) dorsale, éventuellement une scintigraphie osseuse ou un scanner si l'examen clinique permet de localiser assez précisément le niveau pathologique.

Examens biologiques

Un bilan biologique minimal est nécessaire dans un premier temps, comprenant au moins une vitesse de sédimentation, une protéine C réactive, une numération formule sanguine, une électrophorèse des protides sériques et une calcémie.

Diagnostics étiologiques

Dorsalgies extrarachidiennes

Il s'agit de dorsalgies d'origine non vertébrale correspondant à des douleurs d'origine pleurale, pulmonaire, digestive ou cardiovasculaire. Leur diagnostic peut être fait le plus souvent par des examens complémentaires simples *(tableaux I, II)*.

Tableau I. – Dorsalgies d'origine extrarachidienne.

Pleuropulmonaire
Pathologie pleurale (épanchement liquidien ou pneumothorax)
Pathologie parenchymateuse (pneumopathie infectieuse, tumeur)
Pathologie médiastinale (tumeur du médiastin postérieur)
Digestive
Estomac (ulcère ou tumeur)
Pathologie vésiculobiliaire (cholécystite ou tumeur)
Pathologie pancréatique (pancréatite ou tumeur)
Œsophage (néoplasie, œsophagite)
Origine cardiovasculaire
Myocarde (angor, infarctus du myocarde postérieur)
Péricarde (péricardite)
Gros vaisseaux (anévrysme de l'aorte thoracique, dissection aortique)

Tableau II. – Examens à demander quand on évoque une dorsalgie non rachidienne.

Fibroscopie œsogastrique
Radiographie de thorax
Scanner thoracique
Fibroscopie bronchique
Échographie cardiaque

© Elsevier, Paris

Dorsalgies d'origine pleuropulmonaire ou médiastinale

Une dorsalgie, notamment lorsqu'elle est latéralisée, peut être liée à un épanchement pleural, un pneumothorax, une pneumopathie ou une tumeur du médiastin postérieur. L'examen pulmonaire fait donc partie de l'examen systématique d'une dorsalgie, d'où l'habitude de demander facilement une radiographie standard du thorax de face et de profil, et parfois même un scanner thoracique.

Dorsalgies d'origine digestive

Une dorsalgie peut révéler un ulcère gastrique de la petite courbure ou de la face postérieure. Cet ulcère peut être soit non compliqué, soit éventuellement compliqué, et notamment d'une perforation. Il faut donc assez facilement demander une fibroscopie œsogastrique. La négativité de l'examen rachidien, la notion de périodicité, le rythme postprandial, la notion de facteurs de risque pour un ulcère digestif orientent vers ce diagnostic, qui sera confirmé par la fibroscopie gastrique.

Une cholécystite peut également s'exprimer par une dorsalgie, mais il existe en général des signes d'accompagnement. Plus rarement, le pancréas peut être responsable de dorsalgies.

Dorsalgies d'origine cardiovasculaire

On évoque en premier une atteinte coronarienne, qu'il s'agisse d'une douleur angineuse ou d'un infarctus du myocarde, notamment postérieur. Un anévrysme de l'aorte thoracique ou de l'aorte descendante peut également se révéler par une dorsalgie, notamment quand il est en cours de fissuration.

Dorsalgies rachidiennes

Les principales étiologies des dorsalgies rachidiennes sont résumées dans le *tableau III*.

Dans la plupart des cas, quelques examens complémentaires biologiques et radiologiques suffisent pour faire le diagnostic *(tableau IV)*.

Spondylodiscite infectieuse (à germe banal ou à bacille de Koch)

La douleur est alors de type plutôt inflammatoire mais pas systématiquement. On peut noter une gibbosité. Une altération de l'état général avec de la fièvre et un amaigrissement peuvent orienter, surtout s'il existe un terrain prédisposé (immigrés récents pour la tuberculose par exemple). Le diagnostic de spondylodiscite dorsale peut se faire sur l'apparition d'un pincement discal, avec une destruction plus ou moins importante des corps vertébraux adjacents. Un bilan infectieux complet est réalisé à la recherche du germe responsable, le plus souvent retrouvé soit dans les hémocultures, soit à l'occasion d'une ponction-biopsie discovertébrale. En cas de positivité d'au moins une hémoculture, la ponction-biopsie discovertébrale est inutile. L'IRM dorsale permet de mieux visualiser les lésions discovertébrales, l'envahissement paravertébral antérieur (sous forme d'un abcès) *(fig 1)* ou postérieur (sous forme d'une épidurite).

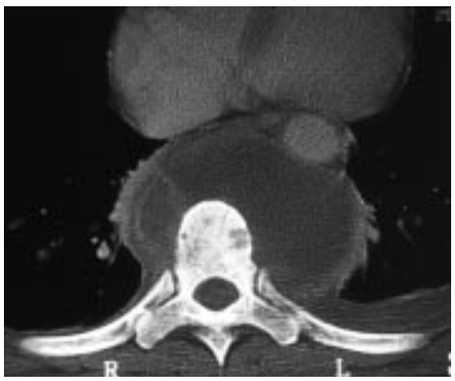
Tableau III. – Dorsalgies rachidiennes.

Spondylodiscite infectieuse
Tassement dorsal ostéoporotique
Tassement dorsal malin
Spondylarthropathie
Dorsarthrose
Hernie discale dorsale
Tumeur vertébrale bénigne
Trouble de la statique rachidienne

Tableau IV. – Examens à demander devant une dorsalgie rachidienne.

En première intention
Radiographies standards du rachis dorsal
Biologie usuelle : vitesse de sédimentation, protéine C réactive, calcémie, numération formule sanguine, électrophorèse des protides sériques
En deuxième intention
Scintigraphie osseuse
IRM dorsale

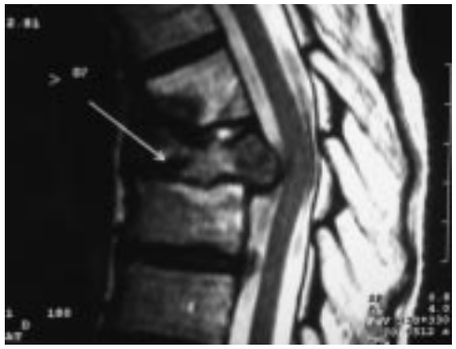
IRM : imagerie par résonance magnétique.



1 *Scanner dorsal : abcès tuberculeux prévertébral antérieur.*

Lésions malignes vertébrales

Ce sont des causes fréquentes de dorsalgies avec, sur les radiographies standards, des images lytiques et/ou condensantes évocatrices. Il s'agit le plus souvent de localisations dorsales métastatiques révélatrices *(fig 2)* ou au cours d'un cancer connu (notamment sein, prostate, poumon, thyroïde, rein) ou d'un myélome. Les principaux éléments cliniques en faveur d'une dorsalgie maligne sont le caractère inflammatoire des douleurs, l'intensité des douleurs, l'association à une altération de l'état général, la tendance à l'aggravation progressive, la présence de signes neurologiques, l'inefficacité des antalgiques usuels et l'existence d'un syndrome inflammatoire biologique *(tableau V)*. Il peut s'agir d'une atteinte vertébrale unique ou plus souvent multiple (intérêt de l'IRM et de la scintigraphie osseuse).



2 *Imagerie par résonance magnétique dorsale : métastase ostéolytique d'un cancer de la thyroïde.*

Tableau V. – Éléments cliniques, biologiques et radiographiques en faveur d'une dorsalgie maligne.

Douleur d'horaire inflammatoire
Altération de l'état général
Signes neurologiques (lésionnels et/ou sous-lésionnels)
Syndrome inflammatoire biologique
Ostéolyse vertébrale

Tassement vertébral dorsal ostéoporotique

Il peut se révéler par une dorsalgie avec ou sans traumatisme déclenchant. Le caractère mécanique de la douleur, l'absence d'altération de l'état général, la tendance progressive vers l'amélioration, l'absence de signes neurologiques, l'absence de syndrome inflammatoire biologique et l'absence d'image lytique sur les radiographies standards permettent de retenir cette hypothèse. Un tassement vertébral isolé au-dessus de D7 n'est jamais ostéoporotique et est donc hautement suspect. Une IRM est parfois nécessaire pour confirmer ce diagnostic.

Tumeurs vertébrales bénignes

Elles sont plus rarement en cause mais doivent cependant être évoquées, notamment chez les sujets jeunes. Il s'agit alors le plus souvent d'un chondrome, d'un kyste anévrysmal, d'un angiome, d'un granulome éosinophile, d'un ostéome ostéoïde ou d'une tumeur à cellules géantes. Une imagerie complémentaire est indispensable avant de discuter la réalisation d'une biopsie vertébrale.

Spondylarthropathie

Une dorsalgie révèle exceptionnellement une spondylarthropathie. Le plus souvent, elle survient alors que le diagnostic de spondylarthropathie a déjà été fait. La douleur est d'horaire typiquement inflammatoire et prédomine à la charnière dorsolombaire. À un stade évolué, l'ampliation thoracique est diminuée. Les signes radiologiques caractéristiques sont en retard sur la symptomatologie : on peut retrouver une syndesmophytose et/ou une ankylose articulaire postérieure et/ou une arthropathie costovertébrale. Il peut exister un



3 *Imagerie par résonance magnétique cervicodorsale : méningiome en D2.*

syndrome inflammatoire biologique. L'existence d'une sacro-iliite radiologique, la présence de l'antigène HLA B27, la notion d'un antécédent familial de spondylarthropathie ou de psoriasis et la très bonne sensibilité aux anti-inflammatoires non stéroïdiens constituent autant d'arguments en faveur de ce diagnostic.

Tumeur intrarachidienne

Pour le neurinome et le méningiome, les radiographies sont souvent normales, et c'est l'IRM dorsale qui permet de faire le diagnostic *(fig 3)*.

Déséquilibre statique de la colonne dorsale

Une scoliose peut parfois être à l'origine de dorsalgies. Elles sont alors attribuées à la surcharge discale et articulaire postérieure, dans la concavité de la scoliose. Une scoliose indolore dans l'adolescence peut devenir douloureuse à l'âge adulte. Cependant, il faut se souvenir que la grande majorité des scolioses sont habituellement bien tolérées et demeurent indolores, et qu'il faut systématiquement, devant une scoliose douloureuse, rechercher une autre origine à une dorsalgie d'apparition récente.

Séquelles de dystrophie rachidienne de croissance (maladie de Scheuermann)

Si une épiphysite de croissance peut être parfois douloureuse dans l'enfance et l'adolescence, il est exceptionnel qu'elle soit, chez l'adulte, responsable de dorsalgies. Autrement dit, il faut là encore ne pas invoquer systématiquement à l'origine de dorsalgies l'existence de signes radiologiques de dystrophie rachidienne de croissance.

Dorsarthrose

Il est très fréquent de découvrir, notamment à partir d'un certain âge, des lésions radiologiques d'arthrose dorsale (discopathies, réaction ostéophytique des plateaux vertébraux adjacents aux disques pincés). Il est cependant assez rare que ces dorsarthroses deviennent symptomatiques, et il faut penser à rechercher une autre origine à une dorsalgie.

L'absence de douleur à la pression du rachis dorsal et le caractère latéral de la douleur, à distance de la ligne médiane des apophyses épineuses, orientent vers une cause plutôt viscérale que rachidienne.

Dorsalgie d'origine cervicale

Une souffrance articulaire postérieure cervicale basse peut entraîner une dorsalgie interscapulaire, avec un point douloureux paravertébral le long du bord interne de l'omoplate.

Dorsalgie fonctionnelle bénigne de la femme jeune

Ce diagnostic, assez fréquent, doit rester un diagnostic d'élimination, notamment après avoir écarté les causes rachidiennes et extrarachidiennes des dorsalgies. Il s'agit en général d'une femme jeune, avec des douleurs décrites parfois comme une brûlure, irradiant vers les omoplates et parfois au rachis cervical, mais jamais en ceinture. La discordance entre l'intensité des douleurs alléguées et la normalité de l'examen peut orienter. Cette douleur est d'horaire le plus souvent mécanique. Elle est souvent accompagnée d'une asthénie physique, d'une fatigabilité au moindre effort et d'un syndrome anxiodépressif. L'examen clinique note un rachis souple, sans point douloureux électif à la palpation. Il retrouve parfois une sensibilité diffuse à la pression du rachis dorsal. Les radiographies standards sont le plus souvent normales ou peuvent retrouver de banals signes de séquelles de dystrophie rachidienne de croissance.

Points à retenir

✔ Une dorsalgie doit toujours faire évoquer une origine extrarachidienne.

✔ Il est souvent utile de répéter les radiographies standards du fait d'un retard radioclinique fréquent.

✔ La dorsarthrose est très fréquente, surtout après 50 ans, et le plus souvent asymptomatique.

✔ Ce n'est qu'après avoir écarté une dorsalgie symptomatique extrarachidienne que l'on peut retenir le diagnostic de dorsalgie bénigne commune.

✔ La dorsalgie bénigne de la jeune femme est la cause la plus fréquente des dorsalgies.

✔ Un tassement vertébral isolé au-dessus de D7 n'est jamais d'origine ostéoporotique.

Pascal Chazerain : Chef de service-adjoint.
Jean-Marc Ziza : Chef de service.
Service de rhumatologie et médecine interne, hôpital de la Croix Saint-Simon, 125, rue d'Avron, 75020 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : P Chazerain et JM Ziza. Dorsalgies.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0410, 1998, 3 p

Douleurs du membre inférieur

P Chazerain, JM Ziza

Une douleur d'un membre ou des deux membres inférieurs est un motif fréquent de consultation. Il s'agira, pour le médecin généraliste ou spécialiste, de tenter de faire dans un premier temps un diagnostic d'organe en distinguant une atteinte osseuse, articulaire, périarticulaire, musculaire, neurologique voire vasculaire ou viscérale et, dans un deuxième temps, un diagnostic étiologique.

Le premier temps est essentiellement clinique et repose notamment sur l'interrogatoire. Le deuxième temps nécessite le plus souvent le recours à des examens complémentaires, notamment radiologiques et biologiques. Ces examens complémentaires devront être demandés de façon logique et raisonnée, après une analyse clinique complète et en essayant de préciser ce que l'on recherche. La démarche diagnostique sera un peu différente selon qu'il s'agit d'une douleur du membre inférieur dans son ensemble ou d'une douleur segmentaire. De même, une douleur des deux membres inférieurs orientera vers certaines étiologies (méningoradiculite, sciatique à bascule, ostéomalacie, syndrome polyalgique idiopathique diffus, syndrome des jambes sans repos, polynévrite, myopathie, pseudopolyarthrite rhizomélique, polyarthrose, polyarthrite).

© 2000 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : douleur, membre inférieur.

Examen clinique

Interrogatoire

Comme pour toute douleur, il faut faire préciser le trajet (en demandant au patient de le montrer avec un doigt), le type de la douleur, le mode de survenue, l'existence ou non d'un facteur déclenchant, l'horaire de la douleur (mécanique, inflammatoire ou mixte), les facteurs aggravants et ceux qui la soulagent, l'existence de signes généraux associés, la nature et l'efficacité des traitements proposés.

Examen physique

Il comprend systématiquement un examen du rachis lombaire (pression, mobilisation, sonnette), la recherche de signes de conflit discoradiculaire (la manœuvre de Lasègue consiste en l'élévation passive du membre inférieur en extension ; le signe de Léri est la reproduction d'une douleur crurale lors de l'extension de la hanche, genou fléchi et en décubitus ventral), un examen neurologique complet, un examen des principales articulations (hanche, sacro-iliaque, genou), la palpation des pouls périphériques et un examen général orienté.

Examens complémentaires

Ils doivent être demandés de façon logique en adaptant la prescription (qu'il faut motiver) au(x) diagnostic(s) évoqué(s).

Examen clinique systématique devant une douleur du membre inférieur :
– rachis lombaire (mobilisation, palpation) ;
– manœuvre de Lasègue - signe de Léri ;
– examen neurologique ;
– examen des coxofémorales, des genoux et des sacro-iliaques ;
– palpation des pouls périphériques ;
– examen général orienté.

Principales étiologies des douleurs du membre inférieur dans son ensemble

Elles sont résumées dans le tableau I.

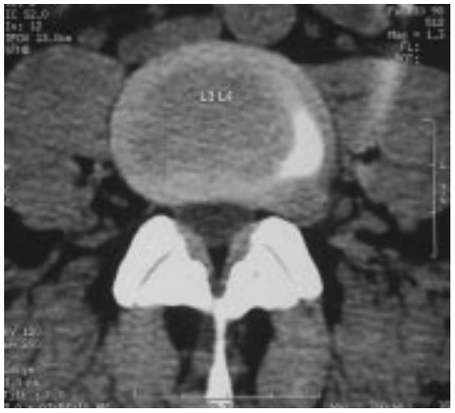
Douleur radiculaire

Diagnostic positif

Le patient décrit un trajet radiculaire L3, L4, L5 ou S1 plus ou moins typique. Ce trajet neurogène a d'emblée une grande valeur d'orientation. L'interrogatoire recherche des paresthésies à type de fourmillements, d'engourdissement, de picotements ou décharges électriques, elles aussi très évocatrices d'une origine neurogène de la douleur d'un membre inférieur. On recherche une lombalgie associée, un éventuel facteur déclenchant ainsi qu'un épisode antérieur identique. L'impulsivité à la toux, à l'éternuement ou à la défécation est en faveur de l'origine discale de la douleur radiculaire.

L'examen clinique recherche un syndrome rachidien lombaire avec une attitude antalgique, une

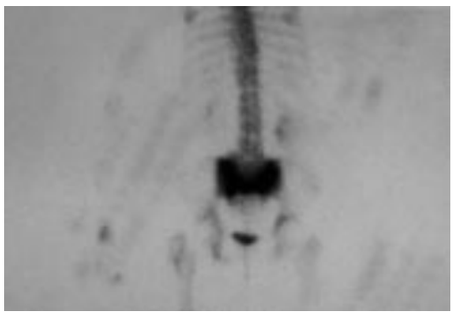
Principaux examens complémentaires utiles dans l'exploration d'une douleur d'un membre inférieur :
– radiographies standards (rachis lombaire, bassin, genoux) ;
– scanner ou imagerie par résonance magnétique lombaire *(fig 1, 2)* ***;***
– scintigraphie osseuse *(fig 3)* ***;***
– scanner du bassin ;
– bilan biologique « usuel » : vitesse de sédimentation, protéine C réactive, numération-formule sanguine, calcémie, électrophorèse des protides sériques ;
– échodoppler artériel/veineux des membres inférieurs ;
– saccoradiculographie *(fig 4, 5)* ***;***
– examen du liquide céphalorachidien ;
– électromyogramme.



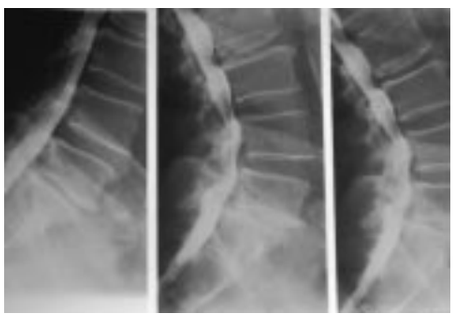
1 *Scanner lombaire : hernie discale foraminale.*



2 *Scanner lombaire : kyste anévrismal de L4.*



3 *Scintigraphie osseuse : fissure du sacrum.*



4 *Saccoradiculographie : canal lombaire rétréci.*

raideur lombaire ainsi que des signes de conflit discoradiculaire que sont la sonnette lombaire et le signe de Lasègue. L'examen neurologique recherche un déficit moteur, sensitif, ou une diminution d'un réflexe ostéotendineux, ayant une forte valeur localisatrice. Parfois il n'y a aucun argument clinique permettant de déterminer la racine comprimée.

Tableau I. – Principales étiologies des douleurs du membre inférieur dans son ensemble.

Pathologies articulaires et périarticulaires	*Coxopathie* *Tendinopathie* *Rhumatisme inflammatoire* *Arthrose plurifocale*
Pathologies osseuses du bassin ou du membre inférieur	*Fissure* *Tumeur : (bénigne, maligne)* *Algodystrophie* *Ostéomalacie* *Ostéonécrose* *Infection*
Pathologies neurologiques	*Radiculalgie* *Polynévrite* *Lésion tronculaire*
Pathologies vasculaires	*Artériopathie* *Thrombose veineuse*
Divers	*Syndrome polyalgique idiopathique diffus* *Syndrome des jambes sans repos*

Tableau II. – Principales étiologies des lombosciatiques.

Commune	*Hernie discale* *Arthrose interapophysaire postérieure*
Symptomatique	*Spondylodiscite infectieuse* *Métastase vertébrale* *Tumeur bénigne extra/intradurale (méningiome, neurinome)* *Épidurite* *Méningoradiculite*



5 *Saccoradiculographie : neurinome.*

Diagnostic étiologique

La principale cause des névralgies sciatiques ou crurales est un conflit discoradiculaire, mais il peut également s'agir d'une origine articulaire postérieure qui se voit le plus souvent chez les gens plus âgés avec, à l'examen, l'absence de signe de Lasègue, l'absence d'impulsivité à la toux et une douleur assez fréquemment notée à l'extension forcée du rachis lombaire et au redressement. Le plus souvent, l'interrogatoire et l'examen suffisent pour affirmer le diagnostic de lombosciatique commune. Les radiographies standards du rachis lombaire sont utiles dans les cas atypiques.

La claudication intermittente neurogène d'effort correspond à un tableau assez stéréotypé : il s'agit de patients le plus souvent âgés se plaignant d'une difficulté fréquemment progressive à la marche, limitant leur périmètre de marche. La symptomatologie est plus généralement exprimée comme une gêne plus qu'une réelle douleur qui est le plus souvent bilatérale mais qui peut prédominer d'un côté. Il n'y a que rarement un trajet monoradiculaire précis. Cette symptomatologie est souvent assez bien soulagée par la position penchée en avant. L'examen va s'attacher à écarter une origine vasculaire avec la recherche de la conservation des pouls aux membres inférieurs et l'absence de trouble trophique. L'étiologie est le canal lombaire rétréci arthrosique *(fig 4)*.

Lorsqu'une lombosciatique n'est pas commune (c'est-à-dire non discale et non articulaire postérieure), elle est dite symptomatique *(tableau II)*. Il peut alors s'agir d'une spondylodiscite infectieuse, d'une métastase vertébrale, d'un neurinome *(fig 5)*, d'une épidurite. Certains signes peuvent faire évoquer d'emblée une sciatique symptomatique.

Les examens d'imagerie (scanner ou imagerie par résonance magnétique [IRM]) ne sont effectués qu'en présence d'atypies cliniques et/ou biologiques et après l'échec d'un traitement médical bien conduit, comme le rappelle la référence médicale opposable suivante : « il n'y a pas lieu dans les cas où la lombosciatique n'est ni hyperalgique, ni paralysante, ni avec un syndrome de la queue de cheval, de prescrire ou de pratiquer d'examens d'imagerie permettant la mise en évidence du conflit discoradiculaire, sauf si la symptomatologie est persistante après un traitement d'épreuve d'au moins 4 semaines ».

Signes devant faire évoquer une sciatique symptomatique :
– horaire inflammatoire ;
– début insidieux et évolution prolongée ;
– absence de facteur déclenchant ;
– signes associés : altération de l'état général, fièvre, syndrome inflammatoire biologique ;
– inefficacité du traitement médical classique ;
– absence de signe clinique de conflit discoradiculaire.

Quand demander un scanner lombaire devant une lombosciatique *(fig 2)****?***
– En présence de signes cliniques atypiques (horaire inflammatoire, altération de l'état général...) faisant craindre une sciatique non discale.
– En l'absence d'amélioration après un traitement médical complet, en vue d'un geste discal radical.

Douleur d'origine vasculaire

L'**atteinte artérielle** s'exprimant le plus souvent sur un terrain prédisposé (plus de 50 ans, fumeur, sédentaire, hyperlipidémique) avec un symptomatologie de claudication intermittente à la marche responsable d'une limitation du périmètre de marche.

À l'examen, on recherche une diminution de la chaleur locale, l'abolition ou la diminution des pouls fémoraux, poplités tibiaux ou pédieux, l'existence d'un souffle et éventuellement à un stade évolué des troubles trophiques.

La cause la plus fréquente est l'artériopathie chronique oblitérante des membres inférieurs dont le diagnostic est confirmé par l'échodoppler des artères des membres inférieurs. Il est parfois difficile de distinguer une claudication neurogène liée à un canal lombaire rétréci d'une claudication d'origine artérielle, ce d'autant que l'association des deux est possible. Une oblitération artérielle aiguë donne un tableau beaucoup plus bruyant avec une douleur brutale, intolérable, des troubles trophiques précoces et des signes de gravité tels qu'un déficit moteur ou sensitif.

Une **oblitération veineuse** peut elle aussi entraîner une douleur d'un membre inférieur le plus souvent localisée au mollet. La topographie dépend du niveau de l'obstruction veineuse. Cliniquement, on recherche une augmentation de volume, un signe de Homans (douleur du mollet à la dorsiflexion), une douleur à la pression d'un tronc veineux profond, l'existence d'un cordon superficiel avec un trajet érythémateux. Tous ces signes cliniques peuvent manquer et aucun n'est spécifique.

Le diagnostic sera confirmé par un échodoppler veineux des membres inférieurs et éventuellement une phlébographie.

Douleur d'origine osseuse

Fissure, fracture, ostéonécrose, tumeur (maligne ou bénigne), ostéite infectieuse, algodystrophie : ce sont les étiologies le plus souvent rencontrées.

Douleur d'origine articulaire

Rhumatisme inflammatoire chronique touchant plusieurs articulations des membres inférieurs, arthrose plurifocale.

Douleur segmentaire du membre inférieur

On distingue les douleurs de la région de la hanche, de la région du genou, de la cheville et du pied.

Douleur de hanche

Les principales causes de douleurs de la région de la hanche sont résumées dans le tableau III.

Douleur coxofémorale

Elle siège à la racine de la cuisse, soit dans la région inguinale et à la partie antérieure de la cuisse, soit à la face externe de la cuisse, soit à la partie postérieure de la cuisse pouvant alors simuler une sciatique ou une douleur sacro-iliaque. Enfin, il arrive qu'une atteinte de la coxofémorale se manifeste exclusivement par une douleur du genou.

Cette douleur est majorée par la marche, la mobilisation de la coxofémorale (mettre des chaussettes, monter dans une voiture ou dans une baignoire, se couper les ongles de pied). Elle peut s'accompagner d'une boiterie. L'examen reproduit cette douleur en mobilisant la coxofémorale (flexion/extension ; abduction/adduction ; rotation externe/rotation interne).

Si cette mobilisation est douloureuse et/ou limitée, c'est de façon certaine l'articulation coxofémorale qui est en cause.

Les principales étiologies à évoquer sont une coxarthrose *(fig 6)*, une coxite (rhumatismale ou infectieuse). Une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale *(fig 7)* peut donner un tableau analogue, même si initialement il n'y a pas d'atteinte cartilagineuse.

Le plus souvent, la radiographie standard (bassin de face en charge et deux hanches de faux profil) confirme la présence d'une coxopathie. Lorsque l'on évoque une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale et que les radiographies standards paraissent normales, il faut demander une IRM du bassin.

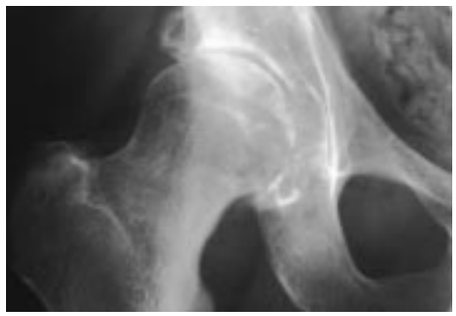
Origine osseuse

Lorsque la radiographie ne montre pas d'anomalie de l'interligne coxofémoral, il faut analyser en détail toutes les structures osseuses (cotyle, crête iliaque, cadre obturateur, tiers supérieur du fémur, sacrum) à la recherche notamment d'images osseuses suspectes (ostéolytique ou ostéocondensante), ou d'anomalie des parties molles.

Tableau III. – Principales étiologies des douleurs de la racine du membre inférieur.

Articulaire (coxofémorale)	*- Coxarthrose* *- Coxite (rhumatismale, infectieuse ou microcristalline)*
Osseuse (aile iliaque, grand trochanter, extrémité supérieure du fémur)	*- Fissure* *- Tumeur bénigne ou maligne* *- Nécrose* *- Algodystrophie*
Périarticulaire (moyen fessier, adducteurs, psoas iliaque, droit antérieur)	*- Tendinopathie*
Neurologique	*- Atteinte radiculaire (L2, L3, L4)* *- Atteinte tronculaire (fémorocutanée, crurale)*

Arguments en faveur de l'origine coxofémorale d'une douleur de hanche :
– douleur à la marche ;
– boiterie ;
– appui monopodal douloureux ;
– coxofémorale douloureuse à la mobilisation ;
– coxofémorale limitée.



6 *Radiographie du bassin : coxarthrose.*



7 *Imagerie par résonance magnétique du bassin : ostéonécrose aseptique de la tête fémorale.*

L'existence d'un syndrome clinostatique (c'est-à-dire l'impossibilité de décoller le talon du plan du lit en l'absence de coxopathie et de déficit moteur) est en faveur d'une atteinte du cotyle.

Origine périarticulaire

Lorsque la douleur est située à la face externe de la cuisse, on évoque systématiquement une tendinopathie du moyen fessier, très fréquente notamment chez la femme à partir de la quarantaine. La douleur est reproduite par la pression du grand trochanter et parfois par l'abduction contrariée de la hanche. En revanche, la mobilisation de l'articulation coxofémorale est indolore et non limitée sauf lorsque la tendinopathie du moyen fessier est secondaire à une coxopathie. La radiographie montre parfois une calcification du tendon du moyen fessier près de son insertion trochantérienne. Cependant, le plus souvent, la radiographie est normale.

Il existe également d'autres tendinopathies « autour de la hanche » : droit antérieur, psoas iliaque.

Les principales étiologies des douleurs de la cuisse et de la fesse figurent dans les tableaux IV et V.

Tableau IV. – Principales étiologies des douleurs de cuisse.

Coxopathie	
Cruralgie	
Pathologie osseuse	*- Nécrose de la tête fémorale - Ostéolyse de l'extrémité supérieure du fémur - Fissure de contrainte (cadre obturateur, col, cotyle)*
Pathologie périarticulaire	*- Hernie inguinale - Méralgie paresthésique - Cellulalgie projetée L1*

Tableau V. – Principales étiologies des douleurs fessières.

Radiculaire	*Sciatique, cellulalgie projetée D12*
Articulaire	*Coxofémorale, sacro-iliaque*
Osseuse	*Sacrum, aile iliaque*
Périarticulaire	*Ischiojambiers, pyramidal, adducteurs, moyen fessier*
Vasculaire	

Douleur du genou

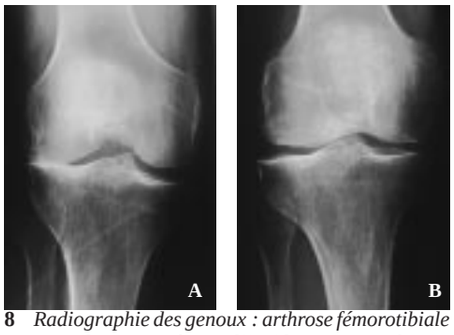
Les principales étiologies des douleurs de la région du genou sont résumées dans le tableau VI. L'origine de la douleur peut se situer dans l'articulation (fémorotibiale ou fémoropatellaire), la zone périarticulaire ou les segments osseux de part et d'autre de l'articulation.

Enfin, une arthropathie coxofémorale ne s'exprime parfois que par une douleur du genou, d'où le réflexe de faire systématiquement une radiographie du bassin devant une douleur du genou à radiographie normale.

Douleur articulaire

En présence d'un épanchement intra-articulaire, la distinction entre arthropathie mécanique et inflammatoire est facile grâce à une ponction articulaire qui doit être systématique :

– au-dessous de 1 000 éléments/mm³, il s'agit d'un liquide mécanique et on évoque alors une gonarthrose ou éventuellement une algodystrophie ;



8 *Radiographie des genoux : arthrose fémorotibiale externe plus marquée sur l'incidence en « schuss » (A) que sur le cliché debout (B).*

– au-dessus de 2 000 éléments/mm³ il s'agit d'un liquide inflammatoire pouvant s'observer dans un rhumatisme inflammatoire chronique, une arthrite infectieuse ou microcristalline. L'examen direct à la recherche de germes et de microcristaux et la mise en culture d'un liquide articulaire ponctionné est systématique.

Lorsqu'il existe un genu varum et une douleur élective à la pression du compartiment fémorotibial interne, le diagnostic d'arthrose fémorotibiale interne est fait facilement et confirmé par les radiographies standards *(fig 8)* qui doivent toujours comporter des clichés des genoux de face en charge, de profil, en « schuss » (c'est-à-dire de face en charge avec une flexion de 30°) et axiales à 30° et 60° *(tableau VII)*. Parfois le pincement articulaire n'apparaît que sur l'incidence en « schuss ».

La topographie de la douleur doit être bien précisée car elle oriente beaucoup : une douleur interne peut correspondre à une arthropathie fémorotibiale interne, une atteinte du ménisque interne, du ligament latéral interne, du plateau tibial interne ou du condyle interne, de la patte-d'oie ou du demi-membraneux ; une douleur externe à une arthropathie fémorotibiale externe, une atteinte du ménisque externe, du plateau tibial externe ou du condyle externe, du ligament latéral externe ou de la bandelette iliotibiale. Une douleur antérieure est plutôt rotulienne.

Douleur périarticulaire

– *Ménisque* : il s'agit le plus souvent du ménisque interne avec, à l'examen, une douleur élective à la pression de l'interligne fémorotibial interne, un *grinding test* positif et une perte du recurvatum physiologique. Le *grinding test* se recherche en décubitus ventral, genou fléchi à 90° en empoignant la cheville et le tibia, et en imprimant à la jambe une compression et au pied une rotation externe pour le ménisque interne et une rotation interne pour le ménisque externe : le test est positif quand il reproduit une douleur latéralisée de l'interligne exploré.

– *Ligament* (latéral interne, latéral externe, croisé antéroexterne).

– *Tendon* (patte-d'oie, rotulien, quadricipital, bandelette iliotibiale).

Tableau VII. – Radiographies utiles.

Radiographie pour une douleur de hanche	*- Bassin de face en charge - Deux hanches de faux profil*
Radiographies pour un genou douloureux	*- Face en charge - Profil - « Schuss » - Axiales à 30° et 60°*

Douleur osseuse (fémorale ou tibiale)

– *Tumeur* bénigne ou maligne *(fig 9, 10)*.
– *Nécrose condylienne* ou *tibiale.*
– fissure.
– ostéite.
– périostite.

Douleur de la cheville et du pied

Les principales étiologies des douleurs de cheville et de pied sont résumées dans les tableaux VIII et IX.

Points à retenir :
– le diagnostic de sciatique discale est avant tout clinique (interrogatoire et examen physique). La mise en évidence du conflit discoradiculaire par une imagerie n'a pas d'intérêt pour la prise en charge initiale ;
– devant une lombosciatique, il importe de distinguer une étiologie discale d'une lombosciatique symptomatique ;
– un interrogatoire précis et un examen clinique orienté valent mieux que de nombreux examens complémentaires demandés sans logique ;
– il est parfois difficile de distinguer une douleur radiculaire d'une coxopathie, ce d'autant que l'association des deux n'est pas exceptionnelle ;
– tout épanchement articulaire doit être ponctionné.

Tableau VI. – Principales étiologies des douleurs de la région du genou.

Articulaire (fémorotibiale, fémoropatellaire, péronéotibiale	*- Arthrose - Arthrite*
Périarticulaire	*- Ligamentaire (ligament latéral interne, ligament latéral externe, ligament croisé antéroexterne) - Tendineux (rotulien, patte-d'oie, quadricipital, biceps) - Bourse (prérotulienne)*
Osseuse (condyle fémoral, plateau tibial, rotule, tubérosité tibiale antérieure)	*- Fissure - Nécrose - Tumeur - Algodystrophie*
Neurologique	*- Radiculalgie L2 ou L3 - Douleur tronculaire (SPE)*
Douleur projetée	*Douleur d'origine coxofémorale*



9 *Radiographie du fémur : ostéosarcome.*

Tableau VIII. – Principales étiologies des douleurs de la cheville.

Articulaire (tibiotarsienne, sous-talienne, médiotarsienne)	*- Arthrose* *- Arthrite* *- Ostéochondrite*
Périarticulaire	*- Tendineuse (jambier antérieur, péroniers latéraux, jambier postérieur, Achille)* *- Bourse (rétroachilléenne)*
Osseuse (malléoles, tarse)	*- Fissure* *- Nécrose* *- Algodystrophie* *- Tumeur*
Neurologique	*- Polynévrite* *- Canal tarsien*



10 *Radiographie du bassin : lacune du col fémoral (myélome).*

Tableau IX. – Principales étiologies des douleurs du pied.

Arrière-pied	*- Osseuse (fissure du calcanéus, tumeur, algodystrophie, ostéite)* *- Périarticulaire (entésopathie mécanique ou inflammatoire, ténosynovite)* *- Articulaire (sous-talienne)*
Médiopied	*- Osseuse* *- Périarticulaire* *- Articulaire*
Avant-pied	*- Osseuse (fissure des métatarsiens, tumeur, ostéonécrose, algodystrophie)* *- Périarticulaire (syndrome de Morton se traduisant par une douleur localisée du deuxième ou troisième espace intermétatarsien, syndrome du canal tarsien)* *- Articulaire (arthrose, arthrite)*

Pascal Chazerain : Chef de service adjoint.
Jean-Marc Ziza : Chef de service.
Service de rhumatologie et de médecine interne, hôpital de la Croix Saint-Simon, 125, rue d'Avron, 75960 Paris cedex 20, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Chazerain P et Ziza JM. Douleurs du membre inférieur.
Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0440, 2000, 5 p

Douleurs du membre supérieur

P Chazerain, JM Ziza

Une douleur d'un membre supérieur peut amener à consulter aussi bien le rhumatologue que le neurologue, le cardiologue ou le pneumologue. Mais c'est le généraliste qui, le plus souvent le premier, est amené à établir un diagnostic lésionnel puis étiologique car, comme pour toute douleur, il convient d'abord de déterminer par un interrogatoire complet et un examen clinique précis s'il s'agit d'une douleur d'origine plutôt articulaire, périarticulaire, osseuse, neurologique, musculaire ou éventuellement vasculaire ou fonctionnelle. Parfois c'est assez simple. Dans d'autres cas c'est plus difficile et l'avis du spécialiste est alors sollicité afin de guider au mieux la demande d'examens complémentaires.

© 2000 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : douleur, membre supérieur.

Introduction

La démarche diagnostique est un peu différente selon qu'il s'agit d'une douleur du membre supérieur dans son ensemble ou d'une douleur localisée. De même, le problème n'est pas exactement identique quand la douleur est unilatérale ou bilatérale *(tableau I)*.

Examen clinique

Interrogatoire

Le meilleur moyen pour préciser la topographie exacte de la douleur est souvent de demander au patient de la montrer avec son doigt.

Examen physique

– **Examen du rachis cervical :** mobilisation, recherche d'un point douloureux vertébral électif, percussion des épineuses, reproduction de la douleur spontanée.

– **Examen neurologique :** syndrome lésionnel (trajet radiculaire de la douleur, abolition ou diminution d'un réflexe ostéotendineux) ; syndrome sous-lésionnel (recherche d'un syndrome pyramidal) ; manœuvre de Tinel (reproduction des paresthésies par la percussion directe d'un nerf, par exemple le nerf médian au poignet).

– **Examen ostéoarticulaire** (épaules, coudes, poignets, mains) : palpation, mobilisation, mise en tension contrariée, recherche d'un épanchement articulaire. Les caractéristiques d'une douleur tendineuse sont une douleur à la pression du tendon et à la mise en tension contrariée du muscle faisant suite. L'articulation voisine est indolore et non limitée, et il peut exister des signes inflammatoires locaux en regard du tendon.

– **Examen vasculaire :** palpation des pouls, recherche de troubles trophiques, manœuvre d'Adson (recherche d'un syndrome costoclaviculaire devant l'abolition d'un pouls radial, le bras en abduction, élévation, rotation externe), manœuvre d'Allen (permettant de situer une oblitération radiale ou cubitale).

Examens complémentaires

Un certain nombre d'examens peuvent être demandés, après avoir formulé une ou plusieurs hypothèses.

Examens complémentaires utiles pour une douleur du membre supérieur :
– radiographie standard (rachis cervical, articulations périphériques) ;
– examens biologiques usuels : numération-formule sanguine, plaquettes, vitesse de sédimentation, protéine C réactive, calcémie, phosphorémie, électrophorèse des protides, uricémie... ;
– scanner cervical avec injection ;
– imagerie par résonance magnétique cervicale ;
– scintigraphie osseuse ;
– électromyogramme, potentiels évoqués somesthésiques ;
– ponction articulaire ;
– doppler artériel et/ou veineux ;
– étude du liquide céphalorachidien.

Tableau I. – Étiologies d'une douleur des deux membres supérieurs.

Neurologique	*- méningoradiculite* *- myélopathie cervicarthrosique* *- syndrome du canal carpien bilatéral atypique*
Osseuse	*- métastases osseuses multiples* *- myélome multiple*
Articulaire	*- atteinte polyarticulaire d'un rhumatisme inflammatoire*
Divers	*- pseudopolyarthrite rhizomélique (PPR)* *- syndrome subjectif des traumatisés cervicaux* *- syndrome polyalgique idiopathique diffus (SPID)*

Principales étiologies des douleurs du membre supérieur dans son ensemble (tableau II)

Radiculalgie (douleur radiculaire)

Il faut d'abord affirmer le caractère radiculaire de la douleur.

Interrogatoire : trajet caractéristique, complet ou tronqué (le plus souvent une seule racine de C5 à C8 est intéressée) ; douleur souvent intense et majorée la nuit ; paresthésies (picotements, fourmillements, engourdissement ou décharges électriques) du membre supérieur, selon une topographie précise ; reproduction ou majoration de la douleur du membre supérieur lors de la mobilisation du rachis cervical par étirement de la racine.

Tableau II. – Principales étiologies des douleurs du membre supérieur dans son ensemble.

Pathologie articulaire et périarticulaire	*- arthropathies (épaule, coude, poignet)* *- irradiation d'une tendinopathie (épaule, coude)* *- algodystrophie : syndrome épaule-main*
Pathologies neurologiques	*- atteinte radiculaire* *- atteinte plexique* *- atteinte tronculaire* *- syringomyélie*
Pathologies vasculaires	*- syndrome du défilé thoracobrachial* *- thrombose veineuse ou artérielle* *- angor*

Tableau III. – Examen clinique systématique devant une névralgie cervicobrachiale.

Rachidien	*- mobilisation et palpation du rachis cervical*
Neurologique	*- motricité, sensibilité superficielle, réflexes ostéotendineux* *- atteinte des voies longues (réflexes cutanés plantaires)* *- sensibilité thermoalgique* *- recherche d'un signe de Claude Bernard-Horner*
Épaule	*- mobilisation*



1 *Radiographie du rachis cervical : métastase cervicale C4.*

Examen *(tableau III)* : syndrome rachidien (raideur cervicale, sonnette cervicale) ; syndrome lésionnel (déficit moteur ; hypoesthésie superficielle de topographie radiculaire ; (abolition ou diminution d'un réflexe ostéotendineux qui permet d'affirmer et de localiser l'atteinte radiculaire).

Examens complémentaires : des radiographies standards du rachis cervical (face, profil, trois-quarts) suffisent dans un premier temps *(fig 1)*. Elles ont comme principal intérêt d'éliminer une névralgie cervicobrachiale secondaire.

En l'absence d'efficacité du traitement médical bien et suffisamment longtemps conduit, et/ou en présence d'atypies cliniques, un scanner cervical avec injection doit être réalisé *(fig 2)*.

La plupart des radiculalgies du membre supérieur témoigne de la compression d'une racine par une saillie disco-ostéophytique et plus rarement par une hernie discale pure. Les autres étiologies non discales de névralgie cervicobrachiale sont résumées dans le tableau IV.

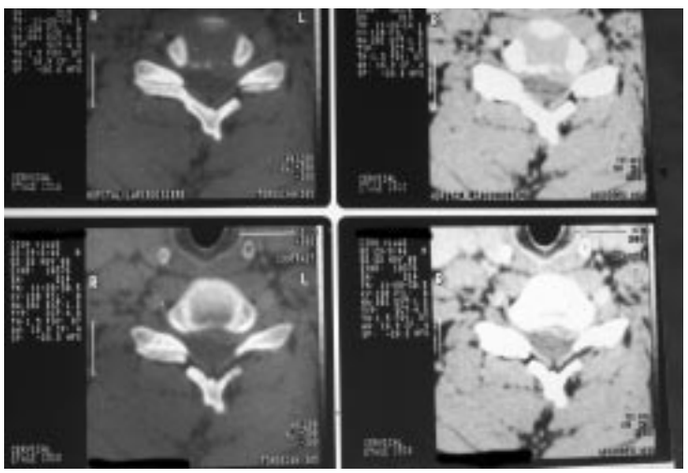
Les principaux diagnostics différentiels d'une névralgie cervicobrachiale sont résumés dans le tableau V.

Autres causes de douleur du membre supérieur

– Douleur d'épaule irradiant à l'ensemble du membre supérieur.

– Douleur du coude irradiant au bras et à l'avant-bras.

– Syndrome du défilé thoracobrachial : il est évoqué devant des douleurs mal systématisées, parfois pluriradiculaires, un phénomène de Raynaud unilatéral, une maladresse du membre supérieur lorsqu'il est en l'air.



2 *Scanner cervical : hernie discale latéralisée gauche.*

Tableau IV. – Principales étiologies des radiculalgies du membre supérieur.

Communes *- unco discarthrose* *- hernie discale*
Secondaires *Pathologies vertébrales cervicales :* *- tumorale : bénigne (ostéome ostéoïde), maligne (primitive et secondaire) ;* *- infectieuse : spondylodiscite, épidurite, abcès* *Pathologies intracanalaires :* *- neurinome et méningiome* *- épidurite* *- méningoradiculite* *Autres :* *- plexopathies* *- syndrome du défile thoracobrachial* *- syndrome de Parsonage et Turner*

Tableau V. – Diagnostics différentiels d'une névralgie cervicobrachiale.

Douleur d'origine articulaire	*- tendineuse* *- osseuse*
Douleur d'origine vasculaire	
Neuropathie tronculaire de membre supérieur	*- nerf médian* *- nerf cubital* *- nerf radial*
Syringomyélie	
Douleur thamatique	

DOULEUR SEGMENTAIRE DU MEMBRE SUPÉRIEUR

Douleur d'épaule

Extrêmement fréquente, c'est un des motifs classiques de consultation auprès du rhumatologue et du généraliste. Les principales étiologies sont résumées ci-contre.

Principales étiologies des douleurs d'épaule :
- ***périarticulaire ;***
- ***atteinte articulaire ;***
- ***atteinte osseuse ;***
- ***atteinte musculaire :***
- ***atteinte neurologique ;***
- ***PPR ;***
- ***autres.***

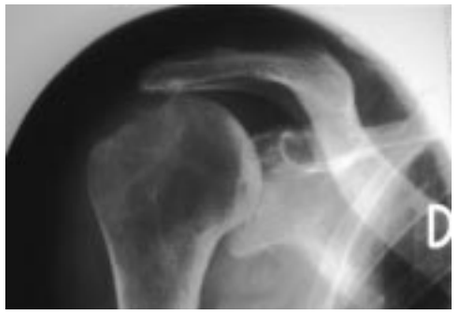
Le plus souvent, il s'agit d'une atteinte périarticulaire (ancienne périarthrite ou PASH [périarthrite scapulohumérale]), qu'elle soit tendineuse ou capsulaire. L'examen clinique doit être standardisé, tout comme le bilan radiologique.

Douleur périarticulaire *(fig 3, 4)*

Tendinopathie de la coiffe des rotateurs : douleur spontanée, majorée dans certaines amplitudes ; mobilisation active souvent douloureuse et limitée alors que la mobilisation passive demeure normale ; positivité de certaines manœuvres selon le ou les tendons en cause. La manœuvre de Hawkins se recherche bras en

Examen clinique d'une épaule douloureuse :
– inspection ;
– palpation (reliefs osseux, articulations, tendons) ;
– mobilisation passive et active ;
– manœuvres : Jobe, Yocum, Neer, Hawkins, palm-up test, mobilisation contrariée ;
– testing musculaire.

Bilan radiographique standard d'une douleur d'épaule.
– deux épaules de face en rotation nulle ;
– deux épaules en rotation externe ;
– deux épaules en rotation interne ;
– deux épaules en profil de coiffe.



3 *Radiographie d'épaule : arthrite septique glénohumérale.*



4 *Radiographie d'épaule : tendinopathie calcifiante du sus-épineux.*

antépulsion à 90° coude fléchi à 90° et avant-bras à l'horizontale : elle est positive si la rotation interne de l'avant-bras redéclenche une douleur antérieure et témoigne d'un conflit antérosupérieur. La manœuvre de Neer s'explore en faisant une élévation passive du bras main en pronation après avoir fixé l'omoplate : elle est positive lorsqu'elle déclenche une douleur vers 90° d'élévation. Pour le test de Yocum, le patient pose sa main sur son épaule controlatérale et l'examinateur s'oppose à l'élévation du coude au-dessus de l'horizontale : il est positif quand il reproduit une douleur antérieure. La manœuvre de Jobe explore le tendon du



5 *Radiographie du coude : ostéochondromatose.*

sus-épineux et se recherche les bras à 90° d'abduction avec les coudes tendus et les pouces en dehors : elle est positive si le sujet ne peut pas résister à l'abaissement. Le *palm-up test* explore la longue portion du biceps.

Épaule hyperalgique : elle associe une douleur intense et permanente à une impotence fonctionnelle totale. Elle est due à une migration cristalline dans la bourse sous-acromiale.

Rupture de la coiffe des rotateurs : il existe un contraste entre une mobilité active nulle et une mobilité passive normale.

Rétraction capsulaire : elle se manifeste par une raideur douloureuse de l'épaule avec une limitation active et passive.

Douleur articulaire

Arthrite d'épaule : douleur, limitation et épanchement. Il peut s'agir d'une arthrite rhumatismale, septique ou microcristalline. L'épanchement doit être systématiquement ponctionné afin d'affirmer le caractère inflammatoire du liquide articulaire, de faire un examen direct à la recherche de germes ou de cristaux et de le mettre en cultures.

Arthrose d'épaule : douleur et limitation. Le diagnostic est radiologique.

Divers

Pseudopolyarthrite rhizomélique : atteinte bilatérale des épaules, d'horaire inflammatoire, chez un sujet âgé, associée à une élévation de la vitesse de sédimentation et des protéines de l'inflammation.

Myopathie.

● *Douleur du coude (fig 5)*

Les principales étiologies sont résumées dans le tableau VI ; le plus souvent, il s'agit d'une tendinopathie d'insertion sur l'épicondyle.

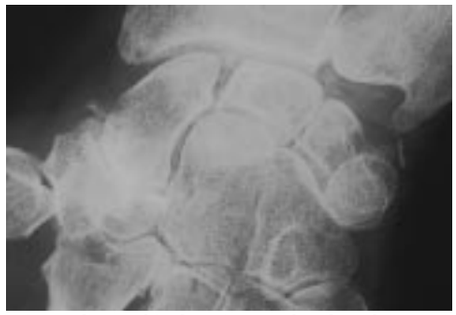
Douleur périarticulaire

Le diagnostic est souvent aisé avec, pour l'épicondylite, une douleur élective à la pression de l'épicondyle, reproduite par la mise en tension des épicondyliens. La mobilisation du coude (flexion-extension et pronosupination) est indolore et non limitée.

Les autres tendinopathies sont plus rares : épitrochléite, triceps.

Tableau VI. – Principales étiologies d'une douleur du coude.

Périarticulaire	*- épicondylite, épicondylalgie* *- autres tendinopathies* *- bursite rétro-olécrânienne*
Articulaire	*- arthrite : rhumatismale, infectieuse, microcristalline* *- arthrose* *- tumorale : ostéochondromatose, synovite villonodulaire*
Neurologique	*- compression du nerf cubital au coude*



6 *Radiographie du poignet : chondrocalcinose.*

Tableau VII. – Principales étiologies d'une douleur du poignet et de la main.

Articulaire	*- arthrite* *- arthrose*
Osseuse	*- algodystrophie* *- ostéonécrose du semi-lunaire* *- ostéite infectieuse* *- tumeur*
Périarticulaire	*- ténosynovite* *- kyste synovial* *- maladie de Dupuytren*
Syndrome canalaire	*- canal carpien* *- loge du Guyon*
Vasculaire	*- syndrome de Raynaud*

Hygroma (bursite rétro-olécrânienne) : tuméfaction de la face postérieure du coude, d'origine traumatique, septique ou microcristalline.

Douleur articulaire

Limitation et parfois synovite.

● *Douleur du poignet et de la main (fig 6)*

Les principales étiologies sont résumées dans le tableau VII. Les signes principaux en faveur d'un syndrome du canal carpien sont :

– paresthésies nocturnes des trois premiers doigts ;
– manœuvre de sensibilisation positive (Tinel) ;
– efficacité de l'infiltration test de corticoïde.

Points à retenir :
– il faut toujours faire un diagnostic lésionnel avant de faire un diagnostic étiologique ;
– dans les névralgies cervicobrachiales communes, le conflit discoradiculaire ne siège pas toujours à l'étage radiologiquement le plus atteint ;
– la diminution (ou l'abolition) d'un réflexe ostéotendineux unilatéral d'un membre supérieur affirme l'atteinte radiculaire ;
– le principal diagnostic différentiel du syndrome du canal carpien est la névralgie cervicobrachiale ;
– les signes radiographiques d'arthrose cervicale sont extrêmement fréquents à partir de la trentaine : il ne faut donc pas leur imputer la cause de toutes les cervicalgies ;
– une douleur d'épaule à irradiation postérieure correspond le plus souvent à une névralgie cervicobrachiale plutôt qu'à une tendinopathie ;
– penser à demander une radiographie du thorax, devant une douleur scapulaire chronique sans diagnostic lésionnel précis, à la recherche d'une origine pleuropulmonaire ;
– une douleur du coude est beaucoup plus souvent d'origine tendineuse qu'articulaire.

Pascal Chazerain : Chef de service adjoint.
Jean-Marc Ziza : Chef de service.
Service de rhumatologie et de médecine interne, hôpital de la Croix Saint-Simon, 125, rue d'Avron, 75960 Paris cedex 20, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Chazerain P et Ziza JM. Douleurs du membre supérieur.
Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0450, 2000, 4 p

Douleurs thoraciques

F Lhote

Les douleurs à projection thoracique sont un problème diagnostique fréquent en pratique quotidienne et une des principales causes de consultation d'urgence. Bien que les urgences majeures respiratoires ou cardiovasculaires (dissection aortique, embolie pulmonaire, infarctus du myocarde ou pneumothorax sous tension) ne représentent que 10 % des douleurs thoraciques aiguës, elles sont la préoccupation principale du clinicien qui doit savoir les reconnaître, car elles nécessitent un diagnostic immédiat et la mise en route des traitements urgents. La distinction entre les pathologies chroniques ou aiguës est au centre des décisions concernant l'indication d'hospitalisation d'urgence et la conduite de la démarche diagnostique qui repose sur la clinique (anamnèse, caractérisation clinique de la douleur, examen physique), l'électrocardiogramme, la radiographie de thorax et les résultats de quelques examens complémentaires dont l'indication dépend du contexte clinique.

© Elsevier, Paris.

Physiopathologie

La plupart des douleurs thoraciques ont en réalité une origine extrarespiratoire, le poumon et la plèvre viscérale ne contenant pas de terminaisons nerveuses susceptibles de générer des sensations douloureuses [6].

Les voies afférentes de la douleur thoracique sont schématiquement au nombre de trois :

– les nerfs intercostaux, qui assurent l'innervation de la plèvre pariétale, des côtes, des muscles et de la peau ;

– le nerf vague, qui draine les informations sensitives à partir de la trachée et des bronches ;

– les nerfs sympathiques et le nerf phrénique, qui innervent le péricarde pariétal et les gros vaisseaux.

Les douleurs d'origines œsophagiennes dépendent de chémorécepteurs œsophagiens sensibles aux variations de pH et de l'excitation de mécanorécepteurs activés par les troubles de la motilité œsophagienne [4].

Le cœur, recouvert de péricarde viscéral, est indolore, car l'épicarde est dépourvu d'innervation. En revanche, le péricarde pariétal reçoit des rameaux sensitifs des nerfs phréniques, principalement dans sa région inférieure, au contact du diaphragme. L'inflammation du péricarde, quelle qu'en soit la cause, et les traumatismes activent les terminaisons nerveuses et provoquent les douleurs du péricarde [10].

L'absence de douleurs thoraciques dans l'insuffisance coronarienne n'est pas exceptionnelle. Elle peut être expliquée par un défaut de transmission du signal dans les neuropathies autonomes, comme celles observées au cours du diabète ou chez les malades transplantés, et vraisemblablement par défaut d'intégration corticale du message [9].

Les organes les plus incriminés dans les douleurs thoraciques sont :

– le cœur (angine de poitrine, infarctus du myocarde, péricardite) ;

– l'aorte (dissection aortique) ;

– la trachée et les bronches proximales (trachéobronchite) ;

– la plèvre pariétale (pleurésie, pneumothorax) ;

– l'œsophage (reflux gastro-œsophagien, spasme) ;

– la paroi thoracique (articulations chondrocostales, zona thoracique).

Démarche diagnostique

Interrogatoire

Bien que de nombreux examens complémentaires soient disponibles en pratique courante pour explorer des douleurs thoraciques, l'interrogatoire revêt une importance majeure et suffit, dans certain cas, au diagnostic. Deux types d'informations sont à rechercher :

– l'étude des antécédents pathologiques, notamment cardiovasculaires et respiratoires ;

– la caractérisation clinique de la douleur, en distinguant les manifestations de type aigu ou chronique.

Anamnèse

L'existence d'antécédents orientant vers une athérosclérose diffuse (artérite des membres inférieurs, accident vasculaire cérébral) et, a fortiori, des antécédents de maladie coronarienne (angor d'effort, syndrome de menace, infarctus du myocarde, pontage coronarien, angioplastie coronaire) doit faire en premier lieu poser la question d'une origine coronarienne de toute douleur thoracique, même de localisation atypique pour une angine de poitrine.

L'interrogatoire précise également l'existence de facteurs de risque vasculaire, notamment le tabagisme, et de facteurs de risque pour une maladie thromboembolique :

– antécédents thromboemboliques ;

– chirurgie ou traumatisme récent ;

– alitement ;

– néoplasie ;

– insuffisance cardiaque ;

– insuffisance veineuse des membres inférieurs ;

– traitement œstroprogestatif ;

– thrombophilie connue.

Il n'est pas rare que des douleurs thoraciques puissent être facilement expliquées par une affection pleuropulmonaire déjà diagnostiquée. Dans ce cas, les douleurs peuvent être soit directement dues à cette affection, soit provoquées par une complication évolutive (par exemple un épanchement pleural parapneumonique).

L'âge du patient est un des éléments à prendre en compte. Chez un sujet jeune, sans facteurs de risque vasculaire, la probabilité en présence d'une douleur thoracique qu'il s'agisse d'un infarctus du myocarde est très faible. La plupart des patients souffrant d'infarctus du myocarde aigu sont d'âge moyen ou plus âgés, et ont au moins un facteur de risque cardiovasculaire et souvent plus.

Caractérisation clinique de la douleur thoracique [3, 4, 5]

En présence d'une douleur thoracique, il est important de préciser ses caractéristiques cliniques, en s'attachant à faire préciser par le patient :

– son mode d'installation : spontané brutal ou progressif, post-traumatique ;

– l'existence d'épisode douloureux antérieur identique ou son caractère chronique ;

– sa localisation et son irradiation éventuelle ;

– son type : brûlure, oppression, coup de poignard, constriction, piqûre ;

– les gestes utilisés par le patient pour la décrire ;

– sa situation : superficielle ou profonde, antérieure ou postérieure ;

– son intensité ;

– l'influence des efforts physiques, des mouvements respiratoires et corporels, du stress, des repas, des traitements entrepris ;

© Elsevier, Paris

Tableau I. – Signes cliniques de gravité en présence d'une douleur thoracique (d'après [3]).

Cardiovasculaires
Hypotension artérielle ou collapus *Tachycardie > 100/min* *Abolition des pouls fémoraux* *Asymétrie tensionnelle aux membres supérieurs* *Arythmie cardiaque* *Signes cliniques évoquant une phlébite*
Respiratoires
Dyspnée *Cyanose* *Asymétrie de l'auscultation pulmonaire*
Neurologiques
Déficit neurologique
Fièvre

– le déclenchement de la douleur dans des efforts de toux ou par la palpation thoracique ;

– sa durée et son évolution dans le temps (disparition, persistance) ;

– les symptômes d'accompagnement : symptômes digestifs, palpitations, dyspnée.

Bien que les caractéristiques cliniques de la douleur thoracique soient très souvent utiles au diagnostic, la corrélation sémiologie/diagnostic est loin d'être totale. Des douleurs atypiques n'excluent pas un diagnostic d'infarctus du myocarde et des douleurs d'allure coronarienne sont observées au cours d'autres pathologies thoraciques. L'approche clinique d'un patient souffrant de douleurs thoraciques doit être pondérée par l'évolutivité des symptômes.

La plupart des patients ayant des douleurs d'origine pariétale se présentent avec un tableau d'évolution prolongé contrastant avec l'absence de signes de gravité et une conservation de l'état général, ou dans un contexte traumatique.

Clinique

Examen physique [2, 12]

Il comporte quelques gestes simples qui ont pour but de rechercher des signes de gravité *(tableau I)* et il permet, dans un certain nombre de cas, de faire le diagnostic étiologique des douleurs thoraciques *(tableau II)*.

L'examen de la cage thoracique comporte un temps d'inspection (mouvements respiratoires, état cutané), de palpation, de percussion et d'auscultation. Les *tableaux III* et *IV* résument les signes cliniques qui peuvent être observés en fonction du diagnostic.

Anomalies de l'examen pleuropulmonaire

En présence d'une **asymétrie franche de l'auscultation** avec hypoventilation unilatérale, la percussion du thorax permet schématiquement de distinguer deux situations :

– s'il existe une hypersonorité ou un tympanisme unilatéral, le diagnostic le plus vraisemblable est celui de pneumothorax dont la confirmation repose sur la radiographie de thorax ;

– s'il existe une matité, le diagnostic le plus vraisemblable est celui d'épanchement pleural, voire d'atélectasie. La réalisation d'un examen radiologique est également indispensable.

Tableau II. – Principales causes de douleurs thoraciques.

Douleurs d'origine cardiovasculaire
Douleurs coronariennes : *– angor stable* *– angor instable et angor de Prinzmetal* *– infarctus du myocarde*
Douleurs péricardiques
Embolie pulmonaire
Dissection aortique
Douleurs d'origine respiratoire
Douleurs pleurales
Douleurs pariétales : *– douleurs costales : fractures de côte, métastase osseuse, ostéite (tuberculeuse, mycosique)* *– syndrome costo-iliaque* *– myalgies thoraciques* *– syndrome de Tietze* *– arthrite sternoclaviculaire* *– douleurs pariétales d'origine nerveuse : syndrome de Cyriax, névralgies intercostales, neuropathies thoracique ou thoraco-abdominale, radiculalgies, douleurs post-thoracotomie, syndrome de l'apex thoracique*
Douleurs trachéobronchiques
Douleurs médiastinales
Douleurs œsophagiennes
Autres douleurs thoraciques
États anxieux
Fibromyalgie

En présence de **craquements inspiratoires** ou de **râles crépitants unilatéraux**, on évoque en premier lieu le diagnostic de pneumopathie bactérienne, d'autant plus que le patient présente un tableau infectieux. Dans ce cas, il existe volontiers un épanchement pleural parapneumonique. L'existence d'un foyer auscultatoire de râles crépitants n'est cependant pas spécifique et peut s'observer dans d'autres pathologies comme l'infarctus pulmonaire.

Un **frottement pleural** traduit, en règle générale, la présence d'une pleurésie de faible abondance.

La **reproduction exacte des douleurs** perçues spontanément par le patient en mobilisant le grill costal et de la colonne vertébrale, associée à leur caractère mécanique, est très en faveur d'une origine pariétale des douleurs.

Anomalies de l'examen cardiovasculaire

L'auscultation d'un frottement péricardique est spécifique de la péricardite et invite à la réalisation d'un électrocardiogramme (ECG) et d'une échographie cardiaque.

Les signes suivants, associés à une douleur thoracique aiguë intense, orientent en premier lieu vers une dissection aortique :

– abolition d'un pouls ;

– asymétrie tensionnelle ;

– apparition d'un souffle d'insuffisance aortique ;

– déficit neurologique.

Fièvre

La présence de fièvre évoque, en premier lieu, une pathologie infectieuse et notamment une pneumopathie ou une pleurésie. La fièvre accompagne également les péricardites et la maladie thromboembolique.

Des sudations profuses sont le reflet d'une activation massive du système sympathique et doivent faire suspecter une pathologie sévère comme une dissection aortique, un infarctus du myocarde ou une embolie pulmonaire.

Examen clinique normal

Il ne permet pas d'exclure certains diagnostics qui relèvent de l'urgence.

Si la douleur thoracique est rythmée par la respiration ou si le patient a un contexte clinique qui favorise une maladie thromboembolique, il faut évoquer le diagnostic d'embolie pulmonaire, et rapidement faire les examens complémentaires qui permettent d'affirmer ou d'infirmer ce diagnostic. Un patient ayant eu une crise d'angor d'effort peut très bien se présenter avec un examen thoracique, une radiographie de thorax et un ECG de repos normaux (50 % des cas).

Les données d'interrogatoire et le contexte clinique du patient sont primordiaux et déterminent la marche à suivre.

Indications de l'hospitalisation

L'hospitalisation est recommandée pour tout patient devant toute douleur thoracique aiguë brutale et intense, ou en présence de signes de gravité *(tableau I)*, ainsi que pour tout sujet même sans antécédent coronarien, qui présente une douleur typique d'angine de poitrine.

En l'absence de signes cliniques de gravité, chez un sujet sans antécédent coronarien et sans facteurs de risque pour une maladie thromboembolique, qui présente une douleur thoracique isolée, brève (quelques secondes), non liée à la respiration, sans symptômes digestifs et éventuellement reproductible à palpation de la paroi thoracique, les examens complémentaires sont souvent inutiles. L'origine des douleurs est le plus souvent pariétale ou fonctionnelle.

Par ailleurs, un grand nombre des patients ayant des douleurs d'origine pariétale, se présentent avec un tableau d'évolution prolongée contrastant avec l'absence de signes de gravité et une conservation de l'état général, ou dans un contexte traumatique. Dans ces situations, il n'y a pas d'indication à une hospitalisation en urgence.

Examens complémentaires

Les deux examens complémentaires d'orientation diagnostique les plus performants sont la radiographie de thorax et l'ECG. Les autres examens doivent être réalisés en fonction du contexte clinique du patient, des données d'anamnèse, de l'examen clinique et des résultats de l'ECG et de la radiographie de thorax.

Électrocardiogramme

Il permet le diagnostic d'infarctus du myocarde, de souffrance coronarienne aiguë ou de péricardite. Un certain nombre de facteurs limitent la pertinence de l'ECG dans le diagnostic et la localisation d'un infarctus du myocarde :

– l'étendue de l'atteinte myocardique ;

Tableau III. – Orientation diagnostique en présence d'une douleur thoracique (d'après Bates).

	Angor	Infarctus du myocarde	Péricardite	Dissection aortique	Douleur pleurale (embolie pulmonaire)	Douleur pariétale	Reflux gastro-œsophagien
Siège de la douleur	Rétrosternale ou en barre thoracique antérieure	Comme dans l'angor	Précordiale	Paroi thoracique antérieure	Paroi thoracique	En regard des cartilages costaux Sous le sein gauche Ailleurs	Rétrosternale
Irradiation	Épaule Bord interne des bras (G > D), Mâchoire inférieure Épigastre	Comme dans l'angor	Pointe de l'omoplate Cou	Cou Dos Région interscapulaire Abdomen	Épaule Cou Lombes Partie supérieure de l'abdomen		Dos Parfois au cou
Nature de la douleur	Constriction (sensation d'étau) Brûlure Oppression Pesanteur	Comme dans l'angor	Brûlure Coup de poignard	Sensation : – de déchirure – d'arrachement	Aiguë, en « coup de poignard »	Piqûre d'aiguille Coup de poignard Sourde	Brûlure acide (pyrosis) Constriction
Intensité	Faible à modérée perçue comme une gêne	Intense mais parfois modérée	Souvent intense	Très intense	Souvent intense	Variable	Faible à intense
Durée	1 à 3 min Parfois 10 min	20 min à plusieurs heures	Permanente Persiste en apnée	Permanente Maximale au début	Permanente	De 1 heure à plusieurs jours	Variable Souvent brève
Facteurs favorisants	Effort Marche au froid ou contre le vent Stress Période postprandiale Anémie		Inspiration profonde Toux Décubitus Déglutition		Respiration Toux Mouvements du tronc	Mouvements : – du thorax – du tronc – des bras Palpation	Se pencher en avant Repas abondant Décubitus Déglutition
Facteurs d'amélioration	Repos Trinitrine		Passage en position assise		Décubitus du coté atteint Apnée Expiration		Éructation Anti-acides Lait
Symptômes associés	Blockpnée Nausées Sueurs	Nausées Sueurs Vomissements		Malaise Syncope Hémiplégie Paraplégie	Ceux de la maladie causale		Régurgitations Dysphagie

G : gauche ; D : droit.

– l'âge de l'infarctus et sa localisation ;

– l'existence de troubles de la conduction ;

– la présence d'infarctus plus ancien ou d'une péricardite associée ;

– les troubles ioniques éventuels ;

– les modification électriques secondaires aux traitements administrés.

Quand un patient est vu précocement après le début de la douleur thoracique, l'ECG manque de spécificité et de sensibilité.

Dans l'infarctus transmural prouvé anatomiquement, les signes électriques directs font défaut dans 25 % des cas, l'ECG faisant apparaître des modifications moins suggestives d'infarctus transmural, telles qu'un sous-décalage du segment ST ou un bloc de branche gauche.

Le diagnostic d'infarctus du myocarde est très hautement probable chez un patient présentant une douleur typique résistant à la trinitrine et un sus-décalage du segment ST de plus de 2 mm dans au moins deux dérivations d'un même territoire électrique [1]. Le risque d'erreur diagnostique dans ce cas est faible, de l'ordre de 1 %, et correspond habituellement à des péricardites, des dissections aortiques ou à des syndromes douloureux abdominaux.

Un nombre non négligeable de patients n'ayant pas d'insuffisance coronarienne peuvent présenter des anomalies électrocardiographiques à type de troubles non spécifiques de la repolarisation.

Un ECG normal n'exclut pas le diagnostic d'infarctus du myocarde, et il convient d'agir avec prudence (surveillance clinique, électrique et enzymatique pendant 24 heures) chez un sujet présentant des facteurs de risque vasculaire et après un certain âge, qui est de 45 ans pour certains auteurs.

Dosage des enzymes cardiaques

Ce dosage (myoglobine, troponine T, créatinine-phosphokinase, transaminases, déshydrogénase lactique) est très utile au diagnostic d'infarctus du myocarde, mais l'augmentation de leurs taux sériques est retardée (quatrième heure par exemple pour la créatinine-phosphokinase) et la valeur prédictive d'un dosage unique précoce des enzymes cardiaques est faible.

Tableau IV. – Principaux signes d'examen physique au cours des pathologies respiratoires à l'origine de douleurs thoraciques (d'après Bates).

Pathologie	Physiopathologie	Inspection	Palpation	Percussion
Épanchement pleural	*Accumulation de liquide dans la cavité pleurale s'opposant à la transmission des sons*	*– Déplacement de la trachée côté opposé à l'épanchement de grande abondance* *– Gêne ou retard homolatéral des mouvements respiratoires*	*– Vibrations vocales diminuées ou absentes* *– Diminution unilatérale de l'expansion thoracique*	*Matité en regard de l'épanchement liquidien de la plèvre*
Pneumothorax	*Irruption d'air dans la cavité pleurale interrompant la transmission des sons*	*Déplacement de la trachée côté opposé à l'épanchement aérien de grande abondance*	*Vibrations vocales diminuées ou absentes*	*Hypersonorité ou tympanisme en regard de l'épanchement aérien de la plèvre*
Pneumonie	*Condensation de parenchyme pulmonaire*	*Gêne ou retard homolatéral des mouvements respiratoires*	*Vibrations vocales augmentées en regard du foyer*	*Matité en regard du foyer*
Atélectasie	*Obstruction bronchique, condensation et rétraction du parenchyme pulmonaire*	*Déplacement de la trachée du coté atteint*	*Vibrations vocales diminuées en regard du foyer*	*Matité en regard du foyer d'atélectasie*
Trachéobronchite	*Inflammation souvent secondaire à une infection de la trachée et des grosses bronches*	*– Normale* *– Toux fréquemment associée*	*Normale*	*Normale*

Douleurs thoraciques d'origine cardiovasculaire

Douleurs coronariennes [8]

Elles sont aussi appelées angines de poitrine et résultent d'un déséquilibre entre les besoins et les apports en oxygène du myocarde, dû le plus souvent à la réduction de la lumière vasculaire par des plaques d'athérome. D'autres mécanismes que l'athérome peuvent expliquer la survenue d'une ischémie myocardique :

- rétrécissement aortique ;
- spasme ;
- anémie.

Douleur d'angor stable

C'est une douleur thoracique à prédominance rétrosternale mais diffuse, constrictive, comparée à un poids sur la poitrine ou à un serrement. Elle est montrée avec le plat de la main ou le poing fermé. Elle n'est pas punctiforme. Elle irradie vers les épaules et les membres supérieurs, surtout le bord interne du bras gauche, parfois jusqu'au bord cubital de la main gauche, mais aussi vers la mâchoire inférieure, parfois le dos.

La douleur peut être atypique, limitée à une irradiation vers le bras ou le dos. Elle survient à l'effort :

- marche, surtout en montée ou contre le vent ;
- port de charge.

L'effort déclenchant a souvent une intensité constante pour un même malade. L'angor peut survenir en dehors de l'effort :

- en période postprandiale ;
- au primodécubitus ;
- au froid.

Cette douleur est brève et cède rapidement, en 2 à 3 minutes, à l'arrêt de l'effort. Elle est soulagée en moins de 1 minute par la trinitrine. L'efficacité de la trinitrine est très évocatrice de l'angor mais n'est pas spécifique, puisque également rencontrée au cours de pathologies œsophagiennes.

Angor instable et angor de Prinzmetal

L'angor instable ou syndrome de menace est défini par la survenue de crises d'angor plus intenses et plus fréquentes, pour des efforts minimes ou au repos, plus longues et moins sensibles à la trinitrine que l'angor stable.

L'angor de Prinzmetal est un angor instable dû à un spasme coronaire. Il se présente par des crises spontanées, survenant par vagues successives, parfois accompagnées de palpitations témoignant de trouble du rythme ventriculaire.

Infarctus du myocarde

C'est une douleur d'angine de poitrine survenant au repos, très intense, permanente, prolongée, ne cédant pas après l'administration de trinitrine. L'infarctus inférieur peut s'accompagner de troubles digestifs trompeurs (nausées, vomissements).

Le diagnostic d'infarctus du myocarde repose sur la clinique, l'ECG et le dosage des enzymes cardiaques. Il doit être systématiquement évoqué chez tout patient qui présente une douleur précordiale prolongée, surtout s'il existe des antécédents vasculaires. Lorsqu'un infarctus du myocarde est suspecté, l'hospitalisation d'urgence s'impose par ambulance médicalisée, le délai de mise en route des soins, et notamment des techniques de reperméabilisation par thrombolyse ou angioplastie primaire, devant être réduit au minimum.

Douleurs péricardiques [10]

Les douleurs décrites comme typiques de la péricardite sont habituellement localisées dans la région rétrosternale et irradient parfois vers le muscle trapèze, plus rarement vers la face interne du bras gauche, évoquant alors un angor, vers le dos ou vers l'abdomen. Leur intensité est très variable, de très discrète, gênant à peine le patient, à très violente, devenant insupportable. Les douleurs peuvent être décrites comme sourdes, cuisantes ou oppressantes, avec parfois sensation d'étau. L'originalité des douleurs du péricarde est qu'elles dépendent de la respiration et de la position du patient. Elles augmentent à l'inspiration et à la toux, parfois à la déglutition, en décubitus dorsal et latéral gauche. Elles sont calmées en position assise, penché en avant, et en décubitus latéral droit. L'augmentation des douleurs à l'inspiration empêche le patient de respirer profondément et cette gêne est responsable de la dyspnée décrite lors de la péricardite, même en l'absence de tamponnade.

La péricardite n'est pas la seule cause de douleurs thoraciques variant avec la respiration ou la position. De telles variations peuvent être observées au cours des douleurs pleurales (pleurésie, embolie pulmonaire, pneumothorax).

Le diagnostic de la péricardite repose sur l'ECG et l'échographie cardiaque qui apprécient l'importance de l'épanchement péricardique et son retentissement sur le cœur.

Embolie pulmonaire

C'est une douleur de type pleural qui siège à la paroi thoracique. La douleur est décrite comme un coup de poignard, de début brutal et d'intensité rapidement croissante. Latéralisée, de siège basithoracique, elle augmente avec la respiration, les mouvements du tronc et la toux.

Le diagnostic d'embolie pulmonaire est souvent difficile, avec une présentation trompeuse. Sont à prendre en compte :

- le début brutal de la symptomatologie ;
- l'existence de facteurs de risque de maladie thromboembolique ;
- l'association à une dyspnée.

La **radiographie** de thorax est souvent anormale, mais les anomalies discrètes et facilement méconnues. Une ascension de coupole diaphragmatique, l'existence d'un épanchement pleural de faible abondance, des atélectasies en bandes sus-diaphragmatiques sont évocatrices du diagnostic. À l'opposé, la normalité de la radiographie de thorax, chez un patient qui présente des douleurs thoraciques et une dyspnée récente est aussi un argument pour le diagnostic d'embolie pulmonaire. Un principe clinique veut que l'on aille toujours au fond des choses quand un diagnostic d'embolie pulmonaire a été suspecté.

En l'absence de pathologie préalable sévère du poumon et d'anomalie majeure de la radiographie de thorax, la **scintigraphie pulmonaire de perfusion**, au mieux associée à une scintigraphie

pulmonaire de ventilation, est un examen très sensible. Normale, elle exclut le diagnostic d'embolie pulmonaire avec une très forte probabilité.

L'**angioscanner** est une nouvelle technique intéressante pour le diagnostic d'embolie pulmonaire.

Lorsque les autres techniques ne permettent pas de conclure, l'**angiographie pulmonaire** reste l'examen de référence.

Dissection aortique

Elle est d'installation très brutale, sans rapport avec l'effort, très intense et prolongée, assez proche de celle de l'infarctus du myocarde. Son irradiation est surtout dorsale ou descendante. Elle peut être associée à des signes de choc, des manifestations ischémiques liées à la dissection des artères naissant de l'aorte (accident vasculaire cérébral, paraplégie, ischémie de membre ou mésentérique). La dissection aortique survient en règle générale chez un sujet très hypertendu.

Son diagnostic peut être confirmé par l'échographie transœsophagienne et/ou le scanner thoracique.

Elle nécessite une prise en charge en milieu de réanimation médicochirurgicale spécialisé.

Douleurs thoraciques d'origine respiratoire

Douleurs pleurales [6, 7]

Elles se présentent comme un point de côté unilatéral, relativement localisé, dont l'intensité est accrue par la toux et l'inspiration profonde et diminue pendant l'expiration ou l'apnée. Elles peuvent être projetées à distance et ressenties au niveau de l'épaule, du cou et de la partie haute de l'abdomen. Les douleurs pleurales d'installation aiguë peuvent être satellites d'un processus parenchymateux sous-jacent (pneumopathie infectieuse, infarctus pulmonaire au cours de l'embolie pulmonaire), ou d'origine directement pleurale (pneumothorax, pleurésie).

La radiographie de thorax permet de confirmer son origine pleurale.

Les étiologies les plus fréquentes sont :

– les pleurésies ;

– les tumeurs pleurales primitives (mésothéliome) ou secondaires ;

– le pneumothorax ;

– l'embolie pulmonaire, qui doit être systématiquement évoquée en présence d'un épanchement pleural de faible ou moyenne abondance dont la cause n'est pas claire.

Douleurs pariétales [6]

Douleurs pariétales d'origine osseuse, musculaire ou articulaire

- *Douleurs osseuses*

Elles sont la conséquence :

– d'un traumatisme : fracture de côte ;

– d'une pathologie tumorale, notamment métastatique ;

– d'une infection : ostéite costale ou sternite tuberculeuse, mycosique : ostéite costale à *Candida albicans* chez le toxicomane.

Une fracture de côte se manifeste par une douleur aiguë localisée, exacerbée par un changement de position, la toux et la palpation du thorax dans la zone fracturaire.

Leur gravité est liée au nombre de fractures de côte (volet costal), aux autres lésions traumatiques et au terrain, une fracture de côte banale pouvant entraîner une décompensation respiratoire chez un bronchopathe sévère.

- *Syndrome costo-iliaque*

Il résulte du frottement entre la dernière côte et l'aile iliaque. Il survient généralement chez les femmes âgées et ostéoporotiques, cyphotiques, dont la stature est réduite par les tassements vertébraux successifs.

- *Myalgies thoraciques*

Elles siègent dans les muscles intercostaux, pectoraux ou la ceinture scapulaire. Elles apparaissent après un traumatisme, un effort d'intensité inhabituelle, notamment la toux, ou sont liées à une pathologie musculaire primitive telle une myosite.

- *Syndrome de Tietze*

C'est une affection caractérisée par une enflure douloureuse d'une ou de plusieurs articulations chondrosternales ou chondrocostales, siégeant électivement sur les arcs antérieurs des troisième ou quatrième côtes, au voisinage du sternum. Les douleurs occasionnées peuvent être intenses et persister plusieurs années.

Si elle siège à gauche, la douleur peut être confondue avec une douleur coronarienne, mais il s'agit habituellement d'une douleur prolongée, exacerbée par la respiration et la toux, reproduite par la palpation des cartilages costaux.

Le diagnostic est confirmé par un essai thérapeutique d'infiltration locale par anesthésique ou corticoïde.

- *Arthrite sternoclaviculaire*

Elle se traduit cliniquement par une tuméfaction douloureuse de l'articulation sternoclaviculaire et peut s'intégrer dans le cadre d'un syndrome SAPHO associé à une acné et une pustulose palmoplantaire.

Douleurs pariétales d'origine nerveuse

- *Syndrome de Cyriax*

Il est dû à la subluxation de l'articulation antérieure des huitième, neuvième ou dixième côtes qui s'insèrent, à leur extrémité antérieure, sur la côte sus-jacente par une articulation interchondrale rudimentaire. Cette subluxation provoque l'irritation du nerf intercostal, à l'origine d'une douleur du rebord costal antérieur pouvant irradier vers l'hypocondre et l'épigastre.

De caractère mécanique, la douleur est d'apparition souvent brutale, déclenchée par l'inspiration profonde, la toux, la flexion antérieure du tronc. Il existe un point douloureux électif à la palpation du cartilage lésé.

Le diagnostic est confirmé par un essai thérapeutique d'infiltration locale par un anesthésique.

- *Névralgie intercostale*

Elle est considérée comme un diagnostic d'élimination. Elle débute volontiers de façon brutale après un faux mouvement et se manifeste comme une douleur sourde, parfois ressentie comme une brûlure. La toux et certains mouvements peuvent entraîner des paroxysmes douloureux.

L'examen clinique est normal, ainsi que la radiographie de thorax. Quand une névralgie intercostale survient spontanément, l'examen clinique doit rechercher attentivement des lésions cutanées zostériennes dans le territoire douloureux.

- *Neuropathies thoraciques ou thoracoabdominales*

Elles peuvent survenir au cours de l'évolution de toutes les polynévrites ascendantes, mais l'étiologie la plus fréquente est le diabète .

Cliniquement, il s'agit d'une sensation de brûlure permanente, exacerbée par les contacts, qui peut toucher un ou plusieurs dermatomes adjacents, de façon symétrique ou non.

Le diagnostic doit être évoqué, notamment chez un patient diabétique, afin d'éviter les explorations invasives inutiles.

- *Douleurs d'origine rachidienne*

Les lésions vertébrales ou médullaires peuvent entraîner des douleurs en ceinture, avec prédominance des irradiations antérieures. Lorsque les lésions sont situées de C5 à D1, leurs irradiations vers les membres supérieurs peuvent être confondues avec celles de l'angor. Il est important de ne pas méconnaître une compression médullaire dont les douleurs en ceinture seraient les manifestations cliniques du niveau lésionnel.

- *Douleurs post-thoracotomie*

Les patients ayant subi une thoracotomie peuvent développer un syndrome douloureux postopératoire associant des douleurs de déafférentation et un syndrome rachidien. Le diagnostic repose sur l'anamnèse.

Il existe, à l'examen clinique, une zone d'anesthésie douloureuse longeant la cicatrice.

La prise en charge précoce des douleurs est indispensable et le risque d'évolution chronique élevé. Souvent intenses, elles sont très inquiétantes pour le patient, notamment cancéreux, qui les considère comme un signe de persistance de sa maladie.

Douleurs pariétales d'origine mixte

- *Syndrome de l'apex thoracique*

Les douleurs de l'apex thoracique sont le plus souvent liées à l'envahissement du sillon supérieur par une tumeur maligne. La douleur est secondaire à l'atteinte d'une ou de plusieurs des structures suivantes :

– plèvre pariétale ;

– paroi thoracique ;

– plexus brachial ;

– nerf sympathique.

Le syndrome de Pancoast et Tobias associe des douleurs de l'apex thoracique, une névralgie C8-D1, une lyse de la première côte et un syndrome de Claude-Bernard-Horner.

Douleurs trachéobronchiques [6]

Une trachéite aiguë peut s'associer à une impression de brûlure dans la région rétrosternale, accentuée par la respiration profonde, l'inhalation d'air froid et la toux. Elle survient habituellement dans un contexte infectieux viral, ou parfois après l'inhalation de vapeurs toxiques. Lorsqu'il existe une atteinte bronchique associée, des brûlures sont ressenties à la base du sternum, dans les régions paramédianes.

Douleurs médiastinales [6]

Elles peuvent s'observer dans l'emphysème médiastinal ou les médiastinites infectieuses. Il s'agit de douleurs rétrosternales irradiant au cou et vers les épaules, pouvant mimer l'angor. La découverte d'un emphysème sous-cutané cervical est évocateur du diagnostic d'emphysème médiastinal.

Douleurs œsophagiennes

L'œsophage est anatomiquement situé à proximité du cœur dans sa portion rétrocardiaque et en partage l'innervation. Les douleurs thoraciques d'origine œsophagienne [4, 11] se présentent souvent de manière non spécifique, mais peuvent simuler l'angor. L'anamnèse détaillée s'avère souvent insuffisante pour poser le diagnostic de douleurs thoraciques d'origine œsophagienne. Celles-ci sont caractérisées par leur association variable aux propriétés suivantes :

– régurgitation des liquides ;

– déclenchement par l'antéflexion du tronc ou la déglutition ;

– siège uniquement rétrosternal, sans irradiation latérale ;

– persistance d'un fond douloureux après un début aigu ;

– absence de relation nette avec les efforts ;

– horaire nocturne de la douleur.

Les examens fonctionnels œsophagiens tiennent une place importante dans l'évaluation des douleurs thoraciques non cardiaques.

Après l'exclusion d'une origine coronarienne, si l'on suspecte une origine œsophagienne des douleurs, une manométrie/pH-métrie des 24 heures ambulatoire est indiquée, après avoir exclu une pathologie œsophagienne par une endoscopie œsogastrique.

Si le résultat de ces examens n'est pas concluant, l'évaluation doit être complétée par une manométrie stationnaire de l'œsophage, éventuellement combinée à des tests de provocation (édrophonium).

Le diagnostic de douleurs thoraciques d'origine œsophagienne ne peut être retenu qu'en cas de pathologie œsophagienne patente, avec une corrélation démontrée entre les douleurs et les événements œsophagiens.

Autres douleurs thoraciques

États anxieux

Un état anxieux, qui peut aller jusqu'à une attaque de panique classique, peut s'associer à des douleurs thoraciques. Les douleurs peuvent être intenses et angoissantes.

Il existe souvent un contexte clinique évocateur, mais il faut s'assurer de l'absence d'arguments pour une pathologie organique. Il existe parfois des signes et symptômes d'une hyperventilation neurogène, avec des fourmillements péribuccaux, une sensation de tête vide et des paresthésies des extrémités.

Fibromyalgie

Des points douloureux observés au cours de cette affection ont une localisation thoracique (antérieure et postérieure), notamment entre les deux omoplates.

François Lhote : Praticien hospitalier,
service de médecine interne, hôpital Delafontaine, 2, rue du Docteur-Pierre-Delafontaine, 93205 Saint-Denis cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : F Lhote. Douleurs thoraciques.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0430, 1998, 6 p

Références

[1] Bassand JP, Castaigne A. Le traitement thrombolytique de l'infarctus du myocarde. Le point en 1995. *Med Hyg* 1995 ; 53 : 448-458

[2] Bates B. Guide de l'examen clinique [3e ed]. Paris : Arnette, 1992

[3] Gaspoz JM, Perrier A, Raetzo MA. Douleurs thoraciques aiguës : phase préhospitalière. *Med Hyg* 1997 ; 55 : 1864-1866

[4] Goyal RK. Changing focus on unexplained esophagal chest pain. *Ann Intern Med* 1996 ; 124 : 1008-1011

[5] Kaul S, Abbott RD. Evaluation of chest pain in the emergency department. *Ann Intern Med* 1994 ; 121 : 976-978

[6] Leuenberger P. Douleurs thoraciques d'origine respiratoire. *Med Hyg* 1995 ; 53 : 1239-1242

[7] Lhote F. L'appareil respiratoire. In: Blétry O, Cosserat J, Laraki R eds. Redécouvrir l'examen clinique, clé du diagnostic. Paris : Doin, 1995 : 247-286

[8] Montalescot G, Blétry O. Le cœur et les vaisseaux. In: Blétry O, Cosserat J, Laraki R eds. Redécouvrir l'examen clinique, clé du diagnostic. Paris : Doin, 1995 : 185-237

[9] Pepine CJ. Does the brain know when the heart is ischemic? *Ann Intern Med* 1996 ; 124 : 1006-1007

[10] Vuille C. Les douleurs du péricarde. *Med Hyg* 1995 ; 53 : 1250-1257

[11] Wiesel PH, Dorta G. Valeurs des examens fonctionnels dans le diagnostic de douleurs thoraciques d'origine œsophagienne. *Med Hyg* 1995 ; 53 : 1245-1249

[12] Yernault JC, Tuchais E. Symptomatologie et sémiologie des maladies respiratoires. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Pneumologie, 6-000-C-50, 1985 : 1-14

Dysménorrhée

B Serra-Barbier

Ce sont des douleurs pelviennes qui accompagnent les règles, elles sont encore appelées algoménorrhées. Il faut distinguer les dysménorrhées primaires qui doivent être prises en charge par le médecin généraliste, des dysménorrhées secondaires qui sont du recours du médecin spécialiste.

© Elsevier, Paris.

Clinique

Dysménorrhée essentielle

C'est une algoménorrhée qui touche la jeune fille, après quelques cycles indolores. Il n'y a pas d'antécédent particulier et l'examen clinique est normal.

La douleur est pelvienne, à type de coliques utérines, irradiant dans le dos et les cuisses.

Elle est accompagnée de nausées, vomissements, diarrhées, et quelquefois de lipothymies. Elle signe un cycle ovulatoire. Aucun examen complémentaire ne doit être prescrit.

Dysménorrhée secondaire

Elle survient chez une femme antérieurement bien réglée.

L'interrogatoire doit faire préciser la notion d'une cause déclenchante : pose de dispositif intra-utérin (DIU), avortement, infection génitale, curetage et autres troubles gynécologiques tels qu'une stérilité.

Les signes l'accompagnant seront précisés : ménorragies, oligoménorrhée, dyspareunie profonde.

L'examen clinique doit rechercher des signes en faveur :

– d'une endométriose : douleur vive à la racine des utérosacrés, utérus rétroversé, fixé ;

– d'une adénomyose : utérus modérément augmenté de volume et douloureux ;

– de dystrophie ovarienne : ovaire augmenté de volume et douloureux en seconde partie de cycle.

Causes

Dysménorrhée essentielle

Elle est due à une hypercontractilité utérine essentiellement due à l'action locale des prostaglandines. Chez les patientes dysménorrhéiques, les prostaglandines ont une production augmentée, une libération anormale et une dégradation diminuée.

Dysménorrhée organique

Les causes les plus fréquentes sont l'endométriose, les infections, les sténoses du col, l'adénomyose, les fibromes intra-utérins, les DIU.

Examens complémentaires

Dysménorrhée essentielle

Aucun examen complémentaire n'est utile.

Dysménorrhée organique

Échographie

Elle permettra de préciser la taille de l'utérus, s'il existe une image intra-utérine, si le DIU est en place, si les ovaires sont dystrophiques.

Hystérosalpingographie

Elle posera le diagnostic d'adénomyose, éliminera un fibrome intracavitaire, recherchera une sténose cervicale.

Cœlioscopie

Elle permettra de poser le diagnostic d'endométriose en précisant la sévérité de l'atteinte.

Traitement

Dysménorrhée essentielle

Si la patiente souhaite une contraception, il faut lui prescrire une pilule à 30 µg d'éthinylestradiol. Sinon on aura recours à des antiprostaglandines au moment des douleurs.

Exemples de prescriptions
Contraception souhaitée : lévonorgestrel éthinylestradiol : Adepal® : premier comprimé à prendre le premier jour des règles puis un comprimé par jour pendant 21 jours, arrêt 7 jours.
Contraception non souhaitée (antiprostaglandines) : flurbiprofène : Antadys® : un comprimé à prendre dès les premières douleurs jusqu'à trois comprimés par jour.

© Elsevier, Paris

Dysménorrhée organique

■ Le traitement est celui de la cause : progestatifs antigonadotrope, danazol (Danatrol®) ou analogues de la LH-RH pour l'endométriose.

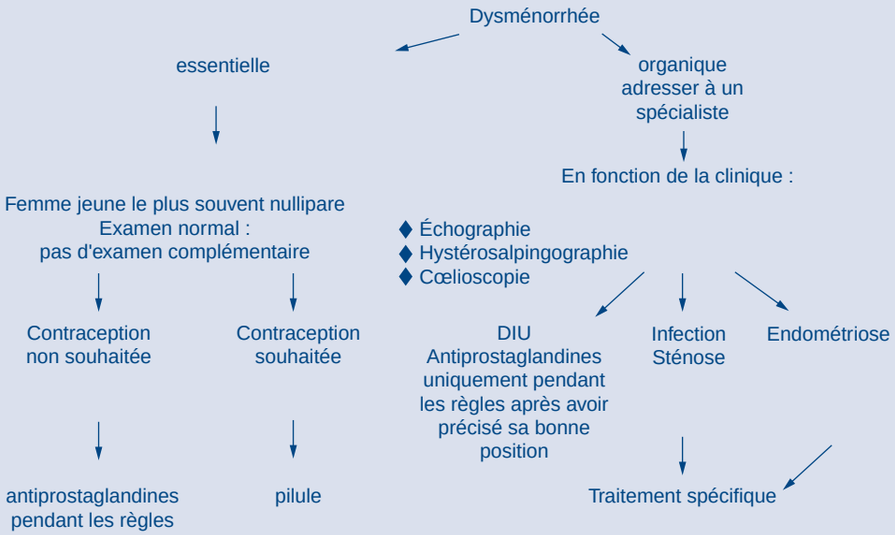
■ Résection d'un fibrome sous-muqueux.

■ Levée d'une sténose cervicale.

■ Ablation du DIU.

En cas de dysménorrhée organique, il est donc souhaitable d'adresser la patiente à un spécialiste.

L'ensemble de la prise en charge est résumée dans la *figure 1*.



1 *Prise en charge d'une dysménorrhée. DIU : dispositif intra-utérin.*

Bettina Serra-Barbier : Chef de clinique-assistant,
centre médicochirurgical Foch, 40, rue Worth, 92151 Suresnes, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : B Serra-Barbier. Dysménorrhée.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0490, 1998, 2 p

Dysphagie

V Giraud

Même si l'anamnèse minutieuse et l'examen clinique contribuent pour une grande part au diagnostic, toute dysphagie doit impérativement faire rechercher une lésion pharyngée ou œsogastrique, et conduire, dès la première consultation avec le médecin généraliste, à la prescription d'une fibroscopie œsogastroduodénale, quel que soit l'âge du patient. Les examens complémentaires qui en découleront éventuellement sont à intégrer dans la démarche diagnostique et thérapeutique établie par le médecin spécialiste.

© Elsevier, Paris.

Introduction

La dysphagie est une sensation d'arrêt des aliments solides et/ou liquides, d'intensité variable, permanente ou intermittente, survenant lors de la déglutition. Elle témoigne d'une atteinte organique ou fonctionnelle faisant intervenir le pharynx et l'œsophage. Ainsi, toute dysphagie doit faire rechercher une lésion pharyngée et/ou œsogastrique et implique la réalisation d'un bilan comprenant une fibroscopie œsogastroduodénale.

Trois grandes affections dominent :

– chez le sujet jeune, les **dysfonctionnements œsophagiens** et les **lésions infectieuses**, en particulier au cours du sida ;

– chez le sujet de plus de 40 ans, le **cancer de l'œsophage**, que l'on évoquera de parti pris.

La dysphagie se différencie des **fausses dysphagies** représentées par la « boule dans la gorge », présente en dehors des épisodes de déglutition et qui s'accompagne d'un cortège de signes fonctionnels, de l'anorexie, de l'odynophagie et du mérycisme (rumination qui est un rejet volontaire et conscient d'aliments ou de suc gastrique de l'estomac vers la bouche).

Caractère de la dysphagie orientant vers une étiologie

La dysphagie **de type organique** est récente, progressive, initialement pour les solides puis pour les liquides, avec une diminution de la taille des aliments ingérés au cours du temps.

La dysphagie **de type fonctionnel**, intermittente et paradoxale, se produit surtout lors de l'absorption des liquides, le patient s'aidant fréquemment de manœuvres facilitant le transit du bol alimentaire (manœuvre de Valsalva ou déglutition de boissons abondantes).

La dysphagie **haut située**, intermittente, s'atténuant après une régurgitation, évoque un diverticule pharyngo-œsophagien.

Il n'y a cependant aucun parallélisme entre le niveau de la dysphagie et le siège réel de la lésion, sauf en cas de diverticule pharyngo-œsophagien.

Orientation de l'enquête étiologique

Toute dysphagie impose une endoscopie haute (fibroscopie œsogatroduodénale et/ou laryngoscopie indirecte) après la réalisation d'un examen clinique complet.

Interrogatoire

Devant toute dysphagie, l'interrogatoire doit être minutieux et attentif, car l'anamnèse contribue pour une grande part au diagnostic. L'interrrogatoire recherchera plus particulièrement :

– une intoxication alcoolotabagique, orientant vers un cancer de l'œsophage ;

– un antécédent de cancer oto-rhino-laryngologique (ORL), de maladie neurologique, de sclérodermie ;

– un antécédent de symptomatologie de reflux gastro-œsophagien ;

– des facteurs de risque pour le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) ;

– une prise volontaire ou accidentelle de produits d'entretien, acides ou basiques ;

– une prise de médicaments pouvant rester collés sur la muqueuse œsophagienne : les antibiotiques avec les tétracyclines (notamment la Vibramycine®), les pénicillines V, le cotrimoxazole, la clindamycine, la sulfaméthoxypyridazine, le chlorure de potassium, le pinavérium bromure (Dicetel®) et les anti-inflammatoires.

Il précisera la date de début, le caractère et le mode d'évolution de la dysphagie.

Examen physique

Il recherchera :

– une fièvre ou une mycose buccale orientant vers une immunodéficience ;

– des adénopathies cervicales ou sus-claviculaires ;

– une hépatomégalie tumorale.

Il appréciera le retentissement en recherchant un amaigrissement et une déshydratation.

Étiologies de la dysphagie

Elles sont résumées dans le *tableau I*, et leurs causes se répartissent en deux grands cadres.

Causes œsophagiennes

Cancer de l'œsophage

Il est évoqué de parti pris devant une dysphagie, notamment en France, chez l'homme de plus de 60 ans alcoolotabagique, et chez les patients originaires du nord de l'Iran et de la Chine, où sont incriminés des facteurs alimentaires comme l'ingestion de thé brûlant ou d'opium.

© Elsevier, Paris

Tableau I. – Étiologies de la dysphagie.

Causes organiques	***Obstacle intrinsèque*** *Cancer de l'œsophage ou du cardia* *Tumeur bénigne de l'œsophage* *Sténose peptique de l'œsophage* *Œsophagite caustique, radique, infectieuse, médicamenteuse* *Diaphragme (syndrome de Plummer-Vinson, anneau de Schatzki)* *Corps étranger*
	Obstacle extrinsèque *Tumeur médiastinale* *Tumeur bronchique* *Diverticule pharyngo-œsophagien de Zenker* *Diverticules médiastinaux et épiphréniques* *Pathologie thyroïdienne* *Dysphagia lusoria (anomalie congénitale)*
Causes fonctionnelles	*Achalasie du sphincter inférieur de l'œsophage (cardiospasme, mégaœsophage idiopathique)* *Syndrome du péristaltisme douloureux de l'œsophage (œsophage « casse-noisettes »)* *Maladie des spasmes diffus de l'œsophage* *Sclérodermie* *Amylose* *Troubles moteurs secondaires à une maladie neurologique centrale ou périphérique, à un reflux gastro-œsophagien* *Postopératoire après vagotomie ou cure de hernie hiatale*

La fibroscopie œsogastroduodénale, demandée de principe, visualisera la lésion, en précisera le siège et permettra la réalisation des biopsies pour la confirmation histologique. Le reste du bilan et du traitement seront déterminés par le médecin spécialiste.

Autres tumeurs malignes de l'œsophage

Elles sont rares. Il s'agit de fibrosarcome ou de léiomyosarcome.

Tumeurs bénignes de l'œsophage

Elles sont rares et ne seront à l'origine d'une dysphagie que si elles sont volumineuses. Il s'agit du léiomyome (représentant 50 % des tumeurs bénignes, préférentiellement chez l'homme, nécessitant un traitement chirurgical en raison d'un risque de dégénérescence), de l'adénome et du papillome qui est considéré comme une lésion précancéreuse.

Reflux gastro-œsophagien

La dysphagie est rarement au premier plan. Elle concerne alors de façon quasi exclusive les solides. Elle peut cependant être d'origine fonctionnelle, liée à des troubles de la motricité de l'œsophage, ou secondaire à une sténose. L'interrogatoire retrouve que cette dysphagie était précédée depuis longtemps de symptômes de reflux gastro-œsophagien.

Devant une dysphagie associée à un reflux gastro-œsophagien, il convient d'évoquer le diagnostic d'œsophagite ou de hernie hiatale. Cela commande d'emblée la prescription d'une fibroscopie œsogastroduodénale à la recherche de lésions œsophagiennes dont il faudra affirmer la bénignité, notamment en cas de sténose.

Infections œsophagiennes

Les candidoses et les œsophagites herpétiques dominent les infections œsophagiennes. Elles peuvent être primitives, mais le plus souvent elles compliquent une maladie générale telle qu'un cancer viscéral, une hémopathie maligne, un diabète, une tuberculose, un lupus, un sida, une maladie inflammatoire du tube digestif, un traitement immunosuppresseur, une radiothérapie, une antibiothérapie à large spectre ou la surinfection d'une lésion œsophagienne sous-jacente. Le contexte clinique est très souvent évocateur.

Diverticules

Ils siègent, par ordre de fréquence décroissante, au niveau pharyngo-œsophagien, au niveau sus-diaphragmatique (ou épiphrénique), puis au niveau du tiers moyen de l'œsophage.

Pour le **diverticule pharyngo-œsophagien**, la dysphagie est intermittente, de siège cervical haut, évoluant depuis plusieurs mois, voire plusieurs années. Elle s'associe à des régurgitations non acides d'aliments non digérés. S'y associent une hypersialorrhée, une haleine fétide et des bronchopathies à répétition. La fibroscopie digestive sera pratiquée de manière prudente en raison du risque de perforation, afin d'exclure l'éventualité d'une lésion associée. C'est le transit œsogastrique qui fera le diagnostic. Le traitement est endoscopique ou chirurgical.

Pour les **diverticules épiphréniques** secondaires à un dysfonctionnement de la jonction œsogastrique ou du tiers moyen, la fibroscopie digestive permet d'exclure une lésion associée. La recherche d'une lésion médiastinale est nécessaire en cas de diverticule du tiers moyen.

Troubles de la motricité œsophagienne

Ces troubles peuvent être primaires ou secondaires. Le diagnostic ne peut être affirmé qu'après élimination formelle d'une lésion organique de l'œsophage par une endoscopie digestive.

■ *Troubles primaires*

La dysphagie se manifeste autant à l'égard des liquides que des solides. Elle est souvent indolore. L'évolution est capricieuse. Le diagnostic repose sur la radiologie dynamique (transit œsogastroduodénal, manométrie, échoendoscopie et scintigraphie œsophagienne) qui sera laissée à l'appréciation du médecin spécialiste.

Achalasie ou mégaœsophage

L'œsophage est dilaté dans son ensemble, lié à un cardiospasme, en raison de l'absence de relaxation du sphincter inférieur de l'œsophage après la déglutition.

Spasmes diffus de l'œsophage

L'œsophage a un aspect moniliforme, avec des contractions péristaltiques inconstantes, interrompues ou ralenties. La relaxation du sphincter inférieur de l'œsophage est parfois incomplète.

■ *Troubles secondaires*

Ils relèvent de maladies neurologiques ou d'un presbyœsophage chez le sujet âgé.

Maladies neurologiques

Les lésions vasculaires, tumorales ou dégénératives du système nerveux central sont à l'origine de dysphagie dont la gravité est liée aux risques de fausses routes du bol alimentaire, à l'origine d'une dénutrition et de pneumopathies répétées.

Causes dermatologiques

Celles comportant une infiltration des muscles et/ou des plexus nerveux autonomes peuvent, en raison de leur localisation aux muscles du pharynx et du tractus digestif, être responsables d'une dysphagie. Le risque de fausses routes et de reflux acides gastro-œsophagiens en sont les principales complications.

Presbyœsophage

Il s'observe chez le sujet âgé et traduit le vieillissement du tractus digestif supérieur.

Corps étrangers et produits caustiques

Le contexte oriente d'emblée le diagnostic.

Le corps étranger n'est pas toujours visible sur la radiographie, mais la fibroscopie permet de l'objectiver et de l'extraire. Elle recherchera également une lésion œsophagienne ayant pu entraîner son blocage.

L'ingestion volontaire ou non de toxiques impose une prise en charge en milieu hospitalier spécialisé, en urgence.

● *Causes ORL*

Les tumeurs, les affections infectieuses et inflammatoires, les pathologies neurologiques, la présence de corps étrangers et la dysphagie fonctionnelle représentent les principales causes ORL de la dysphagie.

Examens complémentaires utiles au diagnostic

L'anamnèse minutieuse et méthodique est capable, à elle seule, d'orienter le diagnostic, mais ne permet pas de se passer de l'examen essentiel que constitue la fibroscopie œsogastroduodénale, qui sera demandée de première intention par le médecin généraliste. Les autres examens complémentaires nécessaires seront intégrés dans la démarche diagnostique et thérapeutique menée par le médecin spécialiste. Ils seront guidés par le résultat de la fibroscopie digestive haute.

Fibroscopie œsogastroduodénale

Il s'agit, nous l'avons vu, du premier examen complémentaire à réaliser. Elle sera complétée par des biopsies dirigées à visées anatomopathologique, bactériologique et virologique.

Transit baryté de l'œsophage

L'examen est suivi en scopie et comporte des déglutitions successives sous différentes incidences.

Manométrie œsophagienne

Elle permet d'étudier la motricité de l'œsophage en enregistrant, au repos et lors de la déglutition, les pressions des sphincters supérieur et inférieur, ainsi que la fréquence et la qualité de la propagation des contractions du corps de l'œsophage.

Échoendoscopie œsophagienne

Elle permet l'étude de la paroi et des sphincters de l'œsophage, ainsi que des structures médiastinales.

Scintigraphie œsophagienne

Elle n'est pas de pratique courante. Elle permet d'apprécier la clairance de l'œsophage.

Le *tableau II* indique les examens complémentaires utiles pour le diagnostic étiologique des causes de dysphagie les plus fréquemment rencontrées.

Traitement

Il sera étiologique, curatif ou palliatif selon les orientations données par le médecin spécialiste.

Tableau II. – Examens complémentaires utiles pour le diagnostic étiologique des principales causes de dysphagie.

	Endoscopie	***Tomodensitométrie thoracique***	***Échoendoscopie***	***Manométrie***	***pH-métrie***
Cancer de l'œsophage	+				
Œsophagite infectieuse	+				
Sténose peptique	+				
Reflux gastro-œsophagien sans sténose	+				+
Troubles moteurs de l'œsophage	+			+	±
Pathologie médiastinale	+	+	+		

Vincent Giraud : Ancien interne des hôpitaux de Paris, ancien chef de clinique-assistant des hôpitaux de Paris, service d'hépato-gastro-entérologie, hôpital Antoine-Béclère, 157, rue de la Porte-de-Trivaux, 92141 Clamart, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : V Giraud. Dysphagie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0460, 1998, 3 p

Dysphonie de l'adulte

D Chevalier

La dysphonie est une altération de la voix parlée et se caractérise par une altération de la voix dans son intensité, sa hauteur ou son timbre.
Elle correspond le plus souvent à une altération du son laryngé par atteinte organique ou fonctionnelle de la ou des cordes vocales. La dysphonie est un signe d'apparition précoce, et il conduit, si le symptôme persiste, à la réalisation d'une laryngoscopie indirecte. Le médecin généraliste a un rôle important car il est souvent le premier à être consulté et doit, si la symptomatologie persiste, adresser le patient au spécialiste.
© Elsevier, Paris.

Rappel anatomique et physiologique

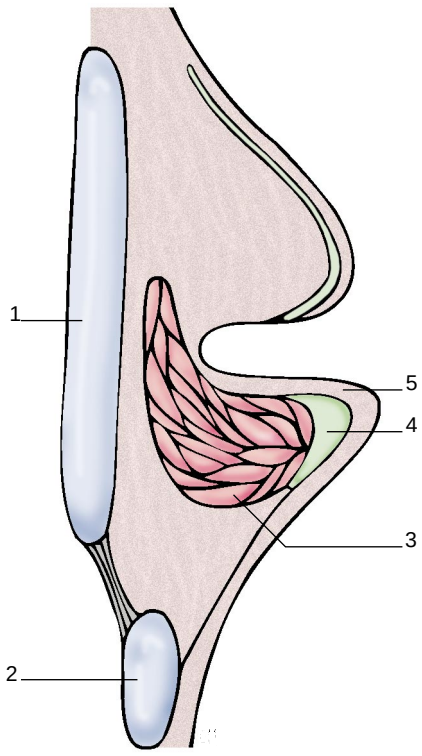
Rappel anatomique *(fig 1)*

Le larynx est le premier élément des voies aériennes supérieures et est constitué de plusieurs pièces cartilagineuses (thyroïde, cricoïde, aryténoïde, épiglotte). Vers le haut, une lame ligamentomusculaire le relie à l'os hyoïde et à la base de langue, et, vers le bas, le cricoïde donne suite aux anneaux trachéaux.

De nombreux muscles et ligaments intrinsèques constituent un ensemble complexe dont le but est de permettre la mise en tension des cordes vocales, leur abduction lors de la respiration et leur adduction lors de la phonation. La corde vocale est constituée du muscle thyroaryténoïdien, recouvert du ligament vocal, lui-même doublé d'une muqueuse, dont la vibration produit le son laryngé au cours de la phonation. Entre le ligament et cette muqueuse, il existe un espace de glissement, ou espace de Reincke.

L'innervation du larynx est assurée par le nerf récurrent, qui a un rôle moteur, et le nerf laryngé supérieur, qui a un rôle sensitif.

Tout élément intervenant au niveau du muscle, de l'innervation, de la muqueuse ou du ligament vocal est susceptible d'entraîner une dysphonie.



1 *Coupe anatomique frontale passant par le tiers moyen de la corde vocale. 1. cartilage thyroïde ; 2. cartilage cricoïde ; 3. muscle thyroaryténoïdien ; 4. ligament vocal ; 5. espace de Reincke.*

Rappel physiologique

La phonation est un phénomène complexe qui nécessite de façon schématique l'adduction des cordes vocales et le maintien d'une pression sous-glottique suffisante pour permettre à l'air de franchir cet obstacle et de provoquer une vibration de la muqueuse. Cette émission d'un son fondamental laryngé sera ensuite modulée au niveau des cavités sus-glottiques, buccales et sinusiennes, et le son ainsi enrichi donne la voix.

Éliminer ce qui n'est pas une dysphonie

Il s'agit des altérations de la voix en rapport avec un défaut de capacité respiratoire. On peut rencontrer de tels phénomènes au cours des insuffisances respiratoires aiguës ou chroniques.

De plus, il peut s'agir d'une atteinte des cavités de résonance, en général situées au niveau de l'oropharynx. Les rhinolalies ouvertes (hypernasalité) ou fermées (hyponasalité) sont classiquement un motif de confusion. Les voix dites « étouffées » sont également des pièges diagnostiques et sont la conséquence d'obstacles au niveau de la cavité buccale. Ces obstacles sont souvent représentés par les tumeurs de la base de langue, de la partie haute de l'épiglotte ou de la région amygdalienne, et du voile du palais. Elles sont facilement reconnues par l'examen clinique.

Interrogatoire

Il est capital et permet souvent d'orienter le diagnostic [1].

La recherche d'antécédents laryngés, neurologiques, de chirurgie cervicale ou thoracique doit être faite, de même que la recherche d'une intubation, quelles que soient sa durée et son ancienneté, doit être précisée.

Il est important de préciser les circonstances d'apparition de cette dysphonie brutale ou au contraire progressive, voire intermittente, mais également de rattacher le mode d'apparition aux antécédents éventuels du patient.

Il faut demander la profession du patient ainsi que le mode d'utilisation de sa voix au cours de l'exercice de cette profession ; l'enseignant, l'avocat et le chanteur amateur ou professionnel sont exposés aux troubles fonctionnels de la voix. Les conditions de travail doivent être également précisées, notamment l'ambiance poussiéreuse ou bruyante, qui sont des facteurs de traumatisme vocal.

Il est également très important de préciser le tabagisme, son ancienneté et son importance. Enfin, l'interrogatoire précise la présence de signes associés, tels que la dysphagie, la dyspnée, la toux ou l'otalgie.

© Elsevier, Paris

Examen clinique

Il comporte tout d'abord l'examen de la région cervicale à la recherche d'une cicatrice ou d'une tuméfaction, il est ensuite complété par la palpation du cou, des reliefs laryngés, du corps thyroïde et par la recherche d'un goitre.

L'examen de la cavité buccale et du pharynx montre l'aspect inflammatoire ou non de la muqueuse, et élimine toute anomalie morphologique des structures oropharyngées. Cet examen doit être réalisé par le médecin généraliste, et il permet une première approche diagnostique avant d'adresser le patient au spécialiste.

Examen laryngoscopique

C'est l'examen principal et de base devant un patient qui présente une dysphonie dont l'évolution n'est pas rapidement favorable. L'examen est effectué par l'oto-rhino-laryngologiste (ORL). Il tente de visualiser le larynx et les cordes vocales à la recherche d'anomalies morphologiques, d'une inflammation ou d'une tumeur. Il recherche également les troubles de la mobilité alors que l'aspect morphologique du larynx semble normal.

L'examen en laryngoscopie indirecte est réalisé chez un patient assis, bouche ouverte, la main de l'examinateur tenant l'extrémité de la langue alors que l'autre main utilise un miroir laryngé ou un système d'optique avec caméra vidéo. La laryngoscopie indirecte permet d'obtenir une vue précise du larynx dans des conditions pratiquement normales, puisqu'il est demandé au patient de produire une phonation (« é », « i »). Seul cet examen chez un patient conscient permet d'obtenir des renseignements précis sur la mobilité du larynx et des cordes vocales. Lorsque cet examen est de réalisation difficile, l'utilisation d'un nasofibroscope permet de visualiser le larynx, mais avec une image moins précise, en particulier pour déceler les éventuelles anomalies de la muqueuse.

L'examen laryngoscopique direct est réalisé sous anesthésie générale. Il correspond à une véritable endoscopie ORL utilisant des optiques et des spatules laryngées qui sont introduites dans le larynx et éventuellement maintenues immobiles à l'aide d'un appui thoracique. Cet examen est réalisé lorsque l'on a noté, en laryngoscopie indirecte, la présence d'anomalies dont la nature impose un complément diagnostique (biopsie). La laryngoscopie directe sous anesthésie générale est également le moyen pour accéder au larynx par voie endoscopique et pour effectuer des gestes thérapeutiques dont les indications dépendent de l'étiologie.

Examens complémentaires

Ils sont réalisés lorsque, après laryngoscopie indirecte classique, la pathologie suspectée nécessite soit un complément d'investigation, soit une évaluation précise des troubles liés à cette dysphonie.

Stroboscopie

Elle permet, par la décomposition du mouvement vibratoire des cordes vocales, de visualiser une anomalie localisée au niveau de la muqueuse de la corde vocale (synéchie, cicatrice fibreuse, tumeur débutante).

Électromyographie laryngée

Cet examen permet d'apprécier l'activité au repos de ces muscles, mais également en phonation. Il est utile dans les paralysies de corde vocale, mais également dans les pathologies neurologiques ayant une expression au niveau du larynx ou de la voix (dystonie, dysphonie spastique).

Examen phoniatrique

Il consiste, en plus de l'examen laryngoscopique, en la réalisation d'un enregistrement vocal et d'une étude des paramètres objectifs de la voix.

Imagerie

Que ce soit le scanner ou la résonance magnétique nucléaire, ces deux examens sont utiles pour le diagnostic étiologique, en particulier dans les paralysies des cordes vocales ou lorsque l'on suspecte une tumeur laryngée, pour laquelle ces examens aident au bilan d'extension.

Diagnostic étiologique

Étiologies inflammatoires ou infectieuses

Laryngites aiguës

Elles sont fréquentes et surviennent de façon rapidement progressive dans un contexte d'infection rhinopharyngée avec rhinorrhée antérieure et postérieure, parfois fébrile. La toux irritative et la sensation de cuisson laryngée sont fréquentes. L'examen oropharyngé confirme l'inflammation muqueuse, et l'examen laryngoscopique montre des cordes vocales inflammatoires rosées dans la forme catarrhale, œdémateuse dans la laryngite œdémateuse, épaisse et recouverte d'enduit mucopurulent et de croûtes dans la laryngite croûteuse. Dans cette dernière forme, la répétition des épisodes de laryngite doit faire rechercher un reflux gastro-œsophagien (RGO).

Chez l'adulte, la dyspnée est rare, mais lorsqu'elle est présente, elle doit faire suspecter une épiglottite, en particulier s'il existe une dysphagie et une voix étouffée.

Laryngites spécifiques

Elles sont plus rares. La tuberculose laryngée se présente avec une muqueuse inflammatoire et un aspect pseudotumoral de la corde vocale qui imposent parfois la réalisation de biopsies pour affirmer le diagnostic.

La syphilis laryngée n'est plus rencontrée.

Conduite à tenir

Devant une dysphonie évoluant dans un contexte infectieux, le diagnostic de laryngite aiguë est posé par le médecin généraliste qui la traite. Le traitement antibiotique, d'une durée de 8 jours (macrolides dont les posologies sont variables selon les molécules, ou pénicilline A : 2 g/24 heures), associé aux anti-inflammatoires stéroïdiens (prednisone : 1 mg/kg/j pendant 5 jours), permet de traiter la dysphonie. Les aérosols d'eau sont proposés dans les laryngites croûteuses en association avec le traitement général.

Dans tous les cas où des facteurs favorisants existent, tels que le RGO ou une sinusite, ils devront être traités.

Causes tumorales

Ce sont celles pour lesquelles le médecin généraliste doit rapidement penser à adresser le patient à l'ORL. Cela est plus évident devant une dysphonie récente, mais qui persiste, chez un patient âgé de 50 ans et fumeur, que chez des patients plus jeunes ayant moins de facteurs de risque.

Tumeurs malignes et états précancéreux

La dysphonie est précoce dans le cancer de la corde vocale et attire l'attention lorsqu'elle persiste. Pour cette raison, son pronostic est habituellement bon.

La dysphonie peut apparaître dans les tumeurs de l'étage sus-glottique ou dans l'évolution des tumeurs du sinus piriforme, et témoigne de l'extension tumorale. Dans ces formes, la présence d'une dysphagie, d'une otalgie réflexe ou d'une adénopathie cervicale impose de pousser les investigations.

À l'inverse, le tabagisme provoque des laryngites chroniques et l'apparition de lésions dysplasiques sur les cordes vocales, pouvant ensuite évoluer vers une transformation maligne. La persistance d'une dysphonie, ou encore sa modification, doivent éveiller l'attention.

Devant un patient tabagique, la persistance d'une dysphonie impose la réalisation d'une laryngoscopie indirecte et, si nécessaire, d'une endoscopie avec biopsies, car le diagnostic qui doit être évoqué en premier lieu est celui du cancer laryngé.

Le traitement est avant tout préventif contre le tabagisme. S'il s'agit d'un cancer laryngé, le traitement dépend de l'extension, qui est évaluée par l'endoscopie ORL et le scanner.

Tumeurs bénignes

Dans cette situation, le plus souvent, la dysphonie est totalement isolée.

Les nodules sont la conséquence d'un traumatisme vocal, qu'il soit professionnel ou personnel. Ils sont bilatéraux et symétriques au tiers antérieur des cordes vocales et sont traités par rééducation orthophonique et microchirurgie.

Le polype de corde vocale est parfois la conséquence d'un traumatisme aigu de la voix. Il est unilatéral, et son traitement est plutôt chirurgical.

Les autres lésions bénignes des cordes vocales sont plus rares et reconnues lors de la laryngoscopie indirecte, ou parfois lors de l'endoscopie ORL avec laryngoscopie directe utilisant le microscope opératoire ou les optiques. Il s'agit des kystes sous-muqueux, des kystes intracordaux et des sulcus glottidis (aspect de dédoublement de corde vocale ou de kyste ouvert sur le bord libre), qui sont traités chirurgicalement et/ou par rééducation orthophonique [2].

Troubles de la mobilité

Par atteinte nerveuse

Il s'agit de la paralysie récurrentielle unilatérale. La voix est bitonale, voilée, d'intensité diminuée, caractéristique. La laryngoscopie indirecte confirme l'immobilité de la corde en phonation et en respiration. Avant tout traitement, il faut en préciser la cause en cherchant une atteinte du nerf récurrent (thyroïde, œsophage, trachée, bronche, cou) ou une atteinte du X, en particulier au niveau de la base du crâne, dans ce cas, l'examen précise ou non l'atteinte d'autres nerfs crâniens (IX, XI, XII). Le scanner est actuellement systématique pour guider le diagnostic étiologique.

Lorsque aucune cause n'a pu être identifiée, il s'agit de paralysie d'origine virale ou essentielle. Une récupération spontanée est parfois notée, et la rééducation doit toujours être proposée pour obtenir une bonne compensation controlatérale.

Les diplégies laryngées, souvent en fermeture, se manifestent d'avantage par une dyspnée, la dysphonie étant modérée.

Par arthrite cricoaryténoïdienne

Le blocage de l'articulation cricoaryténoïdienne est rencontré dans les suites d'un traumatisme laryngé, le plus souvent par intubation. La voix est assez bien conservée, et le diagnostic différentiel est fait par la stroboscopie et l'électromyographie.

Causes traumatiques

Le contexte est différent et ne pose pas de problème particulier. C'est la recherche d'une dyspnée et la surveillance qui dominent la conduite à tenir dans les premiers jours. L'examen cervical doit chercher un emphysème sous-cutané, et l'examen laryngoscopique doit être réalisé. Il peut également s'agir d'une séquelle d'intubation prolongée, et donc d'un traumatisme interne. Les lésions observées sont les synéchies, les granulomes, voire les sténoses, et dans ce cas, une dyspnée laryngée est associée.

Dysphonies à cordes vocales normales [3]

Les aphonies psychogènes : leur survenue est brutale, les patients ont une voix chuchotée, mais la toux reste possible. Le traitement est la rééducation et la prise en charge psychologique.

La dysphonie spasmodique : la voix est spasmée, avec une impression de serrage. L'origine neurologique est suspectée, mais cette dysphonie est également associée à d'autres dystonies cervicofaciales. L'origine psychiatrique est également évoquée.

Enfin, chez le sujet âgé, il existe une *atrophie des cordes vocales*, qui se manifeste par une instabilité du phénomène vibratoire vocal et par des mouvements anormaux [4].

Conclusion

Si les dysphonies sont d'origines multiples *(tableau I)*, les circonstances de survenue et l'évolution permettent d'orienter la démarche diagnostique. La persistance de ce symptôme nécessite un avis spécialisé et une laryngoscopie indirecte afin de ne pas méconnaître un cancer de corde vocale.

Tableau I. – Principales étiologies des dysphonies de l'adulte.

Étiologies inflammatoires ou infectieuses
Laryngites aiguës
Laryngites spécifiques
Causes tumorales
Tumeurs malignes et états précancéreux
- Cancer de corde vocale
- Cancer du larynx
- Dysplasies de cordes vocales
- Laryngites chroniques
Tumeurs bénignes
- Nodules, polype, kystes, sulcus glottidis
Troubles de la mobilité
Par atteinte nerveuse
- Paralysie récurrentielle unilatérale
- Diplégies laryngées
Par arthrite cricoaryténoïdienne
Causes traumatiques
Traumatismes externes
Traumatismes internes : synéchies, granulome, sténose
Dysphonies à cordes vocales normales
Aphonies psychogènes
Dysphonie spasmodique

Dominique Chevalier : Professeur des Universités, praticien hospitalier,
service d'oto-rhino-laryngologie, hôpital Claude-Huriez, place de Verdun, 59037 Lille cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : D Chevalier. Dysphonie de l'adulte.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0470, 1998, 3 p

Références

[1] Crevier-Buchman L, Monfrais-Pfauwadel MC, Laccourreye O, Mesnard M, Brasnu D. Classification des dysphonies : la dysfonction vocale. *Rev Laryngol* 1993 ; 114 : 259-264

[2] Legent F, Rousteau G. Démarche diagnostique devant une dysphonie. In : Pratique phoniatrique en ORL. Paris : Masson, 1992 : 15-17

[3] Remacle M, Lawson G, Watelet JB, Jamart J. Microchirurgie assistée au laser CO_2 : indications, techniques et résultats. *Cah ORL* 1996 ; 31 : 157-165

[4] Woisard V, Percodani J, Puech M, Leygue S, Serrano E, Pessey JJ. Les modifications morphologiques et dynamiques du larynx du sujet âgé. *Cah ORL* 1996 ; 31 : 181-188

Dyspnées aiguës

F Lhote

La dyspnée peut être définie comme une sensation de respiration difficile ou laborieuse. Les dyspnées d'installation aiguë sont une des principales causes de consultation d'urgence. La préoccupation dominante du clinicien est de savoir reconnaître les urgences majeures respiratoires, cardiovasculaires ou métaboliques, qui nécessitent un diagnostic immédiat et la mise en route des traitements urgents. Chez un sujet présentant une dyspnée aiguë, les données de l'examen clinique et les résultats des examens complémentaires simples (radiographie thoracique, électrocardiogramme, gazométrie artérielle, échocardiographie cardiaque) permettent, dans la grande majorité des cas, d'identifier la cause de la dyspnée ou d'orienter la démarche thérapeutique.

© Elsevier, Paris.

Physiopathologie de la dyspnée

La physiopathologie de la dyspnée est particulièrement complexe et demeure obscure à beaucoup de points de vue [3, 5, 9, 12, 13]. Il semble qu'il existe plusieurs voies afférentes parallèles qui véhiculent des signaux provenant de récepteurs de la paroi thoracique, de récepteurs pulmonaires et bronchiques, de récepteurs des voies aériennes supérieures et de chémorécepteurs centraux et périphériques. Les sensations respiratoires résultent vraisemblablement de la mise en jeu simultanée de plusieurs signaux. L'intégration des stimuli périphériques est réalisée par le système nerveux central. Une partie de cette intégration est vraisemblablement localisée dans le tronc cérébral. En effet, des lésions du tronc cérébral peuvent être associées à une perte de la sensation de dyspnée, malgré la présence de stimuli connus pour être dyspnéisants. La perception de la dyspnée a un lien étroit avec l'intensité de la commande respiratoire issue des centres respiratoires, eux-mêmes situés dans le tronc cérébral, et à la mise en action des muscles inspiratoires. L'hypercapnie et l'hypoxémie pourraient jouer un rôle amplificateur de la sensation de dyspnée indépendant de l'action des muscles respiratoires. L'intégration, au niveau du cortex central, joue un rôle majeur dans le développement de la dyspnée.

Les muscles respiratoires, en particulier les muscles inspiratoires, sont fortement impliqués dans la sensation de dyspnée. Les muscles de la paroi thoracique sont pourvus de fuseaux neuromusculaires et d'organes tendineux de Golgi, susceptibles de fournir des informations afférentes précises sur leur longueur, leur tension et leurs déplacements. On a longtemps considéré que la dyspnée était causée par la perception d'une relation inappropriée entre la tension et la longueur des muscles respiratoires. Des travaux plus récents tendent à montrer que la dyspnée apparaît lorsque les muscles inspiratoires sont recrutés de façon inhabituellement importante, surtout les muscles inspiratoires accessoires. Ainsi, des signaux générant la dyspnée, intégrés à un niveau supérieur, central, pourraient être émis, surtout en présence d'une activité automatique bulbopontique, à destination des muscles accessoires inspiratoires, alors qu'ils n'apparaissent pas en cas d'activation volontaire de la ventilation.

Le poumon comporte quatre types de récepteurs, dont la voie finale commune est le nerf vague. La stimulation des récepteurs sensibles à l'irritation locale et impliqués dans la bronchoconstriction augmenterait la dyspnée. À l'opposé, la stimulation des récepteurs impliqués dans le contrôle du volume pulmonaire réduirait la sensation de dyspnée. Les signaux afférents des voies aériennes supérieures sont véhiculés par plusieurs paires crâniennes (nerf vague, glossopharyngien, grand hypoglosse, trijumeau). Les afférences des voies aériennes supérieures provenant de plusieurs types de mécanorécepteurs peuvent moduler les sensations respiratoires. À titre d'exemple, l'inspiration d'air froid diminue la dyspnée des patients bronchopathes chroniques. Les chémorécepteurs périphériques et centraux, sensibles à l'hypoxémie et à l'hypercapnie, ont vraisemblablement un rôle mineur dans la dyspnée, en comparaison aux phénomènes mécaniques. L'hypoxémie et l'hypercapnie pourraient jouer un rôle amplificateur de la sensation de dyspnée. Il existe souvent une absence de corrélation entre dyspnée est hypoxémie.

Démarche diagnostique

Interrogatoire

Bien que de nombreux examens complémentaires soient disponibles en pratique courante pour explorer une dyspnée, l'interrogatoire revêt une importance majeure et suffit, dans certains cas, au diagnostic. Deux types d'informations sont à rechercher : l'étude des antécédents pathologiques (notamment cardiovasculaires et respiratoires) et la caractérisation clinique de dyspnée [6].

Anamnèse

- *Antécédents cardiovasculaires*

L'existence d'antécédents orientant vers une athérosclérose diffuse (artérite des membres inférieurs, accident vasculaire cérébral), a fortiori des antécédents de maladie coronarienne (angor d'effort, syndrome de menace, infarctus du myocarde, pontage coronarien, angioplastie coronaire), une hypertension artérielle ou une valvulopathie, orientent en premier lieu vers une origine cardiaque de dyspnée.

La présence de facteurs de risque pour une maladie thromboembolique doit être prise en compte (antécédents thromboemboliques, chirurgie ou traumatisme contemporains du début des symptômes, alitement, néoplasie, insuffisance cardiaque, insuffisance veineuse des membres inférieurs, thrombophilie connue).

- *Antécédents pleuropulmonaires*

L'interrogatoire précise également les antécédents pulmonaires, recherche des symptômes évocateurs d'une bronchopathie chronique obstructive (BPCO), s'intéresse aux métiers et aux emplois exercés pour déterminer le risque d'exposition professionnelle à des contaminants responsables de maladies pneumoconiogènes (silice, amiante) ou à des substances toxiques pour le poumon, à l'utilisation d'aérosols cosmétiques, au contact avec des animaux domestiques et notamment l'élevage d'oiseaux. Certains médicaments, comme les bêtabloquants, peuvent provoquer la majoration d'un bronchospasme, même délivrés par voie locale comme les collyres, et leur prise doit être recherchée. L'incidence des pneumopathies médicamenteuses est vraisemblablement sous-estimée, notamment chez les sujets âgés. La prise de certains anorexigènes a été associée à la survenue d'hypertension artérielle pulmonaire d'allure primitive. Lorsque la dyspnée survient dans un contexte de pathologie pulmonaire connue (BPCO), elle peut témoigner d'une complication évolutive de celle-ci. Le chiffrage du tabagisme est indispensable et devient significatif au-delà de 20 paquets par année.

© Elsevier, Paris

■ *Âge et sexe du patient*

Ce sont des éléments importants d'orientation. Chez un sujet jeune, on s'oriente en premier lieu vers une pathologie asthmatique, d'autant plus qu'il existe des antécédents personnels ou familiaux d'allergie (urticaire, rhinite allergique, asthme). Chez le sujet âgé, on s'oriente en premier lieu vers une affection cardiaque, surtout s'il existe des antécédents cardiovasculaires. Les crises d'hyperventilation sont observées presque toujours chez des sujets de sexe féminin.

■ *Interrogatoire*

Il précise également l'existence d'un terrain pouvant favoriser la survenue d'une complication infectieuse respiratoire : immunodépression (hémopathie, infection par le virus de l'immunodéficience humaine [VIH], chimiothérapie), troubles de la déglutition favorisant les fausses routes, notamment chez le vieillard. L'existence d'un contexte traumatique est parfois évident, mais une fracture de côte isolée, pouvant entraîner une décompensation aiguë d'une BPCO, peut volontiers passer inaperçue.

Caractérisation clinique de la dyspnée [2, 7]

En présence d'une dyspnée, il est important d'en déterminer les caractéristiques cliniques, en s'attachant à faire préciser par le patient :

■ son caractère continu ou intermittent, sa survenue au repos ou lors de l'exercice physique ;

■ son mode d'installation, spontané, brutal ou progressif ;

■ ses conditions d'apparition : l'horaire de survenue (le jour ou la nuit), l'influence climatique ou saisonnière (par exemple, au cours de l'asthme pollinique), les facteurs déclenchants, la notion de traumatisme thoracique ;

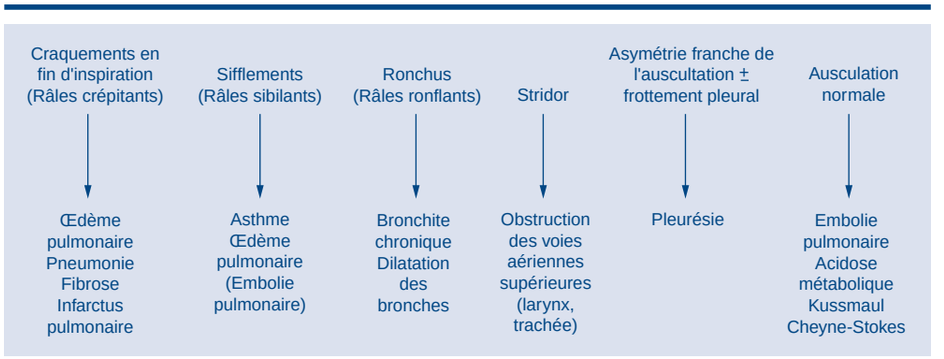
■ son rythme : au repos, la respiration d'un adulte normal est calme et régulière. La fréquence respiratoire est d'environ 14 à 20/min. Un soupir de temps à autre est normal. On parle de polypnée (ou tachypnée) si la fréquence respiratoire est supérieure à 20/min, ou au contraire de bradypnée lorsque le rythme respiratoire ralentit ;

■ son temps : inspiratoire (dyspnée d'origine laryngée ou trachéale haute), ou expiratoire (une prédominance expiratoire évoquant une origine bronchique et notamment l'asthme) ;

■ les modifications en fonction de la position corporelle :

– l'**orthopnée** est définie par l'obligation pour le patient dyspnéique de s'asseoir, buste vertical ou incliné en avant, pour soulager la sensation de dyspnée de décubitus. Le patient préfère en règle dormir assis, et l'orthopnée est classiquement mesurée en fonction du nombre d'oreillers avec lesquels le patient doit dormir. Elle s'observe essentiellement au cours de l'insuffisance cardiaque, du rétrécissement mitral et de l'asthme grave, mais aussi, à un moindre degré, au cours des BPCO et de l'emphysème ;

– la **platypnée** est l'opposé d'une orthopnée. Il s'agit d'une dyspnée aggravée par la position assise, s'associant parfois à une hypoxie d'orthostatisme (orthodéoxie), le plus souvent liée à un shunt droit-gauche intracardiaque. Elle est observée au cours des fistules artérioveineuses pulmonaires, des bronchopathies obstructives sévères, des cirrhoses et au décours des pneumonectomies ;



1 *Dyspnée : orientation étiologique en fonction de l'auscultation.*

■ son aggravation au cours de la nuit :

– la **dyspnée paroxystique nocturne** est une forme d'orthopnée qui caractérise l'insuffisance ventriculaire gauche et le rétrécissement mitral. La dyspnée, réveillant le patient 1 à 2 heures après le coucher, s'accompagne parfois de toux et de sifflements et l'oblige à s'asseoir sur son lit ;

– la **maladie asthmatique** s'accompagne également de recrudescence dyspnéique nocturne, survenant volontiers en fin de nuit ;

■ son ancienneté : l'existence d'épisodes antérieurs identiques, déjà connus du patient, évoquant en premier lieu l'asthme chez le sujet jeune ou des poussées d'œdème aigu du poumon chez le sujet plus âgé insuffisant cardiaque ; ou au contraire, son caractère récent et son mode d'installation insidieux ou brutal (embolie pulmonaire, pneumothorax, pneumopathie) ;

■ les symptômes d'accompagnement : palpitations, douleurs thoraciques, toux, expectoration, hémoptysies ;

■ son intensité.

Examen physique

Il comporte quelques gestes simples qui ont pour but de rechercher des signes de gravité *(tableau I)* et permettent, dans un certain nombre de cas, de faire le diagnostic étiologique de la dyspnée, ou du moins d'en appréhender la cause la plus probable. Les signes de gravité décrits n'ont pas tous une signification de péril vital immédiat, mais évoquent des situations cliniques qui nécessitent des investigations en milieu hospitalier et un traitement d'urgence.

L'existence d'un état de choc se traduit cliniquement par une baisse de la pression artérielle (qui peut de façon trompeuse manquer initialement), une tachycardie (parfois masquée par des médicaments bradycardisants : bêtabloquants, amiodarone, vérapamil), une obnubilation avec somnolence, des marbrures, une cyanose, une oligurie. Même en l'absence de pathologie pulmonaire (œdème pulmonaire, embolie pulmonaire), une tachypnée d'origine circulatoire, pouvant s'accompagner de tirage et de cyanose, sans anomalie à l'auscultation pulmonaire, est un élément satellite des états de choc de toutes origines (cardiogénique, infectieuse, hypovolémique). L'importance des symptômes respiratoires peut être une source d'erreur diagnostique, orientant à tort vers une pathologie thoracique.

Tableau I. – Signes cliniques de gravité en présence d'une dyspnée [6].

Début brutal des symptômes
Antécédents cardiovasculaires ou respiratoires
Terrain
- Immunodépression *- Grand âge*
Cardiovasculaires
- Hypotension artérielle ou collapsus *- Tachycardie > 100/min* *- Anomalie de l'auscultation cardiaque* *- Arythmie cardiaque* *- Signes cliniques évoquant une phlébite*
Respiratoires
- Douleurs thoraciques *- Cyanose* *- Anomalie de l'auscultation pulmonaire*
Neurologiques
- Signes d'encéphalopathie respiratoire
Fièvre

Anomalies de l'examen pleuropulmonaire (fig 1)

L'examen de la cage thoracique comporte un temps d'inspection, un temps de palpation, un temps de percussion et une auscultation *(tableau II)*.

■ *Inspection*

L'**inspection du thorax** permet de déterminer le rythme respiratoire, d'observer des déformations thoraciques (distension, thorax en tonneau) et les mouvements anormaux de la paroi thoracique.

Les **dilatations du thorax** s'observent essentiellement au cours des BPCO, de l'asthme, de l'emphysème et du vieillissement.

Le **signe de Hoover** est une diminution paradoxale du diamètre de la base du thorax durant l'inspiration. Il traduit, au cours de grandes distensions thoraciques, l'aplatissement du diagramme qui devient inefficace en tant que muscle inspiratoire. La valeur de ce signe est bonne et sa corrélation avec la sévérité de l'obstruction bronchique est établie.

Une **diminution de l'expansion respiratoire d'un hémithorax** par rapport à l'autre peut révéler un épanchement pleural, une condensation pulmonaire étendue.

La **respiration avec lèvres pincées** s'observe chez les patients atteints d'emphysème et de BPCO sévère.

Tableau II. – Principaux résultats de l'examen physique en fonction des pathologies rencontrées [2].

Pathologie	Physiopathologie	Inspection	Palpation	Percussion	Bruits bronchiques	Murmure vésiculaire	Bruits adventices	Frottements pleuraux	Auscultation de la voie
Épanchement pleural	*Accumulation de liquide dans la cavité pleurale s'opposant à la transmission des sons*	*- Déplacement de la trachée côté opposé à l'épanchement de grande abondance - Gêne ou retard homolatéral des mouvements respiratoires*	*- Vibrations vocales diminuées ou absentes - Diminution unilatérale de l'expansion thoracique*	*Matité en regard de l'épanchement liquidien de la plèvre*	*- Diminués ou absents - Souffle pleurétique à la limite supérieure de la matité*	*Diminués ou absents du côté de l'épanchement*	*Absence*	*Présent*	*Pectoriloquie aphone*
Pneumothorax	*Irruption d'air dans la cavité pleurale interrompant la transmission des sons*	*Déplacement de la trachée côté opposé à l'épanchement aérien de grande abondance*	*Vibrations vocales diminuées ou absentes*	*Hypersonorité ou tympanisme en regard de l'épanchement aérien de la plèvre*	*Diminués ou absents du côté du pneumothorax*	*Diminués ou absents du côté du pneumothorax*	*Absence*	*Absence*	
Pneumonie	*Condensation de parenchyme pulmonaire*	*Gêne ou retard homolatéral des mouvements respiratoires*	*Vibrations vocales augmentées en regard du foyer*	*Matité en regard du foyer*	*Souffle tubaire*	*Diminués ou absents*	*Craquements fins inspiratoires tardifs (râles crépitants)*	*Parfois si épanchement pleural parapneumonique*	*Pectoriloquie aphone*
Atélectasie	*Obstruction bronchique, condensation et rétraction du parenchyme pulmonaire*	*Déplacement de la trachée du côté atteint*	*Vibrations vocales diminuées en regard du foyer*	*Matité en regard du foyer d'atélectasie*	*Absents*	*Aboli*	*Absence*	*Parfois, si épanchement pleural associé*	
Emphysème	*Distension permanente des espaces aériens distaux*	*Distension thoracique*	*Vibrations vocales globalement diminuées*	*Hypersonorité diffuse*	*Diminués*	*Diminué*	*Aucun sauf si bronchite chronique*	*Absence*	
Asthme	*Obstruction bronchique réversible avec distension*	*Distension thoracique*	*Vibrations vocales globalement diminuées*	*Hypersonorité ou normale*	*Masqués par les bruits adventices*	*Masqués par les bruits adventices*	*Sifflement*	*Absence*	
Bronchopathie chronique obstructive	*Inflammation chronique des bronches avec obstruction progressive*	*À un stade évolué : distension thoracique, cyanose, signe de Hoover tirage sus-sternal*	*Vibrations vocales normales*	*Sonorité normale*	*Normaux*	*Normal ou diminué à un stade évolué*	*Craquements rudes inspiratoires précoces - Ronchus ou sifflements - Râles sous-crépitants*	*Absence*	
Insuffisance ventriculaire gauche	*Œdème interstitiel et parfois de la muqueuse bronchique*	*Normale*	*- Vibrations vocales normales - À un stade évolué : les vibrations vocales peuvent être diminuées ou absentes, si épanchement pleural*	*- Sonorité normale - À un stade évolué : submatité des bases s'il existe un épanchement pleural*	*Normaux*	*Normal*	*- Craquements fins inspiratoires tardifs (râles crépitants) des zones déclives - Sifflements possibles*	*Absence*	

L'**inspection du cou**, des **creux sus-sternal** et **sus-claviculaire**, la position de la trachée qui peut être déviée au cours de certaines affections, la présence d'une turgescence des veines jugulaires témoignent soit d'une insuffisance cardiaque, soit d'un syndrome de compression veineuse cave supérieure. Au cours des BPCO, la turgescence s'aggrave à l'expiration.

La **contraction inspiratoire des muscles sterno-cléido-mastoïdiens** traduit une atteinte fonctionnelle sévère. Cette contraction est visible, les muscles inspirateurs accessoires faisant saillie sous la peau. Ce signe va souvent de pair avec la dépression inspiratoire des creux sus-sternal et sus-claviculaire (tirage sus-sternal et tirage sus-claviculaire) et avec la

descente inspiratoire de la trachée, témoignant de l'intensité de la contraction des muscles inspiratoires et de la dépression intrathoracique. Le signe de Campbell est défini par la descente respiratoire vers le thorax du cartilage thyroïde et une diminution du segment sus-sternal de la trachée. Il traduit la mise en œuvre exagérée des muscles inspiratoires et est corrélé à la sévérité du syndrome obstructif.

Un **dysfonctionnement du diaphragme** (parésie, paralysie, fatigue) peut se traduire par deux types d'anomalies : une respiration paradoxale abdominothoracique et une respiration alternante abdominothoracique.

■ On parle de **respiration paradoxale abdominothoracique** quand les variations de diamètre abdominal et thoracique cessent d'évoluer en phase lors des mouvements respiratoires. Au cours d'une inspiration à volume courant chez un sujet sain, la contraction du diaphragme amène à la fois un abaissement de la pression pleurale et une augmentation de la pression abdominale. Il se produit un mouvement vers l'avant de l'abdomen, bien visible en position couchée, synchrone de l'expansion et de l'augmentation des diamètres antéropostérieur et latéraux de la cage thoracique produites par la contraction du diaphragme. À l'expiration, la pression abdominale décroît et le diamètre antéropostérieur de l'abdomen diminue en phase avec la réduction du volume du thorax. En cas de dysfonction diaphragmatique, le travail inspiratoire est assuré par des muscles accessoires. Leur mise en action entraîne une baisse de la pression pleurale et de la pression intra-abdominale se traduisant par une rétraction de la paroi abdominale. Le diamètre antéropostérieur de l'abdomen diminue à l'inspiration, en opposition à l'augmentation des diamètres antéropostérieur et latéraux de la cage thoracique, réalisant une respiration paradoxale abdominothoracique. Ce type de respiration se recherche chez un malade couché, et la palpation permet à l'examinateur, en excluant une contraction active des muscles abdominaux, de valider ce signe clinique.

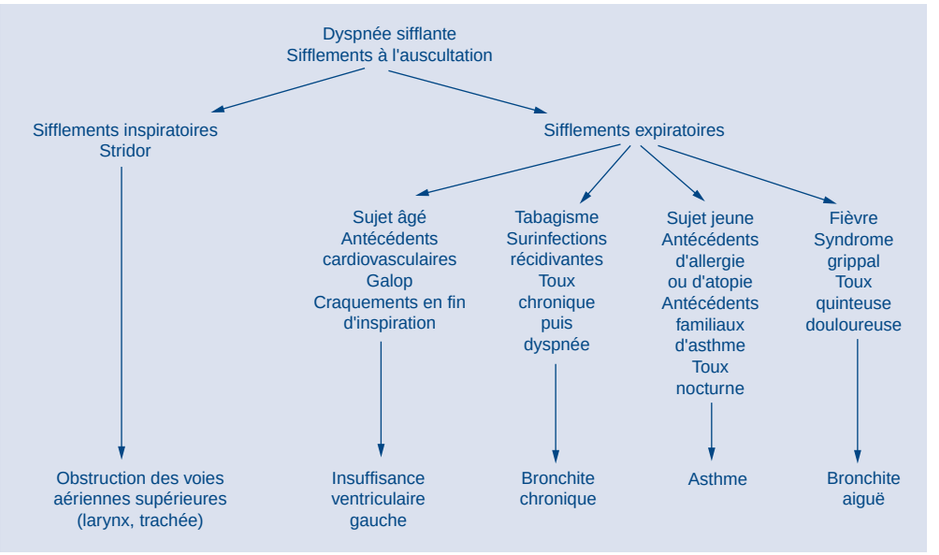
■ Une **respiration alternante abdominothoracique** est présente lorsque la respiration normale, avec évolution en phase des mouvements du thorax et de l'abdomen, alterne avec la respiration paradoxale.

Dans un contexte traumatique, on recherche un volet costal. En présence de fractures de côtes multiples, on peut constater l'existence de mouvements paradoxaux d'une zone plus ou moins étendue de la paroi thoracique, qui réalise un volet costal. À l'inspiration, la baisse de la pression intrathoracique attire la zone lésée désolidarisée du reste de la paroi thoracique qui se creuse en dedans. À l'expiration, elle se déplace en dehors. Lorsqu'ils sont étendus, les volets thoraciques traumatiques compromettent gravement les échanges gazeux.

L'inspection recherche également un syndrome de compression cave supérieure qui oriente vers certaines étiologies.

■ *Examen physique du thorax*

En présence d'une **asymétrie franche de l'auscultation**, avec hypoventilation unilatérale, la percussion du thorax permet schématiquement de distinguer deux situations :



2 *Orientation diagnostique en présence d'une dyspnée sifflante ou de sifflements.*

– s'il existe une hypersonorité ou un tympanisme unilatéral, le diagnostic le plus vraisemblable est celui de pneumothorax, dont la confirmation repose sur la radiographie de thorax ;

– s'il existe une matité, le diagnostic le plus vraisemblable est celui d'épanchement pleural, voire d'une atélectasie. La réalisation d'un examen radiologique est également indispensable.

L'existence de **craquements inspiratoires tardifs** (râles crépitants) témoigne de transsudations ou d'exsudations alvéolaires homogènes et étendues. Unilatéraux, on évoque en premier lieu le diagnostic de pneumopathie bactérienne, d'autant plus que le patient présente un tableau infectieux. Dans ce cas, il existe volontiers un épanchement pleural parapneumonique. Un foyer auscultatoire de râles crépitants n'est cependant pas spécifique et peut s'observer dans d'autres pathologies, comme l'infarctus pulmonaire. Lorsque les râles crépitants sont bilatéraux, on évoque en premier lieu un œdème pulmonaire ou une fibrose pulmonaire interstitielle. Des craquements inspiratoires précoces, qui ne se prolongent pas jusqu'à la fin de l'inspiration, peuvent être entendus au cours de la bronchite chronique et de l'asthme.

Les **sifflements** se rencontrent essentiellement au cours des maladies bronchiques *(fig 2)* : asthme, trachéobronchite avec hyperréactivité bronchique, bronchite chronique et au cours de l'insuffisance cardiaque. Très critiqué, le terme d'asthme cardiaque traduit une réalité clinique : la survenue, chez un patient ayant une insuffisance ventriculaire gauche, d'épisodes dyspnéiques paroxystiques avec sibilances diffuses à l'auscultation.

Un **stridor** est un sifflement inspiratoire d'intensité égale au cou et sur la paroi thoracique. Éventuellement associé à un cornage, il indique une obstruction des voies aériennes supérieures (larynx, trachée), soit par obstacle intrinsèque, soit par compression extrinsèque en rapport avec une tumeur du médiastin supérieur (goitre, carcinome).

Un **frottement pleural** traduit, en règle générale, la présence d'une pleurésie de faible abondance.

Une **diminution bilatérale du murmure vésiculaire** peut s'observer chez des patients présentant un emphysème sévère.

Une **auscultation pulmonaire normale** n'écarte pas une origine pulmonaire de la dyspnée. Cette situation peut, par exemple, se présenter au cours de l'embolie pulmonaire.

Anomalies de l'examen cardiovasculaire [10]

L'**examen clinique** recherche les signes périphériques d'insuffisance cardiaque : turgescence des veines jugulaires, reflux hépatojugulaire, hépatomégalie douloureuse, œdèmes des membres inférieurs. D'autres signes de rétention hydrosodée peuvent également être présents (ascite, épanchements pleuraux). L'existence d'une anasarque n'est cependant pas univoque et peut être observée au cours d'affections rénales ou hépatiques. La mesure de la pression artérielle est, bien sûr, indispensable.

Le **diagnostic d'insuffisance ventriculaire gauche** repose sur l'existence d'un œdème pulmonaire et d'un bruit de galop entendu à la pointe et dans l'aisselle.

L'**auscultation cardiaque** peut apporter des éléments en faveur d'une étiologie particulière de la défaillance cardiaque : frottement péricardique, souffle d'une valvulopathie, troubles du rythme.

Examen clinique

Le reste de l'examen clinique doit être complet. Il précise l'existence d'un syndrome infectieux associé à la dyspnée, de signes cliniques d'anémie, d'une cyanose, d'obésité éventuelle du patient.

L'existence d'une fièvre oriente en premier lieu vers une pathologie infectieuse, notamment si elle s'accompagne d'un frisson inaugural de la maladie (frisson solennel de la pneumonie à pneumocoque), mais il ne faut pas méconnaître qu'un syndrome infectieux peut apparaître secondairement au cours de diverses conditions pathologiques respiratoires (surinfection due à un pneumothorax spontané, évolution fébrile d'une embolie pulmonaire ou d'un œdème aigu du poumon). Pour faire la part des choses, l'interrogatoire doit s'attacher à établir une chronologie précise des symptômes.

Au cours des insuffisances respiratoires aiguës, l'hypoxie et l'hypercapnie sont responsables de symptômes essentiellement neurologiques et

Tableau III. – Manifestations cliniques d'hypoxie et d'hypercapnie [3].

Hypoxie	Hypercapnie
Tachycardie	*Céphalées*
Hypertension artérielle	*Sueurs*
Vasoconstriction cutanée	*Vasodilatation cutanée*
Cyanose	*Œdème papillaire*
Troubles de la coordination	*Somnolence*
Trouble du jugement critique	*Désorientation*
Agitation	*Confusion*
Agressivité, paranoïa	*Astérixis*
	Coma

cardiovasculaires *(tableau III)*. Il semble exister une corrélation entre la sévérité de la rétention de gaz carbonique (CO_2) et la gravité des signes neurologiques.

La palpation du cou, de la thyroïde et des aires ganglionnaires cervicales ne doit pas être négligée. Quand la dyspnée n'est pas facilement expliquée par une affection cardiaque ou pulmonaire, l'examen clinique cherche également à mettre en évidence une affection neuromusculaire.

Chez la personne âgée, un simple globe vésical méconnu peut entraîner des manifestations multiples, dont une dyspnée, dont le support est parfois une surcharge liée à la rétention hydrosodée.

Examens complémentaires

Bien que les données de l'examen clinique permettent, dans une proportion importante de cas, d'appréhender la cause de la dyspnée, des examens complémentaires sont souvent utiles, soit pour confirmer un diagnostic, soit pour apprécier le retentissement de la maladie responsable des symptômes. Les trois examens complémentaires d'orientation les plus simples à réaliser sont la radiographie du thorax, l'électrocardiogramme et la gazométrie artérielle. Les autres examens complémentaires doivent être réalisés en fonction du contexte clinique du patient, des données de l'anamnèse, de l'examen clinique et des résultats de l'électrocardiogramme, de la radiographie du thorax et de l'étude des gaz du sang.

Radiographie du thorax

La radiographie du thorax chez l'adulte repose essentiellement sur deux incidences, face et profil, réalisées en position debout, en apnée complète au terme d'une inspiration profonde. Son interprétation méthodique cherche à mettre en évidence les grands syndromes radiologiques (syndrome alvéolaire, syndrome interstitiel, syndrome nodulaire, syndrome bronchique, syndrome vasculaire, syndrome cavitaire, syndrome pleural, syndrome médiastinal et syndrome pleural) basés sur la sémiologie des différents compartiments anatomiques du thorax. La radiographie du thorax permet également d'apprécier la distension thoracique ou, au contraire, une diminution des volumes pulmonaires. Une radiographie normale du thorax n'exclut pas une origine pulmonaire de la dyspnée, par exemple dans l'asthme. Lorsqu'il existe des anomalies de la radiographie du thorax qui orientent vers une affection pulmonaire, celle-ci peut être éventuellement complétée par un examen tomodensitométrique qui permet une analyse plus fine des lésions. L'étude du parenchyme pulmonaire, réalisée en coupes fines et haute résolution ne nécessite pas forcément une injection de produits de contraste. La tomodensitométrie est particulièrement intéressante dans l'étude des affections infiltratives diffuses du poumon, des emphysèmes pulmonaires, des pathologies tumorales et médiastinales, et pour le diagnostic des dilatations des bronches. Le développement des angioscanners en fait également un outil diagnostique des embolies pulmonaires. La radiographie du thorax permet également d'apprécier la taille du cœur. Un petit cœur ne doit pas faire éliminer une insuffisance cardiaque, mais faire rechercher des étiologies particulières (rétrécissement mitral, péricardite constrictive, etc).

Étude des gaz du sang et épreuves fonctionnelles respiratoires

L'analyse des gaz du sang artériel authentifie une insuffisance respiratoire, quantifie les désordres et définit leur variété. Elle peut schématiquement distinguer deux situations : hypoxémie avec hypercapnie, hypoxémie sans hypercapnie. L'élévation de la pression de CO_2 dans le sang artériel, ou hypercapnie, définit l'hypoventilation alvéolaire. Une hypoventilation alvéolaire peut être causée par de nombreuses affections, d'ordre neurologique ou respiratoire *(tableau IV)*. Lorsque l'hypoxémie est associée à une hypocapnie, il existe habituellement un effet shunt, l'équilibre acidobasique est modifié dans le sens d'une alcalose respiratoire. Cette situation correspond habituellement à celle rencontrée dans l'embolie pulmonaire, l'asthme (en dehors de l'état de mal asthmatique), l'œdème aigu du poumon, les pneumopathies bactériennes (la survenue d'une hypercapnie suggère soit des foyers multiples évidents sur la radiographie du thorax, soit une insuffisance respiratoire chronique obstructive sous-jacente).

En dehors de l'asthme, les épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) n'ont pas pour but d'établir un diagnostic, mais elles permettent d'évaluer le retentissement sur la fonction respiratoire d'une affection donnée. Lorsque l'on suspecte une maladie asthmatique et que les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique ne sont pas concluantes, on peut réaliser, pour confirmer le diagnostic, des tests pharmacologiques : provocation du bronchospasme (métacholine), étude de la réversibilité du trouble ventilatoire obstructif avec les bêta-2-sympathomimétiques.

Électrocardiogramme

Il permet le diagnostic d'infarctus du myocarde, de souffrance coronarienne aiguë, de péricardite, de troubles du rythme cardiaque, pouvant précipiter vers l'insuffisance cardiaque des patients atteints de cardiopathie préalablement stable. Les signes décrits au cours de l'embolie pulmonaire (déviation axiale droite, aspect S1Q3, bloc de branche droit incomplet, troubles de la repolarisation dans les dérivations précordiales droites, troubles du rythme auriculaire) ne sont ni spécifiques, ni constants.

Il peut montrer des signes d'hypertrophie électrique des cavités cardiaques, un microvoltage, comme cela est observé dans les péricardites abondantes et certaines cardiopathies restrictives.

Tableau IV. – Principales causes d'hypoventilation alvéolaire.

Obstruction laryngo-trachéales
Inhalation de corps étranger (enfant, vieillard)
Œdème ou obstruction laryngée :
- infectieux (virale, diphtérie)
- allergique (œdème de Quincke)
- toxique (inhalation de fumées ou de vapeurs toxiques)
- œdème angioneurotique
Tumeurs du larynx et de la trachée primitives ou secondaires
Traumatisme de la tête et du cou
Compression extrinsèque cervico-médiastinale (tumeurs, adénopathies, hématomes)
Complications de l'intubation et de la trachéotomie :
- œdème post-extubation
- sténose trachéale
- trachéomalacie
Laryngospasme (tétanos)
Sténose trachéale inflammatoire :
- granulomatose de Wegener
- polychondite atrophiante
Syndrome des apnées du sommeil
Atteintes du système nerveux central
- Surdosage en somnifères, neuroleptiques, morphiniques
- Traumatisme crânien, tumeur cérébrale, accident vasculaire cérébral
- Syndrome des apnées du sommeil
Affections neuro-musculaire
Infections :
- poliomyélite antérieure aiguë
- botulisme
- tétanos
Syndrome de Guillain et Barré
Médicaments (inhibiteurs cholinestérase), toxiques (curare)
Traumatisme du rachis cervical
Affections neurologiques :
- sclérose latérale amyotrophique
- syringobulbie
Myopathies, polymyosite
Myxœdème
Dyskaliémie
Affections de l'appareil respiratoire
Traumatismes graves du thorax, volet costal
Hémothorax abondant
Pneumothorax compressif
Pleurésie abondante
Pneumopathies infectieuses sévères
Poussées aiguës d'insuffisances respiratoires chroniques :
- bronchopaties chroniques obstructives
- emphysèmes
- dilatations des bronches diffuses
- fibroses pulmonaires évoluées
- cyphoscoliose
- séquelles de chirurgie pleuro-pulmonaire mutilante
Obésité
État de mal asthmatique

Échographie cardiaque

C'est un examen non invasif, recommandé lorsque l'on suspecte une dyspnée d'origine cardiaque. Cet examen apporte des éléments étiologiques (hypokinésies localisées d'une cardiopathie ischémique, valvulopathie, cardiopathie hypertensive, myocardiopathie dilatée,

hypertrophique, restrictive, épanchement péricardique, signes de tamponnade) et des éléments pronostiques (estimation de la fonction ventriculaire).

Dans les affections respiratoires, l'échographie cardiaque apprécie le retentissement de la maladie pulmonaire sur le cœur droit et permet l'évaluation de la pression artérielle pulmonaire.

Autres examens complémentaires

Ils peuvent être réalisés en fonction du contexte clinique.

Le **dosage des enzymes cardiaques** (myoglobine, troponine T, créatinine-phosphokinase, transaminases, déshydrogénase lactique) est très utile au diagnostic d'infarctus du myocarde, mais l'augmentation de leur taux sérique est retardée (quatrième heure, par exemple, pour la créatinine-phosphokinase) et la valeur prédictive d'un dosage unique précoce des enzymes cardiaques est faible.

Le **dosage des D-dimères** a une bonne valeur prédictive négative et un test négatif écarte, a priori, une maladie thromboembolique, sous réserve d'une bonne qualité technique et d'une interprétation en fonction du contexte clinique.

Lorsqu'il existe une **pâleur** ou une **tachycardie**, il faut suspecter une anémie, une dyspnée pouvant être la seule plainte chez un patient ayant une anémie sévère (4 ou 5 g/dL d'hémoglobine), la discordance entre la sévérité de l'anémie et les symptômes étant liée à l'apparition progressive d'une anémie chronique. Certaines endocrinopathies, comme les dysthyroïdies, peuvent se manifester par une dyspnée, et leur dépistage est simple grâce au dosage de TSH [*thyroid stimulating hormone*]. Le dosage de l'alpha-1-antitrypsine est demandé en présence d'un tableau d'emphysème panlobulaire ou d'un pneumothorax spontané.

Une **hyperventilation d'origine centrale** s'associe à une tachypnée. Elle peut être due à une acidose métabolique et notamment à une décompensation acidocétosique d'un diabète, dont le diagnostic repose sur la glycémie et l'étude des gaz du sang.

L'**évaluation de certaines pathologies respiratoires ou cardiaques** peut justifier le recours à certains examens complémentaires : scintigraphie pulmonaire de ventilation et de perfusion, angioscanner ou angiographie pulmonaire si l'on suspecte une embolie pulmonaire, fibroscopie bronchique avec lavage bronchoalvéolaire, épreuve d'effort, cathétérisme cardiaque droit.

Principales causes de dyspnée aiguë

Elles sont regroupées dans le *tableau V* [2, 1, 6, 8, 11].

Dyspnée inspiratoire

L'existence d'une dyspnée inspiratoire, éventuellement associée à des bruits laryngés, oriente vers une atteinte proximale des voies aériennes. Les laryngites aiguës peuvent être responsables de dyspnée aiguë, surtout chez l'enfant. La laryngite diphtérique (croup) a presque disparu en Europe occidentale, mais a récemment fait sa réapparition en Europe de l'Est, et l'éventualité d'un tel diagnostic n'est peut-être plus aussi rare qu'il y a une dizaine d'années. Les laryngites dyspnéisantes correspondent le plus souvent, soit à une épiglottite aiguë (due à *Haemophilus influenzae* dans la plupart des cas), soit à une laryngite œdémateuse sous-glottique (en règle due à des myxovirus). Ces affections surviennent dans un contexte infectieux avec fièvre, hypersialorrhée et dysphagie. Le diagnostic repose sur l'examen clinique, et le traitement en urgence repose sur les corticoïdes et une antibiothérapie. Toujours chez l'enfant, mais aussi chez le vieillard, une dyspnée laryngée aiguë doit faire évoquer une inhalation d'un corps étranger dont le diagnostic n'est pas toujours simple quand le syndrome d'inhalation passe inaperçu. L'œdème de la glotte (œdème de Quincke) est, en règle générale, de diagnostic facile, surtout quand il s'associe à un œdème de la face. Une dyspnée laryngée peut être observée après inhalation de caustiques, lors des paralysies en adduction des cordes vocales (syndrome de Gerhardt) ou dans l'œdème angioneurotique. Une dyspnée aiguë peut compliquer une lésion préexistante des voies aériennes supérieures. Les causes à suspecter sont un obstacle intrinsèque (tumeur laryngée, tumeur trachéale, sténose trachéale secondaire à une intubation ou primitive au cours de la granulomatose de Wegener ou de la polychondrite chronique atrophiante) ou un obstacle par compression extrinsèque (tumeur du médiastin supérieur, goitre). Les examens complémentaires à envisager dans ce cas sont un examen oto-rhino-laryngologique complet, une endoscopie, voire un examen tomodensitométrique.

Asthme [4]

Il se caractérise par une augmentation brutale et réversible de la résistance des voies aériennes. La dyspnée est un symptôme qui lui est associé chez 95 % des patients qui se plaignent d'une sensation de difficulté expiratoire, de constriction thoracique et d'augmentation de l'effort respiratoire. Le diagnostic clinique de l'asthme est habituellement facile chez un patient ayant des épisodes de dyspnée aiguë résolutive. La respiration est bruyante et sifflante. C'est une dyspnée avec orthopnée, volontiers nocturne. L'asthme commence habituellement dans l'enfance. L'accès de dyspnéique est souvent associé à de la toux. Les EFR peuvent confirmer le diagnostic quand la présentation clinique n'est pas typique et évaluent le retentissement de la maladie sur la fonction pulmonaire. Entre les crises, dans l'asthme paroxystique, les EFR sont normales.

Tableau V. – Principales causes de dyspnée aiguë.

	Contexte clinique	*Caractères de la dyspnée*	*Circonstances de survenue*	*Facteurs d'amélioration*	*Symptômes associés*
Asthme	*Antécédents atopiques, épisodes de dyspnée aiguë séparés par des périodes asymptomatiques*	*Début volontiers en fin de nuit*	*Exposition à l'allergène, rire, exercice, infections respiratoires notamment virales, émotion*	*Aérosol de ß2-sympathomimétiques, suppression des allergènes*	*Toux, sifflements*
Pneumopathies infectieuses	*Terrain favorisant : alcoolisme, grand âge, immunodépression*	*Début brutal*			*Tableau infectieux, fièvre, toux, douleurs pleurales*
Œdème aigu du poumon	*Antécédents et facteurs de risque cardiovasculaires : hypertension artérielle, angor, valvulopathie, diabète, tabagisme*	*Aggravation brutale d'une dyspnée chronique survenant plutôt la nuit*	*Effort, décubitus dorsal*	*- Position assise* *- Trinitrine sublinguale*	*Toux, expectoration mousseuse, orthopnée*
Pneumothorax spontané	*Adultes jeunes morphotype longiligne antécédent de pneumothorax*	*Début brutal*			*Toux, douleurs pleurales*
Embolie pulmonaire	*Terrain favorable : alitement, cancer post-partum, suites post-opératoires, insuffisance cardiaque, BPCO thrombophlébite*	*Début brutal*			*Inconstants, douleurs pleurales, toux hémoptysie, fièvre, angoisse*

BPCO : bronchopathie chronique obstructive.

Tableau VI. – Éléments cliniques de gravité d'une crise d'asthme aigu.

Signes de détresse vitale	Signes de gravité immédiate	Signes d'alarme : asthme instable	Antécédents : asthme à risque
- Troubles de conscience - Collapsus - Silence respiratoire - Pauses respiratoires	- Dyspnée inhabituelle et/ou rapidement progressive - Difficultés à parler et à tousser - Orthopnée - Agitation ou obnubilation - Sueurs et/ou cyanose - Tirage sus-sternal - Fréquence respiratoire > 30/min - Fréquence cardiaque > 120/min - Pouls paradoxal > 20 mm Hg - Débit de point < 150 L/min - Normo- ou hypercapnie	- Aggravation sur quelques jours - Augmentation de la fréquence des crises - Gêne respiratoire retentissant sur l'activité quotidienne - Moindre sensibilité des crises aux bêta-2-agonistes - Augmentation de la consommation de bêta-2-agonistes - Diminution progressive du débit de pointe (peak flow) - Grandes variations diurnes du débit de pointe	- Antécédent d'asthme aigu grave - Antécédent de ventilation assistée pour état de mal asthmatique - Hospitalisation récente pour crise d'asthme aiguë grave - Consultations répétées auprès de services d'urgences - Asthme ancien - Intolérance à l'aspirine

■ L'**asthme aigu grave** représente la complication majeure de la maladie asthmatique. Ces crises graves surviennent progressivement, ou très brutalement, en quelques minutes. Les signes cliniques qui définissent un asthme aigu grave ou qui permettent d'identifier les sujets à risque sont présentés dans le *tableau VI*. L'asthme aigu grave est responsable, en France, d'une mortalité évaluée à 3/100 000 habitants. La majorité de ces morts surviennent avant toute prise en charge médicale et sont essentiellement liées à l'obstruction bronchique. La recherche des signes de gravité doit être systématique et précise, chez tout patient qui présente une crise d'asthme aigu. Leur présence justifie une prise en charge en milieu de soins intensifs.

■ Le **syndrome de spasticité bronchique** réversible est fréquent mais méconnu chez le sujet très âgé [11]. La prévalence d'un syndrome obstructif réversible, après inhalation de bronchodilatateurs, en dehors de toute pathologie asthmatique, est élevée chez le vieillard, de l'ordre de 15 à 20 %. Chez le vieillard, toute agression infectieuse bronchopulmonaire, qu'elle soit bactérienne ou virale, peut favoriser la survenue d'un syndrome de spasticité bronchique réversible. La sémiologie clinique est volontiers trompeuse. Le diagnostic est relativement facilement évoqué en présence d'accès dyspnéiques paroxystiques volontiers nocturnes et d'une respiration sifflante avec toux intermittente. Ailleurs, il s'agit d'une toux et d'une expectoration chronique parfois associées à des douleurs ou à des sensations d'oppression thoracique. À l'examen, les râles sibilants sont rares et une hypoventilation et un freinage expiratoire, sans autre signe auscultatoire, résument les anomalies observées. Aux EFR, il existe un syndrome obstructif réversible après inhalation de bronchodilatateurs.

■ L'**asthme cardiaque** n'est pas un asthme mais une présentation clinique fréquente de l'insuffisance ventriculaire gauche et de l'œdème pulmonaire, caractérisée par la présence d'un freinage expiratoire et de sifflements qui prêtent à confusion avec l'asthme. Il témoigne d'un rétrécissement du calibre des bronchioles lié à l'œdème interstitiel péribronchiolaire et à la congestion de la muqueuse bronchique, dont le drainage veineux se fait, pour les deux tiers, par les veines pulmonaires. La signification clinique et l'étiologie de l'asthme cardiaque sont donc celles d'un œdème pulmonaire hémodynamique. Fait trompeur, une amélioration par les aérosols de bêta-2-agonistes est possible dans l'asthme cardiaque. En pratique, tout asthme débutant après 65 ans doit être considéré, jusqu'à preuve du contraire, comme une manifestation d'insuffisance ventriculaire gauche.

Décompensations aiguës des bronchopathies chroniques obstructives

Les épisodes d'insuffisance respiratoire aiguë tiennent une place importante dans l'évolution des BPCO. Elles sont fréquentes chez les patients arrivés au stade d'insuffisance respiratoire chronique et peuvent survenir assez précocement dans le cours de la maladie. Les circonstances déclenchantes sont nombreuses *(tableau VII)*, dominées par les surinfections bronchiques, primitives ou secondaires à une infection virale saisonnière. Aux signes cliniques de la BPCO, s'associent ceux de l'insuffisance respiratoire aiguë.

Les signes respiratoires sont la polypnée, le tirage sus-sternal ou intercostal, la respiration paradoxale abdominothoracique ou la respiration alternante abdominothoracique, témoignant d'un dysfonctionnement diaphragmatique. Il existe une cyanose importante, associée à une érythrose et à des sueurs du visage et des mains. Les signes liés à l'hypoxémie et l'hypercapnie sont présentés dans le *tableau III*. L'examen pleuropulmonaire permet d'entendre des râles bronchiques ou bronchiolaires diffus, associés à une diminution du murmure vésiculaire. L'existence d'un foyer de condensation pulmonaire ou d'un épanchement pleural a une valeur d'orientation vers la cause de la décompensation.

Tableau VII. – Principales causes de poussées aiguës de décompensation de l'insuffisance respiratoire chronique.

Infections : *- surinfection bronchique* *- pneumopathies bactériennes ou virales*
Pneumothorax (même partiel)
Fracture de côte (même unicostale)
Embolie pulmonaire
Intervention chirurgicale, notamment abdominale, sus-mésocolique et thoracique
Bronchospasme
Poussée d'insuffisance cardiaque droite : *- trouble du rythme cardiaque* *- surcharge hydrosodée*
Débit excessif de l'oxygénothérapie nasale
Prescription de somnifères, tranquillisants ou antitussifs, bêtabloquants

Il existe assez souvent une surcharge ou une insuffisance cardiaque droite : tachycardie entre 100 et 120/min, turgescence des jugulaires, œdèmes des membres inférieurs, hépatomégalie douloureuse avec reflux hépatojugulaire, signe de Harzer, oligurie, exophtalmie liée à un œdème rétro-orbitaire. L'auscultation cardiaque, gênée par la dyspnée, peut mettre en évidence un galop droit et un souffle systolique d'insuffisance tricuspidienne fonctionnelle.

Les signes neuropsychiques sont volontiers au premier plan. Ils sont liés très vraisemblablement à l'hypoxémie et l'hypercapnie *(tableau III)*. Il s'agit de troubles psychiques (irritabilité, agitation), d'un syndrome confusionnel, de troubles de la conscience allant de la tendance à la somnolence au coma, et de troubles neurologiques avec un tremblement des extrémités et un astérixis. Les manifestations neuropsychiques s'aggravent généralement progressivement et réalisent un tableau d'encéphalopathie respiratoire.

L'étude des gaz du sang artériel montre une hypoxémie intense (PaO_2 inférieure à 50 mmHg) avec une hypercapnie majeure ($PaCO_2$ de 60 à 100 mmHg). Il existe une acidose respiratoire et le taux en règle augmenté des bicarbonates témoigne de la chronicité du trouble ventilatoire lié à la BPCO.

Une telle situation clinique est une indication à un transfert en soins intensifs pour la prise en charge de la défaillance respiratoire aiguë et la recherche de sa cause.

Pneumothorax spontané

Un pneumothorax est défini par l'irruption d'un épanchement aérien dans la cavité pleurale, soit à la suite d'un traumatisme thoracique ou d'une manœuvre instrumentale (ponction pleurale), soit spontanément. Le plus souvent, il s'agit d'un pneumothorax sur poumon apparemment sain (d'où le nom de pneumothorax idiopathique). La survenue d'un pneumothorax est liée à la rupture, dans la cavité pleurale, de micro- ou macrobulles présentes dans le parenchyme pulmonaire ou les structures mésothéliales (*blebs*). Typiquement, il survient chez un adulte jeune au morphotype longiligne. Le début est brutal, marqué par une douleur thoracique unilatérale de type pleural, une dyspnée et une toux surtout à l'effort et aux changements de position. La présentation clinique est variable, souvent atténuée. La dyspnée est parfois importante mais l'hypoxémie reste en général modérée. À l'examen physique, on constate

une diminution des vibrations vocales, une sonorité exagérée, une abolition ou une forte diminution du murmure vésiculaire de l'hémithorax douloureux. Chez l'insuffisant respiratoire chronique, la présentation clinique est rarement aussi typique et peut prendre l'aspect d'une décompensation aiguë. La radiographie de thorax confirme le diagnostic de pneumothorax.

Les signes traduisant l'existence d'un pneumothorax sont : la présence d'une hyperclarté du côté atteint, surtout visible au sommet, la visibilité de la plèvre viscérale sous la forme d'un liséré dense entourant le parenchyme pulmonaire collabé et la disparition des vaisseaux au-delà de la plèvre viscérale.

Le pneumothorax de faible abondance doit être recherché sur un cliché en expiration.

Les signes spécifiques d'un pneumothorax compressif sont : l'élargissement des espaces intercostaux, un déplacement médiastinal du côté opposé, l'abaissement du diaphragme et une réduction importante de la taille du poumon collé contre le hile.

L'évaluation de la tolérance du pneumothorax est clinique et recherche des signes d'insuffisance respiratoire aiguë, de compression réalisant un tableau de tamponnade gazeuse et de déglobulisation. L'évolution du pneumothorax est le plus souvent favorable après drainage. Il existe un risque non négligeable de récidive.

À côté des pneumothorax idiopathiques, il ne faut pas méconnaître un pneumothorax compliquant une maladie pulmonaire préexistante. Son diagnostic repose sur les données d'anamnèse, l'examen attentif de la radiographie thorax et les examens complémentaires (examen tomodensitométrique du thorax, fibroscopie bronchique avec lavage bronchoalvéolaire, EFR) réalisés en fonction du diagnostic suspecté et du contexte clinique, à distance de l'épisode aigu.

Pneumopathies aiguës graves [1]

Une dyspnée aiguë, voire une insuffisance respiratoire aiguë, peut compliquer certaines pneumopathies bactériennes ou virales. En présence d'un état dyspnéique d'installation récente, le diagnostic de pneumopathie infectieuse est évoqué en premier lieu si le patient est fébrile.

La gravité de l'évolution des pneumopathies bactériennes est liée à certains facteurs présentés dans le *tableau VIII*. La présentation clinique est dominée par l'altération de l'état général, une fièvre élevée avec parfois frissons, une tachypnée et une tachycardie. La toux est fréquente. Le diagnostic est d'autant plus facilement évoqué qu'il existe une expectoration purulente ou mucopurulente, d'odeur parfois fétide, mais celle-ci n'est pas constante, ni forcément abondante. Peuvent s'y associer des hémoptysies et des douleurs thoraciques. À l'examen, il existe des signes de condensation pulmonaire (augmentation des vibrations vocales, matité au regard du foyer, craquements fins inspiratoires tardifs ou râles crépitants). La radiographie de thorax montre des opacités alvéolaires, soit systématisées comme dans une pneumonie franche lobaire, soit plus diffuses et bilatérales. L'étude des gaz du sang artériel montre une hypoxémie qui peut être sévère, avec une hypocapnie. La survenue d'une hypercapnie implique soit des foyers multiples visibles à la radiographie, soit une insuffisance respiratoire chronique sous-jacente. Chez un sujet antérieurement sain présentant une pneumopathie communautaire, une prise en charge ambulatoire est envisageable s'il s'agit d'une pneumopathie unilobaire ou ayant l'aspect de pneumopathie atypique évoquant une infection par mycoplasmes, sans polypnée, sans signe de sepsis sévère, si la PaO_2 est supérieure à 70 mmHg ou la SaO_2 (saturation du sang en oxygène) supérieure à 95 % en air ambiant, et s'il n'y a pas de doute sur le diagnostic.

Les formes graves de pneumopathies virales sont observées dans deux situations particulières : les affections dues à des virus particulièrement virulents et celles qui surviennent sur un terrain fragilisé (insuffisance cardiaque, insuffisance respiratoire chronique, grand âge) ou plus susceptible de développer une forme grave de la maladie habituellement bénigne (pneumopathie varicelleuse de l'adulte ou de la femme enceinte, par exemple). La survenue d'une hyperréactivité bronchique non spécifique est relativement fréquente au cours des pneumopathies virales (notamment la grippe et les infections à virus syncytial respiratoire) et peut largement participer à la sensation de dyspnée en l'absence d'atteinte évidente du parenchyme pulmonaire.

Chez un patient infecté par le VIH, la survenue d'une pneumopathie aiguë dyspnéisante, dans un contexte infectieux, évoque soit une pneumopathie bactérienne banale si l'image radiologique est celle d'une pneumopathie localisée, soit une pneumocystose pulmonaire si l'aspect radiologique est celui d'une pneumopathie alvéolo-interstitielle diffuse.

Tableau VIII. – Facteurs de mauvais pronostic des pneumopathies communautaires de l'adulte [1].

Âge	*> 65 ans*
Terrain	*- Diabète* *- Insuffisance rénale* *- Insuffisance cardiaque* *- Affection pulmonaire chronique* *- Éthylisme chronique* *- Hospitalisation dans l'année écoulée* *- Immunodépression* *- Antécédent de splénectomie* *- Affection néoplasique*
Signes cliniques	*- Fréquence respiratoire > 30/min* *- Pression artérielle systolique < 90 mm Hg* *- Pression artérielle diastolique < 60 mm Hg* *- Fréquence cardiaque > 110/min* *- Fièvre > 38,3 °C* *- Anomalies des fonctions supérieures et de la conscience* *- Localisation extrapulmonaire associée :* *- méningite* *- arthrite* *- Suspicion de pneumopathie d'inhalation*
Examens paracliniques	*- Leucocytose < 4 000/mm³ ou > 30 000/mm³* *- Polynucléaires neutrophiles < 1 000/mm³* *- PaO_2 < 60 mm Hg et/ou $PaCO_2$ > 50 mm Hg (en air ambiant)* *- Insuffisance rénale* *- Hyponatrémie (Na < 130 mM/L)* *- Anémie Hb < 9 g/dL, hématocrite < 30 %* *- Pneumopathie de plus d'un lobe, excavation, épanchement pleural, extension rapide des opacités radiologiques*
Bactériologie	*- Pneumopathie à pneumocoque* *- Argument en faveur d'une staphylococcie* *- Infection à légionelles*

Insuffisance cardiaque [10]

C'est un dysfonctionnement du ventricule gauche, et beaucoup plus rarement du ventricule droit, accompagné de symptômes qui traduisent l'incompétence du cœur à assurer un débit sanguin suffisant pour le besoin métabolique de l'organisme. L'insuffisance cardiaque peut être due à une augmentation de la précharge, comme dans les fuites valvulaires, ou à une augmentation de la postcharge, liée à un rétrécissement aortique ou à une hypertension artérielle. Elle est souvent due à une altération de la fonction inotrope du myocarde lui-même, qui peut être le fait d'une nécrose myocardique (infarctus ou myocardite) ou d'une dysfonction myocardique par ischémie ou par maladie musculaire autonome. On distingue des atteintes de la fonction systolique du ventricule gauche, à l'origine insuffisance cardiaque congestive, et les atteintes de la fonction diastolique, plus fréquentes sur des cœurs hypertrophiés. Les cardiopathies restrictives en rapport avec des maladies générales (amylose, hémochromatose) appartiennent au groupe des dysfonctions diastoliques.

La dyspnée d'effort est le principal symptôme de l'insuffisance cardiaque. Dans un tel contexte, la survenue d'une dyspnée aiguë n'est pas univoque mais fait penser, en premier lieu, à un œdème pulmonaire. L'œdème aigu pulmonaire fait suite à un œdème interstitiel. Il survient plus volontiers la nuit ou lorsque le patient est en décubitus. Il réalise un tableau de dyspnée avec orthopnée, associé à une toux sèche ou productive, mousseuse, rosée, parfois sanglante (comme dans le rétrécissement mitral). Le patient est polypnéique, inquiet et cyanosé. L'auscultation révèle la présence de râles

crépitants, habituellement localisés aux bases, mais pouvant être entendus dans les deux poumons. L'existence de sibilants ou d'un freinage expiratoire sont fréquents. Toute première crise d'asthme après 65 ans doit être considérée en premier lieu comme un œdème aigu pulmonaire. L'auscultation cardiaque, gênée par la dyspnée, permet, dans un grand nombre de cas, d'entendre un galop gauche. L'examen recherche les autres signes d'insuffisance cardiaque. La radiographie du thorax montre des opacités alvéolaires confluantes dispersées à travers les poumons, mais prédominant dans le tiers moyen des poumons dont la répartition en ailes de papillon est très évocatrice du diagnostic d'œdème pulmonaire. Dans la plupart des cas, il existe une cardiomégalie, sauf dans le rétrécissement mitral ou dans certains cas d'infarctus du myocarde. L'électrocardiogramme peut mettre en évidence un trouble du rythme, des signes en rapport avec la cause de la cardiopathie. L'œdème aigu du poumon est une urgence thérapeutique dont les principales causes sont l'insuffisance ventriculaire gauche et le rétrécissement mitral.

Embolie pulmonaire [8]

Son diagnostic est souvent difficile, avec une présentation trompeuse. Une embolie pulmonaire peut avoir de graves conséquences, soit par son importance (les formes sévères sur poumon antérieurement sain correspondent le plus souvent à une obstruction massive, supérieure à 50 %), soit par le terrain sur lequel elle se développe (cardiopathie évoluée, insuffisance respiratoire chronique). Le début brutal de la symptomatologie, l'existence de facteur de risque de maladie thromboembolique, l'association à une douleur de type pleural qui siège à la paroi thoracique, sont des éléments à prendre en compte. Chez des patients ayant une embolie pulmonaire prouvée angiographiquement, les symptômes les plus fréquents sont la dyspnée (84 %), les douleurs thoraciques (74 %), l'angoisse (63 %) et la toux (53 %). L'association d'une dyspnée à des douleurs thoraciques est présente dans 40 % des cas. Hémoptysies, palpitations, syncopes sont des symptômes plus rares. Chez les patients dyspnéiques, l'installation de la dyspnée est en réalité progressive dans un tiers des cas. L'examen physique du thorax est fréquemment non contributif et sa normalité chez un patient dyspnéique doit faire évoquer le diagnostic d'embolie pulmonaire. La radiographie de thorax est souvent anormale, mais les anomalies discrètes et facilement méconnues. Une ascension de coupole diaphragmatique, l'existence d'un épanchement pleural de faible abondance, des atélectasies en bandes sus-diaphragmatiques, sont évocatrices du diagnostic. À l'opposé, la normalité de la radiographie de thorax chez un patient qui présente des douleurs thoraciques et une dyspnée récente est aussi un argument pour le diagnostic d'embolie pulmonaire. L'électrocardiogramme peut montrer des anomalies évocatrices d'un cœur pulmonaire aigu : déviation axiale droite, aspect S1Q3, bloc de branche droit incomplet, troubles de la repolarisation dans les dérivations précordiales droites, troubles du rythme auriculaire. L'étude des gaz du sang montre des anomalies non spécifiques : hypoxémie avec hypocapnie et alcalose respiratoire. L'absence d'hypoxémie n'élimine pas une embolie pulmonaire minime ou moyenne. Un principe clinique veut que l'on aille toujours au fond des choses quand un diagnostic d'embolie pulmonaire a été suspecté. En l'absence de pathologie préalable sévère du poumon et d'anomalie majeure de la radiographie de thorax, la scintigraphie pulmonaire de perfusion, au mieux associée à une scintigraphie pulmonaire de ventilation, est un examen très sensible. Normale, elle exclut le diagnostic d'embolie pulmonaire avec une très forte probabilité. L'angioscanner est une nouvelle technique intéressante pour le diagnostic d'embolie pulmonaire. Lorsque les autres techniques ne permettent pas de conclure, l'angiographie pulmonaire reste l'examen de référence.

François Lhote : Praticien hospitalier,
service de médecine interne, hôpital Delafontaine, 2, rue du Docteur Pierre-Delafontaine, 93205 Saint-Denis cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : F Lhote. Dyspnées aiguës.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0480, 1998, 9 p

Références

[1] Bartlett JG, Mundy LM. Community-acquired pneumonia. *N Engl J Med* 1995 ; 333 : 1618-1624

[2] Bates B. Guide de l'examen clinique (3e éd). Paris : Arnette, 1992

[3] Chevrolet JC. Physiopathologie de la dyspnée. *Med Hyg* 1994 ; 52 : 2245-2252

[4] Corbridge TC, Hall JB. The assessment and management of adults with status asthmaticus. *Am J Respir Crit Care Med* 1995 ; 151 : 1296-1316

[5] Fitting JW. Dyspnée et fonction pulmonaire. *Med Hyg* 1996 ; 54 : 2240-2242

[6] Janssens JP, Chappuis F, Raetzo MA. « Docteur, j'ai de la peine à respirer. » *Med Hyg* 1995 ; 53 : 104-109 et 205-211

[7] Lhote F. L'appareil respiratoire. In : Blétry O, Cosserat J, Laraki R eds. Redécouvrir l'examen clinique, clé du diagnostic. Paris : Doin, 1995 : 247-286

[8] Manganelli D, Palla A, Donnamaria V, Giuntini C. Clinical features of pulmonary embolism. Doubts and certainties. *Chest* 1995 ; 107 (1 suppl) : 25S-32S

[9] Manning HL, Schwartzstein RM. Pathophysiology of dyspnea. *N Engl J Med* 1995 ; 333 : 1547-1553

[10] Montalescot G, Blétry O. Le cœur et les vaisseaux. In : Blétry O, Cosserat J, Laraki R eds. Redécouvrir l'examen clinique, clé du diagnostic. Paris : Doin, 1995 : 185-237

[11] Pfitzenmeyer P, Lauwerier C, Camus A. Le syndrome de spasticité bronchique réversible chez le grand vieillard. Un exemple de décompensation bronchique aiguë. *Presse Med* 1998 ; 27 : 878-883

[12] Straus C, Similowski T, Zelter M, Derenne JP. Mécanismes et diagnostic des dyspnées. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Pneumologie, 6-090-E-15, 1998 : 1-7

[13] Vogt P. Physiopathologie cardiaque de la dyspnée. *Med Hyg* 1994 ; 52 : 2253-2256

Dyspnées chroniques

F Lhote

La dyspnée peut être définie comme une sensation de respiration difficile ou laborieuse. Il s'agit d'un symptôme fréquent en pathologie courante qui limite considérablement l'activité physique des patients atteints de maladies cardiaques ou respiratoires chroniques.

© Elsevier, Paris.

Introduction

Chez un sujet présentant une dyspnée chronique, les données de l'examen clinique et les résultats d'examens complémentaires simples (radiographie thoracique, épreuves fonctionnelles respiratoires [EFR], tests de provocation bronchique, test d'effort et échocardiographie cardiaque) permettent, dans la grande majorité des cas, d'identifier la cause de cette dyspnée.

Physiopathologie

Elle est particulièrement complexe et demeure obscure à beaucoup de points de vue [1, 3, 5, 8, 10]. Il semble qu'il existe plusieurs voies afférentes parallèles qui véhiculent des signaux provenant de récepteurs de la paroi thoracique, de récepteurs pulmonaires et bronchiques, de récepteurs des voies aériennes supérieures et de chémorécepteurs centraux et périphériques. Les sensations respiratoires résultent vraisemblablement de la mise en jeu simultanée de plusieurs signaux. L'intégration des stimuli périphériques est réalisée par le système nerveux central. Une partie de cette intégration est vraisemblablement localisée dans le tronc cérébral. En effet, des lésions du tronc cérébral peuvent être associées à une perte de la sensation de dyspnée, malgré la présence de stimuli connus pour être dyspnéisants. La perception de la dyspnée a un lien étroit avec l'intensité de la commande respiratoire, issue des centres respiratoires eux-mêmes, situés dans le tronc cérébral, et avec la mise en action des muscles inspiratoires. L'hypercapnie et l'hypoxémie pourraient jouer un rôle amplificateur de la sensation de dyspnée indépendant de l'action des muscles respiratoires. L'intégration au niveau du cortex central joue un rôle majeur dans le développement de la dyspnée.

Les muscles respiratoires, en particulier les muscles inspiratoires, sont fortement impliqués dans la sensation de dyspnée. Les muscles de la paroi thoracique sont pourvus de fuseaux neuromusculaires et d'organes tendineux de Golgi, susceptibles de fournir des informations afférentes précises sur leur longueur, leur tension et leurs déplacements. On a longtemps considéré que la dyspnée était causée par la perception d'une relation inappropriée entre tension et longueur des muscles respiratoires. Des travaux plus récents tendent à montrer que la dyspnée apparaît lorsque les muscles inspiratoires sont recrutés de façon inhabituellement importante, surtout les muscles inspiratoires accessoires. Ainsi, des signaux générant la dyspnée, intégrés à un niveau supérieur, central, pourraient être émis, surtout en présence d'une activité automatique bulbopontique, à destination des muscles accessoires inspiratoires, alors qu'ils n'apparaissent pas en cas d'activation volontaire de la ventilation.

Le poumon comporte quatre types de récepteurs dont la voie finale commune est le nerf vague. La stimulation des récepteurs sensibles à l'irritation locale et impliqués dans la bronchoconstriction augmenterait la dyspnée. À l'opposé, la stimulation des récepteurs impliqués dans le contrôle du volume pulmonaire réduirait la sensation de dyspnée. Les signaux afférents des voies aériennes supérieures sont véhiculés par plusieurs paires crâniennes (nerfs vague, glossopharyngien, grand hypoglosse, trijumeau). Les afférences des voies aériennes supérieures provenant de plusieurs types de mécanorécepteurs peuvent moduler les sensations respiratoires. À titre d'exemple, l'inspiration d'air froid diminue la dyspnée des patients bronchopathes chroniques. Les chémorécepteurs périphériques et centraux, sensibles à l'hypoxémie et l'hypercapnie, ont vraisemblablement un rôle mineur dans la dyspnée, en comparaison des phénomènes mécaniques. L'hypoxémie et l'hypercapnie pourraient jouer un rôle amplificateur de la sensation de dyspnée. Il existe souvent une absence de corrélation entre dyspnée et hypoxémie.

Mesure

Cette mesure n'est pas aisée. La dyspnée est une sensation subjective. Comme la douleur, la dyspnée s'exprime essentiellement par le langage qui est un facteur limitant sa quantification et sa compréhension. Outre les barrières linguistiques, il existe des variations interindividuelles de perception de la dyspnée et tous les individus n'ont pas une perception égale de leur respiration. Cette perception est modifiée par l'état émotionnel ou psychologique. La reconnaissance des sensations dyspnéiques et l'évaluation de leur intensité est également variable d'un sujet à l'autre. Des patients asthmatiques peuvent ne pas percevoir l'importance d'une bronchoconstriction objectivée par des tests fonctionnels. Chez des insuffisants respiratoires chroniques, la dyspnée est souvent minimisée par des changements de comportement et une réduction d'activité. La dyspnée exprime une situation pathologique qu'il est important de quantifier pour en évaluer la gravité et en suivre l'évolution. Il existe des méthodes directes et indirectes de mesure de la dyspnée.

Méthodes indirectes

Elles permettent une estimation globale de la dyspnée d'un sujet, déterminée par sa tolérance à l'effort ou à l'exercice. Cette estimation peut se faire en interrogeant le patient sur les répercussions de la dyspnée sur ses activités quotidiennes (montée d'escalier [nombre d'étages], marche, travail, ménage) ou au moyen de questionnaires. Ces questionnaires ne permettent pas de quantifier la dyspnée proprement dite, mais le niveau d'effort qui est limité par la dyspnée *(tableau I)*. Les résultats des méthodes indirectes de mesure de la dyspnée peuvent être modifiés par une affection cardiovasculaire ou neuromusculaire qui limite les exercices par un mécanisme différent de celui de la dyspnée (douleurs, invalidité).

Méthodes directes

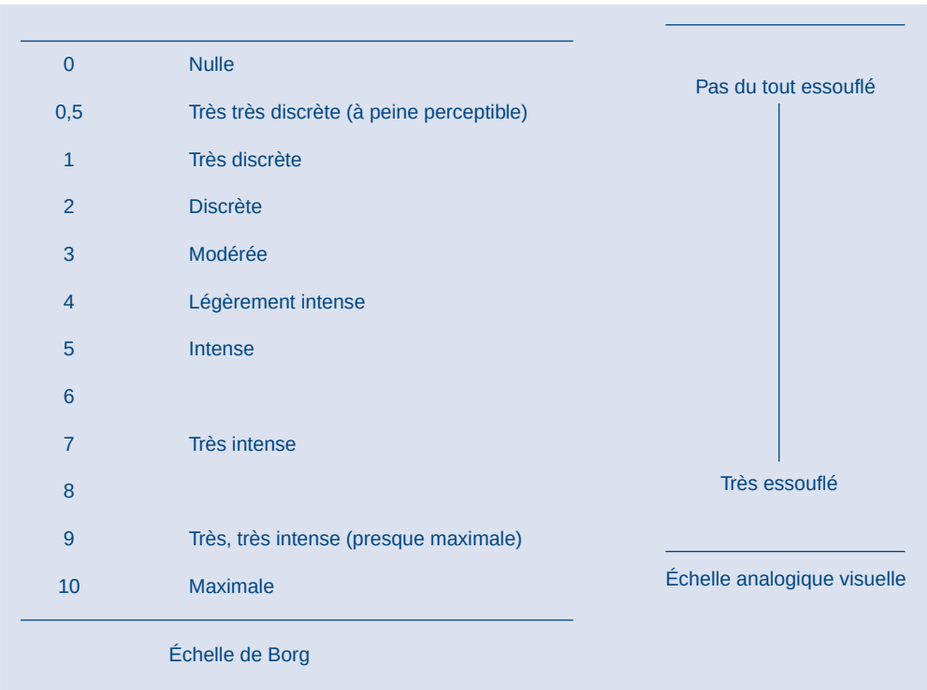
Les plus utilisées font appel à des échelles intervallaires : l'échelle analogique visuelle et l'échelle de Borg *(fig 1)*.

L'**échelle analogique visuelle** ressemble à celle utilisée pour mesurer la douleur. Il s'agit d'un segment de droite dont les extrémités sont marquées par deux qualificatifs, « pas du tout essoufflé » et « extrêmement essoufflé » ou « très essoufflé ». Cause de variabilité interindividuelle dans l'utilisation de l'échelle, la sensation subjective exprimée par le qualificatif « extrêmement essoufflé » peut être rattachée à un niveau important de dyspnée, soit en la comparant à une activité familière, soit par une épreuve d'effort préalable. La reproductibilité des mesures chez un même sujet est bonne avec l'échelle analogique visuelle, même après 1 an, mais les comparaisons interindividuelles ne sont pas valables. Environ 10 % des malades ne comprennent pas l'utilisation d'une telle échelle.

© Elsevier, Paris

Tableau I. – Correspondances des différents questionnaires pour quantifier la dyspnée.

Dyspnée	Cotes 1979	American Thoracic Society 1979	Sadoul 1983
1	*Peut hâter le pas ou monter une pente*	*Peut hâter le pas ou monter une pente*	*Dyspnée pour des efforts importants ou au-delà du deuxième étage*
2	*Peut marcher sur terrain plat à un pas normal*	*Peut marcher sur terrain plat à un pas normal*	*Dyspnée au premier étage, à la marche rapide ou en légère pente*
3	*Peut marcher à allure ralentie*		*Dyspnée à la marche normale sur terrain plat*
4	*Peut marcher 400 m lentement*	*Doit s'arrêter même lorsqu'il marche à son propre pas*	*Dyspnée à la marche lente*
5	*Peut marcher 100 m lentement ou monter 8 marches*	*Doit s'arrêter après 100 m ou quelques minutes de marche*	
6	*Peut marcher 10 m, essoufflé à la parole, nécessite une aide à la toilette*		
7	*Se lève et s'habille avec aide*	*Est essoufflé pour s'habiller*	*Dyspnée au moindre effort*
		Ne sort plus	
8	*A besoin d'aide pour manger*		



1 *Échelles de mesure de la dyspnée.*

L'**échelle de Borg** tente de restaurer le caractère de la perception de la dyspnée qui obéit à une fonction exponentielle, la grandeur perçue du stimulus augmentant proportionnellement davantage que sa grandeur physique. Il s'agit d'une échelle graduée de 0 à 10 dans laquelle plusieurs chiffres sont attachés à des qualitatifs tels que léger, assez fort, très fort. L'adjectif moyen (ou modéré) est attaché au chiffre 3. Cette échelle permet une mesure absolue de la dyspnée et un certain respect de la règle de proportionnalité. Ses résultats sont proches de ceux de l'échelle analogique visuelle chez un même individu.

Démarche diagnostique

Interrogatoire

Bien que de nombreux examens complémentaires soient disponibles en pratique courante pour explorer une dyspnée, l'interrogatoire revêt une importance majeure et suffit dans certains cas au diagnostic. Des types d'information sont à rechercher : l'étude des antécédents pathologiques (notamment cardiovasculaires et respiratoires) et la caractérisation clinique de dyspnée.

Anamnèse

L'existence d'antécédents orientant vers une athérosclérose diffuse (artérite des membres inférieurs, accident vasculaire cérébral), a fortiori des antécédents de maladie coronarienne (angor d'effort, syndrome de menace, infarctus du myocarde, pontage coronarien, angioplastie coronaire), une hypertension artérielle ou une valvulopathie orientent, en premier lieu, vers une origine cardiaque de dyspnée. L'interrogatoire précise également les antécédents pulmonaires, recherche des symptômes évocateurs d'une bronchopathie chronique. Lorsque la dyspnée survient dans un contexte de pathologie pulmonaire connue, elle peut témoigner d'une complication évolutive de celle-ci. Le chiffrage du tabagisme est indispensable et devient significatif au-delà de 20 paquets-années. La présence de facteurs de risque, pour une maladie thromboembolique, doit être prise en compte (antécédents thromboemboliques, chirurgie ou traumatisme contemporains du début des symptômes, alitement, néoplasie, insuffisance cardiaque, insuffisance veineuse des membres inférieurs, thrombophilie connue). L'âge et le sexe du patient sont des éléments importants d'orientation. Chez un sujet jeune, on évoque en premier lieu une pathologie asthmatique, d'autant plus qu'il existe des antécédents personnels ou familiaux d'allergie (urticaire, rhinite allergique, asthme). Chez le sujet âgé, on s'oriente en premier lieu vers une affection cardiaque, surtout s'il existe des antécédents cardiovasculaires. Les crises d'hyperventilation sont observées presque toujours chez des sujets de sexe féminin. L'interrogatoire s'intéresse également aux métiers et aux emplois exercés, pour déterminer le risque d'exposition professionnelle à des contaminants responsables de maladies pneumoconiogènes (silice, amiante) ou à des substances toxiques pour le poumon, à l'utilisation d'aérosols cosmétiques, au contact avec des animaux domestiques et notamment l'élevage d'oiseaux. Certains médicaments comme les bêtabloquants peuvent provoquer la majoration d'un bronchospasme, même délivrés par voie locale comme les collyres, et leur prise doit être recherchée. L'incidence des pneumopathies médicamenteuses est vraisemblablement sous-estimée, notamment chez les sujets âgés. La prise de certains anorexigènes a été associée à la survenue d'hypertension artérielle pulmonaire d'allure primitive.

Caractérisation clinique

En présence d'une dyspnée, il est important d'en déterminer les caractéristiques cliniques, en s'attachant à faire préciser par le patient :

- son caractère continu ou intermittent : sa survenue au repos ou lors de l'exercice physique ;
- son mode d'installation : spontané, brutal ou progressif et incidieux ;
- ses conditions d'apparition : l'horaire de survenue (le jour ou la nuit), l'influence climatique ou saisonnière (par exemple, au cours de l'asthme pollinique), les facteurs déclenchants ;
- son rythme : au repos, la respiration d'un adulte normal est calme et régulière. La fréquence respiratoire est d'environ 14 à 20/min. Un soupir de temps à autre est normal. On parle de polypnée (ou tachypnée) si la fréquence respiratoire est supérieure à 20/min ou, au contraire, de bradypnée lorsque le rythme respiratoire ralentit ;

■ son temps : inspiratoire (dyspnée d'origine laryngée ou trachéale haute) ou expiratoire (une prédominance expiratoire évoquant une origine bronchique et notamment l'asthme) ;

■ les modifications en fonction de la position corporelle :

– l'orthopnée est définie par l'obligation pour le patient dyspnéique de s'asseoir, buste vertical ou incliné en avant pour soulager la sensation de dyspnée de décubitus. Le patient préfère, en règle, dormir assis, et l'orthopnée est classiquement mesurée en fonction du nombre d'oreillers avec lequel le patient doit dormir. Elle s'observe essentiellement au cours de l'insuffisance cardiaque, du rétrécissement mitral et de l'asthme grave mais aussi, à un moindre degré, au cours des bronchopathies chroniques obstructives (BPCO) et de l'emphysème ;

– la platypnée est l'opposé d'une orthopnée. Il s'agit d'une dyspnée aggravée par la position assise, s'associant parfois à une hypoxie d'orthostatisme (orthodéoxie), le plus souvent liée à un shunt droit-gauche intracardiaque. Elle est observée au cours des fistules artérioveineuses pulmonaires, des bronchopathies obstructives sévères, des cirrhoses et au décours des pneumonectomies ;

■ son aggravation au cours de la nuit :

– la dyspnée paroxystique nocturne est une forme d'orthopnée qui caractérise l'insuffisance ventriculaire gauche et le rétrécissement mitral. La dyspnée, réveillant le patient 1 à 2 heures après le coucher, s'accompagne parfois de toux et de sifflements et l'oblige à s'asseoir sur son lit ;

– la maladie asthmatique s'accompagne également de recrudescence dyspnéique nocturne, survenant volontiers en fin de nuit ;

■ son ancienneté ou au contraire son caractère récent ou aigu ;

■ les symptômes d'accompagnement : palpitations, douleurs thoraciques, toux, expectoration, hémoptysies ;

■ son intensité.

Examen physique

Examen physique

Il comporte quelques gestes simples qui permettent, dans un certain nombre de cas, de faire le diagnostic étiologique de la dyspnée ou du moins d'en appréhender la cause la plus probable. L'examen de la cage thoracique comporte un temps d'inspection, de palpation, de percussion et d'auscultation.

Anomalies de l'examen pleuropulmonaire (fig 2)

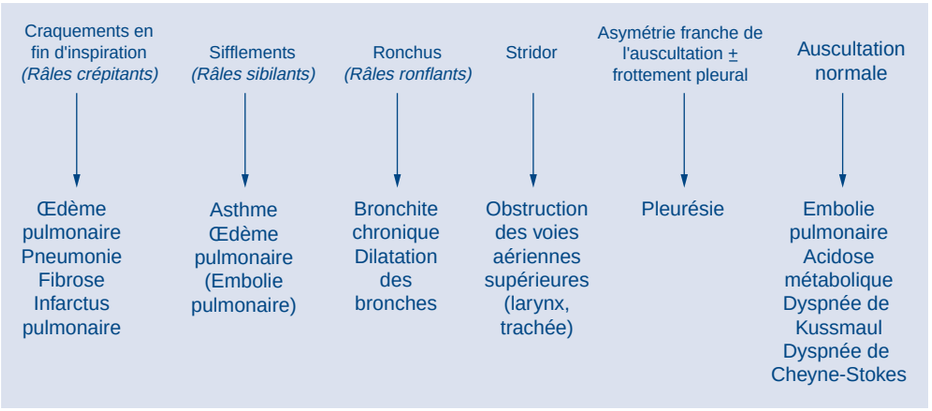
L'**inspection du thorax** permet de déterminer le rythme respiratoire, d'observer des déformations thoraciques (distension, thorax en tonneau) et les mouvements anormaux de la paroi thoracique. Les dilatations du thorax s'observent essentiellement au cours des BPCO, de l'asthme, de l'emphysème et du vieillissement.

Le signe de Hoover est une diminution paradoxale du diamètre de la base du thorax durant l'inspiration. Il traduit, au cours de grandes distensions thoraciques, l'aplatissement du diagramme qui devient inefficace en tant que muscle inspiratoire. La valeur de ce signe est bonne et sa corrélation avec la sévérité de l'obstruction bronchique est établie. Une diminution de l'expansion respiratoire d'un hémithorax par rapport à l'autre peut révéler un épanchement pleural, une condensation pulmonaire étendue. La respiration avec lèvres pincées s'observe chez les patients atteints d'emphysème et de BPCO sévère. L'inspection du cou, des creux sus-sternal et sus-claviculaire étudie ou recherche : la position de la trachée qui peut être déviée au cours de certaines affections. La présence d'une turgescence des veines jugulaires témoigne soit d'une insuffisance cardiaque, soit d'un syndrome de compression veineuse cave supérieure. Au cours des BPCO, la turgescence s'aggrave à l'expiration. La contraction inspiratoire des muscles sternocleidomastoïdiens traduit une atteinte fonctionnelle sévère. Cette contraction est visible, les muscles inspirateurs accessoires faisant saillie sous la peau. Ce signe va souvent de pair avec la dépression inspiratoire des creux sus-sternal et sus-claviculaire (tirage sus-sternal et sus-claviculaire) et avec la descente inspiratoire de la trachée, témoignant de l'intensité de la contraction des muscles inspiratoires et de la dépression intrathoracique.

Le signe de Campbell est défini par la descente respiratoire vers le thorax du cartilage thyroïde et une diminution du segment sus-sternal de la trachée. Il traduit la mise en œuvre exagérée des muscles inspiratoires et est corrélé à la sévérité du syndrome obstructif. L'inspection recherche également un syndrome de compression cave supérieure qui oriente vers certaines étiologies.

En présence d'une **asymétrie franche** de l'auscultation, avec hypoventilation unilatérale, s'il existe une matité associée à une abolition des vibrations vocales, le diagnostic le plus vraisemblable est celui d'un épanchement pleural dont la confirmation diagnostique repose sur la radiographie du thorax.

L'existence de **craquements inspiratoires tardifs** (râles crépitants) témoigne de transsudations ou d'exsudations alvéolaires homogènes et étendues. Unilatéraux, ils évoquent en premier lieu le diagnostic de pneumopathie bactérienne, d'autant plus que le patient présente un tableau infectieux. Dans ce cas, il existe volontiers un épanchement pleural parapneumonique. Un foyer auscultatoire de râles crépitants n'est cependant pas spécifique et peut s'observer dans d'autres pathologies, comme l'infarctus pulmonaire. Lorsque les râles crépitants sont bilatéraux, on évoque en premier lieu un œdème pulmonaire ou une fibrose pulmonaire interstitielle. Des craquements inspiratoires précoces qui ne se prolongent pas jusqu'à la fin de l'inspiration peuvent être entendus au cours de la bronchite chronique et de l'asthme.



2 *Orientation étiologique de la dyspnée en fonction de l'auscultation.*

Les **sifflements** se rencontrent essentiellement au cours des maladies bronchiques *(fig 3)* : asthme, trachéobronchite avec hyperréactivité bronchique, bronchite chronique et au cours de l'insuffisance cardiaque. Très critiqué, le terme d'asthme cardiaque traduit une réalité clinique : la survenue chez un patient ayant une insuffisance ventriculaire gauche, d'épisodes dyspnéiques paroxystiques, avec des sibilances diffuses à l'auscultation.

Un **stridor** est un sifflement inspiratoire d'intensité égale au cou et sur la paroi thoracique. Éventuellement associé à un cornage, il indique une obstruction des voies aériennes supérieures (larynx, trachée) soit par obstacle intrinsèque, soit par compression extrinsèque en rapport avec une tumeur du médiastin supérieur (goitre, carcinome).

Un **frottement pleural** traduit en règle générale la présence d'une pleurésie de faible abondance.

Une **diminution bilatérale du murmure vésiculaire** peut s'observer chez des patients présentant un emphysème sévère.

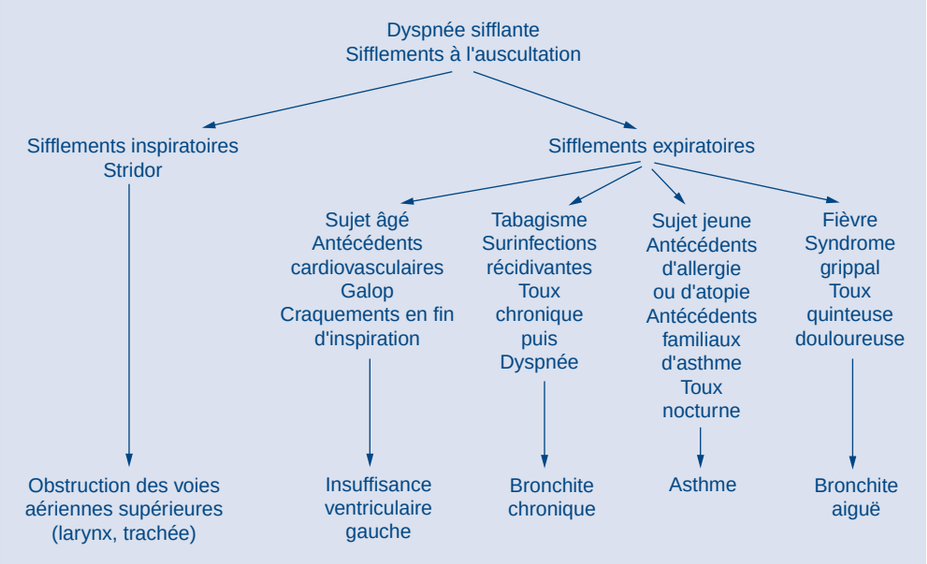
Une **auscultation pulmonaire normale** n'écarte pas une origine pulmonaire de la dyspnée. Cette situation peut, par exemple, se présenter à la phase initiale d'une pneumopathie interstitielle diffuse, dans l'emphysème panlobulaire ou au cours de l'embolie pulmonaire.

Anomalies de l'examen cardiovasculaire

L'**examen clinique** recherche les signes périphériques d'insuffisance cardiaque : turgescence des veines jugulaires, reflux hépatojugulaire, œdèmes des membres inférieurs. D'autres signes de rétention hydrosodée peuvent également être présents (ascite, épanchements pleuraux). L'existence d'une anasarque n'est cependant pas univoque et peut être observée au cours d'affections rénales ou hépatiques. La mesure de la pression artérielle est bien sûr indispensable.

Le **diagnostic d'insuffisance ventriculaire gauche** repose sur l'existence d'un œdème pulmonaire et d'un bruit de galop entendu à la pointe et dans l'aisselle.

L'**auscultation** cardiaque peut apporter des éléments en faveur d'une étiologie particulière de la défaillance cardiaque : frottement péricardique, souffle d'une valvulopathie, troubles du rythme.



3 *Orientation diagnostique en présence d'une dyspnée sifflante et de sifflements.*

Examen clinique

Le reste de l'examen clinique doit être complet. Il précise l'existence d'un syndrome infectieux associé à la dyspnée, de signes cliniques d'anémie, d'une cyanose, d'une obésité éventuelle du patient. La palpation du cou, de la thyroïde et des aires ganglionnaires cervicales ne doit pas être négligée. Quand la dyspnée n'est pas facilement expliquée par une affection cardiaque ou pulmonaire, l'examen clinique cherche également à mettre en évidence une affection neuromusculaire.

Examens complémentaires

Bien que les données de l'examen clinique permettent, dans une proportion importante de cas, d'appréhender la cause de la dyspnée, des examens complémentaires sont souvent utiles soit pour confirmer le diagnostic, soit pour apprécier le retentissement de la maladie responsable des symptômes. Les deux examens complémentaires d'orientation les plus simples à réaliser sont la radiographie du thorax et l'électrocardiogramme. Les autres examens complémentaires doivent être réalisés en fonction du contexte clinique du patient, des données d'anamnèse, de l'examen clinique et des résultats de l'électrocardiogramme et de la radiographie du thorax.

Radiographie du thorax

La radiographie du thorax chez l'adulte repose essentiellement sur deux incidences, face et profil, réalisées en position debout, en apnée complète, au terme d'une inspiration profonde. Son interprétation méthodique cherche à mettre en évidence les grands syndromes radiologiques (syndrome alvéolaire, syndrome interstitiel, syndrome nodulaire, syndrome bronchique, syndrome vasculaire, syndrome cavitaire, syndrome pleural, syndrome médiastinal et syndrome pleural), basés sur la sémiologie des différents compartiments anatomiques du thorax. La radiographie du thorax permet également d'apprécier la distension thoracique ou, au contraire, une diminution des volumes pulmonaires. Une radiographie du thorax normale n'exclut pas une origine pulmonaire de la dyspnée, par exemple dans l'asthme. Lorsqu'il existe des anomalies de la radiographie du thorax qui orientent vers une affection pulmonaire, celle-ci peut être éventuellement complétée par un examen tomodensitométrique qui permet une analyse plus fine des lésions. L'étude du parenchyme pulmonaire, réalisée en coupes fines et haute résolution, ne nécessite pas forcément une injection de produits de contraste. La tomodensitométrie est particulièrement intéressante dans l'étude des affections infiltratives diffuses du poumon, des emphysèmes pulmonaires, des pathologies tumorales et médiastinales et pour le diagnostic des dilatations des bronches. Le développement des angioscanners en fait également un outil diagnostique des embolies pulmonaires. La radiographie du thorax permet également d'apprécier la taille du cœur. Un petit cœur ne doit pas faire éliminer une insuffisance cardiaque mais faire rechercher des étiologies particulières (rétrécissement mitral, péricardique constrictive, etc).

Étude des gaz du sang et épreuves fonctionnelles respiratoires

Les EFR sont réalisées si l'on suspecte une origine respiratoire à la dyspnée. En dehors de l'asthme, elles n'ont pas pour but d'établir un diagnostic, mais permettent d'évaluer le retentissement sur la fonction respiratoire d'une affection donnée. Chez un patient ayant un tableau clinique évocateur d'une BPCO, les EFR comportent une spirométrie, une étude des courbes débit-volume, une mesure des volumes pulmonaires et des gaz du sang. Lorsqu'il existe une pneumopathie interstitielle diffuse, les EFR sont complétées par une étude du transfert du CO. Lorsque l'on suspecte une maladie asthmatique et que les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique ne sont pas concluantes, on peut réaliser, pour confirmer le diagnostic, des tests pharmacologiques : provocation du bronchospasme (métacholine), étude de la réversibilité du trouble ventilatoire obstructif avec les bêta-2-sympathomimétiques.

Échographie cardiaque

C'est un examen non invasif, recommandé lorsque l'on suspecte une origine cardiaque de dyspnée. Cet examen apporte des éléments étiologiques (hypokinésies localisées d'une cardiopathie ischémique, valvulopathie, cardiopathie hypertensive, myocardiopathie dilatée, hypertrophique ou restrictive) et des éléments pronostiques (estimation de fonction ventriculaire). Dans les affections respiratoires, l'échographie cardiaque apprécie le retentissement de la maladie pulmonaire sur le cœur droit et permet l'évaluation de la pression artérielle pulmonaire.

Autres examens complémentaires

D'autres examens complémentaires peuvent être réalisés en fonction du contexte clinique.

Lorsqu'il existe une pâleur ou une tachycardie, il faut suspecter une anémie, une dyspnée pouvant être la seule plainte chez un patient ayant une anémie sévère (4 ou 5 g/dL d'hémoglobine), la discordance entre la sévérité de l'anémie et les symptômes étant liée à l'apparition progressive d'une anémie chronique. Certaines endocrinopathies, comme les dysthyroïdies, peuvent se manifester par une dyspnée et leur dépistage est simple grâce au dosage de TSH (*thyroid stimulating hormone*). Le dosage de l'alpha-1-antitrypsine est demandé en présence d'un tableau d'emphysème panlobulaire.

L'évaluation de certaines pathologies respiratoires ou cardiaques peut justifier le recours à certains examens complémentaires : scintigraphie pulmonaire de ventilation et de perfusion, fibroscopie bronchique avec lavage bronchoalvéolaire (LBA), épreuve d'effort, cathétérisme cardiaque droit.

Principales causes

Bien qu'une très grande variété d'affections *(tableaux II, III)* puissent se présenter cliniquement avec une dyspnée, cette dernière est, dans approximativement deux tiers des cas, de cause pulmonaire ou cardiaque [2, 4, 7, 9]. Les affections pulmonaires responsables de dyspnée peuvent être schématiquement classifiées en BPCO, maladies restrictives pulmonaires et affections vasculaires pulmonaires. Les affections cardiaques associées à une dyspnée comportent : les myocardiopathies primitives ou secondaires, les valvulopathies, les dysfonctions ventriculaires et les affections du péricarde. Dans une série de 100 patients consécutifs explorés pour une dyspnée, 75 % avaient une affection respiratoire [7]. Les autres étaient atteints d'affection cardiovasculaire, de reflux gastro-œsophagien, de déconditionnement physique ou de dyspnée psychogène. L'orientation diagnostique, chez un patient présentant une dyspnée chronique, dépend en premier lieu de l'étude sémiologique de la dyspnée et des résultats de l'examen clinique.

Dyspnée inspiratoire

L'existence d'une dyspnée inspiratoire, éventuellement associée à des bruits laryngés, oriente vers une atteinte proximale des voies aériennes. Les causes à suspecter sont un obstacle

Tableau II. – Principales causes de dyspnée.

Pulmonaires	**Neuromusculaires**
Atteintes des voies aériennes	*Affections neuromusculaires dégénératives*
Affections du larynx	*Atteintes de la moelle épinière*
Asthme	*Atteintes du système nerveux central*
Bronchiolite oblitérante	*Myopathie et neuropathie*
Bronchite chronique	*Paralysie phrénique et atteinte du diaphragme*
Sténoses trachéales	**Cardiaques**
Trachéomalacie	*Arythmie*
Tumeurs bronchiques	*Insuffisance coronarienne*
Atteintes du parenchyme pulmonaire	*Insuffisance ventriculaire gauche*
Alvéolite aiguë	*Shunt intracardiaque*
Emphysème pulmonaire	*Maladie de péricarde*
Fibrose pulmonaire	*Valvulopathie*
Lymphangite carcinomateuse	*Myxome cardiaque*
Métastases pulmonaires	**Autres causes**
Œdème pulmonaire	*Acidose métabolique*
Pneumopathies infectieuses	*Anémie*
Pneumopathies médicamenteuses	*Déconditionnement physique*
Atteintes de la plèvre, du médiastin et de la paroi thoracique	*Dyspnée psychogène*
Cyphoscoliose	*Hypothyroïdie ou hyperthyroïdie*
Distension abdominale	*Reflux gastro-œsophagien*
Fibrose médiastinale	
Fibrothorax	
Pleurésie	
Pneumothorax	
Traumatisme de thorax	
Tumeur pleurale	
Atteintes vasculaires pulmonaires	
Hémorragie intra-alvéolaire	
Hypertension artérielle pulmonaire	
Maladie thromboembolique	
Maladie veino-occlusive pulmonaire	
Vascularites pulmonaires	

intrinsèque (tumeur laryngée, tumeur trachéale, sténose trachéale secondaire à une intubation ou primitive au cours de la granulomatose de Wegener ou de la polychondrite chronique atrophiante, paralysie des cordes vocales) ou un obstacle par compression extrinsèque (tumeur du médiastin supérieur, goitre). Les examens complémentaires à envisager sont un examen oto-rhino-laryngologique complet, une endoscopie, voire un examen tomodensitométrique. Chez l'enfant, il faut toujours suspecter l'inhalation d'un corps étranger.

Asthme

Il se caractérise par une augmentation brutale et réversible de la résistance des voies aériennes. La dyspnée est un symptôme qui lui est associé par 95 % des patients qui se plaignent d'une sensation de difficulté expiratoire, de constriction thoracique et d'augmentation de l'effort respiratoire. Le diagnostic clinique de l'asthme est habituellement facile chez un patient ayant des épisodes de dyspnée aiguë résolutive. La respiration est bruyante, sifflante. C'est une dyspnée avec orthopnée, volontiers nocturne. L'asthme commence habituellement dans l'enfance. L'accès dyspnéique est souvent associé à de la toux. Les EFR peuvent confirmer le diagnostic quand la présentation clinique n'est pas typique et évaluent le retentissement de la maladie sur la fonction pulmonaire. Entre les crises, dans l'asthme paroxystique, les EFR sont normales. L'asthme à dyspnée continue peut résulter de l'évolution d'un asthme à dyspnée intermittente, ou parfois, dans les asthmes du sujet mature, revêtir d'emblée cette présentation clinique. Il existe une dyspnée permanente avec, élément diagnostique important, la persistance de majorations dyspnéiques paroxystiques. À la dyspnée s'ajoute une expectoration, volontiers abondante. La présence de sifflements intrathoraciques, associés à la notion d'accès paroxystiques sur fond de dyspnée continue, doit faire évoquer la possibilité d'un élément spasmodique. Les EFR permettent de chiffrer l'importance du syndrome obstructif permanent et de la distension, ainsi que la réversibilité éventuelle, grâce aux tests pharmacologiques.

Bronchopathies chroniques obstructives

Les BPCO sont associées à une réduction des débits expiratoires et à une distension. Les patients obstructifs décrivent leur dyspnée en termes d'augmentation du travail ou de l'effort respiratoire et de soif d'air. Ils se plaignent surtout d'une dyspnée d'effort et leurs symptômes s'aggravent lentement, sur des mois ou des années. Ces patients ont souvent des difficultés à reconnaître leur dyspnée, qu'ils attribuent fréquemment au vieillissement et au manque de forme.

La **bronchite chronique** est une affection caractérisée par une hypersécrétion bronchique chronique, permanente ou récidivante, survenant la plupart du temps au moins 3 mois/an, pendant au moins 2 années consécutives. La dyspnée peut être observée après des délais d'évolution variable. Initialement liée à l'exercice, elle va progressivement limiter les efforts avant de devenir continue. Il s'agit le plus souvent d'une maladie post-tabagique. L'examen clinique est pauvre au stade de bronchite chronique simple. À un stade plus évolué, il existe des signes de distension thoracique associés à des bruits bronchiques. Au fur et à mesure de la constitution d'un emphysème centrolobulaire, apparaissent des signes radiologiques de distension thoracique et de destruction parenchymateuse. On peut observer la présence de grosses artères pulmonaires saillantes qui témoignent de l'hypertension artérielle pulmonaire. Les EFR objectivent le trouble ventilatoire obstructif qui se traduit par un volume expiratoire maximal seconde/capacité vitale (VEMS/CV) abaissé, selon la gravité, de 30 à 60 %. Le VEMS varie entre 500 et 2 000 mL. Au-dessus de 1 500 mL, une vie normale est possible ; au-dessous de 500 mL, la vie devient sédentaire et le pronostic vital est compromis dans les 5 ans qui suivent. L'augmentation du volume résiduel (VR) et de la capacité pulmonaire totale (CPT) traduisent la distension. Aux gaz du sang, il existe une hypoxémie longtemps isolée, témoin de l'effet shunt, l'hypercapnie n'apparaissant que tardivement.

Les circonstances de découverte de l'**emphysème panlobulaire** sont variables. Le plus souvent, il s'agit d'une dyspnée d'effort progressive, apparue aux alentours de 40 ans, contrastant avec l'absence ou la discrétion de la bronchorrhée et l'absence de cyanose, chez un sujet généralement maigre, au thorax distendu. Parfois, il s'agit d'un accident évolutif comme un pneumothorax. La radiographie du thorax montre une distension importante et une destruction parenchymateuse prédominant aux bases, avec parfois l'apparition de formations bulleuses. Les EFR confirment l'existence d'une distension thoracique importante associée à un trouble ventilatoire obstructif sévère. Dans certains cas, on peut mettre en évidence un déficit en alpha-1-antitrypsine.

La **dilatation des bronches** est une augmentation permanente et irréversible du calibre de plusieurs bronches. Cette augmentation du calibre affecte des bronches moyennes, s'accompagne d'une rupture de la charpente musculoélastique et d'une terminaison en cul-de-sac avec oblitération définitive des petites bronches situées en aval. La bronchorrhée est le symptôme majeur, évocatrice si elle est ancienne, abondante, associée à une toux quotidienne surtout matinale. La dyspnée est très inégale en fonction de l'extension des lésions, de la diffusion de l'inflammation bronchique associée, et de l'ancienneté de la maladie. L'évolution est souvent émaillée de nombreux épisodes de surinfection et d'hémoptysies. La radiographie du thorax peut être normale ou montrer des modifications, notamment bronchiques, évocatrices du diagnostic. À l'heure actuelle, l'examen le plus intéressant pour le diagnostic est l'examen tomodensitométrique du thorax. Les EFR montrent souvent un trouble ventilatoire mixte, obstructif et restrictif.

Tableau III. – Causes les plus fréquentes de dyspnée chronique.

Dyspnée chronique	*Contexte clinique*	*Caractère de la dyspnée*	*Circonstances de survenue*	*Facteurs d'amélioration*	*Symptômes associés*
Asthme	*Antécédents atopiques* *Épisodes de dyspnée aiguë séparés par des périodes asymptomatiques*	*Dyspnée d'aggravation progressive perdant son caractère réversible* *Persistance de paroxysmes dyspnéiques*	*Exposition à l'allergène* *Rire* *Exercice* *Infections respiratoires notamment virales* *Émotion*	*Aérosol de bêta-2-sympathomimétiques* *Suppression des allergènes*	*Toux* *Sifflements*
Bronchite chronique	*Antécédents de tabagisme* *Infections respiratoires récidivantes*	*Toux productive chronique suivie par l'apparition d'une dyspnée d'aggravation lente*	*Effort* *Surinfection bronchique*	*Expectoration et drainage bronchique* *Repos* *Arrêt du tabac*	*Toux productive chronique* *Sifflements* *Infections respiratoires fréquentes*
Insuffisance ventriculaire gauche	*Antécédents et facteurs de risque cardiovasculaire : hypertension artérielle, angor, valvulopathie, diabète, tabagisme*	*Dyspnée d'aggravation lente avec épisodes aigus possibles (OAP)*	*Effort* *Décubitus dorsal*	*Repos en position assise*	*Toux* *Orthopnée* *Dyspnée paroxystique nocturne*
Pneumopathies interstitielles diffuses	*Très variables*	*Dyspnée d'aggravation lente*	*Effort*	*Repos*	*Toux non productive*
Emphysème pulmonaire	*Antécédents familiaux de déficit en alpha-1-antitrypsine* *Rôle aggravant du tabagisme*	*Dyspnée d'aggravation lente*	*Effort*	*Repos*	*Toux peu productive*
Dyspnée psychogénique	*Symptômes liés à l'hyperventilation*	*Dyspnée de repos survenant par accès*	*Stress* *Émotions*		*Picotements des extrémités* *Douleurs thoraciques* *Palpitations*

OAP : œdème aigu du poumon.

Maladies infiltratives diffuses chroniques du poumon [9]

Les maladies infiltratives diffuses chroniques du poumon (MIDP) regroupent l'ensemble des affections caractérisées par un accroissement du tissu pulmonaire, le plus souvent dans l'interstitium, plus rarement dans les espaces aériens *(tableau IV)*. Les lésions histologiques des MIDP comportent, dans la majorité des cas, une association de lésions inflammatoires et fibreuses. La terminologie de MIDP semble préférable à celle de pneumopathies interstitielles diffuses, trop restrictive au regard des lésions anatomiques constatées. Les plus fréquentes d'entre elles sont : la sarcoïdose, la fibrose pulmonaire idiopathique primitive, les pneumopathies associées aux connectivites et particulièrement la sclérodermie, la polyarthrite rhumatoïde et la polymyosite, la lymphangite carcinomateuse, les pneumopathies d'hypersensibilité, la bronchiolite oblitérante avec pneumopathie en voie d'organisation, l'histiocytose X. Cliniquement, ces affections se caractérisent par la survenue d'une dyspnée d'effort associée à une toux non productive. Les données cliniques sont essentielles à l'enquête étiologique au cours des MIDP. La situation clinique est bien différente si la MIDP survient chez un patient atteint d'une affection capable de se compliquer d'une atteinte pulmonaire de ce type ou si elle est constatée en l'absence de tout contexte pathologique. L'interrogatoire est particulièrement important, notamment à la recherche de prise médicamenteuse et d'exposition professionnelle ou environnementale. L'examen clinique peut être normal au début, puis apparaissent des craquements inspiratoires tardifs (râles crépitants), sauf dans certaines étiologies comme la sarcoïdose au cours de laquelle l'auscultation reste souvent normale, même en cas d'atteinte du parenchyme pulmonaire. La radiographie du thorax a une place importante dans le diagnostic des MIDP et l'orientation étiologique. Elle doit être interprétée méthodiquement, en tenant compte des lésions élémentaires de sémiologie radiologique et du contexte clinique. La tomodensitométrie thoracique haute résolution permet une approche étiologique supérieure à celle de la radiographie du thorax. Elle étudie mieux les lésions élémentaires dominantes, ainsi que leur distribution anatomique qui permet d'orienter le diagnostic plus précisément. Les EFR montrent habituellement un trouble ventilatoire restrictif avec diminution homogène des volumes et des débits, un rapport VEMS/CV normal, voire augmenté, et une diminution du transfert du CO. Des données biologiques relativement simples (hémogramme [éosinophilie], calcémie, marqueurs de l'inflammation, enzyme de conversion de l'angiotensine, anticorps antinucléaires) ont également une valeur d'orientation. La fibroscopie bronchique permet la réalisation de biopsies multiples de la muqueuse bronchique (sarcoïdose, lymphangite carcinomateuse), d'un LBA, voire de biopsies transbronchiques. L'étude du liquide de LBA permet parfois un diagnostic étiologique (protéinose alvéolaire, pneumopathie huileuse, pneumopathie chronique à éosinophile) ou a une valeur d'orientation (alvéolite riche en lymphocytes T-CD4$^+$ de la sarcoïdose, augmentation des polynucléaires neutrophiles ou éosinophiles au cours des fibroses pulmonaires primitives). Enfin, quand le diagnostic étiologique de la MIDP demeure incertain, on peut avoir recours à une biopsie pulmonaire chirurgicale.

Insuffisance cardiaque

C'est un dysfonctionnement du ventricule gauche, et beaucoup plus rarement du ventricule droit, accompagné de symptômes qui traduisent l'incompétence du cœur à assurer un débit sanguin suffisant pour le besoin métabolique de l'organisme. L'insuffisance cardiaque peut être due à une augmentation de la précharge comme dans les fuites valvulaires, ou à une augmentation de la postcharge,

Tableau IV. – Principales maladies infiltratives diffuses chroniques du poumon du sujet non immunodéprimé.

Fibrose pulmonaire diffuse primitive(1)
Sarcoïdose(1)
Atteintes pulmonaires des connectivites (sclérodermie, polymyosite, polyarthrite rhumatoïde) (1)
Pneumoconiose (silicose, asbestose, bérylliose, talcose)(1)
Lymphangite carcinomateuse(1)
Pneumopathies médicamenteuses(1)
Histiocytose X(1)
Pneumopathies d'hypersensibilité (actinomycète, mycoses, protéines aviaires)(1)
Bronchiolite oblitérante avec pneumonie en voie d'organisation (BOOP)
Pneumonie chronique à éosinophiles
Complications de la radiothérapie
Prolifération lymphocytaires
Protéinose alvéolaire
Lymphangiomyomatose
Amylose

(1) Affections dont l'ensemble représente les trois quarts des maladies infiltratives diffuses chroniques du poumon.

liée à un rétrécissement aortique ou à l'hypertension artérielle. Elle est souvent due à une altération de la fonction inotrope du myocarde lui-même qui peut être le fait d'une nécrose myocardique (infarctus ou myocardite) ou d'une dysfonction myocardique par ischémie ou par maladie musculaire autonome. On distingue les atteintes de la fonction systolique du ventricule gauche, à l'origine d'insuffisance cardiaque congestive et les atteintes de la fonction diastolique, plus fréquentes sur des cœurs hypertrophiés. Les cardiopathies restrictives en rapport avec des maladies générales (amylose, hémochromatose) appartiennent au groupe des dysfonctions diastoliques.

La dyspnée d'effort est le principal symptôme de l'insuffisance cardiaque. C'est celui qui attire l'attention et fait découvrir une cardiopathie déjà mal tolérée. Il s'agit d'une polypnée superficielle apparaissant à la montée d'une côte, à la montée d'un ou plusieurs étages, à la marche rapide. La dyspnée est proportionnelle à l'importance de l'effort accompli. Au fil du temps, elle survient pour des efforts de moins en moins importants, permettant ainsi de suivre l'évolution de la défaillance cardiaque et l'amélioration grâce aux traitements entrepris. La classification de la NYHA (New York Heart Association) *(tableau V)* reste plus couramment utilisée pour quantifier la dyspnée d'effort des sujets cardiaques. Le diagnostic de l'insuffisance cardiaque repose sur les données cliniques. Des examens complémentaires, au premier rang desquels l'électrocardiogramme et l'échocardiogramme, mais aussi, selon le contexte clinique, la coronarographie et les scintigraphies myocardiques, permettent de confirmer le diagnostic et d'en préciser l'étiologie.

Tableau V. – Classification de la NYHA (New York Heart Association) des dyspnées d'effort.

Classe I	*Patient asymptomatique : activité physique normale ne provoquant aucune gêne*
Classe II	*Gêne modérée : patient asymptomatique au repos* *L'activité physique normale occasionne des symptômes pour des efforts importants*
Classe III	*Gêne prononcée apparaissant pour des efforts modestes et entravant l'activité ordinaire*
Classe IV	*Gêne permanente existant au repos et majorée par le moindre effort*

François Lhote : Praticien hospitalier,
service de médecine interne, hôpital Delafontaine, 2, rue du Docteur-Pierre-Delafontaine, 93205 Saint-Denis cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : F Lhote. Dyspnées chroniques.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0485, 1999, 7 p

Références

[1] Chevrolet JC. Physiopathologie de la dyspnée. *Med Hyg* 1994 ; 52 : 2245-2252

[2] DePaso WJ, Winterbauer RH, Lusk JA, Dreis DF, Springmeyer SC. Chronic dyspnea unexplained by history, physical examination, chest roentgenogram, and spirometry. Analysis of seven-year experience. *Chest* 1991 ; 100 : 1293-1299

[3] Fitting JW. Dyspnée et fonction pulmonaire. *Med Hyg* 1996 ; 54 : 2240-2242

[4] Gillespie DJ, Staats BA. Unexplained dyspnea. *Mayo Clin Proc* 1994 ; 69 : 657-663

[5] Manning HL, Schwartzstein RM. Pathophysiology of dyspnea. *N Engl J Med* 1995 ; 333 : 1547-1553

[6] Noseda A, Yernault JC. Évaluation de la dyspnée. *Med Hyg* 1996 ; 54 : 775-777

[7] Pratter MR, Curley FJ, Dubois J, Irwin RS. Cause and evaluation of chronic dyspnea in a pulmonary disease clinic. *Arch Intern Med* 1989 ; 149 : 2277-2282

[8] Straus C, Similowski T, Zelter M, Derenne JP. Mécanismes et diagnostic des dyspnées. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Pneumologie, 6-090-E-15, 1998 : 1-7

[9] Tazi A, Battesti JP. Approche diagnostique des maladies infiltratives diffuses chroniques du poumon du sujet non immunodéprimé. *Presse Med* 1996 ; 25 : 1381-1387

[10] Vogt P. Physiopathologie cardiaque de la dyspnée. *Med Hyg* 1994 ; 52 : 2253-2256

Écoulement urétral masculin

M Janier

Les urétrites masculines peuvent être prises en charge en médecine de ville, à condition que la prescription des examens complémentaires soit précise et détaillée, en spécifiant les micro-organismes à rechercher et les techniques à utiliser. La clé de voûte de la qualité de cette prise en charge est, outre la compétence du prescripteur, la qualité du laboratoire choisi. Les centres de référence spécialisés en maladies sexuellement transmissibles (MST) ont l'avantage d'allier la qualité du plateau technique et, pour certains d'entre eux, la gratuité.

© Elsevier, Paris.

Introduction

En dehors des urétrorragies et des spermatorrhées, rares et qui posent des problèmes particuliers, un écoulement urétral est toujours synonyme d'urétrite.

Les urétrites, ou inflammations de l'urètre, sont pratiquement toujours d'origine infectieuse et sexuellement transmises. Les micro-organismes le plus souvent responsables d'urétrite sont *Neisseria gonorrhœæ* (gonocoque), *Chlamydia trachomatis* et *Trichomonas vaginalis*. *Ureaplasma urealyticum* et *Mycoplasma genitalium* pourraient également rendre compte d'un certain nombre d'urétrites. Lorsqu'il existe un écoulement par l'urètre, qu'il soit purulent ou séreux, la présence de polynucléaires neutrophiles au frottis urétral ou sur le premier jet d'urines est quasi constante. La recherche de polynucléaires, même si elle est très facile, n'a donc pas, dans cette situation, un intérêt aussi indiscutable que dans les urétrites sans écoulement, dont la définition est principalement cytologique (au moins dix polynucléaires neutrophiles au premier jet d'urines ou au moins cinq au frottis urétral) [1].

Interrogatoire

Il permet de préciser plusieurs points essentiels :

– l'ancienneté des symptômes (*Chlamydia trachomatis* est plutôt responsable d'urétrites chroniques et le gonocoque d'urétrites aiguës) ;

– la durée supposée de l'incubation : il s'agit d'un élément d'interrogatoire souvent impossible à préciser, mais une incubation courte est en faveur d'une infection gonococcique ;

– le type de l'écoulement : écoulement purulent ou écoulement clair. Un écoulement franchement purulent est en faveur d'une gonococcie. Cet écoulement s'associe de façon variable à d'autres signes fonctionnels, comme des brûlures mictionnelles, une dysurie, une pollakiurie et un prurit canalaire ;

– l'heure de la dernière miction : elle permet d'interpréter au mieux la cytologie du premier jet d'urines. Les examens sont toujours plus rentables lorsque le patient n'a pas uriné depuis au moins 3 heures ;

– les antécédents généraux et de MST (en particulier, une éventuelle séropositivité pour le virus de l'immunodéficience humaine (VIH)). Il convient également de s'assurer de la vaccination contre l'hépatite B et de la pratiquer si elle ne l'a pas été ;

– le type de sexualité n'a pas une très grosse importance dans les écoulements urétraux (on a cependant décrit des urétrites méningococciques après fellation) ;

– la notion de symptômes chez la partenaire et surtout la possibilité de la traiter ;

– enfin, la recherche d'une allergie médicamenteuse, qui permettra de guider au mieux la thérapeutique.

Examen clinique

Il permet d'affirmer la réalité de l'écoulement et d'en préciser les caractères, ainsi que d'examiner les organes génitaux à la recherche de signes de complication haute (prostatite et orchi-épididymite). On recherchera également une MST associée (condylomes, herpès génital). L'examen sera complété par un examen général.

Examens complémentaires

Premier prélèvement

On prélève l'écoulement urétral à l'aide d'un écouvillon de type Calgiswab®. Le produit de ce prélèvement sera étalé sur lame pour coloration au bleu de méthylène et, éventuellement, au Gram. Il permet de compter les polynucléaires. Leur présence en grand nombre confirme le diagnostic d'urétrite. Il permet également de mettre en évidence d'éventuels diplocoques intracellulaires (Gram négatifs) caractéristiques des gonocoques. Cet examen nécessite un équipement très simple et ne doit jamais être négligé. La sensibilité de l'examen direct à la recherche de diplocoques est extrêmement bonne, de l'ordre de 90 à 95 %. Cet examen suffit, dans la grande majorité des cas, à affirmer le diagnostic d'urétrite gonococcique.

Deuxième prélèvement

Il pourra être utilement réalisé avec étude à l'état frais : l'écoulement est dilué sur lame dans une goutte de sérum physiologique. Cet examen permet de mettre en évidence des *Trichomonas* (mobiles) et des levures.

Troisième prélèvement

Il sera réalisé pour mise en culture sur gélose chocolat avec et sans addition d'antibiotiques. La mise en culture permet d'identifier avec certitude les gonocoques et de mettre en évidence d'autres bactéries moins souvent responsables d'urétrites (par exemple, *Haemophilus influenzae* et streptocoque) [2]. Elle permet également la recherche de la production de pénicillinase par la souche gonococcique et la réalisation d'un antibiogramme.

Prélèvement endo-urétral

Il sera pratiqué à l'aide d'un écouvillon de plastique remonté de 4 cm dans l'urètre. Le produit de grattage de l'épithélium est transporté dans un milieu adéquat et inoculé rapidement sur des cultures cellulaires (par exemple, cellules HeLa 229 ou Mac Coy). Ce prélèvement peut également être utilisé pour effectuer une *polymerase chain reaction* (PCR) *Chlamydia trachomatis*, une PCR *Mycoplasma genitalium* et une détection d'antigènes *Chlamydia trachomatis* par des méthodes rapides (qui sont peu sensibles) [3].

Examen du premier jet d'urines

Cet examen sera pratiqué afin d'effectuer la numération des leucocytes, des cultures sur milieux

© Elsevier, Paris

spéciaux à la recherche de *Trichomonas vaginalis* et des cultures sur milieux spéciaux à la recherche de mycoplasmes (*Ureaplasma urealyticum*) [4]. Ce premier jet d'urines est également un milieu favorable à la recherche de *Chlamydia trachomatis* par PCR [5]. Lorsque l'on dispose d'un laboratoire capable de réaliser, de manière fiable, une PCR *Chlamydia trachomatis*, l'examen du premier jet d'urines permet d'éviter le prélèvement endo-urétral, souvent mal toléré par les patients. Il s'effectue au mieux lorsque le patient n'a pas uriné depuis au moins 3 heures.

Dans tous les cas, il convient de proposer une sérologie VIH, une sérologie de la syphilis et une sérologie de l'hépatite B si le patient n'est pas déjà vacciné. En revanche, les sérologies chlamydiennes sont totalement inutiles dans une infection génitale basse (absence de spécificité, faible sensibilité). Quant aux sérologies des mycoplasmes, elles relèvent au choix du folklore ou du Grand-Guignol.

Devant un écoulement urétral masculin, il serait impardonnable de ne pas pratiquer un examen direct de l'écoulement à la recherche de gonocoques et de *Trichomonas*. En revanche, si l'on ne dispose pas d'un plateau technique permettant de rechercher *Chlamydia trachomatis* dans de bonnes conditions, on peut se dispenser de la recherche de cette bactérie à condition de proposer un traitement antichlamydien systématique. La recherche de *Chlamydia trachomatis* par une technique fiable est cependant souhaitable. Elle facilite l'observance thérapeutique, la prise en charge des partenaires, et rend plus efficaces les conseils donnés au patient [6, 7]. Cette recherche de *Chlamydia trachomatis* ne doit cependant, en aucun cas, retarder le traitement, ni le faire interrompre en cas de négativité, car cultures et PCR nécessitent au moins 48 heures de délai, et il existe un certain nombre de faux négatifs, qui peuvent aller jusqu'à 20 % pour la culture et 10 % pour la PCR.

Arbre décisionnel et traitement des urétrites masculines

Traitement antigonococcique (tableau I)

Lorsqu'il existe des diplocoques évocateurs de gonocoques à l'examen direct, un traitement antigonococcique doit être administré en urgence. Ce traitement doit être associé systématiquement à un traitement antichlamydien.

Le traitement antigonococcique idéal doit être efficace, administrable en une seule prise, si possible per os, être bien toléré et peu coûteux. Les recommandations varient dans le temps et en fonction du lieu, du fait de la variation permanente de sensibilité du gonocoque aux antibiotiques. Actuellement, à Paris, environ 10 à 20 % des gonocoques sont producteurs de pénicillinase et ont acquis des résistances aux tétracyclines. La ceftriaxone et le cefixime, céphalosporines de 3e génération, sont bien tolérés et très efficaces, y compris sur les gonocoques producteurs de pénicillinase. La ciprofloxacine est photosensibilisante et chère. La spectinomycine est un peu moins efficace que les trois précédents, mais d'un coût bien moindre.

Tableau I. – Traitement des urétrites gonococciques.

Ceftriaxone (Rocéphine®) : 125 mg en intramusculaire (IM), dose unique
Cefixime (Oroken®) : 400 mg per os, dose unique
Ciprofloxacine (Ciflox®) : 250 mg per os, dose unique
Spectinomycine (Trobicine®) : 2 g IM, dose unique

Tableau II. – Traitement des urétrites à *Chlamydia trachomatis*.

Doxycycline : 100 mg 2 fois par jour pendant 7 jours
Tétracycline base : 500 mg 4 fois par jour pendant 7 jours
Minocycline : 100 mg/jour pendant 7 jours
Azithromycine (Zithromax®) : 1 g per os, dose unique
Érythromycine : 1 g 2 fois par jour pendant 7 jours
Ofloxacine (Oflocet®) : 300 mg 2 fois par jour pendant 7 jours

Traitement antichlamydien (tableau II)

Les tétracyclines restent le traitement de référence des infections non compliquées à *Chlamydia trachomatis*, en particulier des urétrites à *Chlamydia*. L'antibiotique qui a le meilleur rapport coût/efficacité/tolérance est la doxycycline, qui permet deux prises par jour, et qui est mieux tolérée sur le plan digestif que les tétracyclines base ; les deux sont photosensibilisantes. La doxycycline est beaucoup plus chère que les tétracyclines base. La minocycline n'est pas photosensibilisante ; elle est plus chère que la doxycycline. L'azithromycine est un nouveau macrolide à demi-vie très longue. Elle est chère, mais a un énorme avantage : la possibilité d'être administrée en traitement minute (4 gélules à 250 mg en une fois). La tolérance est excellente. L'érythromycine n'est intéressante que chez l'enfant et la femme enceinte, et pas dans les urétrites masculines. Enfin, les quinolones n'ont pas de place dans le traitement des infections à *Chlamydia trachomatis*, sauf exception.

Traitements des autres causes

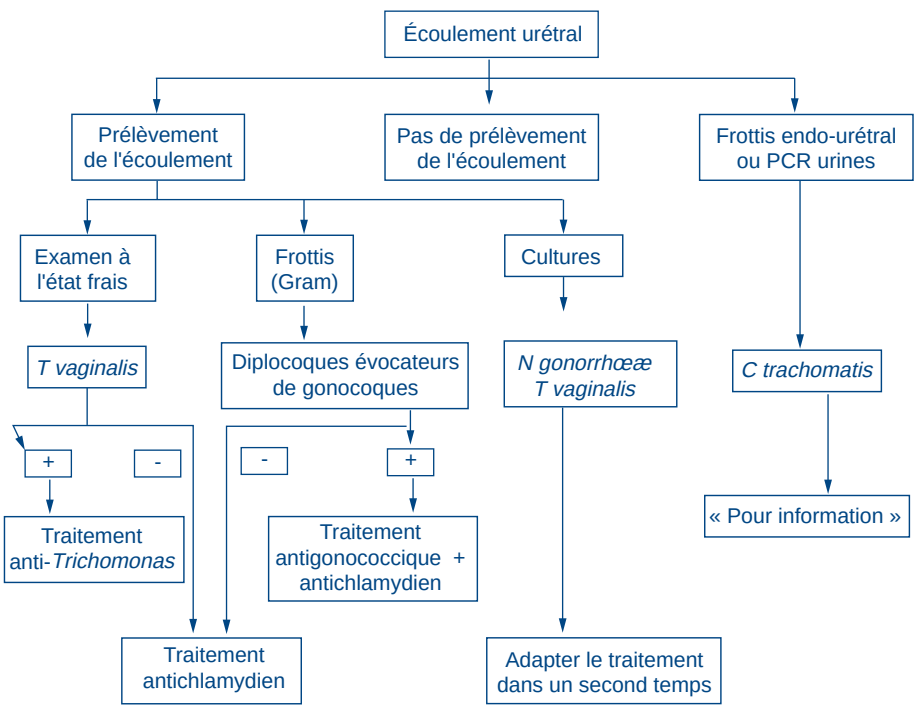
Lorsqu'il existe, à l'examen à l'état frais, des *Trichomonas*, un traitement sera administré : 2 g de nitro-imidazolés en une prise, métronidazole (Flagyl®), nimorazole (Naxogyn®) ou tinidazole (Fasigyne®). Ce traitement sera également complété par un traitement efficace contre *Chlamydia trachomatis (tableau II)*.

Lorsqu'il n'existe, à l'examen direct, ni diplocoque évocateur de gonocoque, ni *Trichomonas vaginalis*, un simple traitement antichlamydien est effectué, que l'on ait ou non pratiqué une recherche de *Chlamydia trachomatis* par culture ou par PCR.

Dans les cas exceptionnels où l'examen direct est négatif mais où les cultures retrouvent, dans un second temps, un gonocoque ou un *Trichomonas vaginalis*, le traitement antigonococcique ou anti-*Trichomonas* sera administré dans un second temps.

Lorsque *Ureaplasma urealyticum* est le seul micro-organisme retrouvé dans l'écoulement urétral, le traitement de référence reste les tétracyclines, que l'on aura déjà administrées dans l'hypothèse d'une infection à *Chlamydia trachomatis*.

CONDUITE À TENIR DEVANT UN ÉCOULEMENT URÉTRAL



1 *Conduite à tenir devant un écoulement urétral. PCR : polymerase chain reaction.*

Écoulement urétral masculin - **1-0510**

Le traitement des infections à *Mycoplasma genitalium* n'est pas standardisé. Les tétracyclines sont probablement la meilleure thérapeutique, mais la durée du traitement n'est pas connue avec précision.

L'organigramme décisionnel apparaît dans la figure 1.

Conclusion

Les urétrites masculines ont fortement diminué en fréquence depuis une dizaine d'années, grâce aux campagnes de prévention contre le sida. Les infections à *Chlamydia trachomatis* restent cependant une préoccupation majeure de santé publique du fait des conséquences humaines (stérilité féminine) et financières.

*Michel Janier : Praticien hospitalier,*
centre clinique et biologique des maladies sexuellement transmissibles, hôpital Saint-Louis, 42, rue Bichat, 75475 Paris cedex 10, France.

*Toute référence à cet article doit porter la mention : M Janier. Écoulement urétral masculin. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0510, 1998, 3 p*

Références

[1] Abdennader S. Les infections urogénitales à *Chlamydia trachomatis*. *Sem Hop Paris* 1987 ; 63 : 610-615

[2] Bebear C. Les infections à mycoplasmes génitaux. *Rev Eur Dermatol MST* 1991 ; 3 : 307-314

[3] Bianchi A, Scieux C, Brunat N et al. An evaluation of the polymerase chain reaction Amplicor *Chlamydia trachomatis* in male urine and female uro-genital specimens. *Sex Transm Dis* 1994 ; 21 : 196-200

[4] Casin I, Sanson Le Pors MJ, Felten A, Perol Y. Biotypes, serotypes and susceptibility to antibiotics of 60 *Haemophilus influenzae* strains from genitourinary tracts. *Genitourin Med* 1988 ; 64 : 185-188

[5] Janier M, Lassau F, Casin I et al. Male urethritis with and without discharge: a clinical and microbiological study. *Sex Transm Dis* 1995 ; 22 : 244-252

[6] Lefevre JC, Lepargneur JP, Bauriaud R, Bertrand MA, Blanc C. Clinical and microbiologic features of urethritis in men in Toulouse, France. *Sex Transm Dis* 1991 ; 18 : 76-79

[7] Scieux C, Colimon R, Mazeron MC, Ronco E, Cahuzac P, Perol Y. Urétrites et cervicites non gonococciques. Isolement de *Chlamydia trachomatis* et détection des anticorps antichlamydiens par immunofluorescence indirecte. *Presse Med* 1983 ; 12 : 1523-1526

3

Élévation des créatines phosphokinases

T Papo

L'élévation du taux des créatines phosphokinases (CPK) traduit une souffrance cellulaire. Les isoenzymes dosés en pratique courante sont les CPK-MM et MB. En l'absence de cause évidente, le recours à des examens spécialisés est nécessaire, en particulier l'électromyogramme et la biopsie musculaire.

© Elsevier, Paris.

Introduction

La CPK est une protéine tissulaire de grande taille, constituée de deux sous-unités. Chacun de ces deux polypeptides peut être M (muscle) ou B (*brain :* cerveau), et les trois isoenzymes principaux des CPK sont donc dimériques : MM, BB et MB. Les CPK-MM représentent 99 % de l'activité CPK du muscle strié squelettique et 70-8 5 % dans le muscle cardiaque, le restant étant dévolu aux CPK-MB. L'iso-enzyme CPK-BB est surtout présente dans le cerveau, mais aussi dans les poumons, le pancréas ou les reins.

L'élévation du taux sanguin des CPK traduit une souffrance cellulaire, avec lésion de la membrane cytoplasmique qui libère l'enzyme dans la circulation. La liste des causes d'élévation des CPK fait l'objet du tableau I.

Plusieurs approches sont complémentaires *(tableau II)* et concomitantes.

Analyse biologique

L'approche biologique est indispensable. C'est volontairement que nous la situerons avant l'analyse clinique.

S'agit-t-il d'une élévation aiguë des CPK, éventuellement répétée, ou est-elle au contraire durable et permanente ?

La cinétique des CPK, en pratique leur mesure réitérée, est importante à qualifier. Ainsi, après un effort physique prolongé et intense mais « physiologique », le niveau des CPK s'élève dès la 3e heure après le début de l'exercice, culmine entre 8 et 18 heures à un niveau qui atteint jusqu'à 20 fois le chiffre de base, et se normalise après la 72e heure.

Quelle en est l'origine ?

Pour conforter le diagnostic de l'anomalie musculaire, un dosage des autres enzymes musculaires, moins spécifiques, est souvent effectué : transaminases (ASAT et ALAT), lacticodéshydrogénase (LDH) et aldolase.

Tableau I. – Élévation des CPK : causes principales (liste non exhaustive).

Élévation des CPK par atteinte du muscle strié
postchirurgie
hyperthermie maligne, hypothermie
choc électrique externe
brûlures thermiques et électriques
injection intramusculaire (< 6 N, normalisation en 48 h)
accouchement et postpartum
embolie gazeuse
sclérose latérale amyotrophique (> 40 % des cas)
comitialité
hypothyroïdie, acromégalie, hypoparathyroïdie
myopathies (dystrophies musculaires)
myosites
rhabdomyolyse toxique, traumatique
paralysie périodique hypokaliémique

Élévation des CPK-MB (en chiffre absolu et en pourcentage)
infarctus du myocarde
chirurgie cardiaque
choc électrique externe
coronarographie, angioplastie coronaire
péricardite
myocardite
tachycardie supraventriculaire prolongée
myocardiopathies (alcool…)
cocaïne

Élévation des CPK-BB
infarctus cérébral
hyperthermie maligne
infarctus mésentérique
atrésie biliaire
ostéopétrose

Tableau II. – Élévation des CPK, schéma décisionnel.

Qualifier le paramètre biologique
— élévation aiguë ou chronique, en répétant le prélèvement (cinétique)
— taux (> ou < 10 N)
— autres enzymes musculaires : SGOT, SGOT, aldolase, LDH. Si élévation isolée des CPK, rechercher une macro-CPK
— CPK-MB, si suspicion d'atteinte cardiaque

Préciser l'existence et la nature des symptômes musculaires
— douleur, déficit, fatigabilité, amyotrophie
— ancienneté, histoire familiale, type évolutif

Rechercher une cause évidente
— traumatisme, brûlure, électrocution, comitialité
— exercice physique
— alcool, médicaments, toxiques
— infection récente
— hypothyroïdie

Principaux tests complémentaires si élévation durable, en l'absence de « piste » clinique
— TSH
— kaliémie
— électromyogramme
— biopsie musculaire
— imagerie (IRM)

Il est intéressant de noter que l'élévation isolée des transaminases, (gamma-GT et phosphatases alcalines normales), parfois très significative, représente un piège classique : elle peut être d'origine non hépatique, purement musculaire et il faut penser à doser les CPK.

En cas d'élévation importante des CPK, les signes biologiques moins sensibles de rhabdomyolyse peuvent être recherchés : myoglobinémie, myoglobinurie.

Les iso-enzymes CPK-MB représentent physiologiquement moins de 5 % des CPK. Ce pourcentage reste bas en pathologie du muscle strié squelettique, alors même qu'une augmentation en chiffre absolu des CPK-MB peut être notée. En revanche, en cas de nécrose myocardique, le pourcentage des CPK-MB est franchement élevé.

Peut-il s'agir d'une pseudoélévation des CPK ?

La question se pose quand le taux des CPK est élevé, alors que les autres enzymes musculaires sont normaux. C'est l'association entre une immunoglobuline (IgG-kappa le plus souvent) et l'enzyme (CPK-BB surtout) qui forme un complexe de haut poids moléculaire (macro-CPK) et fausse le dosage. La présence d'une macro-CPK est exceptionnelle (< 2 %) et repérée par l'electrophorèse des isoenzymes.

© Elsevier, Paris

Identification des symptômes musculaires.

La plainte est, en général, centrée par deux ordres de symptômes : déficit et douleur musculaires. L'âge de début, le profil évolutif, les caractéristiques des myalgies (diffuses et permanentes, crampes à l'effort), la notion d'une pathologie familiale, sont autant de données importantes de l'interrogatoire, qui préciseront aussi l'existence de signes généraux et extramusculaires (peau, articulations…). À l'examen, la topographie du déficit ou du trouble trophique (territoire, symétrie, sélectivité) est un indice parfois suffisant pour le diagnostic (myopathies) ; l'impotence fonctionnelle est parfois le résultat d'une « fatigabilité » plus difficile à repérer (tests dynamiques).

Élévation des CPK en l'absence de symptômes musculaires

La notion d'un exercice physique important dans les jours précédant le prélèvement, un contexte iatrogène ou toxique sont des éléments simples à préciser. Les médicaments habituellement responsables sont variés : hypocholestérolémiants (fibrates mais aussi statines), cimétidine, danazol, lithium, émétine, vincristine, zidovudine, etc. L'alcoolisme est une source bien plus fréquente de lyse musculaire que la consommation de stupéfiants (héroïne, phénycylidine…). Une endocrinopathie, principalement une hypothyroïdie, peut s'accompagner d'une élévation majeure des CPK avec des signes musculaires absents ou minimes : le dosage de la *thyroid stimulating hormone* (TSH) est systématique dans cette situation. Enfin, une élévation modérée (entre deux et trois fois la normale) des CPK peut être rencontrée chez les sujets de race noire, en dehors de toute pathologie.

Lorsque ces pistes sont épuisées, il est licite de proposer un électromyogramme afin d'authentifier un syndrome myogène.

Le spécialiste posera éventuellement les indications des autres examens complémentaires, en fonction de l'orientation : biopsie musculaire (immunohistochimie, électronique…), épreuves métaboliques, étude génétique, imagerie à résonance magnétique (IRM), avec spectroscopie ou scanner des muscles.

Thomas Papo : Ancien chef de clinique,
service de médecine interne (Pr Piette), hôpital Pitié-Salpêtrière, 83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : T Papo. Élévation des créatines phosphokinases.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1210, 1998, 2 p

Élévation des transaminases

L Castera, C Buffet

La mesure de l'activité sérique des transaminases est l'un des tests biologiques les plus couramment effectués en routine. La situation la plus fréquente dans la pratique quotidienne est la découverte fortuite d'un élévation des transaminases chez un patient asymptomatique. Lorsque l'on se trouve face à ce type de patient, il importe d'avoir présentes à l'esprit les quatre questions suivantes : quelle est l'importance de cette élévation ? Quelle en est la cause ? Jusqu'où faut-il aller dans la conduite des explorations chez un patient asymptomatique ? Quand faut-il adresser ce patient au spécialiste ?

© Elsevier, Paris.

Généralités

Les transaminases jouent un rôle important dans le métabolisme intermédiaire des acides aminés : ce sont elles qui catalysent le transfert d'un groupement alpha-aminé de l'alanine (alanine-aminotransférase [ALAT]) et de l'acide aspartique (aspartate-aminotransférase [ASAT]) sur le groupe alphacétonique de l'acide alphacétoglutarique, pour former des acides pyruvique et oxaloacétique. L' ALAT (anciennement dénommée SGPT [*glutamic -pyruvic transaminase*]) est essentiellement localisée dans le foie, au niveau du cytoplasme des hépatocytes, et dans le muscle. L'ASAT (anciennement dénommée SGOT [*glutamic oxaloacetic transaminase*]) est présente dans un grand nombre de tissus : muscle, myocarde, rein, cerveau et foie.

Le dosage des transaminases se fait habituellement par spectrophotométrie. Il est spécifique, avec une limite supérieure à la normale comprise entre 30 et 50 UI/L. La variation de cette limite supérieure selon les laboratoires nécessite d'exprimer les résultats en nombre de fois la limite supérieure à la normale, pour pouvoir les comparer entre eux.

Les causes d'élévation des transaminases de loin les plus fréquentes sont les maladies du foie et des voies biliaires. Avant d'envisager les différentes hypothèses diagnostiques, il faut éliminer les élévations liées aux maladies musculaires dégénératives. Elles portent habituellement sur les ASAT et sont isolées, comme en témoigne la normalité des autres enzymes hépatiques (gammaglutamyl-transpeptidase, phosphatases alcalines). L'élévation concomitante des créatine-phosphokinases (CPK) et de l'aldolase permet d'affirmer leur origine musculaire.

On avait classiquement l'habitude de considérer qu'une élévation des transaminases était significative lorsqu'elle était supérieure à 1,5 fois la limite de la normale. Il est probablement plus rigoureux de considérer qu'une élévation est significative lorsqu'elle dépasse la limite supérieure de la normale à plusieurs reprises *(fig 1)*

Avant d'entreprendre un bilan étiologique exhaustif, il est essentiel de pratiquer un examen clinique détaillé qui permet d'orienter la prescription des examens complémentaires. L'interrogatoire recherche la prise de médicaments potentiellement hépatotoxiques, la consommation régulière d'alcool (à chiffrer, car même de petites quantités d'alcool pouvent induire une stéatose), et enfin la notion de variations de poids récentes. Il précise les antécédents du patient, à la recherche de facteurs de risque de contamination par le virus de l'hépatite C : toxicomanie, même ancienne, transfusions de produits sanguins avant la date de dépistage systématique (1990), tatouages ou *piercing*, voyages en zones d'endémie, partenaires sexuels multiples. L'examen clinique s'attache à la mise en évidence :

– de signes de maladie chronique du foie : ictère, hépatomégalie, splénomégalie, angiomes stellaires, érythrose palmaire, circulation veineuse collatérale ;

– de signes d'imprégnation alcoolique chronique (évocateurs mais non spécifiques) : couperose, hypertrophie parotidienne, maladie de Dupuytren.

Au terme de cet examen, on pourra s'aider également d'une échographie hépatique à la recherche de signes évocateurs de maladie chronique du foie (hépatosplénomégalie, ascite, dysmorphie hépatique, hypertension portale).

Causes d'élévation aiguë

Définition

On entend par élévation aiguë des transaminases, une augmentation habituellement importante (supérieure à dix fois la limite de la normale), survenant dans un contexte de maladie aiguë.

Virus

L'hépatite virale aiguë est de loin la cause la plus fréquente. L'élévation est habituellement importante (supérieure à 20 fois la limite de la normale), et prédomine sur les ALAT. Il existe souvent un ictère associé, mais d'autres symptômes peuvent également être présents : arthralgies, hépatalgies, vomissements, etc. Les sérologies virales permettent de faire le diagnostic du virus en cause : IgM anti-VHA pour l'hépatite A, positivité de l'Ag HBs et des IgM anti-HBc pour l'hépatite B, PCR (*polymerase chain reaction*) sérique du VHC pour l'hépatite C. D'autres virus peuvent être, plus rarement, en cause : virus Epstein-Barr (EBV), Cytomégalovirus (CMV), herpès, virus delta chez les malades porteurs de l'Ag HBs, virus E chez les sujets de retour d'un voyage en zone d'endémie. L'hépatite A est toujours d'évolution bénigne. En revanche, les hépatites B et C évoluant fréquemment vers la chronicité (avec des pourcentages respectifs de 10 % et 80 %), elles nécessitent, pour leur suivi, une prise en charge spécialisée. Enfin, dans l'hépatite aiguë C, l'interféron semble diminuer le taux d'évolution vers la chronicité lorsqu'il est donné précocement.

Médicaments

Devant toute élévation aiguë des transaminases, il faut évoquer la possibilité d'une origine médicamenteuse. De nombreux médicaments d'usage courant peuvent être responsables d'une atteinte hépatique. Citons parmi les plus fréquemment incriminés les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et les antibiotiques, mais aussi l'isoniazide, les antifongiques (kétoconazole et fluconazole) et les sulfamides. Les hépatites médicamenteuses se rencontrent surtout chez les sujets âgés de plus de 50 ans, polymédicamentés. L'interrogatoire doit s'attacher à dresser une liste exhaustive des médicaments pris avant l'apparition des anomalies. Tout médicament suspect doit être arrêté afin d'éviter le risque d'évolution vers une hépatite fulminante. Il faut ensuite réunir les critères d'imputabilité : la responsabilité d'un médicament est d'autant plus probable qu'il a été introduit récemment ; la normalisation des transaminases à l'arrêt du médicament suspecté est un critère important d'imputabilité.

Lithiase de la voie biliaire principale

L'élévation des transaminases est souvent importante et transitoire (48 heures). Elle accompagne la triade classique : douleurs abdominales, fièvre, ictère. Il existe souvent une cholestase associée. On peut également observer une élévation transitoire et concomitante de l'amylasémie, très évocatrice. L'échographie abdominale recherche la présence d'une lithiase vésiculaire et l'existence d'une dilatation des voies biliaires intra- et extrahépatiques, caractéristiques d'un obstacle. En l'absence de ces signes, l'échoendoscopie haute, dont la sensibilité pour la détection de la lithiase de la voie biliaire principale est la meilleure, permet de faire le diagnostic. Le traitement nécessite une prise en charge spécialisée médicochirurgicale.

Hépatite alcoolique aiguë

Elle survient le plus souvent sur une cirrhose préexistante, ce qui explique sa gravité. L'élévation des transaminases est rarement importante (inférieure à dix fois la limite supérieure de la normale), avec un rapport ASAT/ALAT supérieur à 1. Elle est pratiquement toujours associée à une cholestase ictérique (avec des taux de bilirubine conjuguée souvent supérieurs à 100 µmol/L). Dans sa forme sévère, elle réalise un tableau de cirrhose décompensée : gros foie dur à bord inférieur tranchant, angiomes stellaires, circulation veineuse collatérale abdominale, ascite, astérixis, chute du taux de prothrombine et du facteur V. La présence de douleurs abdominales et de fièvre peut simuler un tableau d'angiocholite. L'échographie abdominale permet d'éliminer ce diagnostic devant l'absence de dilatation des voies biliaires intra- et extrahépatiques et de lithiase vésiculaire. Elle nécessite l'hospitalisation en milieu spécialisé pour la confirmation du diagnostic par une biopsie hépatique par voie transjugulaire (en raison des troubles de la coagulation). La mise en route d'une corticothérapie permet de réduire de moitié environ la mortalité spontanée qui est de 50 % à 1 mois.

Toxique

Il s'agit de deux situations rares, mais qu'il faut avoir présentes à l'esprit compte tenu de leur gravité : l'intoxication aiguë par le paracétamol et par l'amanite phalloïde. Leur présentation est celle d'une hépatite subfulminante ou fulminante associant une encéphalopathie hépatique avec des signes biologiques d'insuffisance hépatique (chute du facteur V du complexe prothrombinique en dessous de 30 %). Elles réalisent une nécrose hépatique pouvant être mortelle, et nécessitent le transfert urgent en réanimation hépatologique. Pour le paracétamol (dont les doses toxiques sont situées au-dessus de 10 g/j), il existe un antidote, la N-acétylcystéine, qui, lorsqu'il est administré précocement, permet une guérison complète.

Foie de choc

Il s'agit d'une situation rare, plus particulièrement rencontrée chez les patients hospitalisés en réanimation à l'occasion d'un bas débit ou d'un collapsus cardiovasculaire. Il existe souvent une insuffisance rénale associée. Cependant, l'hypertransaminémie est rarement au premier plan. Le traitement est celui de la cause.

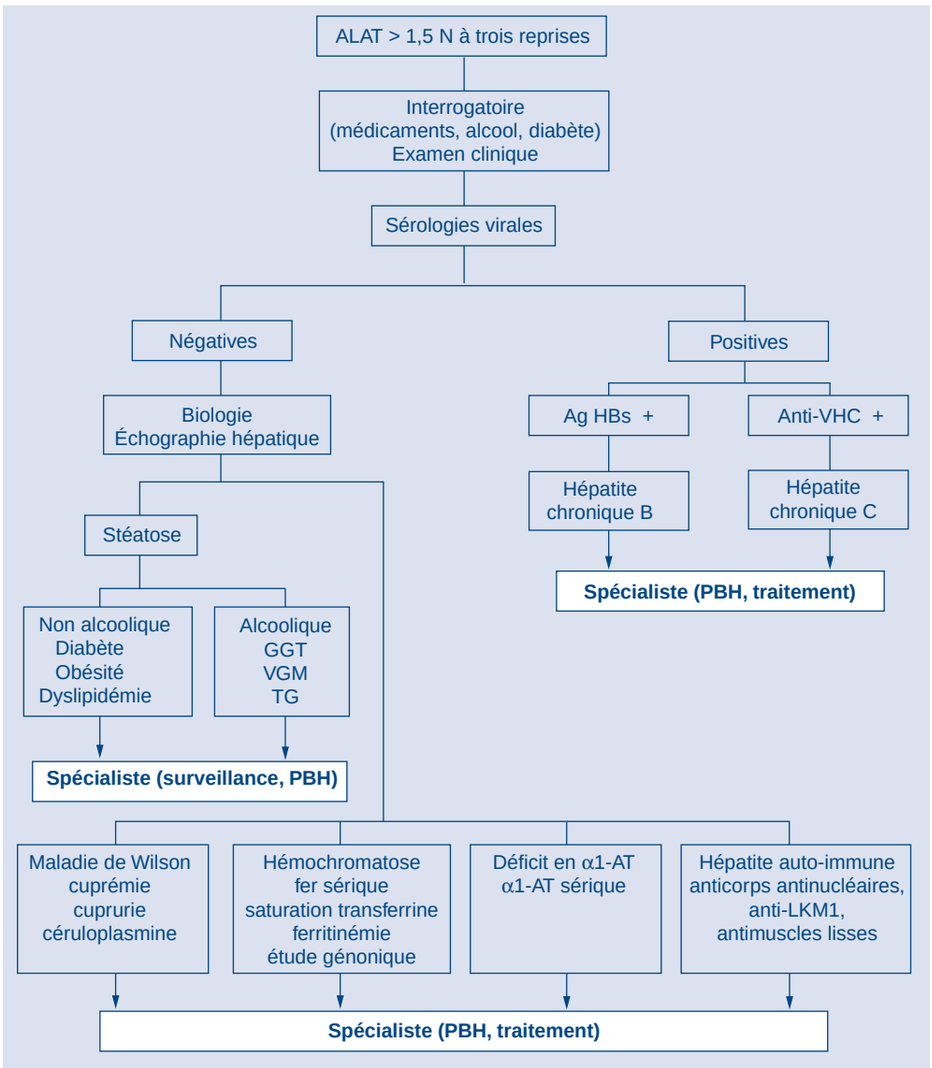
Causes d'élévation chronique

Définition

On entend par élévation chronique des transaminases, une augmentation habituellement modérée (inférieure à dix fois la limite supérieure de la normale), retrouvée à plus de 6 mois d'intervalle. Il s'agit de loin de la situation la plus fréquente en pratique. L'alcoolisme, l'hépatite chronique C et la stéatose en représentent les trois grandes causes. Néanmoins, d'autres causes, plus rares mais détectables par une simple prise de sang, doivent être envisagées systématiquement, car elles sont curables. Les différentes causes à rechercher en pratique sont résumées dans la *figure 1*.

Alcool

L'alcoolisme est, en France, la première cause à envisager. On peut s'aider du rapport ASAT/ALAT qui, lorsqu'il est supérieur à 1, est évocateur. L'augmentation associée de l'activité de la gammaglutamyl-transpeptidase, du volume globulaire moyen (VGM) et de la triglycéridémie,



1 *Conduite pratique à tenir devant une élévation chronique des transaminases. ALAT : alanine-aminotransférase ; N : normale ; GGT : gammaglutamyl-transpeptidase ; VGM : volume globulaire moyen ; TG : triglycérides ; VHC : virus de l'hépatite C ; PBH : ponction-biopsie hépatique ; α1-AT : α1-antitrypsine.*

peut également conforter le diagnostic. Enfin, la normalisation des transaminases après sevrage est un argument important pour une origine alcoolique. Néanmoins, il est parfois nécessaire de pratiquer une ponction-biopsie hépatique (PBH) pour faire le diagnostic précis du type d'hépatopathie, de la simple stéatose à la cirrhose. Celle-ci doit se faire dans le cadre d'une prise en charge spécialisée.

Virus

Même en l'absence de facteurs de risque évidents à l'interrogatoire, il faut envisager systématiquement le diagnostic d'hépatite chronique virale B ou C devant une élévation chronique des ASAT et des ALAT. On estime entre 600 000 et 1 million, le nombre de patients infectés par le virus de l'hépatite C en France. Le diagnostic est porté le plus souvent chez des patients asymptomatiques, devant une élévation modérée des transaminases (entre 1,5 et 3 fois la limite supérieure de la normale) prédominant habituellement sur les ALAT. Le caractère fluctuant de l'activité sérique des transaminases, qui peut être normale à certains moments de l'évolution, nécessitant la répétition des dosages, est particulièrement évocateur. En pratique, la recherche d'anticorps sériques anti-VHC et de l'antigène HBs permet de porter le diagnostic. En cas de positivité d'un de ces marqueurs, le patient doit être adressé au spécialiste afin d'envisager la pratique d'une PBH pour évaluer l'activité de l'hépatite (il n'y a pas forcément de parallélisme avec l'activité des transaminases), et de poser l'indication d'un traitement antiviral.

Un nouveau virus, nommé G, a récemment été identifié, mais sa responsabilité dans les hépatites chroniques reste débattue. De toute façon, il n'existe pas actuellement de test sérologique fiable pour le virus G, sa mise en évidence reposant sur la détection de son ARN dans le sérum par PCR, examen indisponible en routine.

Stéatose

C'est la cause la plus fréquente d'élévation modérée des transaminases. Elle peut se rencontrer dans plusieurs situations, en dehors de l'alcoolisme, déjà traité précédemment : obésité, diabète, hypertriglycéridémie, nutrition parentérale totale, dénutrition quelle qu'en soit la cause, prise d'amiodarone ou de corticoïdes. Néanmoins, parfois, aucune cause n'est retrouvée. Le diagnostic peut être évoqué à l'échographie devant la présence d'un foie « brillant », hyperéchogène. Le diagnostic de certitude nécessite souvent le recours à une biopsie hépatique. Celle-ci montre typiquement des vacuoles lipidiques, apparaissant optiquement vides en microscopie optique, au sein du cytoplasme des hépatocytes. Très rarement, une fibrose, voire une cirrhose, peuvent être associées. Le traitement est habituellement symptomatique : régime hypocalorique et contrôle glycémique, ce qui entraîne la normalisation des transaminases.

Maladies génétiques

Trois maladies génétiques doivent être évoquées systématiquement devant un sujet présentant une élévation des transaminases : l'hémochromatose, la maladie de Wilson et le déficit en α1-antitrypsine. Ces trois pathologies peuvent être dépistées par de simples prises de sang et sont curables lorsqu'elles sont diagnostiquées précocement.

Hémochromatose

C'est la plus fréquente, touchant un sujet sur 300 environ. C'est une affection à transmission autosomique récessive, pertubant le métabolisme du fer, qui conduit à son accumulation anormale au niveau du foie et de différents organes. Cette surcharge en fer peut entraîner un diabète, des arthropathies, une pigmentation de la peau, un hypogonadisme, une insuffisance cardiaque et une cirrhose. Cette dernière se complique fréquemment de carcinome hépatocellulaire. Le diagnostic doit être suspecté devant une élévation du fer sérique, de la ferritinémie (taux supérieur à 1 000 ng/mL), et surtout du coefficient de saturation de la sidérophiline (supérieur à 72 %), qui est le test le plus sensible pour le dépistage. Une biopsie est nécessaire pour confirmer le diagnostic, par la mesure de la concentration hépatique en fer. Néanmoins, l'identification récente de l'anomalie du gène responsable de la maladie, situé sur le chromosome 6, a rendu possible l'apparition d'un test diagnostique génétique fiable. Le traitement par des saignées hebdomadaires permet d'enrayer l'évolution de la maladie lorsqu'il est entrepris suffisamment précocement.

Maladie de Wilson

C'est une affection rare du métabolisme du cuivre, à transmission autosomique récessive, qu'il faut évoquer chez un patient jeune (moins de 35 ans). L'anomalie génétique, située sur le chromosome 13, entraîne la production d'une protéine transporteuse du cuivre anormale, conduisant à l'accumulation de cuivre dans le foie et d'autres organes, en particulier au niveau du cerveau et de la cornée (anneau de Kayser-Fleischer). L'association d'une cuprurie élevée et d'une céruloplasmine basse est très évocatrice du diagnostic. Il est alors nécessaire d'effectuer une biopsie hépatique pour confirmer le diagnostic et quantifier le cuivre hépatique. La D-pénicillamine est un traitement efficace.

Déficit en α1-antitrypsine

C'est une affection exceptionnelle se manifestant habituellement dans l'enfance. Cependant, il arrive que ce déficit soit découvert chez un adulte, devant l'association d'une cirrhose et d'une maladie pulmonaire. Le diagnostic repose sur une diminution des taux sériques d'α1-antitrypsine, avec un phénotype pathologique (ZZ). La biopsie hépatique est indiquée pour mettre en évidence la présence d'inclusions PAS$^+$ (acide périodique Schiff) intrahépatocytaires. Au stade de cirrhose, il n'existe pas de traitement spécifique en dehors de la transplantation.

Hépatite auto-immune

Elle touche le plus souvent des femmes jeunes (sex-ratio : un homme pour quatre femmes ; âge : entre 20 et 40 ans). Des manifestations auto-immunes extrahépatiques sont souvent présentes : thyroïdite, arthrite, rash cutané. Une hypergammaglobulinémie importante (pouvant excéder 30 g/L) est très évocatrice. Enfin, l'activité sérique des transaminases peut être franchement élevée (supérieure à dix fois la limite de la normale), simulant une hépatite aiguë. Le diagnostic est attesté par la présence d'autoanticorps sériques (anticorps antinucléaires, antimuscles lisses ou anti-LKM1) à des taux significatifs. Néanmoins, la pratique d'une biopsie hépatique est indispensable pour évaluer le degré et la sévérité de l'atteinte inflammatoire hépatique et l'existence d'une cirrhose (souvent déjà présente au moment du diagnostic). Ces patients doivent donc être adressés au spécialiste, en vue d'un traitement spécifique (corticothérapie, immunosuppresseurs).

Causes extrahépatiques

Quelques maladies extrahépatiques peuvent être à l'origine d'une élévation des transaminases, en particulier l'hypothyroïdie et l'hyperthyroïdie. Des cas d'augmentation des ALAT seules après contusion ou exercice musculaire intense ont été rapportés, mais l'élévation concomitante des CPK permet d'orienter vers l'origine musculaire de celle-ci.

Enfin, une cause rare d'élévation persistante de l'ASAT est la macro-ASAT, complexe d'ASAT et d'immunoglobulines.

Prise en charge spécialisée et biopsie hépatique

La plus grande partie du bilan étiologique d'une élévation des transaminases peut être réalisée par le médecin généraliste. Lorsque le diagnostic d'hépatite chronique virale B ou C est posé, ou celui de maladie génétique ou auto-immune suspecté, une prise en charge spécialisée est nécessaire. Une biopsie hépatique est indiquée, soit pour confirmer le diagnostic, soit pour évaluer la gravité histologique de la maladie avant d'initier un traitement spécifique. Le patient devrait également être confié au spécialiste lorsque, au terme du bilan étiologique de débrouillage, aucune cause évidente n'est retrouvée. L'indication de la biopsie n'est pas systématique. Elle résulte d'une concertation entre le spécialiste, le généraliste et le patient. Elle peut être modulée en fonction de l'âge du patient, de son état et de son anxiété, et enfin de l'importance et de la durée de l'élévation des transaminases. En pratique, si cette élévation est supérieure à trois fois la limite de la normale depuis plus de 6 mois, une biopsie semble légitime. Dans les autres cas, l'indication se discute au cas par cas. Lorsque l'on décide de surseoir à la biopsie, il est raisonnable de suivre le patient régulièrement et de le réévaluer semestriellement.

Conclusion

Chez un patient asymptomatique qui présente une élévation chronique des transaminases, le bilan étiologique initial, réalisé par le médecin généraliste, doit s'attacher à la recherche d'un alcoolisme, de facteurs de risque de contamination virale et d'une prise de médicaments hépatotoxiques, et à apprécier l'importance de la surcharge pondérale. Un examen clinique soigneux recherche des signes de maladie chronique du foie. Les tests de biologie courante, couplés à une échographie, permettent le diagnostic des causes virales, auto-immunes, génétiques et métaboliques. Si, au terme de ce bilan, le diagnostic étiologique n'est pas évident, le patient doit être adressé à un spécialiste. Les indications de la biopsie hépatique sont posées au cas par cas.

Laurent Castera : Chef de clinique-assistant.
Catherine Buffet : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.
Service des maladies du foie et de l'appareil digestif, centre hospitalo-universitaire Bicêtre, 78, rue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : L Castera et C Buffet. Élévation des transaminases.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1245, 1998, 4 p

Références

[1] Capron JP. Augmentation modérée et prolongée de l'activité sérique des transaminases. Conduite à tenir. *Presse Med* 1989 ; 18 : 913-916

[2] Friedman LS. Elevated aminotransferase levels as an incidental finding: differential diagnosis. *Gastrointestinal Diseases Today* 1997 ; 6 : 10-17

[3] Friedman LS, Dienstag JL, Watkins E, Hinkle CA, Spiers JA, Rieder SV et al. Evaluation of blood donors with elevated serum alanine aminotransferase levels. *Ann Intern Med* 1987 ; 107 : 137-144

[4] Goddard CJ, Warnes TW. Raised liver enzymes in asymptomatic patients: investigation and outcome. *Dig Dis* 1992 ; 10 : 218-226

[5] Hay JH, Czaja AJ, Rakela J, Ludwig J. The nature of unexplained chronic aminotransferase elevations of a mild to moderate degree in asymptomatic patients. *Hepatology* 1989 ; 9 : 193-197

[6] Kamath PS. Clinical approach to the patient with abnormal liver test results. *Mayo Clin Proc* 1996 ; 71 : 1089-1095

[7] Kundrotas LW, Clement DJ. Serum alanine aminotransferase (ALT) elevation in asymptomatic US Air Forceytrainee blood donors. *Dig Dis Sci* 1993 ; 38 : 2145-2150

[8] Van Ness NM, Diehl AM. Is liver biopsy useful in the evaluation of patient with chronically elevated liver enzymes? *Ann Intern Med* 1989 ; 111 : 473-478

Élévation du cholestérol et/ou des triglycérides

L Foubert, S Dejager

Les maladies cardiovasculaires restent la première cause de mortalité dans la plupart des pays industrialisés. Le plus souvent, elles résultent du développement de l'athérosclérose sous l'influence de multiples facteurs, en particulier des hyperlipidémies. La prise en charge du patient hyperlipidémique [7] doit comprendre deux étapes : établir un diagnostic précis de l'hyperlipidémie et définir un pronostic pour choisir le traitement et l'objectif thérapeutiques de chaque patient. La place du médecin généraliste est primordiale dans le dépistage et le traitement de ces pathologies fréquentes et chroniques et dans la prise en charge globale du risque cardiovasculaire.

© Elsevier, Paris.

Épidémiologie

Les hypercholestérolémies sont extrêmement fréquentes (17 % des adultes français ont une cholestérolémie supérieure à 2,5 g/L dans l'étude Epernon). Les études de prévention primaire (éviter la survenue d'un accident coronarien) et secondaire (éviter la récidive d'un accident coronarien) visant à réduire le LDL-cholestérol (*low density lipoproteins*, LDL-C) se sont multipliées depuis une quinzaine d'années, en général chez des hommes hypercholestérolémiques d'âge moyen. Les études récentes de prévention avec les statines (WOSCOPS [6] en prévention primaire, 4S et CARE en prévention secondaire [4, 5]) ont clairement démontré une réduction de la morbidité et de la mortalité coronaires, et même de la mortalité globale, mettant fin à près de 40 ans de controverse.

La transposition des résultats de ces études doit cependant rester critique. En effet, elles ciblent le plus souvent des populations à haut risque, ce qui doit faire relativiser le bénéfice attendu pour une autre population, surtout en prévention primaire. Certains sous-groupes (femmes, diabétiques, sujets âgés, hypertriglycéridémie associée) ont été peu analysés.

Les études épidémiologiques ont montré que l'hypertriglycéridémie constituait un facteur de risque uniquement en analyse univariée et non après prise en compte des autres facteurs de risque (HDL-cholestérol [*high density lipoproteins*, HDL-C] en particulier) [2].

À l'heure actuelle, aucune étude d'intervention n'a eu comme objectif principal l'évaluation de la baisse de la morbidité et de la mortalité cardiovasculaires sous l'effet d'une diminution des triglycérides (TG). Néanmoins, deux études d'intervention ont montré l'effet bénéfique d'une baisse pharmacologique des TG sur la survenue d'événements cardiovasculaires (études *Helsinki Heart Study* en prévention primaire et *Stockholm Ischaemic Disease Study* en prévention secondaire).

L'hypertriglycéridémie est au carrefour des autres facteurs de risque vasculaire qui au maximum sont réunis pour constituer le syndrome X associé à un haut niveau de risque cardiovasculaire. Les conséquences des hypertriglycéridémies sont athérogènes [3] : hypo-HDLémie, LDL petites et denses, hyperinsulinisme et insulinorésistance. Enfin, diverses anomalies de l'hémostase, fréquemment associées, peuvent favoriser l'athérothrombose et les accidents vasculaires.

Dépistage d'une anomalie lipidique

Ce dépistage doit être réalisé devant la présence de dépôts lipidiques extravasculaires, dans l'évaluation du risque global chez un sujet ayant d'autres facteurs de risques, et a fortiori en cas de complications cardiovasculaires. Chez les apparentés de premier degré d'un sujet dyslipidémique, il est également conseillé, ainsi que chez la femme avant prescription d'une contraception orale. De façon idéale, ce bilan pourrait être demandé une fois chez tout individu entre 20 et 30 ans. S'il n'existe pas d'âge limite pour la prise en charge des dyslipidémies, il ne semble toutefois pas utile de « dépister » après l'âge de 70 ans en prévention primaire. À l'inverse, il ne faut pas interrompre un traitement efficace et bien toléré chez un sujet qui ne présente pas d'autre pathologie conditionnant son espérance de vie.

Le bilan lipidique doit être réalisé après 12 heures de jeûne à distance (2 à 3 mois) de toute affection aiguë pouvant modifier les résultats (épisode infectieux, geste chirurgical, accident vasculaire, en particulier infarctus du myocarde, accouchement).

Chez un sujet asymptomatique sans facteur de risque associé, le bilan comprend un dosage du cholestérol total (CT) et des TG.

Si les deux paramètres sont inférieurs à 2 g/L, aucun bilan complémentaire n'est nécessaire (le seuil de 2 g/L pour les TG est encore débattu, une valeur de 1,5 g/L nous semble préférable).

Il est alors inutile de répéter ce bilan avant 5 ans chez l'homme de moins de 50 ans et la femme non ménopausée et avant 3 ans dans le cas contraire.

Si l'un des deux paramètres est anormal, il est justifié de demander l'« exploration d'une anomalie lipidique » : aspect du sérum à jeun (voire test de décantation en cas d'hypertriglycéridémie), CT, TG et HDL-C (par précipitation, seule méthode fiable). Ces éléments permettront de déterminer par calcul, selon la formule de Friedewald, le LDL-C (si le taux de TG est inférieur à 4 g/L).

$$LDL\text{-}C = CT - HDL\text{-}C - TG/5 \text{ en g/L}$$

La nomenclature actuelle de cette exploration comprend le dosage de l'apolipoprotéine B : cette cotation globale permet le remboursement du dosage du HDL-C. **Le dosage des apolipoprotéines est souvent peu fiable et finalement peu utile en pratique courante** en raison de problèmes de standardisation ne permettant pas de définir des « normes » et de l'absence d'objectif fixé dans le cadre de la prévention.

Pour confirmer et typer la dyslipidémie, il est conseillé de pratiquer trois dosages à 1 mois d'intervalle en période métabolique stable (régime libre non modifié par le patient et stabilité pondérale).

Les **autres examens** sont rarement nécessaires en pratique courante :

– la réalisation d'un lipoprotéinogramme est inutile en cas de sérum clair et sera limitée aux hypertriglycéridémies (sérum trouble). Il permet de mieux typer les dyslipidémies et de rechercher des lipoprotéines anormales ;

– des valeurs de lipoprotéine (a) [Lp (a)] supérieures à 0,45 g/L sont associées à un risque athérogène et surtout thrombogène accru, et elles représentent un facteur de risque indépendant. En pratique, aucune intervention diététique ou médicamenteuse n'est clairement efficace sur le taux de Lp (a). L'intérêt du dépistage est de moduler l'objectif thérapeutique, et il ne se conçoit que dans

© Elsevier, Paris

un contexte de prévention secondaire du risque coronarien ou chez un sujet ayant des antécédents familiaux d'affection coronarienne précoce. La quasi-invariabilité du taux génétiquement déterminé de la Lp (a) rend **inutile** le contrôle répété de ce paramètre ;

– la réalisation d'examens spécialisés (isoélectrofocalisation des apolipoprotéines, ultracentrifugation des lipoprotéines, mesures d'activités enzymatiques, études des sous-fractions des particules HDL ou LDL) ne peut se concevoir que dans le cadre de dyslipidémies particulières ou dans le cadre de travaux de recherche.

Diagnostic des dyslipidémies secondaires et iatrogènes

Elles sont fréquentes *(tableau I)*, et compte tenu du caractère asymptomatique de certaines pathologies, le bilan de base doit comporter un dosage de la TSH *(thyroid stimulating hormone)*, des phosphatases alcalines et/ou des γGT, une créatininémie, une glycémie à jeun et la recherche d'une protéinurie à l'aide d'une bandelette. **Il n'y a pas lieu de prescrire un traitement hypolipémiant**, sauf en cas de persistance de l'anomalie **après traitement de la cause**.

Tableau I. – Dyslipidémies secondaires et iatrogènes.

Hypercholestérolémie pure	*Élévation associée ou isolée des TG*
Hypothyroïdie	*Hypothyroïdie*
Cholestase	*Diabète*
Syndrome néphrotique	*Syndrome néphrotique*
	Insuffisance rénale
	Lupus érythémateux
	Médicaments : estrogènes per os, certains bêtabloquants, rétinoïdes, corticothérapie, diurétiques thiazidiques, antiprotéases

TG : triglycérides.

Évaluation du risque cardiovasculaire global

La décision et l'objectif thérapeutiques dépendent du taux de LDL-C, des facteurs de risque vasculaire associés *(tableau II)* et de la situation de prévention primaire ou secondaire. L'élévation isolée ou associée des TG doit également être prise en compte. Un taux de HDL-C inférieur à 0,35 g/L représente un facteur de risque supplémentaire, un taux supérieur à 0,6 g/L en fait soustraire un.

Chez le sujet asymptomatique, un bilan vasculaire non invasif (électrocardiogramme de repos, voire d'effort, échographie des carotides) n'est utile **que s'il s'inscrit dans une stratégie précise** et doit être discuté au cas par cas. Il peut permettre de moduler l'objectif thérapeutique et de ne pas traiter une anomalie mineure quand l'état artériel est normal. Au contraire, l'objectif thérapeutique sera plus strict en cas d'athérosclérose infraclinique. L'existence d'une coronaropathie ischémique ou le cumul des facteurs de risque justifient une intervention plus rigoureuse.

Tableau II. – Facteurs de risque cardiovasculaire non lipidiques.

Tabagisme en cours

Hypertension artérielle

Diabète sucré

Surcharge pondérale androïde

Âge supérieur à 45 ans chez l'homme et femme ménopausée

Ménopause précoce non substituée

Antécédents personnels de maladie coronarienne ou d'artériopathie

Antécédents familiaux de maladie coronarienne précoce ou d'artériopathie

Conduite à tenir devant l'élévation du cholestérol par augmentation du LDL-C

Affirmer le diagnostic d'hypercholestérolémie pure

Le sérum à jeun est clair, le CT et le LDL-C sont augmentés, les TG sont normaux, le HDL-C est variable. Pour la décision de traiter, on ne raisonne plus sur le CT mais sur le taux de HDL-C et de LDL-C calculé *(tableau III)*.

Quand traiter ? *(tableau IV)*

Une intervention diététique est justifiée en prévention primaire chez tous les patients dont le LDL-C est supérieur à **2,20 g/L**. S'il existe un autre facteur de risque, le seuil sera à **1,60 g/L**. Pour les patients en prévention primaire ayant au moins deux autres facteurs de risque, et de surcroît en prévention secondaire, cette intervention est proposée dès que le LDL-C est supérieur à **1,30 g/L**.

En cas de résultats insuffisants après 3 à 6 mois de prise en charge diététique, **un traitement médicamenteux** sera indiqué :

– chez tout patient sans autre facteur de risque gardant un LDL-C supérieur à 2,2 g/L ;

– chez les patients en prévention primaire ayant un autre facteur de risque et dont le LDL-C est supérieur à 1,90 g/L ;

– chez les patients en prévention primaire ayant au moins deux autres facteurs de risque et dont le LDL-C est supérieur à 1,60 g/L ;

– chez les patients ayant une maladie coronaire et dont le LDL-C est supérieur à 1,30 g/L.

Comment traiter ?

Le régime est le traitement de base, comme pour toutes les hyperlipémies. Il doit être acceptable, simple à expliquer, comportant un minimum d'interdits en indiquant les priorités : diminution des apports en cholestérol, inférieurs à 300 mg/j, consommation quotidienne en lipides inférieure à 30-35 % de la ration calorique, apports en graisses saturées inférieurs à 10 % et enrichissement en graisses mono- et poly-insaturées. Il n'existe aucune restriction sur les apports glucidiques, et une consommation modérée d'alcool est autorisée.

Dans l'hypercholestérolémie pure, trois grandes classes thérapeutiques ont fait la preuve de leur efficacité et de leur innocuité à long terme [1].

Colestyramine (Questran®)

C'est une résine non absorbée par la muqueuse intestinale. Elle séquestre les acides biliaires, interrompt le cycle entérohépatique et augmente l'élimination du cholestérol. Elle entraîne une baisse durable des LDL, qui se traduit par un abaissement moyen du taux du CT d'environ 25 % et du taux de LDL-C d'environ 30 %. Une diminution de l'absorption de certains traitements est possible (antivitamines K en particulier), il est donc primordial de les prescrire à distance de la prise de colestyramine (au minimum 90 minutes). L'observance est rendue difficile par la fréquence d'effets secondaires bénins mais inconfortables : constipation, nausées, ballonnement, plénitude gastrique, changement du goût. L'augmentation progressive de la posologie est indispensable pour en améliorer la tolérance (commencer par un sachet de 4 g/j en augmentant de 1 sachet par jour tous les 8 à 10 jours jusqu'à la dose efficace de 3 à 6 sachets par jour). Il est préférable de préparer le sachet à l'avance (la veille au soir). L'augmentation possible des TG fait réserver ce traitement à l'hypercholestérolémie pure. C'est le seul traitement autorisé chez l'enfant. Le coût journalier moyen est de 7 à 14 F pour un traitement de 3 à 6 sachets par jour.

Inhibiteurs de l'HMG CoA réductase ou statines

Ils comprennent actuellement, en France, la simvastatine (Zocor® et Lodalès®), la pravastatine (Elisor® ou Vasten®) et la fluvastatine (Lescol® et Fractal®). Ce sont des inhibiteurs compétitifs de l'enzyme clé dans la synthèse du cholestérol (l'HMG CoA réductase), qui entraînent par rétrocontrôle une augmentation des récepteurs membranaires des LDL (dont 70 % sont hépatiques) et donc du catabolisme des LDL. Ces médicaments représentent un progrès majeur dans le traitement de l'hypercholestérolémie pure : ils sont efficaces dans 95 % des cas, entraînant une baisse significative du LDL-C de 25 à 40 % ; en revanche, le HDL-C est peu modifié.

Les interférences médicamenteuses sont rares. La tolérance clinique est en général bonne, à l'exception de myalgies (invalidantes dans 5 % des cas). Biologiquement, une augmentation des transaminases hépatiques et des créatine-phosphokinases (à distance d'un effort musculaire inhabituel) est possible, imposant leur surveillance régulière (à l'instauration du traitement, puis tous les 6 mois lors des contrôles lipidiques). Une élévation des transaminases supérieure à trois fois la normale doit faire interrompre le traitement. Les inhibiteurs de l'HMG CoA réductase sont contre-indiqués chez la femme enceinte, ou susceptibles de l'être, et chez l'enfant.

Ils sont efficaces en 1 prise unique au moment du repas du soir, point essentiel de l'observance à long terme. La posologie initiale est de 10 mg, avec une posologie maximale de 40 mg/j (20 à 80 mg/j pour la fluvastatine). Le coût journalier est de 7,50 F pour 20 mg de simvastatine, 7 F pour 20 mg de pravastatine, 4 et 5,20 F pour 20 et 40 mg de fluvastatine.

Tableau III. – Classification et caractéristiques des dyslipidémies.

Classification simplifiée	*Classification internatio-nale*	*Aspect du sérum*	*CT*	*LDL-C*	*HDL-C*	*TG*	*Anomalies des lipoprotéines*	*Électrophorèse sur agarose*
Hypercholestérolémie essentielle *Polygénique* *Familiale hétérozygote* *Familiale homozygote*	*type IIa*	*Clair*	↑ ↑↑ ↑↑↑	↑ ↑↑ ↑↑↑	*N ou* ↓	*N*	↑ *LDL*	↑*bêta*
Hyperlipidémies mixtes *Combinée*	*type IIb*	*Opalescent*	↑ *ou* ↑↑	↑ *ou* ↑↑	↓ *ou N*	↑ *ou* ↑↑	↑ *VLDL et* ↑ *LDL*	↑*bêta et prébêta*
Dysbêtalipoprotéinémie (très rare)	*type III*	*Opalescent*	↑↑			↑↑ *CT* ≈ *TC*	↑ *IDL*	*bloc bêta-prébêta*
Hypertriglycéridémies *Endogènes*	*type IV*	*Opalescent à lactescent*	*N ou* ↑	*N*	↓ *ou N*	↑, ↑↑*ou* ↑↑↑ *TG/CT > 2,5 (en g/L)*	↑ *VLDL*	↑*prébêta*
Exogènes (très rares)	*type I*	*Surnageant crémeux*	*N,* ↓ *ou* ↑	↓	↓	↑↑↑	*chylomicrons*	*chylomicrons*
	type V	*idem + lactescent*	*N,* ↓ *ou* ↑	↓	↓	↑↑↑	*chylomicrons +* ↑ *VLDL*	*chylomicrons + prébêta*

CT : cholestérol total ; LDL-C : LDL-cholestérol ; HDL-C : HDL-cholestérol ; TG : triglycérides ; VLDL : *very low density lipoproteins* ; IDL : *intermediate density lipoproteins* ; N : normal.

Tableau IV. – Seuils d'intervention et objectifs thérapeutiques (recommandations de l'ANDEM).

Catégorie de patients ayant une élévation du LDL-cholestérol (en g/L /mmol/L)	*Valeur d'instauration du traitement diététique*	*Valeur cible*	*Valeur d'instauration du traitement médicamen-teux*	*Valeur cible*
Prévention primaire *des hommes de moins de 45 ans ou des femmes non ménopausées n'ayant aucun autre facteur de risque*	*≥ 2,20* *(5,7)*	*< 1,60* *(4,1)*	*Pas d'indication en première intention*	
Prévention primaire *des hommes de moins de 45 ans ou des femmes non ménopausées n'ayant aucun autre facteur de risque après échec de la diététique*			*≥ 2,20* *(5,7)* *malgré une diététique suivie pendant 6 mois*	*< 1,60* *(4,1)*
Prévention primaire *des sujets ayant un autre facteur de risque*	*≥ 1,60* *(4,1)*	*< 1,60* *(4,1)*	*≥ 1,90* *(4,9)*	*< 1,60* *(4,1)*
Prévention primaire *des sujets ayant au moins deux autres facteurs de risque*	*≥ 1,30* *(3,4)*	*< 1,30* *(3,4)*	*≥ 1,60* *(4,1)*	*< 1,30* *(3,4)*
Prévention secondaire des sujets ayant une maladie coronaire patente	*≥ 1,30* *(3,4)*	*≤ 1,00* *(2,6)*	*≥ 1,30* *(3,4)* *malgré une diététique suivie pendant 3 mois*	*< 1,00* *(2,6)*

■ *Dérivés des fibrates*

Ils restent une alternative intéressante dans les hypercholestérolémies pures modérées en raison de leur moindre coût (1,70 à 2,80 F par jour). Ils sont à utiliser surtout si le taux de HDL-C est bas, en raison de leur action positive sur ce paramètre.

■ *Association statine et résine*

Cette association est synergique, elle sera donc utile et remarquablement efficace dans les grandes hypercholestérolémies (LDL-C > 3 g/L) si la monothérapie est insuffisante. La baisse du LDL-C peut atteindre ou dépasser 50 %. En revanche, il ne faut pas, en règle, associer les statines aux fibrates en raison du risque de potentialisation de toxicité musculaire. Dans de rares cas, notamment de dyslipidémies mixtes sévères, une telle association sera néanmoins nécessaire, sous surveillance étroite.

Objectifs thérapeutiques (cf tableau IV)

Les objectifs thérapeutiques sont actuellement bien précisés en fonction du niveau de risque.

✔ En prévention primaire, les valeurs cibles du LDL-C sont moins de 1,6 g/L s'il existe au plus un autre facteur de risque et moins de 1,30 g/L à partir de deux facteurs de risque associés.

✔ En prévention secondaire, la valeur cible est inférieure à 1 g/L.

Conduite à tenir devant une élévation isolée ou associée des TG

Affirmer le diagnostic

On distingue en pratique *(tableau III)* :

L'hypertriglycéridémie endogène par augmentation isolée des VLDL *(very low density lipoproteins)*, avec une élévation dominante des TG (type IV). Le taux de CT est normal ou élevé par « entraînement » (les VLDL contiennent quatre fois plus de TG que de cholestérol).

Les hyperlipidémies mixtes (type IIb, type III) : le CT et les TG sont élevés dans des proportions voisines par augmentation des particules VLDL, mais aussi des LDL (IDL [*intermediate density lipoproteins*], dans le rare type III).

L'exceptionnelle hypertriglycéridémie exogène de type I (hyperchylomicronémie), que nous n'envisagerons pas ici, dont la prise en charge spécialisée est exclusivement diététique (régime avec un apport lipidique limité à 10 % de l'apport calorique).

Quand traiter ?

Une hypertriglycéridémie supérieure à 10 g/L représente une « urgence » avec un risque de pancréatite pouvant justifier une hospitalisation.

Une intervention diététique est justifiée chez tous les patients dont les TG sont supérieurs à 2 g/L.

En **cas d'échec** ou de **résultats insuffisants** après 3 à 6 mois de prise en charge diététique, un traitement médicamenteux sera indiqué :

– chez les patients gardant des TG supérieurs à 4 g/L, pour prévenir le risque de pancréatite ;

– chez les patients gardant des TG supérieurs à 2 g/L (ou pour certains auteurs à 1,50 g/L) en cas de diabète ou d'hypo-HDLémie associés (ce qui est fréquemment le cas), car cela représente alors un risque cardiovasculaire élevé.

Les niveaux d'intervention pour une élévation associée du LDL-C sont identiques à ceux d'une élévation isolée du LDL-C.

Comment traiter ?

Dyslipidémies

Celles qui comportent une hypertriglycéridémie sont fréquentes et particulièrement sensibles à la diététique. Il est indispensable d'obtenir la réduction d'un **excès de poids**, des apports en **glucides** simples et en **alcool**. Il est également important d'insister sur la pratique d'une **activité physique régulière**.

La diététique sera adaptée en fonction de la dépendance :

– suppression de l'alcool et limitation des fruits (sensibilité croisée entre fructose et alcool) dans la forme alcoolodépendante qui n'est pas la plus fréquente ;

– limitation plus draconienne des sucres purs dans la forme glucidodépendante ;

– limitation calorique chez les sujets en surpoids.

Dans les hyperlipémies mixtes, on y associe les conseils donnés dans l'hypercholestérolémie.

Traitement de première intention

Il est représenté par les fibrates de deuxième génération. Les mécanismes d'action des fibrates ne sont pas complètement élucidés, mais ils augmentent principalement l'activité de la lipoprotéine lipase (enzyme primordiale de la dégradation des particules riches en triglycérides) et diminuent la synthèse des VLDL. On observe ainsi un abaissement des VLDL et des TG d'environ 50 % et un abaissement du CT de 20 à 30 % aux dépens du LDL-C, alors que le HDL-C augmente d'environ 10 %, voire plus.

Les différents fibrates sont très proches, mais la réponse individuelle est variable et peut justifier, en cas d'échec d'un premier, l'essai d'un autre. Tous peuvent être donnés en une seule prise : Lipanthyl® 200 micronisé ou Sécalip® 300 (fénofibrate), Lipanor® (ciprofibrate 100 mg), Béfizal® 400 (bézafibrate) ou 2 gélules de Lipur® (gemfibrozil 450 mg).

Leur absorption digestive est quasi complète, leur liaison aux protéines est très importante (95 %) et peut avoir des conséquences par le déplacement d'autres molécules associées (en particulier les antivitamines K).

En pratique courante ce sont des médicaments bien tolérés. Les rares effets secondaires sont une impuissance sexuelle de physiopathologie inconnue, de rares troubles digestifs et une élévation, le plus souvent transitoire, des transaminases. De façon plus exceptionnelle, sont rapportées des manifestations cutanées allergiques et des hépatites. L'augmentation des créatine-phosphokinases et la survenue de myalgies sont très rares et le plus souvent liées à l'utilisation de posologies excessives, en particulier en cas d'insuffisance rénale ou hépatique sévères ou d'association avec des statines. Les fibrates restent de principe contre-indiqués chez la femme enceinte et l'enfant.

Place des huiles de poisson (Maxepa®)

Elle reste à définir. Elles peuvent être utiles dans certaines situations : chez le greffé cardiaque hypertriglycéridémique ou en cas d'anomalie hépatique gênant la prescription de fibrates ou de statines. Leur effet hypotriglycéridémiant (pouvant atteindre 30 %), par diminution de la synthèse hépatique et augmentation du catabolisme des VLDL, est net, surtout à fortes doses (6 capsules par jour), non dénuées d'inconfort digestif (nausées, éructations). L'effet potentiellement intéressant en prévention des cardiopathies ischémiques repose essentiellement sur leurs effets favorables sur la thrombose.

Statines

Les statines n'ont pas d'indication dans l'hypertriglycéridémie pure. Dans les dyslipidémies mixtes, les statines sont intéressantes si l'hypercholestérolémie prédomine. Elles peuvent permettre une baisse du cholestérol d'environ 30 %, mais une baisse plus discrète des TG (0 à 20 %), sans changement significatif du HDL-C.

Association parfois nécessaire

L'association fibrates-cholestyramine est la plus fréquemment utilisée. L'association statines-fibrates, efficace, doit être réservée aux formes résistantes en situation de risque vasculaire élevé, en raison du risque d'atteinte musculaire.

Objectif thérapeutique

Dans le cadre de la prévention des complications cardiovasculaires, l'objectif est d'obtenir un taux inférieur à **2 g/L**, et idéalement inférieur à **1,50 g/L**, surtout en présence de plusieurs facteurs de risque associés ou de coronaropathie. Les valeurs cibles d'une élévation associée du LDL-C sont identiques à celles d'une élévation isolée du LDL-C.

Dans le cadre d'une prévention de la survenue de pancréatite aiguë (possible si le taux de TG dépasse **10 g/L**), une hypertriglycéridémie inférieure à **5 g/L** permet d'être dans une zone de sécurité.

Contrôle des paramètres lipidiques

Jusqu'à l'obtention de l'objectif fixé, le contrôle des paramètres lipidiques doit être effectué tous les 2 mois environ. Une fois l'objectif « atteint et stabilisé », il n'y a pas lieu de répéter l'examen plus d'une fois tous les 6 mois. En revanche, la pratique régulière des dosages reste indispensable pour vérifier l'adhérence du patient et l'efficacité du traitement, éléments majeurs pour ces traitements indéfiniment poursuivis.

Conclusion

La prévention des maladies cardiovasculaires passe par une prise en charge précoce et efficace des facteurs de risque, en particulier lipidiques. Cette prévention doit permettre de diminuer l'incidence et l'aggravation de ces maladies et donc le coût financier qu'elles entraînent. Dans le traitement des dyslipidémies, les seuils d'intervention et les valeurs cibles dépendent du contexte clinique et des facteurs de risque associés, dont la prise en charge sera conjointe. Les arguments pour traiter les dyslipidémies sont maintenant solides et doivent emporter la conviction des médecins avant celle de leurs patients.

Luc Foubert : Chef de clinique-assistant.
Sylvie Dejager : Chef de clinique-assistant.
Service d'endocrinologie-métabolisme du Pr Turpin, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : L Foubert et S Dejager. Élévation du cholestérol et/ou des triglycérides. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1199, 1998, 4 p

Références

[1] Barth JD, Mancini GB. An update on lipid-lowering therapy. *Curr Op Lipidol 6 :* 1995 ; 32-37

[2] Bruckert E. Stratégie thérapeutique devant une hypertriglycéridémie. *Medecine therapeutique* 1995 ; 1 : 287-295

[3] NIH Consensus Development Panel on Triglycerides, HDL and Coronary Heart Disease. Triglycerides, HDL and coronary heart disease. *JAMA* 1993 ; 269 : 505-510

[4] Sacks FM, Pfeffer MA, Moye LA, Rouleau JL, Rutherford JD, Cole TG et al. The effect of pravastatin on coronary events after myocardial infarction in patients with average cholesterol levels. *N Engl J Med* 1996 ; 335 : 1001-1009

[5] Scandinavian Simvastatin Survival Study Group. Randomised trial of cholesterol lowering in 4444 patients with coronary heart disease: the Scandinavian Simvastatin Survival Study (4 S). *Lancet* 1994 ; 344 : 1383-1389

[6] Shepherd J, Cobbe SM, Ford I, Isles CG, Lorimer AR, Mac Farlane PW et al. Prevention of coronary heart disease with pravastatin in men with hypercholesterolemia. West of Scotland Coronary Prevention Study Group. *N Engl J Med* 1995 ; 333 : 1301-1307

[7] Turpin G. Pourquoi, quand, comment traiter les dyslipoprotéinémies ? Dijon : Fournier, 1997 : 1-250

Élévation sérique de l'activité des phosphatases alcalines

S Hillaire, C Brousse

Introduction

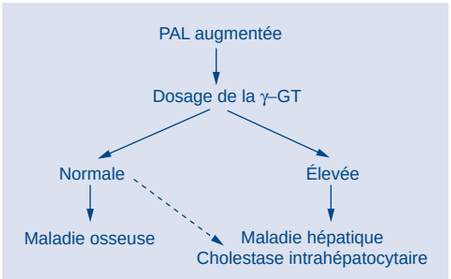
Les phosphatases alcalines (PAL) sont des iso-enzymes membranaires regroupant les PAL non spécifiques de tissu (foie et os), les PAL placentaires, les PAL intestinales et les PAL des cellules germinales. Leur fonction est mal connue. Cependant, leur présence chez de nombreuses espèces et leur grande conservation au cours de l'évolution font suspecter un rôle fondamental de ces enzymes dans un processus biologique.

En pratique clinique courante, le dosage de l'activité de la PAL est réalisé dans le sérum. Comme toute activité enzymatique, les valeurs normales dépendent de la technique utilisée dans le laboratoire, du pH, de la température et du substrat. Pour la PAL, elles dépendent aussi de l'âge du sujet (plus élevées chez les enfants et adolescents du fait de la croissance osseuse) et de l'état physiologique (augmentation au cours du troisième trimestre de la grossesse à cause de la PAL d'origine placentaire). Le dosage de l'activité sérique ne permet pas de reconnaître les différentes isoformes. Il existe cependant des techniques biochimiques permettant de les séparer. À l'état basal, la moitié de l'activité de la PAL sérique est d'origine hépatique.

En pratique courante, la découverte d'une élévation de l'activité de la PAL sérique doit faire évoquer une pathologie hépatique, plus particulièrement biliaire, ou une pathologie rhumatologique *(fig 1)*. L'examen utilisé en pratique courante pour orienter les investigations vers une maladie hépatique est le dosage de l'activité sérique de la gammaglutamyl-transpeptidase (γ-GT). Cette enzyme est plus sensible que la PAL pour le dépistage d'une maladie du foie. Le dosage des 5'-nucléotidases n'est plus effectué en pratique, à cause de son manque de sensibilité. Une élévation isolée de la PAL, sans augmentation de la γ-GT, oriente en premier lieu vers une pathologie rhumatologique.

Élévation de la γ-GT ne traduisant pas une maladie hépatique mais une induction enzymatique
- ✔ ***Alcoolisme chronique.***
- ✔ ***Médicaments : inducteurs enzymatiques (phénobarbital...), antidépresseurs tricycliques...***
- ✔ ***Diabète.***
- ✔ ***Hyperthyroïdie.***
- ✔ ***Obésité, hyperlipidémie.***

Augmentation de la PAL sans augmentation de la γ-GT traduisant une cholestase intrahépatocytaire
- ✔ ***Cholestase gravidique.***
- ✔ ***Cholestase récurrente bénigne.***
- ✔ ***Cholestase médicamenteuse (en particulier secondaire à la prise d'œstrogènes à fortes doses).***
- ✔ ***Maladie hépatique congénitale (Byler...).***



1 *Conduite à tenir devant une élévation de l'activité sérique des phosphatases alcalines (PAL). γ-GT : gammaglutamyl-transpeptidase.*

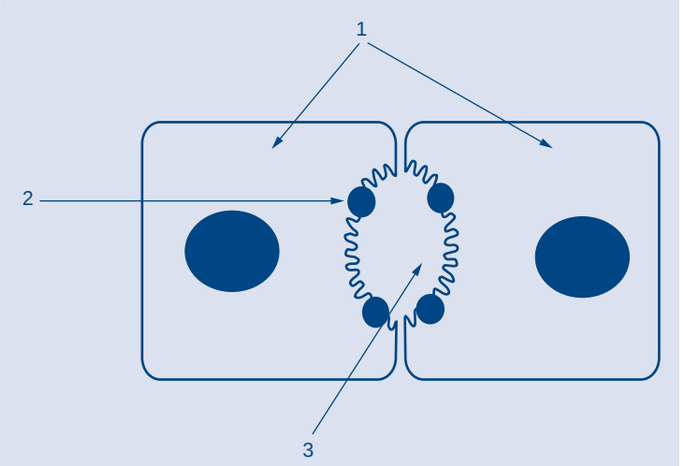
Élévation de l'activité des PAL au cours des maladies hépatobiliaires

Signification

La PAL hépatocytaire est une enzyme membranaire, localisée principalement au pôle canaliculaire de l'hépatocyte *(fig 2)*. Au cours des syndromes de cholestase, la PAL est induite par les acides biliaires (dont la concentration augmente dans le sérum et dans le foie). Elle est exprimée sur toute la surface de l'hépatocyte (membrane canaliculaire et membrane sinusoïdale) *(fig 3)* et son activité augmente dans le sérum.

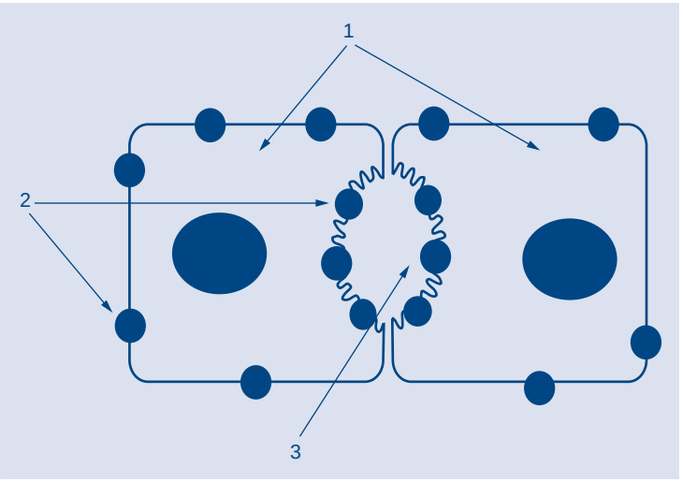
L'activité de la PAL peut augmenter au cours de toutes les maladies hépatiques. Cependant, une élévation supérieure à trois fois la normale est très évocatrice d'une maladie biliaire. Au cours des maladies du foie, l'activité de la γ-GT sérique est constamment élevée, sauf au cours des exceptionnelles cholestases intrahépatocytaires *(fig 4)*.

L'examen indispensable, lorsque l'on suspecte une élévation de la PAL d'origine hépatique, est l'échographie hépatique. Elle permet de

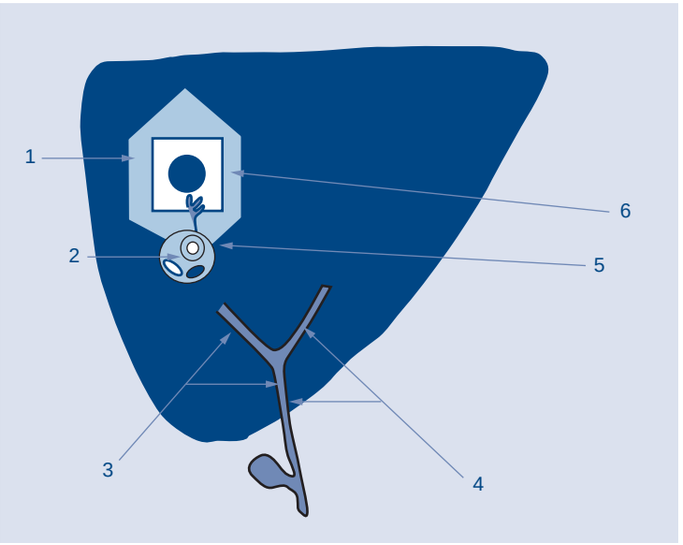


2 *Localisation de la phosphatase alcaline (PAL) au pôle canaliculaire de l'hépatocyte à l'état physiologique. 1. Hépatocytes ; 2. PAL ; 3. canalicule biliaire.*

© Elsevier, Paris



3 *Localisation de la phos-phatase alcaline (PAL) sur toute la surface membranaire de l'hépatocyte au cours de la cholestase. 1. Hépatocytes ; 2. PAL ; 3. canalicule biliaire.*



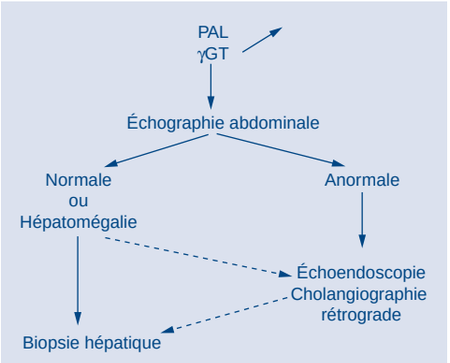
4 *Différentes formes de cholestase. 1. Hépatocyte : cholestase intrahépatocytaire ; 2. voies biliaires intralobulaires : cholestase caralaire ; 3. voies biliaires intra- et extrahépatiques.*

diagnostiquer une dilatation des voies biliaires intra- ou extrahépatiques, une hépatomégalie homogène ou non, de donner des arguments en faveur d'une maladie chronique du foie (circulation collatérale abdominale, splénomégalie, dysmorphie hépatique), de déceler la présence d'une tumeur pancréatique, d'adénopathies intra-abdominales. Dans la majorité des cas, elle permet de faire la différence entre une cholestase extra- et intrahépatique (cholestase canalaire, cholestase intrahépatocytaire) *(fig 4)*.

Élévation de l'activité des PAL associée à un tableau clinique particulier

Maladie biliaire

L'association d'une douleur hépatique, d'un prurit, d'un ictère, d'une fièvre, doivent faire évoquer une maladie biliaire. Ces signes cliniques peuvent être associés ou isolés. Biologiquement, on observe un syndrome de cholestase (augmentation de l'activité de la PAL, de la γ-GT, parfois associée à une élévation de la bilirubinémie conjuguée, de la cholestérolémie et une diminution du taux de prothrombine, sans diminution de l'activité du facteur V). L'échographie abdominale oriente le diagnostic *(fig 5)*. Le *tableau I* résume les causes de maladies biliaires les plus fréquentes.



5 *Conduite à tenir devant une élévation sérique de l'activité des phosphatases alcalines (PAL) d'origine hépatique. γ-GT : gammaglutamyl-transpeptidase.*

Cholestase extrahépatique

Un obstacle au niveau des voies biliaires extrahépatiques se traduit échographiquement par une dilatation des voies biliaires extra- et intrahépatiques.

Cirrhose ou maladie chronique du foie

Quelle qu'en soit la cause *(tableau II)*, une cirrhose peut s'accompagner d'une élévation de l'activité de la PAL. En présence de signes évocateurs de cirrhose [ascite, hypertension portale (varices œsophagiennes), insuffisance hépatocellulaire (hypoalbuminémie, diminution du taux de prothrombine et de l'activité sérique du facteur V, hyperbilirubinémie)], le diagnostic positif sera confirmé par la biopsie hépatique. Cependant, la cirrhose ne s'accompagne pas obligatoirement de signes cliniques ou biologiques évocateurs. Elle peut être de découverte fortuite à l'examen histologique du foie. Une cirrhose associée à une élévation des PAL supérieure à trois fois la normale doit faire évoquer, en premier lieu, une origine biliaire (cirrhose biliaire secondaire ou primitive, cholangite sclérosante primitive).

Cytolyse aiguë

Une élévation de la PAL importante (supérieure à deux fois la normale) au cours d'un épisode d'élévation brutal et important (supérieur à dix fois la normale) de l'activité des transaminases n'est pas courante. Elle doit faire, en premier lieu, évoquer la migration d'un calcul biliaire à travers le sphincter d'Oddi. Le tableau classique de douleur biliaire précédent l'élévation des transaminases n'est pas toujours retrouvé. Pour faire le diagnostic, on doit s'aider :

– d'un dosage de l'amylase et de la lipase, dont l'élévation est en faveur d'une réaction pancréatique associée à l'arrêt du calcul dans l'ampoule de Vater ;

– d'une échographie hépatique, qui peut montrer une lithiase dans la voie biliaire ou une dilatation de la voie biliaire.

Cependant, l'échographie abdominale peut aussi être normale ou ne retrouver qu'un calcul vésiculaire. Dans ce cas, le diagnostic peut être fait par l'échoendoscopie et/ou la cholangiographie rétrograde.

Les autres causes de cytolyse aiguë associées à une élévation importante des PAL sont plus rares. Il s'agit essentiellement des hépatopathies auto-immunes dans leur forme frontière avec la cirrhose biliaire primitive et de certaines hépatites médicamenteuses (dextropropoxyphène, chlorpromazine, macrolides, acide clavulanique-ampicilline...).

Altération de l'état général, amaigrissement, fièvre et hépatomégalie associés à un syndrome inflammatoire biologique

Ces signes cliniques et biologiques, parfois associés à un ictère, sont évocateurs d'une pathologie néoplasique ou d'une granulomatose hépatique. L'échographie abdominale sera l'examen de choix *(fig 6)*. Une dilatation des voies biliaires extrahépatiques oriente vers une maladie néoplasique d'origine pancréatique.

Tableau I. – Principales causes de cholestase.

Causes	*Examen diagnostique*	*Traitement*
Cholestases d'origine extrahépatiques	***Échographie abdominale Échoendoscopie biliaire Cathétérisme rétrograde des voies biliaires***	***Le plus souvent chirurgical, levée de l'obstacle***
Tumeurs Pancréas Voies biliaires et vésicule Lymphome (adénopathies pédiculaires)	*Biopsie de la masse tumorale, marqueurs tumoraux (1)*	*Chirurgical ou endoscopique Chimiothérapie*
Lithiase biliaire		*Chirurgical ou endoscopique*
Maladies congénitales Kystes du cholédoque		*Chirurgical*
Cholangite sclérosante primitive	*Cholangiographie rétrograde, biopsie hépatique*	*Acide ursodésoxycholique*
Maladies infectieuses Ascaridiose		*Lévamisole*
Cholestases intrahépatiques d'origine canalaire	***Biopsie hépatique***	
Cirrhose biliaire primitive	*Anticorps antimitochondries*	*Acide ursodésoxycholique*
Cholangite sclérosante primitive	*Cholangiographie rétrograde*	*Acide ursodésoxycholique*
Cholangite infectieuse Sida		*Antibiotiques*
Cholangite médicamenteuse Acide clavulanique-ampicilline Dextropropoxyphène Fénofibrate Tétracycline		*Arrêt du médicament*
Cholangite ischémique secondaire à une thrombose de l'artère hépatique le plus souvent traumatique (chirurgie des voies biliaires)	*Artériographie hépatique Recherche d'une affection thrombogène*	
Sarcoïdose Histiocytose X Rejet de greffe hépatique Réaction du greffon contre l'hôte		
Cholestase d'origine hépatocytaire	***Biopsie hépatique γ-GT normale, augmentation des acides biliaires sériques***	
Médicaments (œstrogènes)		*Arrêt du médicament*
Cholestase récurrente bénigne		*Acide ursodésoxycholique*
Cholestase gravidique		*Arrêt de la grossesse*
Maladie de Byler		*Acide ursodésoxycholique*
Cholestase para-infectieuse, paranéoplasique		*Traitement de la cause*

(1) Le CA 19-9 est élevé de façon non spécifique au cours des cholestases. γ-GT : gammaglutamyl-transférase.

ÉLÉVATION DE L'ACTIVITÉ SÉRIQUE DES PAL AU COURS DES MALADIES OSSEUSES

Signification

Chez le sujet sain, les PAL osseuses et les PAL hépatiques représentent chacune près de 50 % de l'activité totale des PAL sériques. Leur structure est très proche car elles sont codées par le même gène et ne diffèrent que par des modifications post-traductionnelles. Il est possible, en utilisant les anticorps monoclonaux, de doser spécifiquement l'isoenzyme osseuse des PAL. Ce dosage n'a cependant pas d'intérêt clinique pratique.

Le remodelage osseux est la résultante de deux activités cellulaires étroitement liées : les ostéoblastes qui élaborent l'os jeune (apposition puis minéralisation de la matrice protéique), et les ostéoclastes qui résorbent l'os vieilli. Seuls les ostéoblastes possèdent l'activité PAL : ces enzymes tiennent un rôle fondamental dans la minéralisation du tissu osseux. Elles sont un marqueur du remodelage osseux, et plus précisément de l'activité ostéoblastique, ou de la formation osseuse.

Variations physiologiques

La puberté est la période de croissance osseuse maximale, où près de 50 % de la masse osseuse est acquise. L'activité ostéoblastique est alors intense et les PAL s'élèvent. Ainsi, les taux sériques peuvent dépasser les normes usuelles établies chez l'adulte, sans excéder cependant deux fois la normale.

La ménopause est aussi une période d'accélération du remodelage osseux, mais plus aux dépens de la résorption que de la formation. Les PAL sériques atteignent alors volontiers les normes supérieures, mais les dépassent rarement.

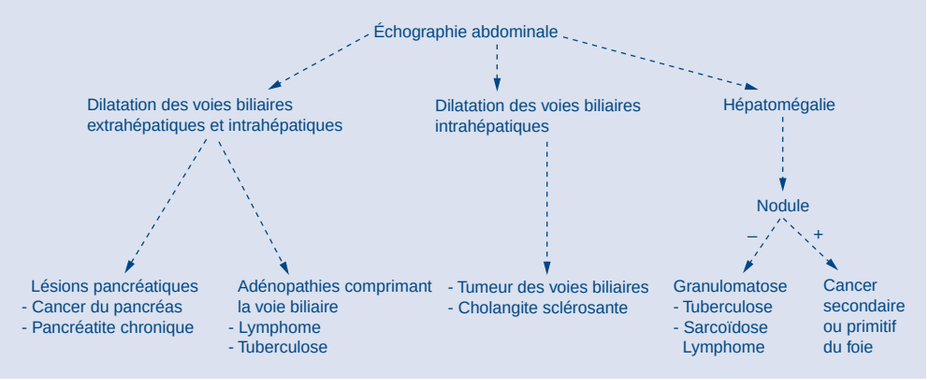
Maladies osseuses avec augmentation des phosphatases alcalines *(fig 7)*

L'augmentation des PAL, au cours d'une maladie osseuse, témoigne de l'intensification de la formation osseuse ou de la fonction ostéoblastique.

Tableau II. – Bilan étiologique d'une cirrhose.

Causes	*Examen diagnostique*	*Activité de la maladie*
Alcool	*Biopsie hépatique : hépatite alcoolique*	*Histologie*
Infection virale B +/- D	*Ag Hbs* *Ac Hbs* *Ac Hbc* *Ac Delta*	*Transaminases élevées* *ADN du virus B* *Histologie*
Infection virale C	*Anticorps anti-VHC* *ARN viral C*	*Transaminases élevées* *ARN viral C*
Hémochromatose	*Saturation de la transferrine* *Ferritinémie* *Transposition C282Y du gène HFE* *Dosage du fer hépatique, histologie*	
Hépatite auto-immune	*Anticorps antinoyaux, antimuscle lisse, antiréticulum endoplasmique*	*Transaminases élevées* *Histologie*
Cirrhose biliaire primitive	*Augmentation des PAL* *Anticorps antimitochondrie*	*Ictère* *Transaminases élevées*
Cholangite sclérosante	*Augmentation des PAL* *Cholangiographie rétrograde, histologie*	*Ictère* *Angiocholite*
Cirrhose biliaire secondaire	*Augmentation des PAL* *Maladies congénitales des voies biliaires* *Antécédents de chirurgie biliaire*	
Thrombose des veines hépatiques	*Échographie couplée à l'analyse Doppler*	*Ictère* *Transaminases élevées* *Ascite* *Diminution du TP*
Maladie de Wilson	*Céruléoplasmine* *Cuprémie* *Cuprurie* *Comparaison avec l'ADN d'un sujet atteint (microsatellite), dosage du cuivre hépatique*	
Déficit en alpha-1-antitrypsine	*Alpha-1-antitrypsine sérique* *Phénotypage de l'alpha-1-antitrypsine*	

Ag : antigène ; Ac : anticorps ; ARN : acide ribonucléique ; ADN : acide désoxyribonucléique ; PAL : phosphatases alcalines ; TP : taux de prothrombine.

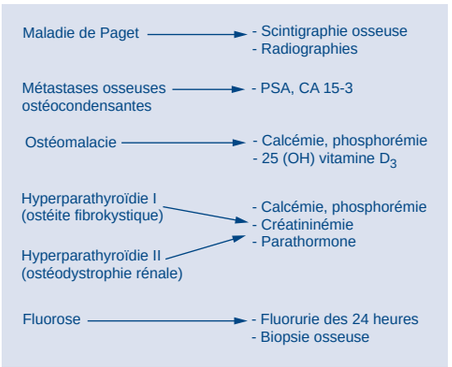


6 *Conduite à tenir devant une élévation de l'activité sérique des phosphatases alcalines associée à une altération de l'état général, amaigrissement, fièvre.*

Maladie de Paget

C'est la maladie la plus fréquente (10 % de la population à 80 ans). C'est aussi celle au cours de laquelle les PAL sont les plus élevées. Il existe une corrélation significative entre les taux de PAL et l'extension de la maladie évaluée en scintigraphie osseuse. Les PAL sont aussi le meilleur marqueur de l'évolution de la maladie. Au cours de la prise en charge thérapeutique, leur dosage régulier permet d'évaluer la réponse et d'adapter le traitement.

En pratique, si les PAL sont très élevées et le sujet peu symptomatique, voire asymptomatique, on s'orientera volontiers vers une maladie de Paget. La scintigraphie osseuse est un bon examen de dépistage. Chaque foyer d'hyperfixation doit faire l'objet d'une radiographie standard pour confirmer le diagnostic.



7 *Principales maladies osseuses avec augmentation des phosphatases alcalines : éléments diagnostiques. PSA : prostate specific antigen.*

Métastases osseuses condensantes (cancers de la prostate et du sein)

Elles peuvent s'accompagner d'une augmentation des PAL qui reflète la construction osseuse excessive.

En pratique, les métastases osseuses sont volontiers révélées par des douleurs chez un sujet à l'état général altéré. Les marqueurs tumoraux (PSA pour le cancer de la prostate et CA 15-3 pour le cancer du sein) sont alors exceptionnellement normaux.

Ostéomalacie

Au cours de l'ostéomalacie, les ostéoblastes sont actifs mais impuissants à minéraliser correctement l'os. L'augmentation des PAL caractérise les différentes formes d'ostéomalacie :

– ostéomalacie par carence en 25 (OH) vitamine D_3 (carence d'apport, malabsorption) ;

– ostéomalacie vitaminorésistante (défaut de production ou résistance à la 1-25 $(OH)_2$ vitamine D_3) ;

– ostéomalacie par fuite rénale du phosphore (forme familiale liée à l'X, syndrome de Fanconi, acidose tubulaire, tumeur mésenchymateuse).

En pratique, l'ostéomalacie est souvent responsable d'un tableau de douleurs diffuses. Le diagnostic est évoqué sur les radiographies (hypertransparence du squelette et stries de Looser-Milkman) et confirmé par le dosage de la calcémie, la phosphorémie et la 25 (OH) vitamine D_3 qui est effondrée. Les autres causes d'ostéomalacies sont rares.

Hyperparathyroïdie primitive et secondaire

L'hyperparathyroïdie primitive par adénome parathyroïdien, ou plus rarement par hyperplasie des glandes, est le plus souvent diagnostiquée à un stade précoce grâce à l'automatisation du dosage de la calcémie. L'augmentation des PAL se voit dans les formes cliniques d'ostéite fibrokystique, où les taux de parathormone atteignent dix fois la normale. Ces formes représentent actuellement moins de 5 % des patients.

L'augmentation des PAL est aussi un stigmate des grandes hyperparathyroïdies secondaires qui peuvent survenir au cours de l'ostéodystrophie rénale des hémodialysés chroniques.

En pratique, le diagnostic d'hyperparathyroïdie est porté grâce au dosage conjoint de la calcémie, de la phosphorémie, de la créatininémie et de la parathormone.

Fluorose osseuse

Elle résulte d'une intoxication prolongée par de fortes quantités de fluor. Les principales causes d'intoxication fluorée sont : apport hydrique excessif en eau richement fluorée (Saint-Yorre Royale), fluorose tellurique ou industrielle, fluorose iatrogène (acide niflumique et fluorure de sodium). Le fluor est, en effet, un puissant anabolisant des ostéoblastes. Les ostéoblastes, ainsi stimulés, voient leur activité PAL augmenter. Malheureusement, cette stimulation excessive conduit à la formation d'un os de mauvaise qualité et de moindre résistance.

En pratique, la fluorose peut être source de douleurs osseuses et de fractures. Elle se caractérise par une ostéocondensation diffuse. Le diagnostic est confirmé par le dosage de la fluorurie des 24 heures ou par la biopsie osseuse.

Sophie Hillaire : Ancien chef de clinique,
service d'hépatologie, hôpital Beaujon, 100, boulevard du Général-Leclerc, 92110 Clichy, France.
Christine Brousse : Ancien chef de clinique,
service de médecine physique et de réadaptation fonctionnelle, hôpital Foch, 40, rue Worth, 92150 Suresnes, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : S Hillaire et C Brousse. Élévation sérique de l'activité des phosphatases alcalines. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1400, 1998, 5 p

Épistaxis

JM Klossek, PJ Fourcroy

Repérer la zone de saignement, évaluer le retentissement de l'épistaxis, arrêter l'hémorragie et contrôler les facteurs favorisants : tels doivent être en consultation les quatre réflexes à avoir devant une épistaxis.

© Elsevier, Paris.

Introduction

L'épistaxis est l'une des plus fréquentes urgences médicales. Soixante pour cent de la population a eu au moins une épistaxis, et seule 6 % ont justifié une consultation médicale. Il n'existe pas de prédominance saisonnière, mais une atmosphère sèche semble être fréquemment associée au risque de saignement. La tache vasculaire sur le septum nasal est le site de saignement le plus fréquent. La formation de croûtes est habituelle à son niveau et explique la fréquence des hémorragies, entretenue parfois par les autotraumatismes des patients (grattage, manœuvre digitale). Les hémorragies sont parfois dues à des causes locales (blessure, anomalies vasculaires) ou générales (hémopathies, trouble de l'hémostase). Le rôle du généraliste est primordial pour évaluer la nécessité d'un avis et/ou d'un traitement spécialisé.

L'épistaxis est l'une des plus fréquentes urgences médicales.

Rappel d'anatomie sur la vascularisation nasale

Le nez est un organe richement vascularisé par le système carotidien externe (artère grande palatine ou sphénopalatine et faciale) et carotidien interne (artères ethmoïdales antérieure et postérieure). L'ensemble de ce réseau se distribue dans toute la cavité nasale ; schématiquement, le système ethmoïdal pour la région antérieure et supérieure de la fosse nasale, et le système carotidien externe pour la région postérieure. Une région est plus particulièrement à l'origine des épistaxis : la tache vasculaire. Elle se situe sur le septum de chaque côté, à environ 1 cm en arrière de l'orifice narinaire. Elle est visible sans difficulté à l'examen du nez. Elle est formée par les ramifications terminales des vaisseaux issus à la fois du système ethmoïdal, facial et maxillaire.

Clinique [1]

Trois situations sont rencontrées en pratique :

– le patient a saigné, il ne saigne plus, mais la répétition des épistaxis l'inquiète et il souhaite en connaître la cause et le remède ;

– le patient a saigné, il a mis en place un méchage antérieur qui a interrompu l'hémorragie, mais il n'ose pas le retirer ;

– le patient continue à saigner malgré ses premières tentatives de compression ou méchage et consulte en urgence.

Malgré la diversité apparente de ces situations, l'approche diagnostique et thérapeutique est identique. Le praticien doit appliquer la même recherche étiologique et proposer graduellement les explorations et traitements.

60 % de la population a eu au moins une épistaxis.

L'attitude en consultation devant une épistaxis se définit en quatre étapes simultanées *(fig 1)*.

- Arrêter le saignement.
- Évaluer le retentissement du saignement.
- Suspecter la zone de saignement : uni- ou bilatérale, antérieure ou postérieure.
- Rechercher les facteurs favorisant l'hémorragie : trouble de l'hémostase, médicaments, hypertension arterielle, traumatisme, tumeurs.

Évaluer le retentissement de l'hémorragie

La durée est une des notions les plus importantes, et l'abondance du saignement doit être évaluée avec prudence, en recherchant le maximum de preuves objectives.

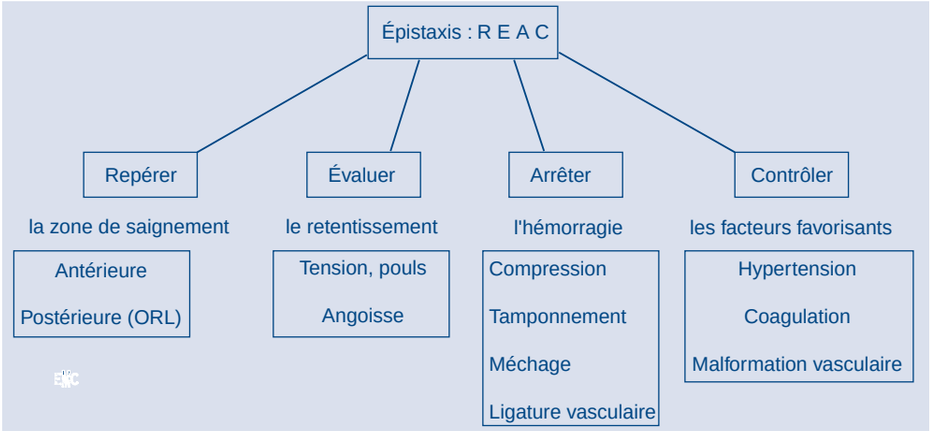
La présence de sueurs, la tachycardie, voire la paleur sont souvent tardives.

L'angoisse est fréquente et doit être prise en compte dans la prise en charge du patient.

En cas d'urgence, le temps de saignement est un examen de dépistage simple et facile à réaliser.

Préciser l'origine du saignement

À l'aide d'un éclairage frontal ou d'une lampe (otoscope), la région nasale antérieure, et en particulier le septum (tache vasculaire), d'où provient la majorité des épistaxis, est facilement accessible.



1 *Conduite à tenir devant une épistaxis.*

© Elsevier, Paris

Chaque fois que cela est possible, il faut prudemment faire moucher le patient pour retirer le caillot obstruant la cavité nasale. La mise en place d'une pulvérisation de vasoconstricteur en l'absence d'hypertension artérielle (Aturgyl®, Pernazène®) facilite l'examen et peut même quelquefois arrêter l'hémorragie. Si le point de saignement n'est pas visible, il s'agit probablement d'un saignement postérieur. En l'absence d'une instrumentation spécifique (endoscope), l'examen du reste de la cavité nasale est quasi impossible ; le patient sent le sang couler dans sa gorge, comme le prouve l'examen du cavum. Une origine bilatérale est assez rare même si du sang coule des deux cavités nasales, car le plus souvent, le sang reflue d'une fosse nasale à l'autre par l'arrière (choanes).

Ne pas oublier les traitements en cours
- ✔ ***Aspirine, AINS.***
- ✔ ***Anticoagulant.***
- ✔ ***Chimiothérapie.***
- ✔ ***Antihypertenseur.***

Rechercher les facteurs favorisants *(tableau I)*

Ils conditionnent la prise en charge et la gravité de l'hémorragie.

- Prise de la tension artérielle (se méfier des hypertensions paradoxales).
- Relever les médicaments en cours ou récemment arrêtés.
- Vérifier s'il existe ou non une pathologie sous-jacente (angiomatose, tumeur).

Tableau I. – Les différentes causes des épistaxis.

Locales	*Chirurgie, fibroscopie* *Traumatismes* *Tumorales bénignes et malignes* *Infection ou inflammation* *Épistaxis essentielle*
Générales	*Trouble de l'hémostase* *Anomalie du temps vasculaire : angiome, Willebrand, capillarites* *Anomalie du temps plaquettaire : purpura* *Anomalie des facteurs de coagulation* *Hypertension artérielle*

- Faire un temps de saignement (dépistage).

Arrêter le saignement

La **compression bidigitale** consiste à faire pincer la portion mobile (cartilagineuse) du nez où siège la tache vasculaire. La durée de compression doit être au moins égale au temps de saignement, soit en moyenne au minimum 7 minutes.

En cas d'échec, ou si le saignement est trop abondant : **mécher la fosse nasale**. L'idéal est de faire moucher le malade avant le méchage, de pulvériser un anesthésique local (Xylocaïne® naphazolinée), puis de glisser la mèche dans le nez. Pour la direction du méchage, garder en mémoire que le plancher de la fosse nasale est approximativement parallèle à la ligne aile du nez tragus.

Quel type de mèche ? **Une mèche grasse** est préférable à une mèche sèche, car une fois l'arrêt du saignement obtenu, le risque hémorragique est réactivé lors de l'ablation du méchage. La présence d'un corps gras réduit la formation de croûtes et le risque hémorragique. **L'antibiothérapie n'est pas systématique si le méchage est inférieur à 48 heures.** Des tampons tels Merocel® et Coalgan® peuvent également être proposés. Chez l'enfant ou lorsqu'il existe des troubles de l'hémostase ou une maladie angiomateuse, l'emploi d'une mèche résorbable (Surgicel®) est recommandé. Sa résorption spontanée réduit le risque de reprise hémorragique puisqu'il n'y a pas de déméchage. Toutefois des saignements abondants ne sont pas toujours maîtrisables avec ces mèches.

En cas d'échec, l'appel à l'ORL est nécessaire pour mettre en place une compression antérieure et postérieure avec un méchage ou une sonde à ballonets, voire une ligature vasculaire ou une embolisation.

Conduite à tenir une fois le saignement arrêté

Soit la perte sanguine a été minime, le patient est revu pour son déméchage quelque jours plus tard.

Soit aucun méchage n'a été nécessaire, le saignement s'est arrêté spontanément ou après une simple compression bidigitale.

Quels que soient les moyens nécessaires à l'arrêt du saignement, l'attitude est systématisée.

- **Rechercher une cause locale du saignement** : tache vasculaire, tumeur, malformation vasculaire (angiomatose), antécédent chirurgical.
- **Rechercher une cause générale** : trouble de l'hémostase spontané ou provoqué (médicaments +++).

Jean-Michel Klossek : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Pierre-Jean Fourcroy : Interne des Hôpitaux.
Service ORL et chirurgie cervicofaciale, hôpital Jean-Bernard, 86021 Poitiers cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : JM Klossek et PJ Fourcroy. Conduite à tenir et traitement d'une epistaxis. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0450, 1998, 2 p

RÉFÉRENCES

[1] Gicquel P, Fontanel JP. Épistaxis. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-310-A-10, 1995 : 1-8

ÉRYTHERMALGIE

F Cordoliani

L'érythermalgie est un acrosyndrome douloureux très rare, ayant des caractéristiques cliniques très particulières permettant le diagnostic. On distingue les formes primitives et les formes secondaires. Les formes primitives, encore considérées comme idiopathiques, sont exceptionnelles. Les formes secondaires sont plus fréquentes. Elles sont le plus souvent liées à un syndrome myéloprolifératif, et aussi appelées dans ce cas érythromélalgies. Les anomalies fonctionnelles plaquettaires liées au syndrome myéloprolifératif provoquent des anomalies de la microcirculation cutanée et des thromboses vasculaires cutanées.

© Elsevier, Paris.

Reconnaître l'érythermalgie

Le caractère intermittent des douleurs, le déclenchement par la chaleur, le soulagement par le froid et les modifications des extrémités observées pendant les crises, permettent le diagnostic.

Les crises sont le plus souvent paroxystiques, bien que puisse persister un fond douloureux entre les crises. Les douleurs sont à type de brûlures, localisées le plus souvent aux pieds, parfois aux mains. Les crises sont déclenchées par l'élévation de la chaleur locale : au cours de l'effort, repos sous une couverture, port de chaussure, fièvre, augmentation de la chaleur ambiante... et par la déclivité. Le refroidissement et la surélévation des extrémités calment les symptômes.

Pendant les crises douloureuses, les extrémités concernées sont le siège d'un érythème, d'un œdème et d'une augmentation de la chaleur locale.

Le diagnostic sera posé sur ces éléments, mais le test de provocation par immersion des extrémités dans de l'eau entre 32 et 36 °C pourra être utile.

Tableau I. – Étiologie des érythermalgies.

Forme primitive	*- début avant 40 ans* *- bilatérale et symétrique* *- résistance aux traitements* *- parfois familiale*	*« idiopathique »*
Formes secondaires	*- début après 40 ans* *- parfois unilatérales, asymétriques ou distales (orteils)* *- sensibles au traitement* *- non familiales*	*- syndrome myéloprolifératif* *- lupus* *- goutte, diabète* *- inhibiteurs calciques, bromocriptine*

Enquête étiologique

Pour établir le caractère primitif ou secondaire de l'affection *(tableau I)*, il faudra s'appuyer sur les données de l'examen clinique et quelques examens biologiques simples.

L'âge de début, le caractère familial, les antécédents et les prises médicamenteuses seront précisés.

L'examen clinique recherchera des nécroses distales, une splénomégalie, orientant vers un syndrome myéloprolifératif.

La numération formule sanguine-plaquettes (NFS-plaquettes) est l'examen de première intention. Il pourra révéler une thrombocytose et d'autres anomalies évocatrices d'un syndrome myéloprolifératif. Ce dernier devra être confirmé en milieu hématologique par une biopsie médullaire.

En cas de négativité, une recherche de facteur antinucléaire (FAN), la glycémie et l'uricémie seront demandées.

En cas de normalité des examens, la NFS-plaquettes doit être redemandée régulièrement, car une érythermalgie peut précéder de quelques années un syndrome myéloprolifératif.

Diagnostic différentiel

Cette affection devra être différenciée d'une acrocyanose consistant en un aspect violacé, indolore, des extrémités qui sont froides et moites, de la phase érythémateuse d'un syndrome de Raynaud qui est précédée obligatoirement par une phase syncopale avec blanchiment des doigts, déclenchée par le froid ; d'une algodystrophie. Une neuropathie et une artérite seront éliminées par l'examen.

Chez l'enfant, deux autres causes de douleurs paroxystiques des mains et des pieds devront être éliminées. Ce sont les acrodynies de l'intoxication mercurielle chronique et surtout, chez le garçon, la maladie de Fabry, principal diagnostic différentiel. Cette affection due à un déficit en α-galactoglucosidase lié à l'X, se manifeste par des crises douloureuses des extrémités, volontiers déclenchées par l'effort, accompagnées d'angiokératomes cutanés parfois discrets ou méconnus, et évolue vers l'insuffisance rénale. Un taux normal d'α-galactoglucosidase leucocytaire, réalisé dans un laboratoire de biochimie spécialisé, élimine le diagnostic de maladie de Fabry.

Traitement

– Au cours des syndromes myéloprolifératifs, l'aspirine à faible dose (500 mg/prise) apporte un soulagement rapide, pendant 3 à 4 jours. Le traitement de l'hémopathie est nécessaire.

– En cas d'érythermalgie secondaire liée à un médicament inducteur, l'arrêt de celui-ci s'impose.

– Le traitement des formes primitives est décevant. L'aspirine, puis l'indométacine (25 mg/prise) sont des traitements de première intention. En cas d'échec on peut proposer des bêtabloquants (propanolol : 40 à 120 mg/j), le méthylsergide en cures (2 à 6 mg/j).

© Elsevier, Paris

Florence Cordoliani : Ancien chef de clinique, assistant des Hôpitaux,
service de dermatologie (Pr Morel), hôpital Saint-louis, 1, avenue Claude-Vellefaux, 75475 Paris Cedex 10, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : F Cordoliani. Érythermalgie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0550, 1998, 2 p

Références

[1] Drenth JP, Michiels JJ. Erythromelalgia and erythermalgia: diagnostic-differentiation. *Int J Dermatol* 1994 ; 33 : 393-397

[2] Kurzrock R, Cohen PR. Paraneoplastic erytromelalgia. *Clin Dermatol* 1993 ; 11 : 73-82

Fièvre au retour d'un pays tropical

K Chemlal, C Carbon

Si les voyages dans des pays exotiques étaient autrefois réservés à une certaine catégorie de la population, il est évident qu'aujourdhui, l'amélioration du niveau de vie, l'évolution des moyens de transport et l'ouverture des frontières ont grandement facilité les possibilités de séjour vers des destinations de plus en plus lointaines. L'apparition d'une fièvre au retour d'un pays tropical est devenue un motif fréquent de consultation, et c'est dans la très grande majorité des cas au médecin généraliste que reviendra l'évaluation initiale, et notamment la décision d'une hospitalisation en urgence. Cette approche diagnostique de première ligne est donc essentielle. Ce chapitre vise à proposer une conduite à tenir pratique devant un patient consultant pour une fièvre au retour d'un séjour en pays tropical. Les pathologies évoquées ici font l'objet d'un chapitre particulier, et le lecteur pourra s'y référer pour une approche clinique plus détaillée.

© Elsevier, Paris.

Conduite à tenir initiale

Dans la démarche diagnostique initiale, trois éléments sont d'une importance capitale.

Entretien

Il doit être minutieux et s'attache à rechercher :

– la destination du ou des voyages avec les dates d'arrivée et de retour, sans oublier les escales éventuelles ;

– l'itinéraire, en précisant le ou les séjours en zone rurale ;

– les conditions du séjour en termes de salubrité, d'accès à l'eau minérale, de type d'alimentation, d'exposition aux insectes... ;

– le type d'activité (baignades...) ;

– l'utilisation d'une chimioprophylaxie et son interruption éventuelle, volontaire ou non (vomissements) ;

– le statut vaccinal (hépatites, typhoïde, fièvre jaune...) ;

– la connaissance d'un contage éventuel (choléra, par exemple).

Examen clinique

Évaluation des caractères de gravité

Cela permet de proposer une hospitalisation en urgence et un traitement précoce.

Signes de choc : hypotension artérielle, tachycardie, vasoconstriction cutanée, oligoanurie.

Signes neurologiques : troubles de la vigilance, signes méningés, céphalées intenses (surtout si elles persistent en dehors des poussées fébriles).

Signes de déshydratation : lorsqu'il existe une diarrhée, des vomissements ou une fièvre élevée prolongée (perte de poids, soif, hypotension, pli cutané, sécheresse des muqueuses, oligurie).

Anémie (paleur, asthénie).

Signes cutanés : notamment l'existence d'un purpura ou d'un syndrome hémorragique.

Évaluer le terrain

Terrain immunodéprimé, femme enceinte, personne âgée +++, tares préexistantes (insuffisance rénale, hépatique, diabète...). Les patients infectés par le VIH sont particulièrement à risque pour ce qui est de contracter une parasitose ou une mycose profonde (cryptococcose, histoplasmose, coccidioïdomycose...).

Orientation de l'approche diagnostique

- *Rechercher des signes fonctionnels associés*

Existe-t-il une diarrhée ? Est-elle liquidienne ou glairosanglante ? Existe-t-il des douleurs abdominales, en particulier de l'hypocondre droit ? Existe-t-il une éruption cutanée ?

- *Rechercher des signes physiques*

Ictère.

Hépatomégalie douloureuse.

Signes hémorragiques.

Splénomégalie.

Adénopathies.

Lorsque les données de l'examen clinique sont recueillies, il existe deux situations.

■ Il existe des signes de gravité et/ou un terrain défavorable : il est impératif d'hospitaliser le patient en urgence, éventuellement par transport médicalisé.

■ Il n'y a pas de signes de gravité : des prélèvements biologiques, bactériologiques et parasitologiques doivent être réalisés le plus rapidement possible.

Prélèvements biologiques initiaux

Le patient **revient d'une zone d'endémie palustre**. Les prélèvements doivent être effectués immédiatement et les résultats analysés dans les heures suivantes, même si l'état général est bon.

Frottis sanguin et goutte épaisse.
Numération formule sanguine (NFS incluant compte plaquettaire).
Bilan hépatique : transaminases, bilirubine.

Le patient **ne revient pas d'une zone d'endémie palustre** (escale comprise) et l'état général est bon. Les prélèvements peuvent être effectués dans les heures suivantes (le lendemain matin si le patient est vu dans la nuit, par exemple).

Il **existe une incertitude** sur l'endémicité palustre. Il est préférable d'opter pour la prudence et de faire pratiquer les prélèvements immédiatement.

Dans tous les cas, la cause de la fièvre pouvant être multifactorielle, le bilan doit comporter également :

– une hémoculture (le résultat sera obtenu après 24 heures) ;

– un ionogramme sanguin (incluant la créatininémie) ;

– une coproculture en présence d'une diarrhée (l'examen direct est fait immédiatement) ;

– une bandelette urinaire lors de la consultation.

Orientation diagnostique

S'il n'existe pas de critères de gravité justifiant une hospitalisation en urgence, la recherche étiologique dépend des signes fonctionnels retrouvés lors de l'entretien, des données de l'examen clinique et du résultat des prélèvements biologiques. Nous allons donc envisager les différents diagnostiques en fonction de ces différentes données.

Fièvre associée à un ictère

Les principaux diagnostics à envisager sont le paludisme, une hépatite virale, une leptospirose ictérohémorragique, une distomatose hépatobiliaire et une fièvre jaune.

En faveur d'un paludisme, l'examen clinique retrouve une splénomégalie. Il n'y a pas d'hyperleucocytose, en règle générale, sur la NFS. L'anémie reflète l'hémolyse. Une thrombopénie modérée est fréquente.

En faveur d'une hépatite virale (le plus souvent de type A, parfois B par contamination sexuelle), l'examen clinique est normal en dehors de l'ictère, et, sur le plan biologique, on retrouve une élévation importante des transaminases.

© Elsevier, Paris

En faveur d'une distomatose hépatobiliaire (*Fasciola hepatica*), l'examen clinique retrouve l'existence d'une hépatomégalie douloureuse, ou, plus tardivement, un tableau d'angiocholite fébrile. Sur le plan biologique, il existe une franche hyperéosinophilie (supérieure à 1 000 /mm³).

En faveur d'une fièvre jaune, l'examen clinique retrouve l'absence de vaccination, l'altération de l'état général, l'existence d'un syndrome hémorragique et d'une insuffisance rénale.

En faveur d'une leptospirose, on retrouve la notion de baignade en eau douce, une éruption maculeuse du tronc, des céphalées, des myalgies et un syndrome hémorragique.

Fièvre associée à une diarrhée

Les principaux diagnostics à évoquer sont le paludisme, une salmonellose mineure, une typhoïde (salmonelle majeure), une shigellose, une diarrhée invasive à *Escherichia coli*, une amibiase, une hépatite virale au stade initial.

En faveur d'une typhoïde, à l'examen clinique, on retrouve des céphalées, une éruption maculeuse du tronc, une diarrhée non sanglante, et, sur le plan biologique l'absence d'hyperleucocytose, une discrète cytolyse, la positivité des hémocultures et de la coproculture.

En faveur d'une hépatite, à l'examen clinique, on retrouve l'ictère, et, sur le plan biologique, l'élévation des transaminases.

En faveur d'une shigellose ou **d'une infection à** *E coli*, on retrouve l'aspect des selles glaireuses et sanglantes, un état général altéré, une hyperleucocytose sur la NFS et la positivité des coprocultures.

Fièvre associée à une douleur de l'hypocondre droit

Les diagnostics à envisager sont le paludisme, une amibiase et une distomatose hépatobiliaire.

En faveur d'une amibiase, l'examen clinique retrouve une diarrhée glairosanglante, une altération de l'état général, des douleurs spontanées de l'hypocondre droit exacerbées par l'ébranlement, une franche hyperleucocytose à l'hémogramme associée à un syndrome inflammatoire biologique franc (élévation de la vitesse de sédimentation). Les coprocultures retrouvent l'existence de kystes d'*Entamœba histolytica*, l'échographie abdominale, une ou plusieurs images d'abcès, et la sérologie par immunofluorescence confirme le diagnostic dans les 24 heures.

Fièvre associée à une splénomégalie

Les principaux diagnostics à envisager sont le paludisme, la fièvre typhoïde, la leishmaniose viscérale, une borréliose et la brucellose.

En faveur d'une leishmaniose viscérale, on retrouve une fièvre ectique résistant aux antipyrétiques, une hépatosplénomégalie, des adénopathies, une altération de l'état général, une pancytopénie, une élévation polyclonale des gammaglobulines.

En faveur d'une borréliose, on retrouve une fièvre entrecoupée de périodes d'apyrexie, la notion de piqûres de tiques, une éruption maculeuse localisée ou généralisée, la positivité du frottis sanguin et de la sérologie pour la maladie de Lyme (borréliose).

En faveur d'une brucellose, on retrouve la notion de consommation de produits laitiers non pasteurisés, une fièvre ondulante, l'absence d'hyperleucocytose à l'hémogramme. Le diagnostic est donné par la positivité des hémocultures et de la sérologie.

Fièvre associée à des adénopathies

Les diagnostics à envisager sont la trypanosomiase, la filariose et la peste.

En faveur d'une trypanosomiase africaine ou maladie du sommeil, on retrouve un séjour en Afrique noire, l'existence d'une porte d'entrée cutanée (aspect de furoncle sur les parties découvertes), l'existence d'adénopathies essentiellement cervicales ou sus-claviculaires ne suppurant pas, une altération de l'état général, des troubles du comportement (léthargie, confusion). Dans une phase plus avancée, la fièvre tend à disparaître, et le tableau neurologique devient prédominant. Sur le plan biologique, on retrouve l'absence d'hyperleucocytose et d'éosinophilie, l'élévation des IgM sériques (supérieure à quatre fois la normale). Le diagnostic est fait par la mise en évidence du parasite dans le suc ganglionnaire et le frottis sanguin, et sur la positivité de la sérologie.

En faveur d'une filariose, on retrouve l'adénite et la lymphangite, ainsi qu'une hyperéosinophilie majeure.

En faveur d'une peste, l'existence d'un bubon et de son adénopathie satellite, ainsi qu'une altération marquée de l'état général.

Fièvre associée à des signes cutanés

Les signes cutanés peuvent consister en une éruption généralisée maculeuse, à type d'urticaire, morbilliforme, ou en une éruption localisée.

Lorsque l'éruption est généralisée, on peut évoquer une rickettsiose (notion de morsures de tiques), une hépatite virale (triade de Caroli), une typhoïde au stade initial, une borréliose, une primoinfection par le VIH et une arbovirose. Lorsque l'éruption est localisée (placard unique), on peut évoquer une maladie de Lyme.

Fièvre associée à une hyperéosinophilie

L'éosinophilie est significative (supérieure à 500/mm³). Le principal diagnostic à évoquer est une helminthiase à la phase d'invasion tissulaire (bilharziose, filariose, trichinose, larva migrans cutanée et distomatose).

En faveur d'une bilharziose, on retrouve la notion de baignade en eau douce ou de marche dans les marigots, une hépatosplénomégalie, la positivité de la sérologie, car les œufs ne sont retrouvés dans les selles ou les urines que 2 mois après l'infestation.

En faveur d'une filariose, on retrouve l'adénite et la lymphangite, ainsi que la positivité de la sérologie.

En faveur d'une trichinose, on retrouve la consommation de viande mal cuite, des myalgies et un œdème de la face. L'hyperéosinophilie est souvent supérieure à 2 500/mm³, les enzymes musculaires sont élevées. La sérologie est positive.

En faveur d'une *larva migrans* (infection à *Toxocara canis*), on retrouve une altération modérée de l'état général, une toux, un rash maculeux ou à type d'urticaire et la positivité de la sérologie.

Le diagnostic d'une helminthiase intestinale (Ascaris, ankylostomiase, anguillulose) ne sera confirmé qu'a posteriori, à l'examen parasitologique des selles.

Fièvre associée à des signes hémorragiques

Les diagnostics à évoquer sont ceux d'arbovirose compliquée, de leptospirose ictérohémorragique, de fièvres hémorragiques à Ebola et de Lassa (imposant un isolement strict immédiat), voire d'une hépatite fulminante. Il est clair que l'existence de signes hémorragiques constitue un critère de gravité et qu'il convient d'hospitaliser en urgence. Les critères diagnostiques et les signes cliniques ne seront donc pas détaillés ici.

Fièvre isolée

L'accès palustre est le premier diagnostic à évoquer.

Conduite thérapeutique initiale

Hospitalisation en urgence

En attendant le transport à l'hôpital, il faut essentiellement expliquer la situation et rassurer le patient et son entourage. En cas de crises comitiales, injecter une ampoule de Valium® en intramusculaire, veiller à la liberté des voies aériennes supérieures, mettre le patient en position latérale de sécurité.

Il n'y a pas lieu d'hospitaliser le patient

En attendant le résultat des prélèvements (cf supra), la prescription initiale sera fonction de la symptomatologie clinique :

– antipyrétique (paracétamol) en cas de fièvre, de myalgies, de céphalées ;

– antispasmodiques et antiseptique intestinal en cas de douleurs abdominales et de diarrhée ;

– lopéramide (Imodium®) ou acétorphan (Tiorfan®) en cas de diarrhée liquidienne.

Les mesures diététiques seront adaptées : repos, apport hydrique important pour prévenir la déshydratation due aux pertes digestives et cutanées (eau, Coca-Cola), régime sans résidu en cas de diarrhée.

Dans un second temps, un traitement spécifique sera prescrit en fonction de l'étiologie (infection urinaire, salmonellose, parasitose...).

Points importants

✔ Toute fièvre au retour d'un pays tropical est un accès palustre jusqu'à preuve du contraire, quelle que soit la présentation clinique.

✔ L'examen clinique doit rechercher des signes de gravité qui nécessiteraient une hospitalisation en urgence.

✔ Les prélèvements biologiques simples doivent être faits en urgence et récupérés dans les heures suivantes (exception faite des hémocultures).

✔ Évoquer de principe une infection bactérienne, notamment une pyélonéphrite, surtout au retour d'une pays chaud (diminution des apports liquidiens).

✔ Évoquer de principe une thrombose veineuse favorisée par un long voyage (la recherche d'un empâtement du mollet est systématique lors de l'examen clinique initial).

✔ Une double infection est possible (accès palustre associé à une helminthiase ou à une salmonellose, par exemple).

✔ La fièvre est peut être sans rapport avec le voyage.

✔ En dehors des accès palustres contractés lors des escales, se méfier d'un paludisme d'aéroport chez des patients habitant à proximité d'un aéroport international.

Khadoudja Chemlal : Chef de clinique-assistant.
Claude Carbon : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service de médecine interne, hôpital Bichat, 46, rue Henri-Huchard, 75877 Paris cedex 18, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : K Chemlal et C Carbon. Fièvre au retour d'un pays tropical. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0600, 1998, 3 p

Galactorrhée

V Doridot, F Audibert

La galactorrhée est un écoulement mamelonnaire de lait provenant d'un pore galactophorique, en dehors de la lactation et du post-partum immédiat. En fonction de ses caractéristiques cliniques, on évoque une origine le plus souvent médicale, plus rarement tumorale.

© Elsevier, Paris.

Interrogatoire

Il recherche les antécédents gynéco-obstétricaux (grossesses antérieures, allaitement maternel ou artificiel, antécédent d'abcès du sein, traitements hormonaux), les antécédents médicaux (notion d'absorption médicamenteuse autre que les traitements hormonaux [antidépresseurs, antihypertenseurs, antiulcéreux]), les antécédents chirurgicaux (en particulier un adénome à prolactine), les antécédents familiaux (cancer du sein chez la mère, la sœur).

Il précise le caractère spontané ou provoqué de l'écoulement, son ancienneté, son aspect, sa couleur, son caractère uni- ou multipore.

Diagnostic

L'inspection recherche une absence de déformation, une absence d'anomalies mamelonnaires et la présence de lésions cutanées à type d'ulcérations, de lésions eczématiformes. La palpation recherche une tuméfaction. La pression du mamelon met en évidence la présence d'un écoulement mamelonnaire, et précise son caractère uni- ou pluricanalaire, uni- ou bilatéral et sa couleur. Enfin, la palpation de la région axillaire et des creux sus-claviculaires recherche d'éventuelles adénopathies.

Au terme de l'interrogatoire et de l'examen clinique, devant une galactorrhée blanchâtre, multipore, uni- ou bilatérale, on évoquera une cause principalement médicale :

– traitements hormonaux (œstrogènes, associés ou non à des progestatifs) ;

– lésions hypophysaires (adénome à prolactine, acromégalie) ;

– syndrome de Cushing ;

– médicaments (neuroleptiques, benzodiazépines, réserpine, dérivés de la papavérine, cimétidine, alphaméthyldopa, opiacés...) ;

– hyperprolactinémie fonctionnelle ;

– autres causes plus rares (hypothyroïdie périphérique, insuffisance rénale, herpès thoracique, syndrôme paranéoplasique producteur de prolactine).

Dans certains cas, l'étiologie n'est pas retrouvée.

L'examen sera complété par un examen gynécologique, afin d'éliminer une grossesse, et un examen général complet à la recherche de signes tumoraux (hémianopsie bitemporale, céphalées...).

Examens complémentaires

En fonction de l'étiologie suspectée, on pratiquera :

– un dosage de prolactine : une prolactinémie supérieure à 25 ng/ mL doit faire évoquer un micro- ou un macroadénome à prolactine ;

– un scanner cérébral centré sur la selle turcique à la recherche d'un processus expansif hypophysaire ;

– un champ visuel ;

– un fond d'œil.

Si la galactorrhée ne présente pas un aspect blanchâtre habituel, multipore, on devra pratiquer :

– un **examen cytologique** de l'écoulement (aspect des cellules, présence d'hématies) ;

– une **mammographie bilatérale** (face, profil, trois quarts) qui confirmera la présence d'une masse palpable et qui recherchera la présence de microcalcifications groupées, plus ou moins étendues, évoquant une prolifération intragalactophorique maligne et une galactographie consistant en une injection de produit de contraste hydrosoluble, radio-opaque dans le canal dilaté, afin d'en visualiser le contenu. Cet examen est utile uniquement si l'écoulement est unipore. Cette galactographie est contre-indiquée si l'écoulement est purulent et elle permet de visualiser la présence d'une ou plusieurs lacunes régulières. Si la lacune est unique, on évoque un papillome. En revanche, si elles sont multiples, il faut penser à une papillomatose, dilatation globale de l'axe galactophorique avec des canaux de 2 à 3 mm de largeur, à bords réguliers. Si la dilatation est associée à des lacunes multiples d'aspect irrégulier, on évoque un épithélioma ;

– enfin, on proposera une **échographie** qui permettra de visualiser une dilatation canalaire importante ou de localiser une masse profonde non palpable. Mais l'intérêt est limité dans cette indication.

Traitement

Le traitement est étiologique. Il comporte :

– l'arrêt d'un médicament responsable ;

– le traitement d'une pathologie endocrinologique (hypothyroïdie périphérique, syndrome de Cushing...).

En cas de macroadénome à prolactine ou de processus expansif hypophysaire, il faudra envisager un traitement chirurgical.

En cas de microadénome à prolactine ou d'hyperprolactinémie fonctionelle, le traitement repose sur la prescription de bromocriptine (Parlodel® : 2 comprimés/j).

Virginie Doridot : Interne des hôpitaux de Paris.
François Audibert : Chef de clinique-assistant.
Service de gynécologie-obstétrique, hôpital Antoine-Béclère, 157, rue de la Porte-de-Trivaux, 92140 Clamart, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : V Doridot et F Audibert. Galactorrhée. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0605, 1998, 1 p

© Elsevier, Paris

Goitre

M Popelier, T Delbot

La suspicion de goitre est un motif fréquent de consultation, mais aussi une découverte fortuite d'examen systématique. Il peut s'agir d'une fausse impression (visuelle ou palpatoire) ou d'une réelle augmentation du volume thyroïdien pouvant s'inscrire dans le cadre :
- d'un goitre diffus simple ;
- d'un goitre multinodulaire ;
- d'une thyroïdite ;
- beaucoup plus rarement, d'un cancer thyroïdien.
Dans la première situation, la prise en charge relève du médecin généraliste. Dans les autres cas, un avis spécialisé est préférable pour orienter la conduite à tenir.
La démarche diagnostique prend en compte le statut fonctionnel de la thyroïde et les caractéristiques du goitre. Elle repose sur le dosage de la thyroid stimulating hormone (TSH) et l'échographie.
© Elsevier, Paris.

Confirmation du diagnostic de goitre

Le diagnostic est souvent porté par excès devant une augmentation de volume du cou. La palpation permet de distinguer ce qui revient à la thyroïde de ce qui est graisseux, musculaire, voire ganglionnaire (la thyroïde ascensionne à la déglutition). Le volume thyroïdien est volontiers surévalué par la palpation chez les sujets longilignes, la thyroïde étant parfois « trop bien visible et palpable » sans être réellement hypertrophiée. C'est l'inverse dans le goitre plongeant. En cas de doute diagnostique, l'échographie précise les dimensions de la thyroïde : il s'agit d'un goitre lorsque la masse estimée est supérieure à 20 g. L'échographie permet également de révéler des nodules non palpables (infracentimétriques ou de siège postérieur) et d'orienter le diagnostic étiologique en faveur d'une thyréopathie auto-immune (hypoéchogénicité diffuse).

Le tableau I résume les caractéristiques échographiques et fonctionnelles, en fonction des étiologies.

Certaines situations sont d'emblée évocatrices

Signes cliniques d'hyperthyroïdie

Il existe des signes cliniques évocateurs d'hyperthyroïdie qu'il faut confirmer par un dosage de la TSH.

■ Un goitre homogène et vasculaire, une exophtalmie chez un sujet jeune orientent vers une maladie de Basedow.

■ En présence d'une thyroïde nodulaire, il peut s'agir d'un goitre multinodulaire toxique, d'un adénome toxique ou d'un goitre multinodulaire basedowifié (association d'une maladie de Basedow avec un goitre multinodulaire préexistant). La scintigraphie est alors indispensable au diagnostic étiologique et au bilan préthérapeutique.

■ En cas de surcharge iodée, c'est encore la scintigraphie qui permet de distinguer l'hyperthyroïdie induite par l'iode des autres étiologies d'hyperthyroïdie associées fortuitement à une surcharge iodée.

Signes cliniques d'hypothyroïdie

Il existe des signes cliniques d'hypothyroïdie qu'il faut également confirmer par un dosage de la TSH. En présence d'un goitre ferme, parfois un peu bosselé, il s'agit probablement d'une thyroïdite

Tableau I. – Caractéristiques fonctionnelles (TSH) et échographiques des principales étiologies des goitres.

	TSH				Échographie		
Goitre	**Euthyroïdie**	**Hypothyroïdie**	**Hyperthyroïdie**		**Parenchyme homogène**	**Anomalies non nodulaires**	**Nodules**
Goitre simple	++	-	-		++	-	-
Goitre multinodulaire	++	-	+		-	-	++
Thyroïdite d'Hashimoto	+	++	+ *(hashitoxicose)*		-	++	+
Thyroïdite silencieuse du post-partum	-	+ *(2e phase)*	+ *(1re phase)*		+	+	-
Thyroïdite subaiguë de de Quervain	+	-	+		-	++	-
Maladie de Basedow	+	-	++		-	++	+

© Elsevier, Paris

chronique lymphocytaire de Hashimoto. L'élévation des anticorps antithyroperoxydase confirme le diagnostic. L'échographie vérifie que les irrégularités perçues à la palpation sont liées aux remaniements de la thyroïdite et ne correspondent pas à d'authentiques nodules. La scintigraphie est inutile.

■ En période post-partum, volontiers entre le 3e et le 6e mois après l'accouchement, un goitre modéré peut entrer dans le cadre d'une thyroïdite silencieuse avec dysthyroïdie transitoire (hyper- puis hypothyroïdie biologique frustre), mais il peut s'agir également d'un goitre simple euthyroïdien, dont l'augmentation de volume a été favorisée par la grossesse.

■ Un goitre douloureux avec irradiation ascendante vers les mâchoires et les oreilles évoque une thyroïdite subaiguë de de Quervain. La vitesse de sédimentation élevée, la TSH effondrée reflète l'hyperthyroïdie, souvent cliniquement latente, et la scintigraphie blanche confirme le diagnostic.

■ Enfin, une augmentation rapide d'un goitre ancien chez une personne âgée, associée à des signes de compression, doit faire redouter un cancer anaplasique.

Goitre isolé, sans contexte évocateur ni dysthyroïdie

L'échographie permet de distinguer.

■ Le goitre simple homogène.

■ La dystrophie multinodulaire diffuse sans nodule prédominant.

Dans ces deux situations, on peut se passer de la scintigraphie. L'appréciation du retentissement mécanique constitue l'élément essentiel de la décision thérapeutique. En cas de volume important et/ou de signes cliniques de retentissement mécanique (dysphagie, toux de décubitus, dyspnée, dysphonie), la radiographie de la trachée (face et profil) permet de distinguer une simple déviation trachéale (avec calibre conservé) d'une véritable compression extrinsèque. En cas de goitre plongeant, la radiographie de thorax, voire le scanner thoracique, permettent de préciser l'importance du prolongement médiastinal et ses rapports anatomiques. Les plaintes rapportées par le patient (gêne cervicale, « boule dans la gorge », impression de strangulation...) sont souvent sans rapport direct avec le goitre.

■ Un nodule dominant au sein d'une dystrophie multinodulaire. La conduite à tenir rejoint alors celle proposée pour les nodules thyroïdiens solitaires, l'arrière-pensée étant de ne pas méconnaître un cancer. La stratégie diagnostique et thérapeutique s'articule autour de deux examens, la scintigraphie et la cytoponction, sans qu'il n'y ait aujourd'hui de consensus pour privilégier l'un d'entre eux.

Aspects thérapeutques

En cas de goitre avec dysthyroïdie, le traitement vise d'abord à corriger celle-ci, avec souvent un effet favorable sur le volume du goitre (Basedow, Hashimoto).

En cas de nodule dominant, l'attitude thérapeutique (surveillance ou exérèse chirurgicale) dépend des données scintigraphiques et/ou cytologiques ainsi que du volume nodulaire (avis spécialisé indispensable).

Reste le cas le plus fréquent du goitre euthyroïdien sans nodule dominant.

■ On opte généralement pour une surveillance simple en première intention. La prescription d'un traitement freinateur par L-thyroxine (objectif : TSH à la limite inférieure de la normale), controversée, ne se justifie qu'en cas d'évolutivité clinique et/ou échographique constatée aprés un minimum de recul : un premier contrôle échographique peut être proposé à 1 an en cas de goitre multinodulaire diffus et à 2 ou 3 ans en cas de goitre homogène. Le rythme de surveillance ultérieur dépendra évidemment de l'évolutivité. En France, pays de carence iodée relative, l'intérêt d'une supplémentation individuelle en iode n'a pas été démontré.

■ Seuls les goitres très volumineux, responsables d'une gêne mécanique ou mal tolérés sur le plan esthétique, justifient d'emblée une sanction chirurgicale. En cas de dystrophie multinodulaire diffuse à l'échographie, une thyroïdectomie totale permet d'éviter les fréquentes récidives nodulaires sur moignon restant, et on peut alors se contenter, en postopératoire, d'un traitement par L-thyroxine à dose substitutive (non freinatrice).

■ Chez les sujets âgés ou porteurs de pathologies associées rendant périlleuse une exérèse chirurgicale, on peut proposer un traitement par le radio-iode à visée de réduction volumique (sous couvert d'une corticothérapie) lorsqu'un retentissement mécanique le justifie.

Erreurs à ne pas commettre en présence d'un goitre :
✔ porter le diagnostic par excès ;
✔ demander une scintigraphie sans confirmation préalable du diagnostic par une échographie et s'il s'agit d'un goitre homogène échographiquement sans dysthyroïdie ;
✔ ne pas traiter par L-thyroxine après une chirurgie pour goitre.

Marc Popelier : Ancien chef de clinique, assistant des hôpitaux de Paris,
service d'endocrinologie, clinique Du Mesnil, 46, rue Raymond-Berrurier, 78320 Le Mesnil-Saint-Denis, France.
Thierry Delbot : Ancien chef de clinique, assistant des hôpitaux de Paris,
Service central de médecine nucléaire, groupe hospitalier, 1, Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris, Cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : M Popelier et T Delbot. Goitre.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0610, 1998, 2 p

Grain de beauté

J Castanet, JP Ortonne

Introduction

Le mélanome est le cancer dont l'incidence augmente le plus rapidement : elle doublerait tous les 10 ans et serait environ de dix cas pour 100 000 habitants et par an. De plus, le traitement des formes métastatiques de mélanome n'a pas réellement progressé. Aussi, la prévention du mélanome et son dépistage précoce sont deux priorités essentielles en dermatologie et sont en passe de devenir des priorités de santé publique [1]. Il apparaît donc nécessaire d'une part de comprendre les relations existant entre les nævi naevocellulaires, les expositions solaires et le mélanome, d'autre part d'identifier les sujets et les lésions à risque. Plusieurs enquêtes épidémiologiques récentes ont permis dans une certaine mesure de préciser nos connaissances, mais des questions demeurent. Le rôle du médecin généraliste est prépondérant dans l'éducation des patients et dans l'identification des lésions suspectes.

Diagnostic

Définitions

Un nævus nævocellulaire, ou « grain de beauté », est une lésion dans l'immense majorité des cas acquise et due à une prolifération de cellules mélanocytaires à la jonction dermoépidermique.

Un nævus peut être jonctionnel (tous les mélanocytes sont en contact avec la membrane basale), dermique (tous les mélanocytes sont localisés dans le derme) ou composé.

Aspects cliniques

Les nævi sont des lésions biens circonscrites, de forme circulaire ou ellipsoïdale, qui ont un aspect très variable. Ils peuvent être présents sur toute la surface cutanée et les muqueuses.

Les nævi jonctionnels sont plans ou discrètement infiltrés, avec une couleur variant du chamois au brun-noir. La surface est lisse, les bords sont symétriques et le quadrillage de la peau est respecté.

Les nævi composés peuvent être discrètement infiltrés ou franchement papillomateux. À la fin de l'enfance et à l'adolescence, ils deviennent souvent plus épais et plus foncés, avec parfois une hyperkératose de surface. Un aspect maculeux pigmenté périnævique peut apparaître, mais reste symétrique.



1 *Nævi cliniquement atypiques.*



2 *Nævus composé « habituel ».*

Les nævi dermiques peuvent résulter de l'évolution histologique des nævi composés et en sont alors indistinguables cliniquement. Deux types de nævi dermiques apparaissent chez l'adulte, sont peu ou pas pigmentés et sont facilement identifiables. Les nævi en dôme sont des nodules hémisphériques, symétriques, un peu translucides, de couleur chair ou brun et siégeant sur le visage. La transition avec la peau saine est brutale. Souvent, quelques courts poils épais émergent de la surface. Les nævi pédonculés sont souvent achromiques ou bruns et sont des lésions molles siégeant le plus souvent dans les plis. Ils peuvent être le siège d'hémorragies ou de thromboses intranæviques et deviennent alors inflammatoires, douloureux, noirâtres puis nécrotiques.

Les nævi cliniquement atypiques, sont des nævi jonctionnels ou composés de grande taille (6 à 12 mm) parfois polychromes ou mal limités *(fig 1)*. La notion (et le terme) de nævi dysplasiques doit vraisemblablement être abandonnée car les nævi cliniquement atypiques n'ont pas une image histologique différente de celle des autres nævi. Une biopsie montrant une image de « nævus dysplasique » n'a donc pas de signification pronostique.

Diagnostic différentiel

Le plus souvent, le diagnostic est très facile *(fig 2)*. Lorsque les lésions sont de petite taille, le diagnostic différentiel avec d'autres entités bénignes (verrue séborrhéïque, lentigine...) peut être impossible, mais ceci n'a pas de conséquence pratique. Le principal diagnostic différentiel des nævi jonctionnels et composés est le mélanome. Les critères classiques devant faire craindre un mélanome sont l'asymétrie, la polychromie, l'irrégularité des bords, la perte du quadrillage normal de la peau *(fig 3)*, une grande taille et un saignement ou une ulcération. Ce diagnostic différentiel peut être très difficile mais est évidemment fondamental [6].



3 *Perte du quadrillage de la peau et pigmentation maculeuse périlésionnelle. Indication d'exérèse : mélanome (Breslow 0,72 mm).*

Épidémiologie

Évolution des nævi

Le nombre de nævi augmente depuis la naissance jusqu'à environ 35 ans pour atteindre 15 en moyenne dans la population caucasienne. Il est rare qu'un nævus apparaisse après 35 ans. Leur nombre reste ensuite relativement stable [2, 3] sur une longue période puis diminue après 50 ans. Ils sont rarement présents après 80 ans. Chez l'enfant, les nævi ont souvent une forte activité jonctionnelle, ce qui peut rendre le diagnostic différentiel histologique avec le mélanome très difficile. Ces nævi vont ensuite évoluer histologiquement et avoir une composante dermique : les nævi jonctionnels sont rares dès l'adolescence.

Plusieurs études épidémiologiques montrent que le nombre de nævi présents chez un patient est lié à des facteurs constitutionnels mais aussi à l'importance des expositions solaires dans l'enfance et l'adolescence, qu'il s'agisse d'expositions répétées

© Elsevier, Paris

ou aiguës. Des antécédents de coups de soleil sont souvent trouvés chez les patients ayant des nævi nombreux et/ou atypiques.

La notion classique d'une augmentation de la taille et du nombre de nævi au cours de la grossesse est pour le moins très controversée. De même, l'éventuelle hormonodépendance du mélanome n'existe probablement pas.

Risque de mélanome et nævi

Le risque de transformation en mélanome d'un nævus jonctionnel ou composé au cours de la vie est estimé à 1 pour 7 000. Les nævi dermiques ne présentent pas de risque particulier. Il n'existe aucun argument permettant de penser qu'un traumatisme accidentel, même répété (par le rasage, un vêtement...), d'un nævus augmente ce risque.

La majorité des mélanomes, environ 60 %, survient en peau saine, sans lésion précurseur. À l'inverse, seule une minorité des mélanomes est due à l'évolution d'un nævus.

Le nombre total de nævi d'un individu est le facteur de risque de mélanome le plus important (plus de 100 nævi : risque relatif de 7,6 dans une étude) [3].

Le nombre de nævi cliniquement atypiques est un facteur de risque indépendant (risque relatif de 6 pour au moins cinq lésions de ce type dans une étude) [3].

Ces résultats varient d'une étude à l'autre du fait en particulier de méthodologies différentes, mais le nombre total de nævi est constamment trouvé comme le facteur de risque de survenue d'un mélanome le plus important. Il existe cependant des liens entre l'aptitude au bronzage, le phénotype clair, le nombre de nævi et la présence de nævi atypiques [1].

Attitude pratique

Quand enlever un nævus ?

L'exérèse prophylactique d'un nævus n'est pas indiquée. Dans certains cas, peut se discuter l'exérèse de nævi dont l'autosurveillance est particulièrement difficile, comme les nævi du cuir chevelu ou de la plante des pieds.

Toute lésion pigmentée pour laquelle il existe un doute pour un mélanome doit être enlevée et analysée histologiquement. L'exérèse doit donc être faite par une technique chirurgicale « classique », permettant l'examen anatomopathologique de la lésion. Une surveillance n'est jamais indiquée dans cette circonstance. La limite clinique entre nævus et mélanome peut être impossible à tracer. La décision d'exérèse ne dépend que de l'examen clinique et de l'expérience du dermatologue.

La place de techniques d'analyse des lésions pigmentées, comme la dermatoscopie ou l'analyse informatisée d'une lésion, n'est pas définie. L'intérêt de ces techniques dépend probablement de l'expérience de leur utilisateur.

Nævi et soleil : quels conseils ?

Une attitude raisonnable doit être préconisée [1, 6] : il faut éviter les expositions solaires intensives et brutales, et donc les coups de soleil. Plus un sujet a des facteurs de risque de mélanome (phénotype clair, difficultés à bronzer, nombre élevé de nævi, antécédent familial de mélanome), plus ces recommandations sont importantes**. Il faut insister sur l'importance de la prévention dès l'enfance et l'adolescence**.

La place des écrans solaires a donné lieu à certaines controverses [4]. En France, leur emploi est largement préconisé et paraît logique. Cependant, aucune étude épidémiologique n'a démontré que l'utilisation d'écrans solaires diminuait l'incidence du mélanome. La possibilité théorique que les photoprotecteurs augmentent le risque de mélanome en permettant des expositions solaires prolongées ne peut pas être exclue. Il paraît en tout cas souhaitable d'expliquer aux sujets à risque que le rôle des écrans n'est pas de permettre des expositions solaires brutales et intensives et qu'il est nécessaire d'éviter les heures où l'irradiation solaire est maximale.

Quelle surveillance ?

L'autosurveillance des nævi doit être préconisée pour tous les patients en leur donnant un conseil simple : toute modification d'un nævus doit les amener à voir leur médecin. Bien entendu, toute modification n'entraînera pas nécessairement une exérèse : confusion entre nævus et un autre type de lésion, halonævus de Sutton *(fig 6)*, folliculite intranævique...

Pour les sujets à risque, une surveillance dermatologique annuelle est préconisée, qui consiste en un examen clinique soigneux de toute la peau, dont le cuir chevelu, les paumes et les plantes, ainsi que des muqueuses. L'identification des sujets à risque repose actuellement sur le nombre de nævi *(fig 4)* et à un moindre degré sur leur caractère cliniquement atypique ou un phénotype clair. Les membres de la famille d'un sujet atteint de mélanome doivent être examinés. Rappelons également qu'un patient ayant un antécédent de mélanome a un risque de survenue d'un deuxième mélanome et doit donc bénéficier de cette surveillance annuelle toute sa vie.



4 *Multiples nævi. Surveillance clinique et photographique annuelle.*

Une surveillance photographique est souvent faite, mais elle a certaines limites. La technique photographique doit être relativement codifiée et les photographies antérieures doivent être disponibles au moment de la consultation. Surtout, il est difficile avec des clichés de qualité courante, donc des changements d'une fois à l'autre d'éclairage, de rapport d'agrandissement et de position du sujet, d'apprécier les modifications éventuelles d'un nævus. En revanche, cette surveillance photographique peut permettre de savoir si une lésion est d'apparition récente ou non.

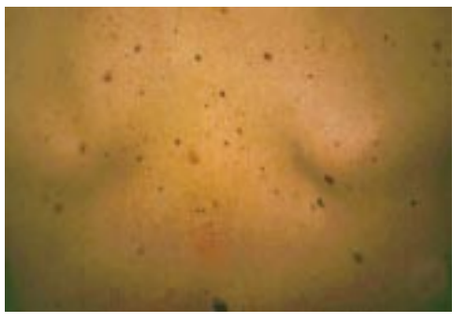
Cas particuliers

Nævi congénitaux

Les nævi congénitaux mélanocytaires [7] ont un risque de dégénérescence en mélanome plus élevé que les nævi acquis mais qui dépend de leur taille. Sans entrer dans le détail des techniques chirurgicales et des études épidémiologiques, signalons simplement que les nævi mélanocytaires congénitaux nécessitent une prise en charge spécialisée et que le traitement chirurgical, lorsqu'il est souhaitable, est souvent réalisé précocement.

Syndrome du nævus dysplasique.

Il s'agit d'un syndrome d'instabilité chromosomique très rare au cours duquel les patients ont un grand nombre de nævi cliniquement atypiques qui continuent d'apparaître à l'âge adulte *(fig 5)*, des antécédents familiaux de mélanome et un risque de mélanome proche de 100 %



5 *Syndrome du nævus dysplasique.*

Place du généraliste

La place du généraliste dans l'éducation des patients vis-à-vis des expositions solaires est fondamentale. Seule la prise en compte du risque lié aux expositions solaires dans l'enfance et l'adolescence, malgré la mode du bronzage, peut entraîner une diminution de l'incidence du mélanome.

Le rôle du généraliste est également bien sûr d'identifier les lésions pigmentées suspectes. À



6 *Halonævus de Sutton.*

l'inverse, il doit pouvoir rassurer les patients dans certaines circonstances, comme un halonævus *(fig 6)*, un nævus dermique ou un traumatisme. Il doit donc contribuer à l'éducation des patients vis-à-vis du soleil et des grains de beauté, jouant ainsi un rôle central dans la prévention et le dépistage précoce du mélanome.

En revanche, à notre avis, la décision d'exérèse d'une lésion relève d'une collaboration entre le dermatologue et le médecin généraliste.

Conclusion

L'importance du mélanome, cancer le plus fréquent chez les sujets de 20 à 40 ans, est devenue évidente pour tous. Pourtant, l'image corporelle idéale, telle quelle est transmise dans notre société où les médias et plus particulièrement l'image jouent un rôle majeur, fait toujours du bronzage un synonyme de beauté et de santé. Notre rôle est d'expliquer ce que le soleil peut avoir de néfaste, afin de diminuer l'incidence de cette tumeur.

Cependant, ce message sera d'autant plus efficace que nous saurons mieux identifier les sujets et les comportements à risque. L'identification du nombre de nævi comme facteur de risque est un progrès important. L'intérêt d'une prévention contre des expositions solaires excessives débutant dès l'enfance est maintenant mieux compris. Il est cependant souhaitable et plausible que les progrès de la génétique et de la biologie des mélanocytes [5] permettent de mieux appréhender dans les prochaines années la relation phénotype-nævi -soleil et mélanome, déterminant ainsi les groupes à risque élevé pour lesquels la protection contre le soleil devrait être stricte.

Jérôme Castanet : Assistant-chef de clinique.
Jean-Paul Ortonne : Professeur, chef de service.
Service de dermatologie, hôpital de l'Archet II, 151, route de Saint-Antoine-de-Ginestière, BP 79, 06003 Nice cedex 02, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : J Castanet et JP Ortonne. Grain de beauté. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0620, 1998, 3 p

Références

[1] Bonerandi JJ, Grob JJ. Le mélanome et ses facteurs de risque. Épidémiologie et conséquences en matière de dépistage et de prévention. *Ann Dermatol Venereol* 1989 ; 116 : 411-417

[2] Garbe C, Büttner P, Weib J, Soyer HP, Stocker U, Krüger S et al. Associated factors in the prevalence of more than 50 common melanocytic nævi, atypical melanocytic nævi, and actinic lentigines: multicenter case-study of the central malignant melanoma registry of the german dermatological society. *J Invest Dermatol* 1994 ; 102 : 700-705

[3] Garbe C, Büttner P, Weib J, Soyer HP, Stocker U, Krüger S et al. Risk factors for developing cutaneous melanoma and criteria for identifying persons at risk: multicenter case-study of the central malignant melanoma registry of the german dermatological society. *J Invest Dermatol* 1994 ; 102 : 700-705

[4] Naylor MF. Erythema, skin cancer risk and sunscreens. *Arch Dermatol* 1997 ; 133 : 373-375

[5] Piepkorn MW. Genetic basis of suceptibility to melanoma. *J Am Acad Dermatol* 1994 ; 31 : 1022-1039

[6] Rivers JK. Melanoma. *Lancet* 1996 ; 347 : 803-806

[7] Swerdlow AJ, English JS, Qiao Z. The risk of melanoma in patients with congenital nevi: a cohort study. *J Am Acad Dermatol* 1995 ; 32 : 595-599

Grosse bourse

T Lebret, JM Herve

Le terme « grosse bourse » regroupe en fait plusieurs pathologies correspondant à des symptômes variés. Il peut s'agir d'une simple augmentation de volume d'une bourse, d'une douleur testiculaire, d'une gêne à la marche ou d'une inflammation du scrotum. Dans un premier temps, pour le praticien, il sera important d'écarter une torsion de testicule ou une hernie étranglée, seules réelles urgences chirurgicales.

© Elsevier, Paris.

Examen du scrotum

L'examen d'une grosse bourse doit s'efforcer de s'orienter vers une recherche de la cause de l'augmentation de volume. Il peut s'agir :

– d'un œdème cutané (inflammatoire, réactionnel, allergique...) ;
– d'un hématome superficiel ou intrascrotal ;
– d'une infection ;
– d'une tuméfaction du testicule ;
– d'une anomalie du cordon ou du canal péritéovaginal ;
– d'une pathologie des enveloppes testiculaires ;
– d'une complication d'une hernie inguinale

L'examen clinique sera orienté en fonction de l'anamnèse et du contexte.

Bourse douloureuse et fébrile

L'inspection permet de rechercher les signes d'inflammation. L'érythème peut être étendu jusqu'à la région inguinale en suivant le trajet du cordon spermatique. La bourse est spontanément douloureuse et fébrile. En cas d'infection cutanée étendue, la recherche de zones de nécrose oriente vers une gangrène des organes génitaux.

La palpation est délicate, rendue difficile par la douleur. L'élévation de cette bourse peut calmer cette douleur. Il est alors possible d'individualiser les différents éléments anatomiques (testicule, épididyme, hydatide, et cordon) afin de localiser le foyer inflammatoire. Enfin, la région inguinale est palpée à la recherche d'une hernie (inguinoscrotale) ou d'adénopathies.

Bourse traumatique

L'hématome périnéal ou scrotal peut être très étendu, s'étendant parfois jusqu'à la cuisse. Même si la plupart des traumatismes des bourses se résorbent sans séquelle sous antalgiques et anti-inflammatoires, il est néanmoins indispensable de vérifier l'intégrité des éléments anatomiques lors du premier bilan lésionnel. Le testicule est l'organe le plus vulnérable, et, en cas de suspicion de lésion importante, il peut nécessiter un abord chirurgical.

Bourse atraumatique non douloureuse

Dans un contexte non urgent, l'inspection s'oriente le plus souvent vers une hydrocèle vaginale ou un varicocèle. Le testicule en lui-même est normal, sauf en cas de tumeur testiculaire.

La transillumination (à l'aide d'une lampe de poche) permet de confirmer le diagnostic.

À l'inverse, la palpation d'une masse indurée dans le paremclyme testiculaire fait évoquer le diagnostic de tumeur.

Bourse atraumatique douloureuse

Dans ce contexte, il est indispensable d'écarter la torsion du cordon qui est une urgence. En fait, il est peu fréquent d'avoir une réelle augmentation de volume de la bourse, mais plutôt une rétraction du testicule à l'anneau inguinal.

Examens complémentaires

La situation extra-abdominale des organes génitaux de l'homme permet un examen clinique simple et fiable qui ne nécessite le plus souvent aucun examen complémentaire. Entre autre, en cas de suspicion de torsion testiculaire, aucun examen ne devra retarder la détorsion manuelle ou chirurgicale.

En fait, seule l'échographie ou l'échodoppler permet d'étudier en routine le contenu scrotal. Elle confirme le plus souvent l'examen clinique et n'est réellement utile qu'en cas de doute. Elle n'est donc pas indispensable pour le diagnostic de varicocèle, d'hydrocèle, de tumeur ou de torsion. Elle est en revanche très utile en cas de traumatisme afin d'étudier les lésions du parenchyme testiculaire.

Étiologies

Lorsque qu'un patient consulte pour une « grosse bourse », l'orientation diagnostique se fait en fonction de l'existence d'un traumatisme antérieur, d'une douleur associée et de l'état inflammatoire et septique *(tableau I) (fi 1)*.

Hydrocèle vaginale

Il existe deux entités totalement différentes d'hydrocèles vaginales. Chez l'enfant, il s'agit d'une non fermeture du canal péritonéovaginale (CPV) (cf chapitre « Pathologie inguinal de l'enfant »), au contraire, chez l'adulte, l'hydrocèle provient de la sécrétion de la membrane vaginale (MV) testiculaire. Le traitement est donc totalement différent chez l'enfant (fermeture du CPV) et chez l'adulte (plicature ou exérèse de la MV).

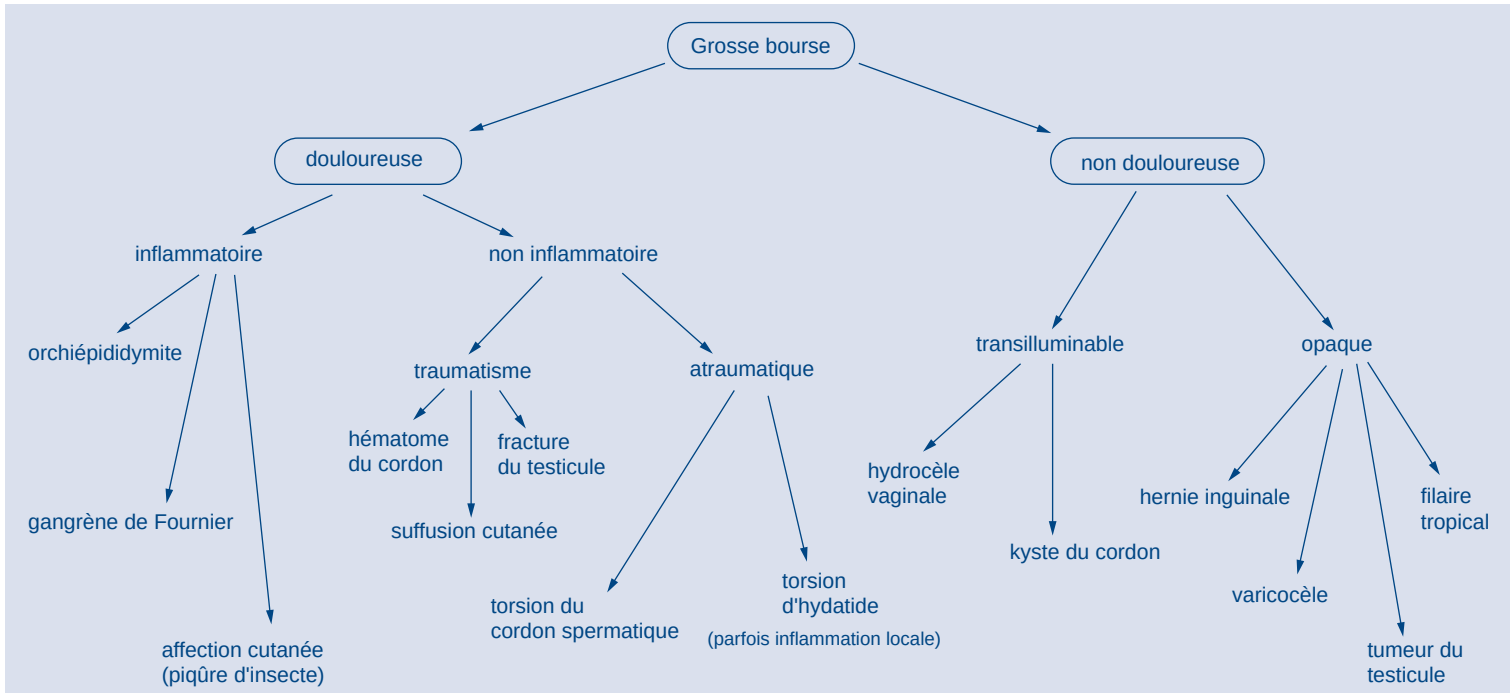
Le diagnostic est très facile, la bourse est unilatéralement augmentée de volume (parfois bilatéralement). La taille fluctue avec le temps. La bourse peut en effet grossir contemporainement à une affection ORL puis reprendre un volume plus modeste. À l'examen clinique, le testicule indolore est parfaitement sain mais est entouré d'une « poche d'eau » qui peut atteindre jusqu'à 1 L et parfois plus.

Sans urgence et en fonction de la gêne, il est licite de proposer un geste chirurgical pour traiter cette hydrocèle.

Varicocèle

Il s'agit d'une augmentation de volume des veines spermatiques du cordon. Il apparaît alors des « varices » du cordon, juste au-dessus du testicule.

© Elsevier, Paris



1 *Arbre diagnostique*

Une douleur à type de gêne à la marche peut apparaître et être le motif de consultation. Ces veines péritesticulaires ont tendance à réchauffer le testicule (normalement à 36,4 °C) et à altérer la spermatogenèse, allant jusqu'à la bloquer complètement. La stérilité qui en résulte est alors un deuxième motif de consultation.

À gauche, le varicocèle (de loin le plus fréquent) a pour origine une incompétence ostiale de la veine spermatique. En effet celle-ci se draine, de ce côté, dans la veine rénale. En cas d'anomalie des valves veineuses, il existe un reflux dans la veine spermatique à l'origine du varicocèle. Une déconnexion chirurgicale (par cœlioscopie ou à ciel ouvert) permet de restaurer progressivement un drainage correct du testicule.

À droite, en revanche, il faut suspecter une compression extrinsèque de la veine spermatique qui se draine directement dans la veine cave.

Orchiépididymite

Il s'agit d'une inflammation du testicule, de l'épididyme mais aussi du déférent et du cordon spermatique. Survenant souvent après une infection génitale ou urinaire, elle peut également se voir au décours d'un sondage vésical ou d'une chirurgie périnéale. Parfois, enfin, elle peut être idiopathique. La bourse est douloureuse, inflammatoire et difficilement palpable. Le patient est fébrile (37,5 - 38 °C). L'orientation thérapeutique est triple : anti-inflammatoire, antibiotique et surtout maintien et suspension du testicule par un suspensoir.

Tumeur testiculaire

Touchant l'homme jeune, la tumeur du testicule est le plus souvent maligne (séminome, choriocarcinome, carcinome embryonnaire...) et parfois bénigne (tératome, adénome...). Le diagnostic est clinique. La palpation d'une induration dans le parenchyme du testicule conduit à l'exploration chirurgicale par voie inguinale (clampage premier du pédicule) et à l'orchidectomie après prélèvement des marqueurs (*human chorionic gonadothrophin* [HCG], alpha-fœtoprotéine).

Hernie inguinoscrotale

Chez l'adulte, une augmentation de volume de la bourse peut être due à une hernie inguinale. Le diagnostic est simple, et le palper des orifices inguinaux permet de le confirmer. En cas d'incarcération d'une anse et d'irréductibilité, l'abord chirurgical est urgent.

Fracture du testicule

Dans un contexte de traumatisme périnéal, la lésion du testicule est évoquée en cas d'hématome scrotal très douloureux. La palpation est quasi impossible, mais l'échographie peut souvent préciser la nature des lésions. En cas de lésions importantes du parenchyme, une réparation chirurgicale est souhaitable.

Torsion du cordon spermatique

Il ne s'agit pas réellement d'une augmentation de volume du testicule mais sa gravité conduit à l'évoquer pour toute pathologie douloureuse du testicule. La torsion du cordon est supravaginale (sauf chez le nouveau-né) et entraîne une douleur intense, accompagnée de vomissements, d'agitation sans position antalgique. Le testicule est ascensionné (signe de Gouverneur) et très difficilement palpable de part la douleur. Une exploration en urgence est indispensable. Aucun examen complémentaire ne saurait retarder l'intervention. Seul le doppler permet éventuellement de confirmer l'absence de flux artériel dans l'artère spermatique.

Torsion d'hydatide

Au-dessus du testicule, il existe deux reliquats embryonnaires appelé hydatide. La torsion de l'hydatide pédiculé entraîne une douleur scrotale intense. Elle survient uniquement chez l'enfant. À l'examen, le testicule est normal, il est possible de palper une tuméfaction bleutée douloureuse de 2 à 3 mm de diamètre. Il existe le plus souvent une réaction inflammatoire avec une lame d'hydrocèle. En cas de certitude diagnostique, l'exploration chirurgicale n'est pas indispensable. Un traitement antalgique ou anti-inflammatoire, associé au port d'un suspensoir peut être utile.

Pathologie du canal péritonéovaginal de l'enfant

À l'état embryonnaire, il existe un canal reliant les enveloppes du testicule (vaginal) à l'abdomen (péritoine). À la naissance, ce canal péritonéovaginal (CPV) doit être occlus, séparant définitivement l'abdomen des bourses. En cas de non fermeture, il peut apparaître chez l'enfant une hernie inguinale (le CPV est resté très largement ouvert), un hydrocèle dit communicant (seul un pertuis subsiste, laissant le liquide péritonéal s'écouler le long de la vaginale), ou un kyste du cordon (le CPV s'est refermé au-dessus et au-dessous d'une poche liquidienne).

L'ensemble des étiologies des grosses bourses chez l'enfant est synthétisé dans le tableau I.

Tableau I. – Grosse bourse de l'enfant.

Persistance du canal péritonéovaginal

- *hernie*
  — *grosse bourse*
  — *indolore et expansive aux cris*
  — *opaque à la transillumination*
  — *masse inguinoscrotale*
  — *prolongement du canal inguinal*
  — *hernie étranglée*
  — *bourse œdématiée, rouge*
  — *douloureuse, irréductible*
  — *antécédent de hernie réductible*
  — *fatigue*
  — *vomissement et occlusion*

- *kyste du cordon*
  — *masse ovalaire*
  — *au-dessus du testicule*
  — *claire à la transillumination*
  — *volume variable*
  — *irréductible*
  — *cordon palpé sain au-dessus et au-dessous*

- *hydrocèle*
  — *bourse liquidienne*
  — *le testicule « flotte » dans la bourse*
  — *indolore*
  — *transilluminable en totalité*

Torsion du cordon

— *douleur violente, spontanée et intense*
— *apyrétique*
— *œdème du scrotum*
— *rétraction du testicule*
— *palpation très douloureuse*
— *vomissements*

Torsion hydatide de Morgagni

— *enfant jeune*
— *douleur modérée*
— *lame d'hydrocèle*
— *cordon normal*
— *petite masse bleutée en transillumination au pôle supérieur du testicule*

Orchiépididymite

— *rare chez l'enfant*
— *douleur importante*
— *fièvre (38-38°5)*
— *syndrome inflammatoire*
— *douleur à l'ébranlement*

Tumeur du testicule

— *enfant âgé*
— *masse indurée intratesticulaire*

Varicocèle

— *adolescent*
— *distension variqueuse des veines spermatiques*
— *augmente par la manœuvre de Valsalva*
— *indolore*

Deux urgences :

— la torsion du cordon chez le grand
— la hernie étranglée chez le petit.

Thierry Lebret : Urologue.
Jean-Marie Hervé : Urologue.
Centre médicochirurgical Foch, 40, avenue Worth, 92150 Suresnes, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : T Lebret et JM Hervé. Grosse bourse. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0640, 1998, 3 p

Grosse jambe rouge

N Fouchard, P Saiag

La « grosse jambe rouge » est un motif fréquent de consultation aux urgences. L'essentiel est de reconnaître les patients nécessitant effectivement une prise en charge, médicale ou médicochirurgicale, urgente. Nous avons tenté, à travers cet article, de présenter une démarche diagnostique simple, permettant une approche thérapeutique la mieux adaptée.

© Elsevier, Paris.

Grosse jambe rouge fébrile (tableau I)

Érysipèle du membre inferieur [1, 4, 5]

C'est la forme la plus superficielle de cellulite infectieuse *(fig 1)*

Comment le reconnaître

■ Le **terrain :** le plus souvent, chez une femme d'âge mûr, et les facteurs prédisposants : œdème chronique secondaire à une insuffisance veino-lymphatique, alcoolisme, diabète, syndrome néphrotique, état d'immunodépression.

■ Un **tableau clinique stéréotypé :** tout débute par une fièvre brutale à 40 °C avec frisson inaugural dans un contexte d'altération de l'état général. Puis en quelques heures survient un placard douloureux du membre inférieur, rouge foncé, chaud, induré avec aspect en « peau d'orange ». Ce placard est le plus souvent nettement délimité mais le bourrelet périphérique caractéristique manque généralement. Dans certaines formes sévères peuvent apparaître des vésicules voire des bulles « mécaniques », un purpura pétéchial.

■ Quelques examens complémentaires peuvent aider au diagnostic, qui reste toutefois clinique : On note un syndrome inflammatoire biologique et une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles. L'enquête bactériologique est souvent négative (hémocultures, cultures à partir de la peau atteinte) ; le prélèvement de la porte d'entrée est plus souvent positif. L'étiologie la plus fréquente est le streptocoque β hémolytique du groupe A (rarement B, C ou G, exceptionnellement le staphylocoque doré).



1 *Érysipèle typique du membre inférieur ; notez la délimitation nette du placard inflammatoire.*

■ Les **deux principaux diagnostics différentiels** sont l'eczéma de contact et les angio-œdèmes. La thrombose veineuse des membres inférieurs donne un érythème moins net, un tableau moins brutal.

■ Le **traitement** constitue un test diagnostique, entraînant une disparition des signes généraux en 24-48 heures, qui précède la guérison des signes locaux au prix d'une desquamation épidermique. Il évite en règle l'évolution vers une cellulite plus sévère (non nécrosante avec risque d'abcédation ou nécrosante). Ce traitement repose sur la pénicilline G par voie intraveineuse à la dose de 12-20 millions d'unités par 24 heures. Dès obtention de l'apyrexie, un relais par une pénicilline V orale (Oracilline®) à la dose de 3 millions d'unités par jour est réalisé. La durée totale de l'antibiothérapie doit être d'une quinzaine de jours. En cas d'allergie à la pénicilline, les macrolides (érythromycine) ou les synergistines (pristinamycine/Pyostacine®, 3g/j) sont une bonne alternative. Une anticoagulation préventive est classiquement associée, même si les raisons qui motivent cette attitude systématique sont discutables (en effet, aucune augmentation significative du risque de phlébite au cours de l'érysipèle du membre inférieur n'a été démontrée dans la littérature...)

■ Le **risque de récidive** est important sur terrain favorisant (cf supra). Une antibioprophylaxie au long cours par pénicilline V (Oracilline®, 1 million d'unités par jour) ou par Extencilline® 1 ampoule en intramusculaire (IM) tous les 15 jours, est alors recommandée.

Cellulite infectieuse stricto sensu (non nécrosante) [5]

La cellulite infectieuse s'étend plus profondément que l'érysipèle et est caractérisée par « une inflammation diffuse du tissu cellulaire sous-cutané, de cause infectieuse, et dans laquelle un fin exsudat non purulent s'étend le long des plans de clivage des espaces interstitiels et cellulaires ».

Comment la différencier de l'érysipèle ?

■ Le terrain et les facteurs prédisposants sont voisins de ceux de l'érysipèle.

■ Le tableau clinique est également similaire à celui de l'érysipèle (placard inflammatoire extensif, rouge, infiltré, très douloureux du membre inférieur survenant dans un contexte de fièvre élevée et d'altération brutale de l'état général). Toutefois,

Tableau I. – Conduite à tenir face à une grosse jambe rouge.

Fébrile	*Non fébrile*
Absence de signes locaux et/ou généraux de gravité :	***Érythème + vésicules***
Érythème + œdème	*- Eczéma aigu => tt ambulatoire + dermocorticoïdes*
- Érysipèle/cellulite infectieuse => hosp + tt médical (ATB)	***Œdème ± érythème***
- Lymphangite => hosp + tt médical (ATB)	*- Angio-œdème => hosp sous surveillance + anti-H_1*
Œdème ± érythème	***Érythème ± œdème***
- Thrombose veineuse profonde => ± hosp + tt médical (ATC)	*- Thrombose veineuse superficielle => ttt ambulatoire + AINS locaux*
Présence de signes locaux et/ou généraux de gravité :	
- Fascéite nécrosante => hosp + tt médico-chirurgical	

Hosp : hospitalisation ; tt : traitement ; ATB : antibiothérapie ; ATC : anticoagulation ; anti-H_1 : antihistaminiques ; AINS : anti-infammatoires non stéroïdiens.

© Elsevier, Paris



2 *Érysipèle du membre inférieur dans une forme plus sévère : aspect purpurique, présence de bulles.*



3 *Cellulite nécrosante du membre inférieur ; présence de signes locaux de gravité : zones violacées, marbrure distale, bulle à contenu trouble...*

quelques éléments sémiologiques l'en distinguent : les bords du placard inflammatoire ne sont ni surélevés ni nets ; des vésiculobulles *(fig 2)* et surtout des abcès sous-cutanés voire des zones limitées de nécrose cutanée peuvent apparaître au niveau du placard cellulitique ; adénopathies satellites et lymphangite sont fréquentes.

■ Les **examens biologiques** révèlent une hyperleucocytose et un syndrome inflammatoire. L'enquête bactériologique est plus souvent positive (hémocultures et/ou prélèvements locaux). Les germes responsables sont les mêmes que dans l'érysipèle avec toutefois une responsabilité plus fréquente du staphylocoque doré.

■ Les **principaux diagnostics** différentiels sont les mêmes que dans l'érysipèle auxquels il faut ajouter la cellulite à éosinophiles (tableau moins aigu, signes locaux moins nets, régression plus lente, peu influencée par l'antibiothérapie) et certaines formes de pyomyosite staphylococcique (observées sous nos climats chez les patients toxicomanes et/ou les sujets infectés par le virus d'immunodéficience humaine).

■ Le **traitement** repose sur la pénicilline G par voie intraveineuse (IV, 12-20 millions d'unités/24 h), volontiers associée durant les 48-72 premières heures à un aminoside, en cas d'atteinte streptococcique. L'amélioration des signes locaux et généraux souvent plus progressive que dans l'érysipèle permet un relais par une pénicilline orale (cf supra). En cas d'infection staphylococcique, une pénicilline M par voie intraveineuse puis orale (oxacilline/ Bristopen® ou surtout, Orbénine® par voie orale en raison de sa meilleure biodisponibilité, 3-4 g/24h) est prescrite. En cas d'allergie à la pénicilline, on préfère la vancomycine par voie intraveineuse aux macrolides ou aux synergistines. Une anticoagulation préventive est systématiquement associée.

Cellulites nécrosantes [5]

Elles correspondent à une inflammation étendue, d'origine infectieuse et à évolution nécrosante, des tissus conjonctifs sous-cutanés et de la peau sus-jacente et, font partie des urgences dermatologiques nécessitant une prise en charge médicochirurgicale immédiate *(fig 3)*.

Fascéite nécrosante [5]

■ Le **terrain** et les **facteurs prédisposants** sont peu différents de ceux notés au cours des formes plus superficielles de cellulite infectieuse (cf supra) ; toutefois, il s'agit souvent de patients âgés ou débilités (diabète, obésité, artérite ou dermatose chronique sous-jacente, notamment dans les formes polymicrobiennes, cf infra) chez lesquels le diagnostic est retardé parfois du fait de la prescription intempestive d'anti-inflammatoires non stéroïdiens.

■ Le **tableau clinique** est inquiétant avec signes généraux toxiniques importants voire choc septique. Localement, surviennent rapidement en regard du placard inflammatoire, des zones violacées, des bulles hémorragiques et/ou purulentes, une lividité et des marbrures distales, des troubles sensitifs à type d'hypo- ou d'anesthésie contrastant avec l'intensité des douleurs ; tous ces signes précèdent généralement la survenue de plaques de nécrose cutanée en carte de géographie. L'existence d'une crépitation sous-cutanée évoque la présence de germes anaérobies. Adénopathies satellites et lymphangite manquent souvent.

■ **Biologiquement**, l'hyperleucocytose est franche. On note fréquemment des signes de décompensation de tares pré-existantes : insuffisance rénale, diabète... Le dosage des enzymes musculaires (CPK) doit être systématique à la recherche d'une atteinte musculaire sous-jacente. Les prélèvements bactériologiques sont souvent positifs (hémocultures et prélèvements locaux). Ils permettent d'orienter l'antibiothérapie initiale dont ils ne doivent toutefois pas retarder la mise en route, et de différencier les deux types de fascéite nécrosante : le type I dû à une flore polymicrobienne avec présence d'au moins une espèce anaérobie (bacteroïdes ou *Peptostreptococcus*), associée à une ou plusieurs espèces anaérobies facultatives (*Streptococcus* ou *Enterobacteriaceae*) ; le type II ou gangrène streptococcique généralement due à un *Streptococcus* du groupe A.

■ **En pratique, l'essentiel est de faire rapidement le diagnostic de forme nécrosante et de confier alors le patient au chirurgien,** seul moyen d'améliorer le pronostic redoutable de ces infections. Les principaux diagnostics différentiels sont les nécroses cutanées du purpura fulminans, des coagulations intravasculaires disséminées, certains accidents des anticoagulants et le pyoderma gangrenosum. Le pronostic est sévère avec une mortalité lourde (20-40 %).

Le traitement, en dehors des gestes de réanimation, repose sur une antibiothérapie associant pénicilline G IV/ aminosides dans la forme streptococcique, pénicilline G IV/ aminosides/ métronidazole (Flagyl®) ou amoxicilline-acide clavulanique (Augmentin®)/ aminosides dans la forme anaérobie. L'excision chirurgicale de tous les tissus nécrosés est impérative. Une héparinothérapie est systématiquement prescrite.

Comment faire la distinction entre ces différentes formes ?

La distinction entre érysipèle et cellulite stricto sensu repose sur des critères cliniques (importance des douleurs spontanées, aspect des bords des lésions, caractères évolutifs). Tout l'intérêt d'une telle classification est lié à la nécessité d'une surveillance plus rigoureuse en cas de cellulite (fréquence des abcès hypodermiques secondaires, à évacuer chirurgicalement) et d'un traitement plus puissant (par voie intraveineuse).

Le problème majeur est, devant un tableau de cellulite, de reconnaître une forme chirurgicale. Les signes locaux et généraux de gravité sus-décrits doivent alarmer mais ne sont ni spécifiques ni constants. En dehors des formes « typiques » associant crépitation locale, placards extensifs de nécrose, anesthésie cutanée et/ou choc septique, au cours desquelles le geste chirurgical est salvateur, quelle situation doit inquiéter ? Un tableau de « grosse jambe rouge aiguë fébrile » d'allure médicale mais n'évoluant pas favorablement sous antibiothérapie adaptée ; réponse incomplète des signes généraux, persistance ou aggravation des signes locaux (bulles, purpura, impression de collection...), d'où l'importance d'un examen clinique minutieux et répété à un rythme biquotidien avec soulignement au feutre des contours de l'érythème et de tous les éléments sémiologiques de gravité. Une étude récente a par ailleurs permis de démontrer l'apport de l'imagerie par résonance magnétique dans le diagnostic précoce des formes chirurgicales.

Lymphangite du membre inférieur [2]

La lymphangite est une infection lymphatique due le plus souvent à un streptocoque β hémolytique, parfois à un staphylocoque.

Elle survient à la suite d'une plaie septique d'un membre (traumatisme, cathéter intraveineux), d'un intertrigo interdigitoplantaire, d'un ulcère de jambe. Elle s'associe parfois à un érysipèle.

Le tableau clinique associe une fièvre, un cordon rouge, chaud, douloureux et infiltré, situé le long d'un trajet lymphatique, progressant vers les ganglions de drainage. Une adénopathie régionale sensible est généralement palpable. L'hyperleucocytose est habituelle. Le diagnostic différentiel principal est celui de phlébite superficielle (cf infra). Le traitement repose sur une antibiothérapie adaptée au germe responsable (pénicilline, synergistines), associée à des applications locales de compresses alcoolisées et au traitement de la porte d'entrée.

Thrombose veineuse profonde du membre inférieur

Elle donne un érythème moins net voire absent, un tableau moins brutal que l'érysipèle : œdème ou empâtement d'un membre inférieur voire simple augmentation du périmètre du membre atteint, douleurs à la palpation du mollet et lors de la flexion forcée du pied... Le diagnostic suspecté cliniquement, est confirmé par l'échodoppler. Une anticoagulation efficace est impérative, associée à une contention élastique, limitant les risques de complications aiguës (embolie pulmonaire) ou tardives (syndrome post-thrombotique avec insuffisance veineuse chronique).

Grosse jambe rouge non fébrile (tableau I)

Eczéma aigu [6]

L'eczéma de contact survient secondairement à la mise en contact avec la peau d'un agent exogène, appelé haptène qui, couplé à une protéine porteuse épidermique, est reconnu par les cellules de Langerhans. Ces dernières vont présenter l'antigène aux lymphocytes T, devenant alors lymphocytes « mémoire ». Lors du deuxième contact, l'activation de ces lymphocytes T sensibilisés va entraîner la réaction d'eczéma.



4 *Eczéma aigu vésiculobulleux du membre inférieur, aspect pseudocellulitique trompeur ; coloration purpurique non spécifique (secondaire à l'importance de l'œdème sur terrain de fragilité capillaire).*

Comment le reconnaître ?

La lésion d'eczéma aigu évolue en quatre phases :

– la phase érythémateuse associe un placard érythémateux prurigineux, à contours mal limités, émiettés et un œdème parfois intense ;

– la phase vésiculeuse se manifeste par l'apparition sur cette zone inflammatoire de microvésicules à contenu clair, parfois coalescentes aboutissant alors à des bulles *(fig 4)* ;

– la rupture des vésiculobulles provoquée par le grattage provoque l'écoulement d'une sérosité claire : c'est la phase de suintement ;

– après un stade croûteux correspondant à l'assèchement des lésions suintantes, survient la guérison précédée par une phase ultime de desquamation.

Le diagnostic d'eczéma aigu est clinique. Ce n'est qu'en cas de doute diagnostique, devant une forme atypique, qu'une histologie cutanée sera réalisée, révélant une spongiose épidermique associée à un infiltrat lymphohistiocytaire, périvasculaire, du derme superficiel.

Le principal diagnostic différentiel est la dermite d'irritation, liée à des agents agressifs, physiques ou chimiques (plus souvent d'emblée bulleuse, sans phase microvésiculeuse préalable, responsable d'une sensation de brûlure et/ou de cuisson).

L'**interrogatoire** du patient est essentiel à la recherche de l'allergène responsable : il doit faire préciser la topographie initiale des lésions, la chronologie des récidives, les activités professionnelles et extraprofessionnelles du patient. Il permet d'orienter l'enquête allergologique (tests épicutanés).

Le **traitement**, en dehors de l'éviction de l'allergène en cause, repose sur l'assèchement des lésions suintantes (par exemple : solution de nitrate d'argent 0,5 %, 2 applications par jour), et sur l'application locale de corticoïdes de niveau II, par exemple Diprosone®, Betneval® (voire de niveau I dans les formes sévères, par exemple Dermoval®) sur la zone atteinte à raison de 1-2 fois par jour en traitement d'attaque, en diminuant progressivement le rythme des applications une fois l'amélioration obtenue (1 jour sur 2 puis deux fois par semaine).

Angio-œdème [3]

C'est une **urgence diagnostique**. Il s'agit en effet d'une forme d'urticaire aiguë sous-cutanée se manifestant par un œdème localisé, ferme, blanchâtre avec sensation de tension douloureuse (peu ou pas de prurit). Les extrémités peuvent être atteintes mais s'associe alors généralement une atteinte du visage réalisant un tableau d'œdème de Quincke. Des plaques d'urticaire commune peuvent également être notées et aider alors au diagnostic d'angio-œdème. Le diagnostic est urgent et purement clinique.

Un déficit en inhibiteur de la C1 estérase doit être recherché en cas de forme familiale, éventualité rare (transmission autosomale dominante).

Le **traitement** est celui de l'urticaire aiguë commune et fait appel aux antihistaminiques, voire dans les formes sévères à une corticothérapie générale malgré l'absence de preuve de son efficacité dans cette indication (par voie injectable : dexaméthasone /Soludécadron® 1-4 mg, méthylprednisolone/Solu-Médrol® 20-40 mg, hydrocortisone/Hydrocortisone® 25-100 mg ; avec relais per os et décroissance progressive sur quelques jours). L'hospitalisation du patient est prudente en cas d'atteinte évidente du visage (œdème palpébral et labial important) afin de surveiller l'apparition d'éventuelles complications : asphyxie par œdème glottique (suspecté devant l'apparition de difficultés respiratoires et pour déglutir) voire choc anaphylactique, nécessitant une prise en charge en réanimation ; un traitement urgent par adrénaline peut s'imposer dans ces formes très sévères d'angio-œdème (Adrénaline Aguettant®, ampoules à 1mg/ml (0,1 %) : 1 ampoule IM ou 1 ampoule diluée dans 10 ml en IV lente, avec surveillance de la tension artérielle et de l'électrocardiogramme). En cas de déficit enzymatique démontré, un traitement préventif de poussées ultérieures par dérivés androgéniques (danazol /Danatrol®) peut être prescrit.



5 *Thrombophlébite superficielle du membre inférieur ; notez la présence caractéristique d'un cordon linéaire le long d'un trajet veineux superficiel.*

Thrombose veineuse superficielle du membre inférieur

Elle se manifeste par un cordon induré, parfois chaud et douloureux, situé le long d'un trajet veineux superficiel *(fig 5)*. Il n'existe habituellement pas d'adénopathie (contrairement à la lymphangite) ni d'œdème périphérique (devant alors faire suspecter une thrombose veineuse profonde associée). L'extension proximale au niveau de la crosse de la veine saphène interne doit faire suspecter une extension au réseau veineux profond et modifie l'attitude thérapeutique. Le traitement repose sur l'application locale d'anti-inflammatoires ; il est plus rarement chirurgical (thrombectomie sous anesthésie locale ± phlébectomie associée) sauf en cas d'atteinte de la crosse saphène interne (crossectomie en urgence étant donné le risque de thrombose veineuse fémorale voire d'embolie pulmonaire). La thrombophlébite superficielle survient habituellement sur terrain variqueux, favorisée par l'alitement ou un traumatisme ; la forme migratrice caractérisée par plusieurs poussées successives en continuité doit faire rechercher une pathologie sous-jacente (pathologie maligne, maladie de Buerger, maladie de Behçet, collagénose, coagulopathie...).

Nathalie Fouchard : Chef de clinique-assistant.
Philippe Saiag : Chef de service.
Service de dermatologie, hôpital Ambroise Paré, 9, avenue Charles-de-Gaulle, 92104 Boulogne-Billancourt, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : N Fouchard et P Saiag. Grosse jambe rouge. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0630, 1998, 3 p

RÉFÉRENCES

[1] Chartier C, Grosshans E. Erysipelas. *Int J Dermatol* 1990 ; 29 : 459-467

[2] Maleville J, Taieb A, Massicot P. Affections bactériennes communes (2nd ed). In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM eds. Dermatologie et vénéréologie (2nd ed). Paris : Masson, 1991 : 106-119

[3] Meynadier J, Meynadier JM. Urticaires (2nd ed). In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM eds. Dermatologie et vénéréologie (2nd ed). Paris : Masson, 1991 : 277-287

[4] Petit A. Érysipèle. Données récentes et questions d'actualité. *Ann Dermatol Venereol* 1996 ; 123 : 585-593

[5] Saiag P. Érysipèle, cellulite stricto sensu et cellulites nécrosantes de jambe de l'adulte. *BEDC* 1994 ; 2 : 7-16

[6] Saurat JH. Eczémas (2nd ed). In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM eds. Dermatologie et vénéréologie (2nd ed). Paris : Masson, 1991 : 29-63

Hématémèse ou méléna

J Sée

La survenue d'une hématémèse ou d'un méléna est l'expression clinique d'une hémorragie dont l'origine se situe au niveau du tractus digestif supérieur. Comme tout saignement digestif, c'est une urgence diagnostique et thérapeutique mettant en jeu la vie du patient. Ce dernier doit donc être rapidement orienté vers une structure hospitalière où une endoscopie digestive peut-être réalisée dans les meilleurs délais, ainsi qu'une prise en charge chirurgicale, si elle est nécessaire.

© Elsevier, Paris.

Définitions

Hématémèse

C'est l'émission de sang par la bouche au cours d'efforts de vomissements. Le sang émis peut être de couleur rouge, ou bien partiellement digéré, marron ou noir. La présence de caillots est fréquente. L'hématémèse est à différencier de l'hémoptysie qui est l'émission de sang en provenance des voies aériennes et qui, typiquement, s'accompagne d'efforts de toux. Un autre diagnostic différentiel est l'epistaxis déglutie. Le diagnostic est aisé lorsque du sang rouge se trouve au niveau des cavités nasales et de la bouche. Il est parfois difficile lorsque le sang a été dégluti, par exemple pendant la nuit, puis rejeté secondairement par des vomissements.

Méléna

C'est l'émission par l'anus de sang digéré. Le transit du sang est très rapide. Le méléna se présente comme une diarrhée noire, goudronneuse, dont une particularité constante est d'être très nauséabonde. La diarrhée due à un traitement par des sels de fer est facile à différencier car, le traitement martial est en général signalé par le patient, et la diarrhée n'est pas nauséabonde.

Signification

La survenue d'une hématémèse ou d'un méléna traduit l'existence d'un saignement digestif haut. Quelle qu'en soit l'étiologie, c'est une urgence diagnostique et thérapeutique qui impose la réalisation d'une fibroscopie digestive haute en urgence. Celle-ci permettra de faire le diagnostic étiologique et de prendre une décision thérapeutique adaptée.

Conduite à tenir en urgence

Au cabinet du médecin

La survenue d'une hématémèse massive au cabinet d'un médecin est une situation quelque peu inconfortable pour tous les protagonistes, particulièrement si sont présents des signes de mauvaise tolérance hémodynamique. Ces signes sont la pâleur cutanée, les sueurs, la sensation de soif, l'existence de marbrures au niveau des membres inférieurs, un allongement du temps de recoloration capillaire, et une polypnée. Des troubles neurologiques peuvent apparaître (angoisse, agitation, confusion, prostration). La tension artérielle est diminuée, avec pincement de la différentielle. Le pouls est rapide et filant. La diminution de la tachycardie, ou la survenue d'une bradycardie paradoxale précède le collapsus. La survenue de rectorragies en même temps que l'hématémèse témoigne de l'abondance du saignement.

Même en l'absence de signe de mauvaise tolérance hémodynamique, il faut immédiatement **contacter la structure hospitalière la plus proche,** afin de prévenir, soit les urgences, soit le service de chirurgie digestive de l'arrivée du patient. Le transfert doit être effectué dans les plus brefs délais, et il est essentiel de ne pas se laisser influencer par l'entourage s'il n'est pas favorable à une hospitalisation. Sur place, si cela est possible, il faut poser une voie d'abord, perfuser un soluté isotonique tel que le sérum physiologique, ou un soluté macromoléculaire (Plasmion® ; Elohès®) et surveiller la tension du patient.

Transfert

Il doit être effectué par le SAMU lorsque cela est possible. En l'absence de tout service de transport médical urgent, il est préférable d'emmener le patient en voiture que de le laisser se vider de son sang sur le lit d'examen.

Hôpital

Le patient va être pris en charge par les équipes d'urgence. Un bilan clinique de la spoliation sanguine sera effectué immédiatement. Selon le degré de gravité, le patient sera gardé aux urgences ou transféré en réanimation. Le rythme cardiaque, la tension artérielle, et l'électrocardiogramme seront surveillés en permanence. Un bilan sanguin minimal comprenant une numération formule sanguine, une numération plaquettaire, une étude sommaire de la coagulation (temps de Quick, temps de céphaline activeur), et un groupage sanguin ont effectués. S'y ajoutera un bilan préopératoire. Le lavage gastrique ne doit être effectué qu'en milieu hospitalier car il peut aggraver un saignement d'origine gastrique ou œsophagien. Il permet d'apprécier la présence de sang dans la cavité gastrique et d'améliorer les conditions de réalisation de la fibroscopie initiale. Il n'a aucune vertu thérapeutique et ce, quelle que soit la température de l'eau utilisée.

Moyens diagnostiques

Fibroscopie œsogastroduodénale

Elle permet une exploration immédiate du tractus digestif supérieur. Les segments examinables sont l'oropharynx, l'œsophage, l'estomac, le bulbe duodénal et le duodénum. Outre l'identification de la lésion causale, la fibroscopie permet de réaliser, lorsque cela est nécessaire, un geste d'hémostase grâce à un canal opérateur par lequel peuvent être passés divers instruments. Il peut s'agir de l'électrocoagulation d'une lésion hémorragique tel qu'un ulcère ou un angiome, ou encore de l'injection d'un produit sclérosant (polidocanol ou éthanolamine) dans une varice œsophagienne ou d'un produit vasoconstricteur (adrénaline diluée) dans un ulcère. On peut poser un « clip » hémostatique sur un vaisseau au fond d'un ulcère. Si l'on suspecte que la lésion hémorragique se trouve dans le jéjunum proximal, on peut changer le

© Elsevier, Paris

fibroscope pour un coloscope pédiatrique, qui permet d'explorer les deux premières anses jéjunales.

Examens radiologiques

Il s'agit du transit du grêle et de l'artériographie cœliaque et mésentérique. Le transit œsogastroduodénal n'a pas d'intérêt dans le bilan étiologique d'une hémorragie digestive haute en raison de la supériorité de la fibroscopie.

Le transit du grêle permet le diagnostic de lésions non planes de l'intestin grêle, essentiellement les tumeurs. Il ne permet pas d'identifier les angiomes.

L'artériographie cœliaque et mésentérique peut localiser des fuites de produit de contraste. L'aspect de ces fuites aide à envisager le type de lésion responsable mais ne les visualise pas. Cet examen est utile aux diagnostics d'angiodysplasies du grêle, et de diverticule de Meckel.

Entéroscopie

L'entéroscopie permet de visualiser la muqueuse de l'intestin grêle. Lorsqu'une lésion hémorragique est identifiée, il s'agit d'un angiome dans 80 % des cas. Les entéroscopes poussés dans le jéjunum par voie antérograde possèdent un canal opérateur. On peut donc introduire une sonde d'électrocoagulation et réaliser l'hémostase. Leur inconvénient est une longueur insuffisante, ne permettant pas l'exploration de l'iléon. On peut alors utiliser un entéroscope avec sonde, qui chemine le long de l'intégralité du grêle sous l'effet du péristaltisme intestinal. Ces entéroscopes ont un faible diamètre ce qui explique qu'ils ne possèdent pas de canal opérateur et ne permettent pas de réaliser un geste local. Peu de centres en France sont équipés en entéroscopes.

Coloscopie avec iléoscopie distale

Elle n'a que peu d'intérêt dans l'exploration d'un méléna car il est rare qu'une lésion située entre les 30 derniers centimètres de l'iléon et le rectum se manifeste par un méléna. Cependant, en cas de négativité de la fibroscopie haute, une coloscopie peut être discutée. Elle recherche des lésions situées au niveau de l'iléon distal, telles que des ulcérations de la maladie de Crohn.

Diagnostic étiologique (tableau I)

La pathologie acide peptique (ulcères, gastrites, œsophagites) représente 75 % des étiologies de saignement digestif haut [3]. Dans ce cadre, la prévalence de la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens est proche de 50 % et augmente significativement le risque hémorragique de ces lésions [2].

Tableau I. – Principales causes des hémorragies digestives hautes.

Ulcère gastrique ou duodénal, œsophagite
Rupture de varices œsophagiennes ou gastriques
Gastrite hémorragique
Angiodysplasies
Tumeurs bénignes ou malignes
Syndrome de Mallory-Weiss
Ulcère de Dieulafoy
Rupture d'anévrysme de l'aorte abdominale
Ampullome vatérien

L'interrogatoire du patient au cabinet du médecin permet d'obtenir des éléments d'orientation quant à l'étiologie du saignement. Il faut en particulier obtenir des précisions sur la prise de médicaments tels que les AINS (anti-inflammatoires non stéroïdiens), ou les antivitamine K. Il ne faut pas hésiter à les nommer (l'Advil® ou l'aspirine sont fréquemment considérés comme des antalgiques par les patients et non comme des AINS). La chronologie est importante : une hématémèse survenant dans les jours suivant le début d'un traitement par AINS est un argument fort en faveur du diagnostic d'ulcère hémorragique. Il faut également interroger le patient sur la notion d'hépatopathie, de prise d'alcool ou autres toxiques, sur ses antécédents médicaux et chirurgicaux. L'existence d'une maladie congénitale de l'hémostase, si elle est connue, est toujours signalée spontanément par le patient.

L'examen clinique n'apporte que peu de renseignements étiologiques. Cependant, il permet de vérifier l'absence de pneumopéritoine, qui dans ce contexte témoignerait d'une perforation d'ulcère. Le toucher rectal confirme l'existence d'un méléna.

L'examen de ce diagnostic étiologique est la fibroscopie œsogastroduodénale. Cet examen va permettre d'identifier la lésion hémorragique, et de décider du traitement à la phase aiguë. Il est souhaitable que celle-ci soit réalisée par un endoscopiste habitué aux hémorragies digestives hautes et rompu aux techniques d'hémostase endoscopique.

Ulcères hémorragiques

C'est l'étiologie la plus fréquente d'hémorragie digestive haute, représentant environ un tiers des diagnostics [3]. L'ulcère siège le plus souvent dans le duodénum, mais peut également se trouver dans la grande cavité gastrique, au sein d'une hernie hiatale, ou dans le bas œsophage. L'absence de syndrome douloureux abdominal récent est fréquente, l'hémorragie révélant alors l'ulcère. Cela est particulièrement fréquent chez les patients prenant des anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Dans 80 % des cas, l'ulcère ne saigne plus au moment de l'endoscopie. La fibroscopie initiale précise dans ce cas l'aspect de l'ulcère, la présence d'un vaisseau en son sein ou d'une nécrose, et sa localisation. Ce sont autant d'éléments permettant de prédire le risque de récidive hémorragique précoce, et donc de décider si un traitement endoscopique ou chirurgical est nécessaire. Ce traitement sera toujours accompagné d'un traitement antisecrétoire à la phase aiguë (oméprazole 40 mg/j par voie intraveineuse). On peut y adjoindre une drogue vasoactive (vasopressine ou somatostatine) en réanimation. Le patient doit rester à jeun tant qu'une sanction chirurgicale n'est pas écartée.

Le traitement antisécrétoire sera poursuivi par voie orale pendant au moins 6 semaines. On peut prescrire un inhibiteur des récepteurs H2 à l'histamine (ranitidine 300 mg/j) ou un inhibiteur de la pompe à proton (lansoprazole 30 mg/j). Un contrôle endoscopique de la complète cicatrisation des lésions sera réalisé à la fin du traitement. La prescription à long terme (6 mois) de ranitidine à pleines doses (300 mg/j) a montré son efficacité dans la prévention de la récidive hémorragique [6], de même que l'éradication *d'Helicobacter pylori* [5]. En cas de pathologie iatrogène, l'arrêt définitif, si cela est possible, du médicament en cause est indispensable.

Rupture de varices œsophagiennes ou gastriques

Malheureusement fréquente chez le cirrhotique, le diagnostic en est souvent simple par l'endoscopie. La mortalité directement secondaire à une rupture de varices œsophagiennes est en régression en raison de l'amélioration des techniques d'hémostase. Cependant, une telle hémorragie peut entraîner une décompensation brutale de la cirrhose responsable du décès du patient dans un tableau insuffisance hépatocellulaire majeure.

L'endoscopie initiale permet de confirmer le diagnostic. Les varices œsophagiennes ne sont en effet impliquées que dans la moitié des cas d'hémorragie digestive haute chez le cirrhotique. Elle permet dans le même temps d'en réaliser l'hémostase, soit en pratiquant une injection de produit sclérosant (polidocanol à 2 %), soit en réalisant une ligature élastique au niveau du site hémorragique. Dans moins de 5 % des cas selon les auteurs, l'hémostase ne peut être obtenue durablement. On peut alors proposer la pose d'un shunt portosystémique transhépatique (TIPS).

Ce dispositif diminue considérablement la pression portale ce qui permet d'arrêter l'hémorragie au prix d'une encéphalopathie. Cette technique est particulièrement intéressante chez les patients en attente de transplantation hépatique.

Une fois l'hémorragie maîtrisée, la prévention de la récidive hémorragique fait appel aux bêtabloquants (propranolol ou nadolol), ainsi qu'à des séances de sclérose ou de ligature des varices œsophagiennes ayant pour but d'éradiquer ces dernières. Pour être efficaces, les bêtabloquants doivent entraîner une diminution de la fréquence cardiaque moyenne de 25 %. La prescription d'une forme « retard » (Avlocardyl LP 160®) en 1 prise quotidienne permet une meilleure compliance au traitement.

Gastrites hémorragiques

Elles sont peu fréquentes (environ 10 % des cas) et doivent avant tout faire rechercher une prise d'aspirine, parfois cachée [3]. Elles peuvent également compliquer une hypertension portale chez le cirrhotique. En cas d'hémorragie importante, par exemple après prise volontaire d'une dose massive d'aspirine, l'hémostase endoscopique est le plus souvent impossible et une gastrectomie d'hémostase peut être nécessaire. Lorsqu'un geste chirurgical n'est pas nécessaire, et après obtention d'une hémostase satisfaisante, le traitement médical doit associer la prise d'antisécrétoires pendant 4 à 6 semaines (cf ulcères gastroduodénaux), à l'arrêt définitif du médicament éventuellement responsable.

Angiodysplasies

Encore appelées angiomes, elles peuvent toucher tous les segments du tube digestif. Lorsqu'elles sont localisées sur l'intestin grêle au-delà de l'angle de Treitz, leur diagnostic est difficile et peut faire appel à l'entéroscopie. Lorsque les lésions sont accessibles à la fibroscopie œsogastroduodénale, une simple

électrocoagulation des angiomes permet d'arrêter le saignement.

Tumeurs

Les tumeurs malignes se compliquent volontiers d'hémorragie. Le saignement est parfois cataclysmique, et difficilement maîtrisé par les techniques d'hémostase endoscopique. Certaines tumeurs bénignes dites à cellules fusiformes (leïomyomes et schwannomes) sont révélées par une hémorragie digestive haute. L'aspect macroscopique est typique, confirmé par l'examen anatomopathologique de la résection chirurgicale.

Syndrome de Mallory-Weiss

Il s'agit d'érosion linéaires du bas œsophage. Elles compliquent fréquemment des efforts répétés de vomissements. Un geste d'hémostase endoscopique local, lorsqu'il est nécessaire, complété par un traitement antisecrétoire (Inipomp® : 1 gélule/j) permet le plus souvent la cicatrisation des lésions.

Ulcère de Dieulafoy

Il s'agit d'une anomalie anatomique. Une artériole, normalement sous-muqueuse, chemine dans la muqueuse. À la faveur d'une petite ulcération de la muqueuse, l'artériole est érodée et saigne. C'est un diagnostic endoscopique difficile car la lésion est petite et passe souvent inaperçue. Le traitement en urgence est endoscopique. Il sera suivi par la prescription d'un traitement antisécrétoire pendant 6 semaines (cf « Ulcères gastroduodénaux »).

Rupture d'anévrisme de l'aorte abdominale

Elle se présente comme une hématémèse très brutale et massive qui est due à la fissuration de l'anévrisme dans la troisième portion du duodénum [1]. Le patient malheureusement décède en quelques minutes. Dans les cas les moins défavorables, il faut d'abord appeler le SAMU en expliquant brièvement les circonstances, puis, si cela est possible perfuser le patient avec un soluté macromoléculaire ou du sérum physiologique, en attendant son arrivée. Le traitement est chirurgical en extrême urgence.

Ampullome vatérien

Il s'agit d'un adénocarcinome de l'ampoule de Vater. Il ne se manifeste qu'exceptionnellement par un méléna. Un ictère rétentionnel fluctuant, un accès d'angiocholite et un syndrome anémique sont plus fréquemment révélateurs de cette tumeur dont le traitement est chirurgical (duodénopancréatectomie).

La fibroscopie digestive haute ne fait pas le diagnostic

Il existe deux situations dans ce cas. Si la fibroscopie montre du sang rouge ou noir dans le tractus digestif supérieur mais ne découvre pas de lésion, elle doit être renouvelée rapidement jusqu'à obtention du diagnostic. Ce cas est fréquent avec les ulcères de Dieulafoy qui sont parfois difficiles à voir, soit en raison de leur petite taille, soit en raison d'une localisation difficile d'accès à l'endoscope (derrière le pylore par exemple). La répétition des fibroscopies permet éventuellement d'identifier une lésion passée inaperçue, mais également de surveiller l'évolution de l'hémorragie.

Si la fibroscopie ne montre pas de sang dans le tractus digestif supérieur, il peut s'agir d'une lésion passée inaperçue qui a cessé spontanément de saigner, justifiant le renouvellement rapide de la fibroscopie, mais également d'une lésion de l'intestin grêle située au delà de l'angle de Treitz. L'examen à réaliser en deuxième intention est une endoscopie haute poussée jusqu'au jéjunum proximal. On utilise pour cela un coloscope pédiatrique. Si la lésion est encore plus en aval, on peut proposer un transit du grêle, et, une entéroscopie si cet examen est disponible. On pourra alors voir une tumeur du grêle, ou des angiodysplasies. L'entéroscopie peut diagnostiquer des ulcérations de l'intestin grêle. Cela peut se voir au cours de la maladie de Cröhn, des entérites radiques, de certaines vascularites (périartérite noueuse, maladie de Wegener, maladie de Takayashu, maladie de Horton), ou des ischémies du grêle. Enfin, l'artériographie cœliaque et mésentérique, si elle ne permet pas d'identifier la lésion, peut la localiser et orienter un éventuel geste chirurgical.

Pronostic

Toute hémorragie digestive haute met le pronostic vital du patient en jeu. Le fait qu'elle se révèle par un méléna ou par une hématémèse n'influence pas le pronostic ultérieur. En revanche, s'il y a conjointement hématémèse et méléna, cela signe l'intensité de l'hémorragie. Pratiquement, seule l'hémorragie d'origine artérielle est une grande urgence vitale. Il s'agit alors typiquement de la conséquence de l'érosion de l'artère gastroduodénale compliquant un ulcère de la face postérieure du bulbe duodénal. Dans ce cas, le collapsus peut survenir en une dizaine de minutes. La mortalité des hémorragies d'origine ulcéreuse peptique est aujourd'hui de l'ordre de 1 % [4]. Dans tous les autres cas, lorsque la prise en charge du patient est faite en urgence, il est exceptionnel que le patient décède à la phase aiguë de l'hémorragie.

Conclusion

Toute hémorragie digestive révélée par une hématémèse ou un méléna met le pronostic vital du patient en jeu de manière immédiate. Les lésions peptiques du tractus digestif supérieur représentent les causes les plus fréquentes d'hémorragie digestive haute. La fibroscopie œsogastroduodénale, qui doit être réalisée sans délai, permet de préciser le diagnostic étiologique, et de réaliser un geste d'hémostase lorsqu'il est nécessaire.

Jacques Sée : Ancien interne des hôpitaux de Paris, ancien chef de clinique, service de gastroentérologie, hôpital Tenon, 4, rue de la Chine, 75020 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : J Sée. Hématémèse ou méléna. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0650, 1998, 3 p

Références

[1] Coste C, Baron JF. Fissuration et rupture d'anévrysme de l'aorte abdominale. In : Principes de réanimation chirurgicale. Paris : Arnette, 1994 : 921-930

[2] Garcia Rodriguez LA, Jick H. Risk of upper gastrointestinal bleeding and perforation associated with individual non-steroidal anti-inflammatory drugs. *Lancet* 1994 ; 343 : 769-772

[3] Gostout CJ, Wang KK, Ahlquist DA, Clain JE, Hughes RW, Larson MV et al. Acute gastrointestinal bleeding. Experience of a specialized management team. *J Clin Gastroenterol* 1992 ; 14 : 260-267

[4] Hsu P, Lai KH, Lin XZ et al. When to discharge patients with bleeding peptic ulcers: a prospective study of residual risk of rebleeding. *Gastrointest Endosc* 1996 ; 44 : 382-387

[5] Jaspersen D. Helicobacter pylori eradication: the best long-term prophylaxis for ulcer bleeding recurrence? *Endoscopy* 1995 ; 27 : 622-625

[6] Jensen DM, Cheng S, Kovacs TO et al. A controlled study of ranitidine for the prevention of recurrent hemorrhage from duodenal ulcer. *N Engl J Med* 1994 ; 330 : 382-386

HÉMATURIE

D JOLY

La présence d'une quantité anormale de sang dans l'urine définit l'hématurie. Qu'elle soit microscopique ou macroscopique, l'hématurie peut être en rapport avec une affection urologique (tumeurs et lithiases), ou une maladie rénale (le plus souvent glomérulaire). Si dans certains cas la cause est évidente, l'enquête étiologique est parfois difficile.

© Elsevier, Paris.

DIAGNOSTIC POSITIF

Hématurie macroscopique

Le patient décrit une ou plusieurs émissions d'urines rosées ou rouges. L'œil humain perçoit volontiers cette coloration pour un débit d'hématies supérieur à 500/mm³.

Avant d'affirmer l'hématurie il faut éliminer :

- une urétrorragie : saignement en dehors des mictions ;
- des urines colorées par des pigments :
  - alimentaires : betteraves, choux rouges, myrtilles ;
  - médicamenteux : rifampicine, métronidazole, phénindione, certains laxatifs ;
  - humains : hémoglobine, myoglobine, bilirubine.

Hématurie microscopique

L'hématurie microscopique est par définition invisible à l'œil nu : elle est dépistée par les bandelettes réactives urinaires et théoriquement confirmée par des tests de laboratoire. Le seuil pathologique communément retenu est 10 hématies/mm³.

Bandelette urinaire

Les résultats sont exprimés de façon semi-quantitative (une à quatre croix), voire chiffrée (en hématies/mm³) lorsque la lecture est faite par des appareils automatiques. Très sensibles du fait d'un seuil de détection bas (5 à 10 hématies/mm³), ces bandelettes sont rarement prises en défaut. Les faux positifs sont exceptionnels : hémoglobinurie, myoglobinurie, présence d'antiseptique.

Tests de laboratoire

- Soit cytologie urinaire quantitative (ou « sédiment urinaire »), considérée comme pathologique s'il y a plus de 10 hématies/mm³ (ou 10 000/mL).
- Soit compte d'Addis (ou HLM pour « hématies leucocyte minute »), pathologique pour un débit supérieur à 10 000 hématies/min.

En pratique, ces tests sont coûteux et peu fiables si les urines ne sont pas rapidement examinées (risque de faux négatif). Beaucoup de spécialistes se contentent donc actuellement des résultats obtenus grâce aux bandelettes urinaires.

DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE [5]

Pas d'investigations immédiates

L'existence d'une hématurie peut s'expliquer de façon simple du fait d'une situation particulière :

- saignement génital (menstruations, métrorragies...) ;
- présence d'une sonde urinaire ;
- infection urinaire.

Il faudra vérifier l'absence d'hématurie après disparition du facteur causal. À l'inverse, l'existence d'un traitement anticoagulant ou antiagrégant plaquettaire ne doit pas faire différer les investigations, même en cas de surdosage.

Hématurie de cause urologique évidente *(fig 1)*

Il s'agit le plus souvent d'une hématurie macroscopique. La présentation clinique évoque d'emblée une cause urologique au saignement : une symptomatologie douloureuse et dépôts ou caillots urinaires n'existent pas en effet dans les maladies rénales glomérulaires. L'anamnèse et quelques éléments cliniques simples permettent de déceler la cause dans plus de 50 % des cas. La chronologie de l'hématurie par rapport à la miction (précisée par l'interrogatoire du patient ou l'étude d'une miction fractionnée) peut orienter parfois d'emblée vers une cause vésicale (hématurie terminale) ou urétroprostatique (hématurie initiale). Les hématuries de cause urologique les plus fréquentes sont les lithiases urinaires et les tumeurs *(tableau I)*.

Il est rare d'observer une spoliation sanguine lors des hématuries macroscopiques ; en revanche, le caillottage des voies urinaires doit être évité grâce à une hyperdiurèse.

Hématuries (macroscopiques ou microscopiques) de cause non évidente [3]

Dans cette circonstance, l'hématurie est dite « isolée » (pas de douleurs, pas de troubles mictionnels, pas de caillots ou dépôts dans l'urine) et est totale lorsqu'elle est macroscopique. Les causes urologiques évoquées plus haut restent possibles, auxquelles s'ajoutent les atteintes du parenchyme rénal au premier rang desquelles certaines néphropathies glomérulaires.

Explorations initiales

La démarche diagnostique initiale repose sur l'interrogatoire et l'examen clinique, et quelques examens complémentaires biologiques et morphologiques qui peuvent orienter vers une cause urologique ou néphrologique de l'hématurie.

- *Interrogatoire et examen clinique*

Les données cliniques peuvent orienter utilement le diagnostic étiologique. Les principaux éléments contributifs sont indiqués tableau II.

- *Examens complémentaires (tableau III)* [2]

L'étude du sédiment urinaire au microscope à contraste de phase permet de distinguer d'emblée les hématuries dues aux néphropathies de celles dues à un saignement de l'appareil urinaire :

- en cas d'**hématurie glomérulaire** : déformations érythrocytaires et cylindres hématiques ;
- en cas d'**uropathie** : morphologie érythrocytaire normale.

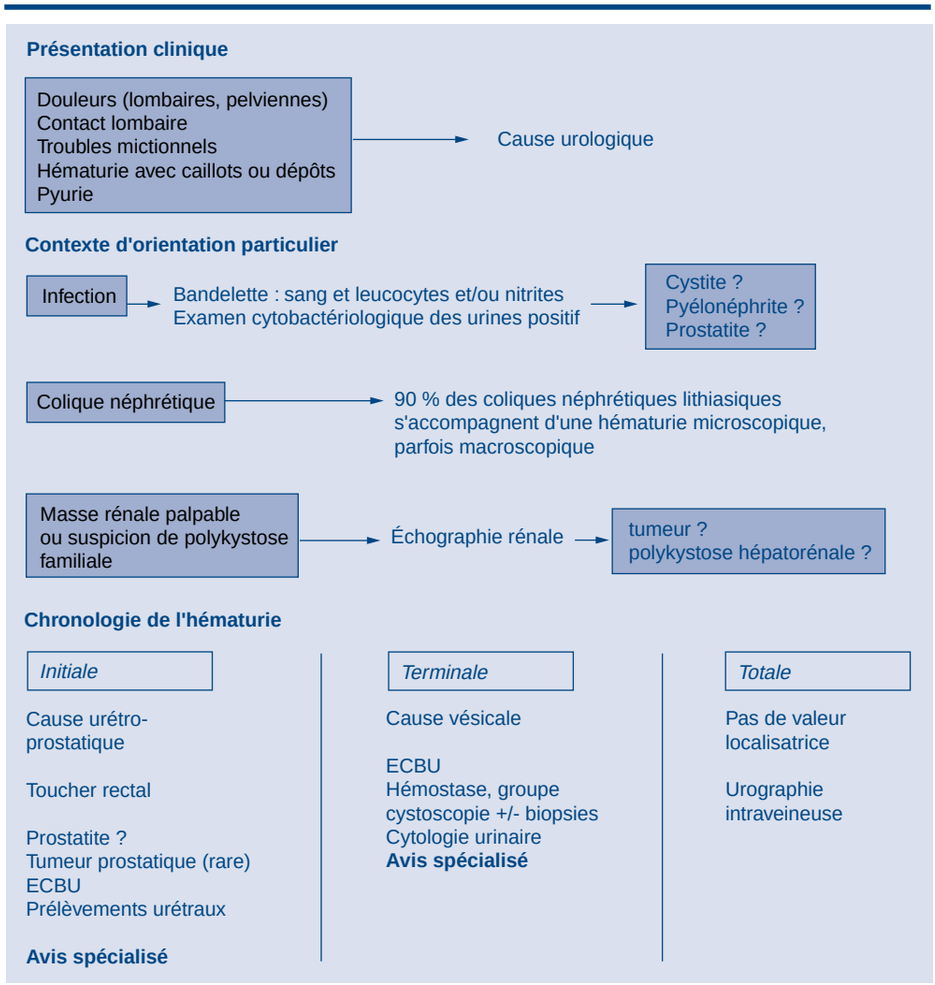
Peu de laboratoires pratiquent malheureusement cet examen pourtant simple. En pratique, trois examens sont systématiquement effectués : protéinurie des 24 heures, créatininémie, urographie intraveineuse avec clichés mictionnels.

Orientation diagnostique

- *Néphropathie*

En présence d'indices cliniques en faveur d'une néphropathie *(tableau II)*, d'une positivité de la protéinurie ou d'une élévation de la créatininémie, le patient sera adressé à un néphrologue. Les

© Elsevier, Paris



1 *Hématuries de cause urologique évidente.*

Tableau I. – Hématuries de cause urologique.

Tumeurs

Rénales : bénignes (angiomyolipome, kyste de la polykystose, sachant que les kystes simples ne donnent pas d'hématurie) ou malignes
Urothéliales (calices, bassinet, uretères)
Vésicales : très fréquentes
Prostatiques (adénome, cancer), rarement en cause.

Lithiase

Hématurie avec ou sans colique néphrétique ; 90 % des coliques néphrétiques s'accompagnent d'une hématurie microscopique

Infections

Infections urinaires à germes banals
Tuberculose urinaire, bilharziose urogénitale

Traumatisme

Malformation vasculaire

Tableau II. – Éléments cliniques d'orientation diagnostique.

Interrogatoire

Lithiases, interventions chirurgicales urologiques
Infection ORL 48 heures avant l'hématurie (maladie de Berger)
Infection 15 jours à 1 mois avant l'hématurie (glomérulonéphrite aiguë poststreptococcique)
Famille (polykystose, syndrome d'Alport, hématurie familiale, lithiase, drépanocytose)
Dysurie, pollakiurie, brûlures mictionnelles (infection, hypertrophie prostatique)
Lombalgies (lithiase, hydronéphrose, tumeur)
Facteurs de risque vésicaux (tumeur vésicale)
Perte de poids (cancer, tuberculose, vascularite)
Fièvre (infection, cancer, vascularite)
Arthralgies (lupus, vascularite)
Purpura (vascularite primitive ou secondaire)
Surdité (syndrome d'Alport)
Extractions dentaires (endocardite)
Médication (immunoallergie), cyclophosphamide (cystite hémorragique)
Abus d'analgésiques (néphropathie des analgésiques, nécrose papillaire)
Effort (hématurie d'effort, hémolyse, rhabdomyolyse)

Examen clinique

Pression artérielle élevée (néphropathie)
Œdèmes (néphropathie)
Peau (purpura, angiokératomes, rash, ecchymoses,...)
Yeux (anomalies de la cornée ou du cristallin)
Foyers infectieux (dentaires, ORL)
Cœur : rythme (embolies), souffle (endocardite)
Souffle lombaire (fistule artérioveineuse)
Contact lombaire (polykystose, tumeur, hydronéphrose)
Globe vésical (rétention d'urines, tumeur prostatique)
Prostate (infection, adénome, cancer)
Méat urétral (ulcère), écoulement vaginal

Tableau III. – Examens complémentaires de première intention.

Microscopie optique en contraste de phase : morphologie érythrocytaire
Protéinurie des 24 heures
Créatininémie
Urographie intraveineuse avec clichés mictionnels (précédée d'un uroscanner pour certains)

Tableau IV. – Causes néphrologiques d'hématurie.

Syndrome néphritique aigu
Syndrome néphrotique impur (avec hématurie microscopique)
Syndrome de glomérulonéphrite aiguë rapidement progressive
Syndrome des hématuries macroscopiques récidivantes (maladie de Berger, syndrome d'Alport)

Syndrome hémolytique et urémique
Infarctus rénal
Nécrose papillaire

Néphropathie interstitielle aiguë

principales néphropathies causales sont glomérulaires *(tableau IV)*. Lorsque la maladie glomérulaire se traduit par une hématurie isolée, trois affections dominent : la maladie de Berger, le syndrome d'Alport, l'hématurie familiale bénigne. L'intérêt d'une biopsie rénale devra être discuté. Dans le cadre de la maladie lupique et des vascularites avec atteinte rénale, l'existence d'une hématurie glomérulaire est particulièrement corrélée à l'activité de la maladie et constitue un test de surveillance fondamental.

Uropathie

En présence d'indices cliniques en faveur d'une uropathie *(tableau I)*, ou d'anomalies d'allure lithiasique ou tumorale sur l'urographie intraveineuse, le patient sera adressé à un urologue. Un traitement spécifique adapté sera proposé au patient : traitement d'une lithiase, d'une tumeur bénigne ou maligne, d'une infection par exemple.

Hématurie inexpliquée : 10 % des cas

Au terme des investigations précédentes, l'orientation étiologique n'est toujours pas établie. D'autres examens doivent être effectués *(tableau V)*, sachant que le principal risque serait de négliger une tumeur rénale ou urothéliale, en particulier chez les sujets âgés de plus de 50 ans ou porteurs de facteurs de risque urothéliaux. Il faut donc prescrire trois examens supplémentaires : échographie rénale, cystoscopie, cytologie urinaire tumorale.

Chez les enfants et les adultes jeunes, une hypercalcémie, une hyperuricosurie ou une cristallurie sont décelées dans 30 % des cas, sans

Tableau V. – Examens complémentaires de deuxième intention.

Échographie rénale (ou scanner rénal)
Cystoscopie
Cytologie urinaire tumorale (plus de 45 ans, facteurs de risque urothéliaux)
Cristallurie, uraturie, calciurie

lithiase radiologique apparente. Le traitement métabolique approprié au terme d'une enquête complète fait en règle disparaître l'hématurie et le risque lithiasique [1].

Si ces examens sont également normaux, la décision de poursuivre ou non les investigations dépend de l'abondance de l'hématurie :

– en présence d'une hématurie microscopique de faible débit (moins de 20 000 hématies/min sur un HLM), il convient d'être rassurant : une simple surveillance annuelle (bandelette, pression artérielle, fonction rénale) sera proposée, en renouvelant une fois l'échographie rénale et vésicale si l'hématurie persiste, voire la cytologie urinaire tumorale en cas de forts facteurs de risque urothéliaux ;

– en cas d'hématurie microscopique de fort débit ou d'hématurie macroscopique, il faut effectuer une cystoscopie en période hématurique. Si le saignement provient des deux uretères, une néphropathie est en cause et le néphrologue décidera de pratiquer ou non une biopsie rénale [4] ;

– en cas de saignement urétéral unilatéral, une uropathie peut être affirmée, et l'urologue décidera de l'ordre des investigations possibles : scanner ou IRM rénale, artériographie, urétéroscopie ou urétérographie, recherchant en pratique une lithiase, une petite tumeur ou une anomalie vasculaire ipsilatérale.

Conclusion

Le diagnostic étiologique d'une hématurie est de difficulté variable. Même dans les cas où l'orientation néphrologique ou urologique semble évidente, il ne faut pas s'arrêter à la première anomalie constatée car plusieurs causes peuvent être intriquées. Au terme d'une évaluation clinique et paraclinique simple, 10 % environ des hématuries restent inexpliquées. La hantise doit alors être la possibilité d'une tumeur rénale ou urothéliale, imposant des examens plus poussés et éventuellement renouvelés.

Dominique Joly : Chef de clinique-assistant,
service de néphrologie du Pr Grünfeld, hôpital Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : D Joly. Hématurie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0660, 1998, 3 p

Références

[1] Andres A, Praga M, Bello I, Diaz-Rolon JA, Gutierrez-Millet V, Morales JM et al. Hematuria due to hypercalciuria and hyperuricosuria in adult patients. *Kidney Int* 1989 ; 36 : 96-99

[2] Mariani AJ, Mariani MC, Macchioni C, Stams UK, Hariharan A, Moriera A. The significance of adult hematuria : 1000 hematuria evaluations including risk-benefit and cost-effective analysis. *J Urol* 1989 ; 141 : 350-355

[3] Murakami S, Igarashi T, Hara S, Shimazaki J. Strategies for asymptomatic microscopic hematuria : a prospective study of 1,034 patients. *J Urol* 1990 ; 144 : 99-101

[4] Nieuwhof C, Doorenbos C, Grave W et al. A prospective study of the natural history of idiopathic non-proteinuric hematuria. *Kidney Int* 1996 ; 49 : 222-225

[5] Sutton JM. Evaluation of hematuria in adults. *JAMA* 1990 ; 263 : 2475-2480

Hémoptysie

G Le Bourdellès

Une hémoptysie est un symptôme qui ne doit pas être négligé. Elle peut révéler une pathologie grave, en particulier une tumeur bronchopulmonaire, quelle que soit son abondance. Elle peut engager le pronostic vital par son volume initial, mais aussi par le risque de récidive massive imprévisible.
Il s'agit souvent d'une urgence diagnostique et thérapeutique qui peut nécessiter une hospitalisation en milieu spécialisé. Seules les hémoptysies isolées de faible abondance peuvent bénéficier d'un bilan étiologique initial en ville. Toute hémoptysie nécessite un avis spécialisé pneumologique.

© Elsevier, Paris.

Introduction

Que l'hémoptysie soit un événement évolutif d'une affection connue ou un symptôme révélateur, il faut toujours suivre les étapes suivantes.

Affirmer l'hémoptysie

Le diagnostic peut être facile si on assiste à l'hémoptysie, mais il repose souvent sur l'interrogatoire du patient. Il faut alors lui faire préciser que le rejet par la bouche de sang rouge vif, aéré, a eu lieu au cours d'un effort de toux, ce qui éliminera l'hématémèse produite au cours d'un effort de vomissement, ou l'hémorragie d'origine ORL souvent précédée d'un raclement de gorge, ou stomatologique. Cependant, une hémoptysie passée inaperçue peut être déglutie, une épistaxis postérieure abondante peut être inhalée et s'accompagner de toux. Il peut être nécessaire d'effectuer une endoscopie digestive haute, un examen ORL ou stomatologique approfondi.

Évaluer la gravité de l'hémoptysie et décider du lieu de prise en charge

La gravité immédiate d'une hémoptysie dépend de son retentissement sur la fonction respiratoire. Les signes hémodynamiques sont rares et toujours associés à une détresse respiratoire. L'encombrement bronchique dépend du volume de l'hémoptysie, mais aussi de l'état respiratoire antérieur et du maintien d'une toux efficace. Il reste une menace permanente chez l'insuffisant respiratoire. Sa survenue, ou un état respiratoire antérieur trop précaire, impose l'hospitalisation.

La prise en charge initiale va dépendre de l'existence de critères de gravité, mais aussi de la quantification de l'hémoptysie. Cela est parfois difficile en cas d'hémoptysie non grave, car la quantité de sang émise est souvent mal appréciée par le patient ou son entourage.

Hémoptysies graves

Hémoptysies foudroyantes, hémoptysies massives (> 500 mL de sang) et hémoptysies sévères (entre 200 et 500 mL). Le tableau est dominé par l'insuffisance respiratoire aiguë avec dyspnée, encombrement bronchique majeur, voire asphyxie, rapidement associée à des signes de choc hémorragique.

Le traitement, en particulier la lutte contre l'asphyxie, est une urgence extrême, primant sur la démarche étiologique. La prise en charge est immédiate, en unité de réanimation, au mieux dans une structure hospitalière possédant une unité de radiologie vasculaire et de chirurgie thoracique.

Hémoptysies de moyenne abondance

Hémoptysies de moyenne abondance (20 à 50 mL - un demi à un crachoir - pouvant atteindre 200 mL) parfois accompagnées d'anxiété, de chute tensionnelle et de signes vagaux.

Le bilan étiologique est débuté en milieu hospitalier spécialisé.

Hémoptysies de faible abondance

Les hémoptysies de faible abondance, les plus fréquentes (crachats sanglants, ou quelques stries de sang dans les expectorations). Sans retentissement fonctionnel, elles ont la même valeur étiologique qu'une hémoptysie plus abondante.

Chez un patient sans autre facteur de gravité, le bilan étiologique peut être débuté par le médecin généraliste, la consultation pneumologique ayant lieu avec les premiers éléments du diagnostic. Rien ne permet de prédire la gravité d'une récidive hémorragique, et toute augmentation de fréquence ou de volume d'une hémoptysie initialement minime impose une hospitalisation.

Définir l'attitude diagnostique et thérapeutique *(tableau I)*

Hémoptysie grave

La prise en charge très spécialisée comprend :

– le traitement médical immédiat : mesures de réanimation (oxygénothérapie, ventilation mécanique, remplissage...), hémostase médicale par l'utilisation des analogues de synthèse des dérivés de la posthypophyse (terlipressine : Glypressine® ou lypressine : Diapid®) ;

– les examens systématiques : radiographie de thorax, fibroscopie bronchique à but diagnostique, localisation du saignement, parfois thérapeutique (hémostase locale).

En cas d'échec du traitement médical : artériographie bronchique avec embolisation des lésions artérielles. Si poursuite du saignement : discussion d'une chirurgie d'hémostase.

Les étiologies sont dominées par la tuberculose pulmonaire et ses séquelles, les bronchectasies, les pneumopathies infectieuses nécrosantes, l'aspergillome, et plus rarement les lésions tumorales évoluées.

Hémoptysie survenant dans un contexte clinique particulier

- *Embolie pulmonaire*

Rarement abondante, l'hémoptysie peut être due à l'hémorragie alvéolaire initiale, mais plus fréquemment à un infarctus pulmonaire. Confirmation par scintigraphie pulmonaire, scanner spiralé ou angiographie, et anticoagulation efficace.

© Elsevier, Paris

Tableau I. – Hémoptysies : Principales étiologies par ordre de fréquence décroissante et orientation diagnostique.

Étiologies	*Contexte de survenue*	*Examens diagnostiques*
Tumeurs bronchiques	*Fumeur. Âge > 40 ans. Anomalies radiologiques*	*Fibroscopie bronchique + biopsies bronchiques*
Tuberculose		
— séquelles (lésions cicatricielles / DDB / aspergillome / broncholithiase / cancérisation)	*Antécédents. Anomalies radiologiques*	*Fibroscopie bronchique + prélèvements bactériologiques (BK et Aspergillus)* *Scanner thoracique*
— aiguë	*Contage. Lésions radiologiques évolutives (caverne, nodules)*	*Recherche de BK dans les crachats ou tubage gastrique* *Pas de fibroscopie bronchique*
Dilatations des bronches	*Antécédents (infection pulmonaire virale, coqueluche, tuberculose, obstacle bronchique, mucoviscidose...). Anomalies radiologiques*	*Scanner thoracique* *Fibroscopie bronchique pour localisation du saignement*
Pathologies infectieuses pulmonaires (pneumopathie nécrosante, aspergillose...)	*Contexte fébrile brutal. Anomalies radiologiques*	*Prélèvements bactériologiques* *Fibroscopie bronchique pour recherche de cancer sous-jacent*
Infections bronchiques	*Contexte infectieux isolé. Pas d'anomalie radiologique*	*Bilan étiologique négatif* *Diagnostic d'élimination*
Causes cardiovasculaires (RM, IVG, EP...)	*Contexte clinique évocateur*	*Selon l'étiologie suspectée*

DDB : dilatations des bronches ; RM : rétrécissement mitral ; IVG : insuffisance ventriculaire gauche ; EP : embolie pulmonaire ; BK : bacille de Koch.

■ *Rétrécissement mitral et insuffisance ventriculaire gauche*

Examens : électrocardiogramme, échocardiographie et traitement spécifique (diurétiques, dérivés nitrés), voire indication chirurgicale.

■ *Autres causes vasculaires plus rares*

Anomalies congénitales vasculaires pulmonaires ou bronchiques (angiome, maladie de Rendu-Osler), anomalies de la circulation pulmonaire (hypertension artérielle pulmonaire sévère, thrombose veineuse pulmonaire).

■ *Causes traumatiques*

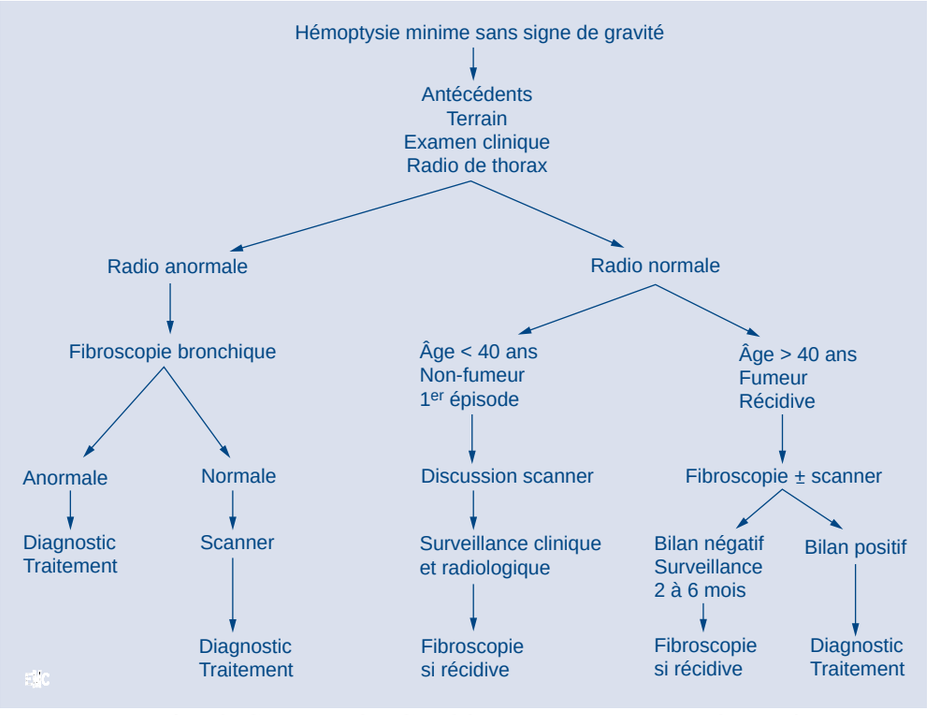
L'hémoptysie peut être due au traumatisme pulmonaire ou bronchique direct ou à une atteinte vasculaire. Diagnostic guidé par le bilan radiologique, les données de la fibroscopie bronchique, du scanner thoracique et éventuellement de l'artériographie. On en rapproche les hémoptysies secondaires à certains gestes médicotechniques : biopsie bronchique et transbronchique, ponction et biopsie pleurale, rupture artérielle pulmonaire après cathétérisme droit.

■ *Autres causes*

Les troubles de la crase sanguine et les traitements anticoagulants ne doivent pas être retenus comme étiologie sans avoir recherché une autre cause dont ils faciliteraient l'expression symptomatique. Les hémorragies intra-alvéolaires répondent à des critères diagnostiques, étiologiques et thérapeutiques différents des hémorragies bronchiques, et leur prise en charge ne sera pas abordée.

Hémoptysie sans caractère de gravité immédiat

La démarche diagnostique dépend principalement de l'analyse de la radiographie de thorax *(fig 1)*.



1 *Démarche diagnostique lors d'une hémoptysie minime sans signe de gravité.*

■ *Radiographie montrant une lésion potentiellement à l'origine du saignement*

Si la radiographie de thorax ne montre que des anomalies très évocatrices de tuberculose pulmonaire active, le diagnostic est bactériologique et la fibroscopie bronchique n'est pas nécessaire.

La radiographie peut montrer des lésions en rapport avec une tumeur bronchopulmonaire, des séquelles de tuberculose (lésions cicatricielles hypervascularisées, dilatations des bronches [DDB], broncholithiase [ganglion calcifié en regard], greffe aspergillaire, cancérisation), ou une DDB. Chez un même patient, ces étiologies possibles peuvent être associées, la comparaison avec un cliché antérieur est nécessaire. L'endoscopie bronchique doit être réalisée, en particulier pour rechercher une tumeur endobronchique qui est l'étiologie la plus fréquente actuellement, et pour déterminer le site du saignement. Elle n'est pas toujours contributive, car elle peut être normale en cas de tumeur périphérique, et, même effectuée dans les 48 heures suivant l'hémoptysie, le site du saignement n'est

déterminé que dans 40 % des cas (absence de sang ou présence diffuse de sang sans saignement actif localisé) [2]. Dans plus de 50 % des cas, elle ne permet pas de diagnostic étiologique [2]. Dans ce cas, l'ensemble des données cliniques, radiologiques et éventuellement bactériologiques permet le plus souvent un diagnostic et un traitement spécifique. Le scanner thoracique peut préciser les images radiologiques, parfois montrer des lésions non visibles (DDB localisées, anomalies rétrocardiaques..). L'artériographie bronchique n'est réalisée qu'en cas d'hémoptysies récidivantes, soit d'emblée pour une embolisation à visée hémostatique, soit pour une embolisation préventive en cas de lésions artérielles et de risque de récidive grave.

■ *Radiographie de thorax anormale, ne montrant pas de lésion potentiellement responsable*

– Soit les anomalies sont liées au saignement lui-même et n'ont pas de valeur étiologique : gravité posthémoptoïque. Unilatérales, elles peuvent avoir une valeur de localisation. On admet qu'il faut réaliser un endoscopie bronchique.

– Soit les anomalies sont liées aux antécédents du patient (emphysème, cardiomégalie...), ou non spécifiques dans le contexte. Dans ce cas, la conduite à tenir rejoint celle proposée pour les patients présentant une radiographie thoracique normale.

■ *Radiographie normale du thorax*

Cette situation représente 12 à 50 % des hémoptysies non massives [5, 4]. Les investigations doivent toujours débuter par un examen ORL complet afin d'éliminer une cause locale de saignement. L'attitude ensuite va dépendre du terrain et du caractère isolé ou récidivant de l'hémoptysie. L'étiologie à rechercher est le cancer bronchopulmonaire. Il n'est retrouvé que dans 4 à 6 % des cas, et toujours chez les patients de plus de 40 ans, le plus souvent des hommes, avec un tabagisme important [5, 3]. L'anomalie endobronchique retrouvée dans plus de 50 % des cas est un aspect de bronchite non spécifique [1, 5, 3]. On peut alors proposer de n'effectuer une endoscopie bronchique que chez les patients tabagiques (> 40 paquets-année), surtout s'ils ont plus de 40 ans, ou en cas d'hémoptysie récidivante. Dans les autres cas, on propose une simple surveillance avec une radiographie de thorax dans les 2 à 6 mois, avec fibroscopie bronchique en cas de modification radiologique ou de récidive de l'hémoptysie. Dans le suivi des patients pour lesquels la radiographie et l'endoscopie bronchique n'ont pas permis de diagnostic (25 à 36 % des cas) [1, 5, 3], la fréquence du cancer bronchopulmonaire est faible (1 à 3,5 %), et il survient toujours très tardivement, ce qui ne permet pas d'affirmer que l'hémoptysie en était le symptôme révélateur [1, 5, 3]. Le rôle du scanner thoracique est discuté. Il ne semble pas être plus performant que la fibroscopie bronchique pour identifier une lésion tumorale, mais pourrait apporter un diagnostic supplémentaire, en particulier de DDB, dans 12 à 35 % des cas. Certaines hémoptysies minimes avec radiographie normale vont demeurer sans étiologie précise et sans aucune récidive. Celles-ci surviennent souvent dans un contexte d'infection bronchique, qui reste cependant un diagnostic d'élimination.

Conclusion

Toute hémoptysie doit bénéficier d'un bilan étiologique, comprenant toujours une radiographie de thorax et le plus souvent une endoscopie bronchique. Si les étiologies sont actuellement dominées par le cancer bronchique, le bilan initial peut être négatif et impose une surveillance clinique et radiologique.

Geneviève Le Bourdellès : Ancien chef de clinique, attachée des Hôpitaux, service de pneumologie, centre médico-chirurgical Foch, 40, avenue Worth, 92150 Suresnes, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : G Le Bourdellès. Hémoptysie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0670, 1998, 3 p

Références

[1] Adelman M, Haponik EF, Bleecker ER, Britt EJ. Cryptogenic hemoptysis. Clinical features, bronchoscopic findings, and natural history in 67 patients. *Ann Intern Med* 1985 ; 102 : 829-834

[2] Gong H, Salvatierra C. Clinical efficacy of early and delayed fiberoptic bronchoscopy in patients with hemoptysis. *Am Rev Respir Dis* 1981 ; 124 : 221-225

[3] Lederle FA, Nichol KL, Parenti CM. Bronchoscopy to evaluate hemoptysis in older men with nonsuspicious chest roentgenograms. *Chest* 1989 ; 95 : 1043-1047

[4] Naidich DP, Funt S, Ettenger NA, Arranda C. Hemoptysis: CT-bronchoscopic correlations in 58 cases. *Radiology* 1990 ; 177 : 357-362

[5] Poe RH, Israel RH, Marin MG, Ortiz CR, Dale RC, Wahl GW et al. Utility of fiberoptic bronchoscopy in patients with hemoptysis and a nonlocalizing chest roentgenogram. *Chest* 1988 ; 92 : 70-75

HÉMOSPERMIE

T LEBRET, JM HERVÉ

L'hémospermie se définit comme la présence de sang dans le sperme lors de l'éjaculation. Ce symptôme génère le plus souvent une angoisse importante chez le patient, qui consulte parfois en urgence. Le médecin traitant devra souvent, en premier lieu, rassuré son patient, l'hémospermie n'a en soi aucune conséquence mais peut parfois être le signe révélateur d'une pathologie urogénitale.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

L'hémospermie peut être de sang rouge, correspondant à un saignement actif actuel, ou marron, témoin d'une expulsion de sang déjà ancien. Le saignement vient généralement des vésicules séminales ou de la prostate. Parfois, il peut survenir contemporainement à une urétrorragie, ce qui témoigne d'un saignement sur le conduit urétral. La recherche éthiologique *(tableau I)* repose sur l'examen clinique et sur quelques examens complémentaires.

Tableau I. – Étiologies des hémospermies.

Prostate	
	tumeur (adénocarcinome)
	traumatisme iatrogène (biopsies)
	traumatismes périnéaux
	infections
Vésicules séminales	
	infections
	processus tumoral
	traumatisme iatrogène (biopsies)
Urètre	
	varices du veru montanum
	fragilité vasculaire de la muqueuse en érection
Idiopathique	

EXAMEN CLINIQUE

L'examen des organes génitaux est indispensable. Il recherchera des signes de traumatismes périnéaux ou péniens. Le toucher rectal permet de diagnostiquer une tumeur prostatique ou une lésion inflammatoire.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ils doivent rechercher une pathologie de la coagulation (taux de prothrombine, temps de céphaline activateur, plaquettes), une tumeur prostatique (PSA), une lésion des vésicules séminales (échographie transrectale), une inflammation ou une infection génitale (spermoculture) ou enfin, une anomalie de l'utricule ou de l'urètre (endoscopie urinaire).

Le plus souvent, aucune étiologie n'est retrouvée, et, après avoir rassuré le patient, la récidive étant rare, aucune autre exploration ne saurait être menée. Un avis spécialisé urologique peut être demandé en cas de doute.

Thierry Lebret : Urologue.
Jean-Marie Hervé : Urologue.
Centre médicochirurgical Foch, 40, avenue Worth, 92150 Suresnes, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : T Lebret et JM Hervé. Hémospermie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0690, 1998, 1 p

© Elsevier, Paris

Hémostase : physiologie et principaux tests d'exploration

MH Horellou, J Conard, M Samama

Les anomalies de l'hémostase vont être dépistées à l'occasion de manifestations hémorragiques spontanées ou provoquées ou à l'occasion d'un examen préopératoire systématique. En préopératoire, l'interrogatoire et l'examen clinique sont de première importance dans la recherche d'une anomalie de l'hémostase. Sous réserve que l'interrogatoire et l'examen clinique aient permis de s'assurer de l'absence d'une tendance hémorragique, il n'apparaît pas utile de prévoir des examens d'hémostase, sauf condition chirurgicale à risque hémorragique particulier.

© 2001 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : *hémostase, coagulation, syndrome hémorragique.*

Physiologie et exploration de l'hémostase : rappel

Physiologie de l'hémostase [2]

L'hémostase comprend classiquement un temps vasculaire, un temps plaquettaire et un temps plasmatique dominé par l'intervention des facteurs de coagulation. Ces trois temps qui se succèdent sont intriqués in vivo.

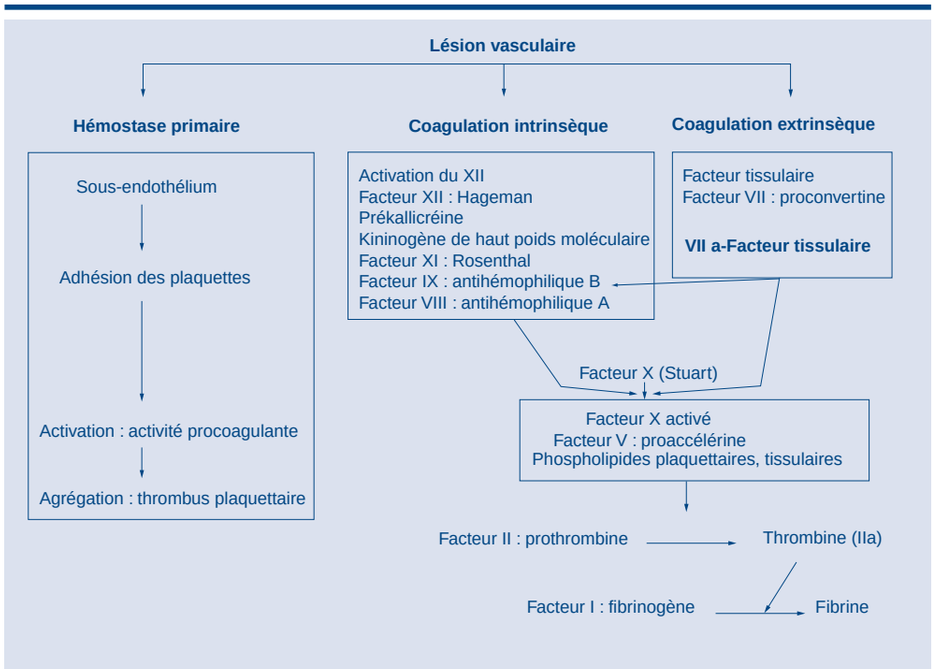
Les deux premiers temps constituent l'hémostase primaire dans laquelle les vaisseaux, les plaquettes et au moins un facteur plasmatique, le facteur Willebrand, sont les acteurs essentiels. Le fibrinogène, à l'état de traces, est également nécessaire à l'hémostase primaire. La vasoconstriction réflexe du vaisseau blessé facilite l'adhésion et l'agrégation plaquettaire aboutissant à la formation du thrombus plaquettaire.

Le processus de coagulation (cascade de coagulation) permet la consolidation de ce thrombus grâce à la génération de thrombine qui stabilise l'agrégat plaquettaire en transformant le fibrinogène en fibrine. Il comporte à la fois des boucles de rétroactivation positives qui amplifient le processus, et négatives qui le limitent dans le temps. La coagulation nécessite l'intervention de nombreux facteurs plasmatiques (désignés de I à XIII). Elle se déroule en trois étapes :

– l'étape finale est la fibrinoformation, résultant de la transformation du fibrinogène en fibrine, par la thrombine ;

– la thrombine provient de la transformation de la prothrombine ;

– l'activation de la prothrombine est réalisée par la prothrombinase dont le facteur essentiel est le facteur X activé. Pendant longtemps, on a distingué la voie extrinsèque explorée par le temps de Quick, et la voie intrinsèque explorée par le temps de céphaline + activateur (TCA). Cette approche simple conserve une place essentielle en biologie dans le diagnostic des principales maladies hémorragiques.



1 *Schéma simplifié de l'hémostase.*

Aujourd'hui, il est admis que, in vivo, la coagulation est initiée par la mise à nu du facteur tissulaire présent dans le sous-endothélium, mais absent de l'endothélium sain et apparaissant lorsque celui-ci est lésé, anormal ou activé. Le facteur VII est le seul facteur de coagulation présent sous forme activée dans la circulation. La rencontre facteur VII activé-facteur tissulaire enclenche la cascade de la coagulation. Le complexe facteur VII activé-facteur tissulaire est en effet capable d'activer le facteur X en Xa et le facteur IX en IXa.

La fibrinolyse intervient pour assurer la perméabilité du vaisseau *(fig 1)*.

Exploration de l'hémostase *(tableau I)*

Le secours du laboratoire ne doit être demandé qu'après un examen clinique complet, sans omettre la recherche minutieuse d'antécédents personnels et familiaux d'hémorragies. Il faut chercher à préciser d'emblée la nature et les caractères des accidents hémorragiques, le caractère congénital ou familial, le caractère acquis, souvent en rapport avec une atteinte hépatique ou des prises médicamenteuses susceptibles de modifier les tests d'exploration.

Tableau I. – Principaux tests d'exploration de l'hémostase et facteurs explorés par ce test.

Temps	*Test de dépistage*	*Facteurs spécifiques*	*Facteurs communs*	
Hémostase primaire	*Temps de saignement* *Numération de plaquettes*	*Qualité et quantité des plaquettes Facteur Willebrand*		
Coagulation intrinsèque	*Temps de céphaline + activateur (TCA)*	*PK, KHPM, XII* *Facteurs XI, IX, VIII*	*V, X, II*	*Fibrinogène*
Coagulation extrinsèque	*Temps de Quick (TQ)*	*Facteur VII*	*V, X, II*	*Fibrinogène*
Fibrinoformation	*Temps de thrombine (TT)*			*Fibrinogène*

PK : prékallicréine ; KHPM : kininogène de haut poids moléculaire.

Le TCA, le temps de Quick, le temps de saignement couplé à la numération de plaquettes permettent d'explorer respectivement les voies intrinsèque et extrinsèque de la coagulation et l'hémostase primaire. Ces tests sont utilisés en première intention pour orienter le diagnostic étiologique d'un syndrome hémorragique. Les résultats de ces tests doivent être interprétés en tenant compte de l'existence de réactions inflammatoires, d'une éventuelle grossesse, et en sachant que leur sensibilité est limitée, notamment pour le dépistage des déficits mineurs. De même certains déficits rares, mais parfois très graves, peuvent ne pas être dépistés par ces examens. La clinique prend alors toute son importance.

Marie-Hélène Horellou : Maître de conférences, praticien hospitalier.
Jacqueline Conard : Maître de conférences, praticien hospitalier.
Michel Samama : Professeur émérite.
Service d'hématologie biologique, hôpital Hôtel-Dieu, 1, place du Parvis-Notre-Dame, 75181 Paris cedex 4, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : MH Horellou, J Conard et M Samama. Hémostase : physiologie et principaux tests d'exploration. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1165, 2001, 2 p

Références

[1] Recommandations du groupe d'études sur l'hémostase et la thrombose (GEHT). Stratégie du diagnostic biologique des maladies hémorragiques et thrombotiques constitutionnelles ou acquises. *Sang Thromb Vaiss* 1993 ; 5 : 5-14

[2] Zittoun R, Samama MM, Marie JP. Manuel d'hématologie. Paris : Doin, 1998

Hépatomégalie

P Aygalenq

L'hépatomégalie est définie par une augmentation du volume du foie.

© Elsevier, Paris.

Diagnostic positif

C'est un diagnostic le plus souvent clinique.

L'examen nécessite une technique rigoureuse : le patient est allongé sur un plan dur, respirant doucement par le nez comme s'il humait un parfum, l'abdomen relâché, souvent aidé par la demi-flexion des jambes.

La palpation repère le bord inférieur du foie en remontant la tranche de la main vers le rebord costal droit et l'appendice xiphoïde, pendant l'inspiration du patient. Elle détermine la consistance et la régularité du bord inférieur et de la face antérieure. La percussion repère le bord supérieur de la matité hépatique, mobile avec la respiration. La distance entre ces deux limites, sur la ligne médioclaviculaire droite, détermine la hauteur du foie. L'auscultation recherche un frottement (hépatite) ou un souffle vasculaire.

Le diagnostic est suspecté devant une hauteur de foie supérieure à 12 cm, les bords supérieur et inférieur de la matité étant mobiles avec la respiration.

Les causes d'erreurs sont nombreuses :

Par excès :

– foies verticaux, fréquents chez les sujets longilignes. La palpation du bord inférieur en inspiration profonde, mousse et régulier, est habituelle chez le sujet normal ;

– abaissement de la coupole droite (emphysème, malformation thoracique, asthme) ;

– tumeurs de voisinage (estomac, rein, côlon, adénopathie), habituellement non mobiles avec la respiration ;

Par défaut :

– hypertonie des grands droits, ascite, obésité, gênant l'examen ;

– hépatomégalie localisée (foie gauche, sous-diaphragmatique).

Le diagnostic *(fig 1)* est **affirmé** par l'**échographie**. Elle permet la mesure de la hauteur et de l'épaisseur du foie, droit sur la ligne médioclaviculaire, gauche sur la ligne médiane, ainsi que sa largeur, déterminée à la hauteur de la bifurcation portale.

Recherche des éléments d'orientation étiologique à l'examen clinique

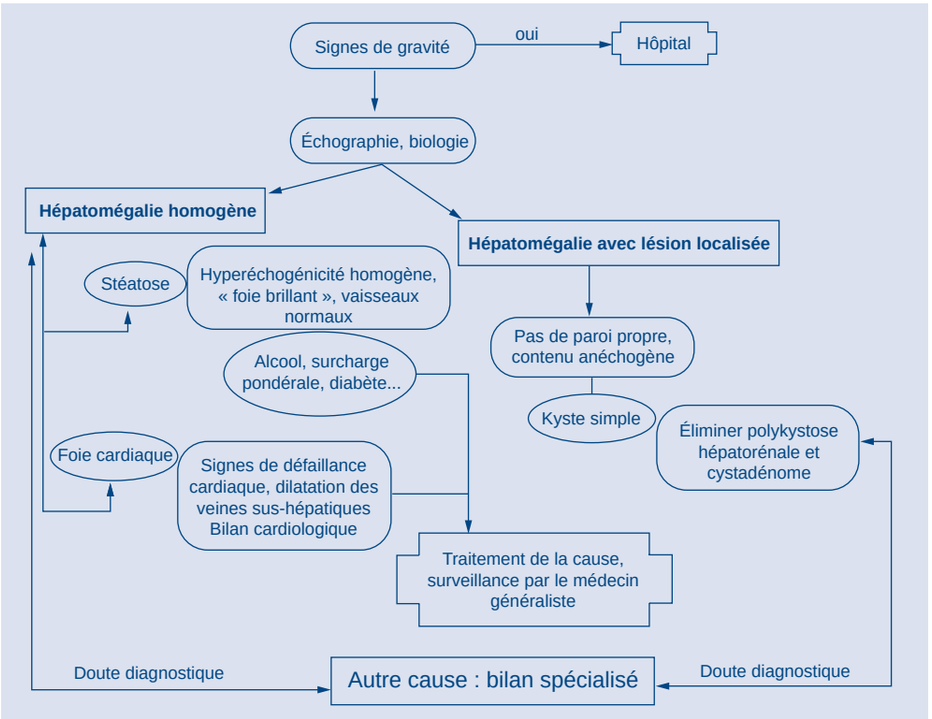
– En faveur d'une hépatomégalie liée à une insuffisance cardiaque droite : existence d'antécédents cardiovasculaires, présence d'un reflux hépatojugulaire.

– En faveur d'une pathologie hépatobiliaire primitive : notion d'antécédents familiaux et personnels hépatiques, prise de toxiques (alcool, médicaments, toxicomanie, exposition professionnelle), transfusions, surcharge pondérale, diabète, hyperlipémie, pathologies auto-immunes associées. Il faut rechercher des signes cliniques d'hypertension portale et d'insuffisance hépatocellulaire, des douleurs d'allure biliaire, une grosse vésicule évocatrice d'un cancer du pancréas.

– En faveur d'une pathologie tumorale secondaire : existence d'antécédents carcinologiques, présence d'un ganglion de Troisier, d'une masse abdominale ou pelvienne, hépatomégalie dure.

– En faveur d'un syndrome de Budd-Chiari (thrombose des veines sus-hépatiques ; il s'agit d'une urgence thérapeutique) : hépatalgie, disparition du reflux hépatojugulaire, ascite chez une femme jeune prenant un contraceptif. L'échographie en urgence confirme le diagnostic.

– En faveur d'une pathologie hématologique ou infectieuse : préciser l'origine géographique et les voyages, rechercher une hépato-spléno-adénomégalie, une fièvre, une anémie et un purpura.



1 *Hépatomégalie clinique et/ou échographique : conduite à tenir.*

© Elsevier, Paris

Appréciation clinique du degré d'urgence

L'examen recherche des signes d'**insuffisance hépatocellulaire** (troubles de la conscience, *flapping tremor*, variation du tonus musculaire), et il évalue l'importance de l'**altération de l'état général** et la **tolérance des anomalies associées** (anémie, syndrome fébrile, état d'hydratation, signes de choc).

La présence de ces signes commande l'hospitalisation en urgence.

Examens complémentaires simples

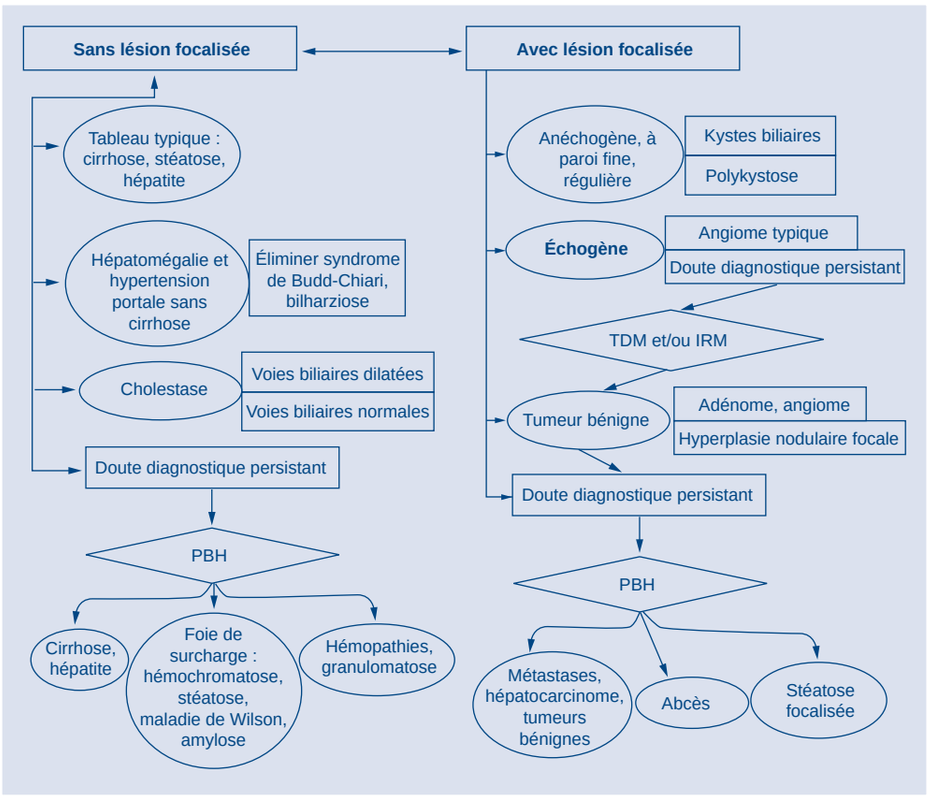
Ils permettent d'orienter la démarche étiologique.

Ils recherchent un syndrome de cytolyse (élévation du taux sérique d'ASAT et d'ALAT), de cholestase (élévation du taux sérique de gammaglutamyl-transférase, des phosphatases alcalines), une insuffisance hépatocellulaire (baisse de l'albumine et du taux de prothrombine), une anémie, une leucopénie, une thrombopénie et une hyperéosinophilie.

Mais c'est l'**échographie** qui guide au mieux la démarche diagnostique.

Démarche diagnostique

Elle est schématisée dans la *figure 2*.



2 *Hépatomégalie échographique. Démarche diagnostique. PBH : ponction-biopsie hépatique ; TDM : tomodensitométrie ; IRM : imagerie par résonance magnétique.*

Il n'existe pas d'anomalie focalisée à l'échographie : foie homogène

Foie cardiaque (fréquent)

Le signe cardinal est le reflux hépatojugulaire : persistance d'une turgescence de la veine jugulaire externe au cours de la pression de l'hypocondre droit chez un malade demi-assis. Il peut s'accompagner d'une hépatalgie au repos ou à l'effort. L'hépatomégalie est ferme, régulière, à bord inférieur mousse et sensible. L'examen retrouve les autres signes d'insuffisance cardiaque droite. À l'échographie, le meilleur signe est la **dilatation des veines sus-hépatiques**.

Stéatose (fréquente)

Le foie est de consistance molle ou ferme, régulier, à bord inférieur mousse. Il est hyperéchogène, brillant, sans modification des vaisseaux intrahépatiques en échographie, ce qui suffit habituellement au diagnostic. Rarement, en cas de doute diagnostique, peuvent être demandées une tomodensitométrie (TDM) ou une imagerie par résonance magnétique (IRM). La stéatose apparaît hypodense en TDM (densité appréciée soit par la mesure locale de densité entre 10 et 20 unités Hounsfield pour une normale à 50, soit par comparaison à la densité de la rate), hyperintense en IRM en T1. Le problème diagnostique se pose surtout en cas de stéatose focalisée pouvant mimer une tumeur. La certitude diagnostique ne peut alors être apportée que par l'histologie. La stéatose est le plus souvent d'origine alcoolique, les autres grandes causes étant le diabète, l'obésité, les hyperlipémies, la nutrition parentérale et la corticothérapie. La plupart des stéatoses disparaissant avec le traitement de la cause, l'attitude habituelle est une surveillance sous traitement étiologique.

Hépatite (fréquente)

Le foie peut être ferme, sensible. Les étiologies sont virales, toxiques ou auto-immunes.

- *Hépatite aiguë*

Elle est confirmée par la cytolyse et/ou par la cholestase biologique. L'urgence se situe à l'arrêt de tout toxique hépatique, dont la poursuite ou l'introduction pourrait favoriser une évolution sévère, voire fulminante (alcool, médicaments [paracétamol, anti-inflammatoires non stéroïdiens]), et au dépistage clinicobiologique de l'apparition de signes d'insuffisance hépatocellulaire qui impose l'hospitalisation en urgence. Parallèlement, le bilan étiologique sera débuté dès le diagnostic.

- *Hépatite chronique*

Affirmée sur une durée d'évolution supérieure à 6 mois, elle nécessite une consultation spécialisée, avec souvent une ponction-biopsie hépatique (PBH).

Cirrhose (fréquente)

Le foie est dur, à bord inférieur tranchant, associé le plus souvent à des signes cliniques d'insuffisance hépatocellulaire et/ou d'hypertension portale. L'échographie est évocatrice si elle retrouve une hépatomégalie hétérogène à bords déformés associée à des signes d'hypertension portale (reperméabilisation de la veine ombilicale, ascite, splénomégalie). Néanmoins, le diagnostic de certitude est histologique, demandé en pratique courante en cas de doute diagnostique ou étiologique. Toute suspicion de cirrhose doit faire l'objet d'un bilan spécialisé étiologique et d'une recherche de complications. L'étiologie la plus fréquente, en France, est l'alcool. Toutefois, il faut éliminer les autres causes, permettant soit un traitement étiologique (cirrhose virale, auto-immune ou surcharge), soit un dépistage familial (virus, hémochromatose). Une surveillance par le médecin généraliste est indispensable, éliminant tout facteur hépatotoxique surajouté (alcool, virus, médicaments), dépistant toute nouvelle complication et assurant le suivi des traitements préventifs des complications lorsqu'ils sont indiqués (traitement de l'ascite, prévention des infections sur ascite pauvre en protides et des hémorragies sur hypertension portale, dépistage du carcinome hépatocellulaire à un stade opérable, etc).

Blocs hépatiques non cirrhotiques (rares)

Il s'agit d'obstacles à la vascularisation hépatique entraînant une hypertension portale sans cirrhose vraie. Deux étiologies doivent être connues.

- *Syndrome de Budd-Chiari*

Il s'agit d'une thrombose partielle ou totale du réseau veineux sus-hépatique. C'est une maladie rare, mais qui constitue une urgence thérapeutique, car elle est de mauvais pronostic. Au stade aigu, l'hépatomégalie est douloureuse, à bord mousse,

avec disparition du reflux hépatojugulaire. Il peut exister une ascite riche en protides. L'échographie-doppler retrouve la thrombose d'une ou plusieurs veines sus-hépatiques, et plus inconstamment une hypertrophie du segment 1 du foie hypoéchogène (seul segment hépatique à avoir un drainage veineux cave direct ne passant pas par le réseau sus-hépatique). Le meilleur examen non invasif pour visualiser les veines sus-hépatiques est l'IRM qui sera pratiquée après l'hospitalisation. La suspicion diagnostique nécessite un transfert en urgence en unité de soins spécialisée pour une prise en charge thérapeutique immédiate.

■ *Bilharziose hépatosplénique*

Suspectée sur l'origine géographique ou la notion de voyage en pays d'endémie (Antilles, Afrique de l'Est, Asie, etc), le diagnostic sera confirmé sur la biopsie hépatique, la biopsie rectale ou la parasitologie des selles à la recherche des œufs de bilharzie.

Cholestase (fréquente)

L'hépatomégalie est associée, en général, à un ictère cholestatique. Elle est régulière, à bord inférieur mousse. L'échographie permet le plus souvent de différencier les cholestases extrahépatiques (obstacle biliaire, ampullaire ou pancréatique) avec voies biliaires dilatées, des cholestases intrahépatiques. Elle nécessite une prise en charge spécialisée.

Maladies de surcharge (rares)

Le diagnostic est affirmé par la PBH.

■ *Hémochromatose*

C'est la plus fréquente. Elle est le plus souvent primitive, héréditaire, autosomale récessive, et plus rarement secondaire (transfusions itératives, anémies hémolytiques). Elle associe une hyperpigmentation cutanée, un diabète, une atteinte articulaire et une atteinte cardiaque. Mais le diagnostic doit être soupçonné devant l'existence d'antécédents familiaux de cirrhose inexpliquée, suspecté par le bilan sanguin martial (augmentation du fer sérique, et surtout du coefficient de saturation de la sidérophiline et de la ferritinémie) et confirmé, maintenant, par l'étude génétique. Le traitement par saignées doit être débuté tôt, avant l'installation de lésions irréversibles, d'où l'intérêt du dépistage familial. Toute asthénie chronique ou arthropathie qui ne fait pas sa preuve doit faire rechercher une hémochromatose.

■ *Autres (rares)*

– Maladie de Wilson.
– Amylose.

Granulomatose (rare)

L'hépatomégalie est régulière, ferme, à bord inférieur mousse. Elle est parfois associée à de la fièvre et à une splénomégalie sans hypertension portale. Le diagnostic est apporté par la PBH qui oriente l'enquête étiologique (tuberculose, brucellose, sarcoïdose, cirrhose biliaire primitive…).

Infiltration cellulaire (rare)

Elle est d'origine **infectieuse** (septicémie à pyogènes, leishmaniose, distomatose, toxoplasmose, paludisme) ou **tumorale** (lymphangite carcinomateuse hépatique, syndrome myéloprolifératif, lymphome).

Il existe une anomalie focalisée

Anomalie anéchogène

■ *Kyste biliaire simple (fréquent)*

Il est exceptionnellement assez volumineux pour être responsable d'une hépatomégalie. Les caractères échographiques du kyste biliaire simple doivent être tous présents pour affirmer le diagnostic : arrondi, à paroi fine régulière, à contenu totalement anéchogène, sans kystes rénaux associés. Le diagnostic différentiel est le kyste hydatique, la tumeur maligne kystique et le rare cystadénome hépatique. En l'absence de doute diagnostique, le kyste biliaire ne nécessite aucune surveillance et aucun traitement, s'il est asymptomatique.

■ *Kyste hydatique (rare)*

Il est suspecté sur l'origine géographique (Maghreb, Amérique du Sud, etc) et devant un aspect échographique typique de kyste à paroi épaisse ou dédoublée contenant des cloisons. La suspicion de kyste hydatique contre-indique toute biopsie devant le risque de dissémination péritonéale. Le traitement est habituellement chirurgical.

■ *Polykystose hépatorénale (rare)*

C'est une maladie génétique autosomique dominante qui associe l'existence de multiples kystes rénaux à la présence de kystes hépatiques (60 % des cas). Le pronostic est dominé par l'atteinte rénale.

Anomalie échogène (hypo- ou hyperéchogène) survenant dans un contexte de cirrhose

■ *Hépatocarcinome (fréquent)*

C'est le premier diagnostic, confirmé parfois par un dosage d'alphafœtoprotéine supérieur à 500 ng/mL, ou fortement suspecté par l'association d'un nodule hépatique et d'une thrombose portale survenant sur une cirrhose connue. Le seul traitement efficace sur la survie est la chirurgie, d'où l'intérêt de faire un diagnostic échographique précoce des petites tumeurs chez les malades porteurs d'une cirrhose et dont la fonction hépatocellulaire autorise un geste chirurgical (Child A et B).

■ *Autres causes*

Toutes les autres causes survenant en dehors de la cirrhose peuvent coexister avec celle-ci.

Anomalie échogène (hypo- ou hyperéchogène) survenant sur un foie sain

■ *Tumeur hépatique maligne*

Elle est le plus souvent secondaire.

Le diagnostic est facile si le contexte néoplasique est connu. Il est affirmé par la PBH guidée dans tous les cas de doute diagnostique. L'enquête étiologique est indispensable pour rechercher une tumeur potentiellement opérable, chimio- ou hormonosensible (sein, ovaire, testicule, prostate, thyroïde, lymphome, cancer pulmonaire à petites cellules), ou dont le primitif doit être traité pour éviter la survenue de complications locales (côlon, œsophage, estomac, etc).

■ *Tumeurs hépatiques bénignes*

Les trois lésions suivantes sont rarement suffisantes, à elles seules, pour provoquer une hépatomégalie :

– l'**angiome** peut être fortement suspecté sur son aspect échographique lorsqu'il est de petite taille : arrondi, régulier, hyperéchogène. La suspicion est beaucoup plus difficile s'il est plus important ou multiple. En effet, d'authentiques lésions secondaires peuvent prendre le même aspect ;

– l'**adénome** et l'**hyperplasie nodulaire focale** sont plus rares et de diagnostic difficile. Ils nécessitent un avis spécialisé pour confirmer le diagnostic.

■ *Lésions infectieuses*

– **Abcès** : l'hépatomégalie est douloureuse spontanément ou lors de la percussion, et des signes infectieux sont associés (fièvre, hyperleucocytose). L'aspect échographique est celui d'une structure kystique à paroi échogène contenant un matériel hétérogène. Le diagnostic est affirmé par la ponction-drainage écho- ou scannoguidée après avoir éliminé un kyste hydatique (contre-indication à la biopsie). L'origine peut être un germe pyogène, un abcès amibien ou, plus rarement, une tuberculose ou une échinococcose. Une tumeur hépatique nécrosée peut simuler le tableau clinique et échographique d'un abcès.

– **Échinococcose alvéolaire** : il s'agit d'une pathologie rare de l'est de la France transmise par un parasite du renard, donnant une hépatomégalie d'allure tumorale. Le diagnostic est sérologique.

L'HOSPITALISATION S'IMPOSE

– En urgence, s'il existe des signes de gravité ou une suspicion de syndrome de Budd-Chiari.

– Pour la réalisation d'un geste de ponction hépatique, soit guidé vers une anomalie focalisée, soit à l'aveugle si l'anomalie est diffuse.

– Pour permettre un bilan complet d'une hépatomégalie inexpliquée.

DÉMARCHE THÉRAPEUTIQUE IMMÉDIATE

– Arrêt de tout médicament hépatotoxique ou non indispensable impératif s'il existe des signes d'insuffisance hépatocellulaire.

– Arrêt de l'alcool.

– En dehors de la stéatose généralisée, du kyste biliaire simple et de l'angiome hépatique typique, il faut avoir recours à un avis spécialisé pour établir le diagnostic.

Ce qu'il ne faut pas faire
✔ Étiqueter kyste biliaire une tumeur nécrosée ou un kyste hydatique. L'absence d'un des critères de kyste simple nécessite un bilan complémentaire (TDM, sérologie, voire biopsie).
✔ Étiqueter une cirrhose comme alcoolique sans avoir éliminé une autre étiologie (virus, auto-immune, surcharge) par un interrogatoire et un bilan minimal simple.
✔ Confondre stéatose hépatique et foie remanié d'hépatite chronique. L'aspect échographique n'est pas spécifique, le bilan biologique et le contexte clinique doivent redresser le diagnostic.

Philippe Aygalenq : Chef de clinique-assistant,
service de gastroentérologie, hôpital de Villeneuve-Saint-Georges, 40, allée de la Source, 94190 Villeneuve-Saint-Georges, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : P Aygalenq. Hépatomégalie.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0700, 1998, 4 p

Références

[1] Benhamou JP. Hépatologie clinique. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 1995

[2] Jais P, Bouché O. Hépatomégalie. *Impact Internat* 1996 ; 6 : 43

[3] Jian R, Modigliani R, Lémann M. Hépatogastroentérologie. Paris : Ellipse, 1995

Hoquet chronique

J Cabane

Le rôle du généraliste face à un hoquet est important car il faut déterminer quel est le pronostic et si un recours paraclinique est nécessaire. En effet, si la physiologie de base est la même, tout oppose les différentes variétés de hoquet. Seul le hoquet chronique nécessite une prise en charge complexe.

© Elsevier, Paris.

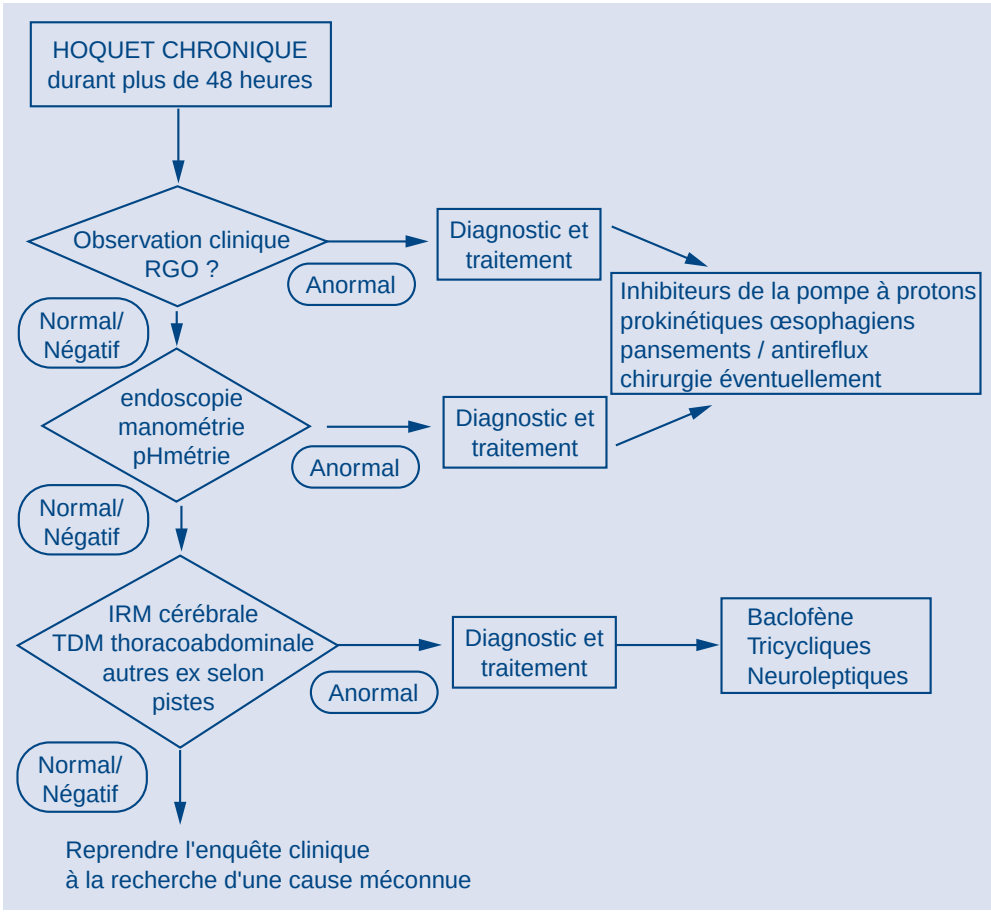
Introduction

Il y a trois sortes de hoquet [2, 6].

- Le hoquet isolé : contraction physiologique brève et organisée des muscles respiratoires, unique, involontaire et quotidienne, qui passe souvent inaperçue. C'est une activité physiologique chez l'enfant comme chez l'adulte.
- Le hoquet aigu : secousses répétitives durant moins de 48 heures, parfois bruyantes, dont le sujet est conscient. C'est un phénomène gênant mais sans gravité, que chacun connaît, et qui fait sourire ; expérience banale qui s'observe à tout âge, et dont le pronostic est excellent.
- Le hoquet chronique : secousses répétitives durant plus de 48 heures, avec un pronostic réservé ; en effet, il peut être le symptôme d'une maladie ou d'une complication pathologique sous-jacente [1, 3, 4] et il est souvent rebelle. Son pronostic est la poursuite à long terme des secousses à fréquence variable et souvent avec une périodicité de quelques jours ou quelques semaines par mois. Il est à l'origine d'une invalidité significative. C'est donc en règle générale le seul hoquet qui implique une prise en charge médicale sérieuse avec en particulier la recherche de sa cause pour tenter de trouver un traitement étiologique. Nous verrons que **l'œsophagite par reflux** a été récemment reconnue comme étiologie numéro un du hoquet chronique. Loin derrière viennent les hoquets de cause thoracique, abdominale, cérébrale, voire psychique.

Mécanismes physiologiques

Les mécanismes physiologiques du hoquet sont incomplètement connus [1, 3]. On sait qu'il s'agit d'une contraction brutale coordonnée de tous les muscles inspiratoires, rapidement suivie par la fermeture des voies aériennes supérieures. L'utilité du hoquet reste un mystère, mais il s'agit d'un mouvement respiratoire complexe commun à tous les vertébrés. Ces dernières années, l'étude du hoquet chronique en tant que symptôme, voire en tant que maladie autonome a permis des progrès notables de compréhension et de prise en charge *(fig 1)*.



1 *Prise en charge d'un hoquet chronique.*
Compte tenu de la grande fréquence des anomalies œsophagiennes qui peuvent être responsables du hoquet et de l'impact thérapeutique qui en découle, la priorité est donnée à la clinique et à la réalisation d'investigations digestives hautes. Ce n'est que dans un second temps que d'autres systèmes seront explorés. Le diagnostic de hoquet d'origine centrale, organique ou psychique, ne sera fait que plus rarement et parfois par exclusion.
IRM : imagerie par résonance magnétique ; TDM : tomodensitométrie ; RGO : reflux gastro-œsophagien.

Voies nerveuses du hoquet

Il existe dans la littérature plus d'une centaine de causes décrites au hoquet chronique. La majorité se situent dans l'abdomen ou dans le thorax, et certains auteurs ont suggéré l'existence d'une boucle nerveuse réflexe opérationnelle dans le hoquet. Par analogie avec la respiration, ils ont fait l'hypothèse de « centres bulbaires du hoquet » dotés d'afférences abdominales ou thoraciques, qui pourraient être véhiculées par exemple par les nerfs phréniques ou pneumogastriques ; les efférences seraient les nerfs phréniques, les nerfs intercostaux et les récurrents. Il est probable en fait que le schéma d'un « réflexe » est trop simpliste et que le hoquet est une activité nerveuse complexe organisée à travers l'ensemble des centres nerveux cérébromédullaires.

© Elsevier, Paris

Approche diagnostique

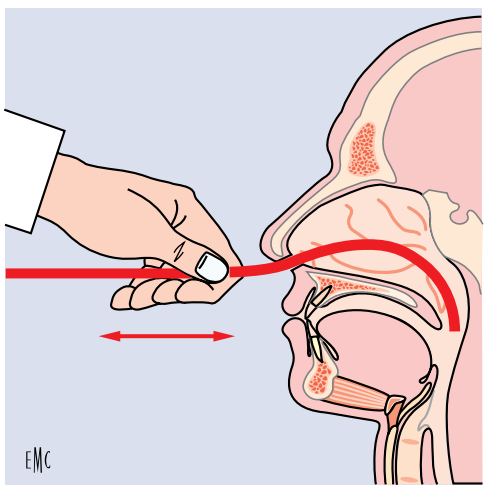
Beaucoup d'idées fausses sur le hoquet tombent face aux problèmes cliniques réels posés par les malades souffrant de hoquet. Les hoquets aigus ne posent réellement pas de problème médical, puisque la gêne est limitée dans le temps à quelques heures tout au plus. De nombreuses méthodes populaires ont cours dans le but d'interrompre ce hoquet. Elles ont généralement pour mécanisme l'apnée ou la focalisation de l'attention. Compte tenu de la tendance spontanée forte du hoquet aigu à disparaître pour ne pas revenir, l'efficacité réelle de ces méthodes reste sujette à caution. Néanmoins, si on se trouve dans la situation de prise en charge d'un hoquet aigu que l'on veut bloquer, la manœuvre de Salem peut aider *(fig 2)*.

Tout autre est le problème posé par le hoquet chronique. En effet, d'une part il peut être l'indice d'un problème pathologique sérieux et donc une approche diagnostique est appropriée ; d'autre part, il est per se à l'origine d'un retentissement somatique sérieux, qui impose qu'il soit réduit par tous les moyens.

À partir d'une expérience dix fois plus vaste, nous avons analysé 39 cas d'adultes souffrant de hoquet chronique, défini par une durée supérieure à 48 heures, afin de définir la meilleure stratégie diagnostique et thérapeutique. Ces patients ont été étudiés prospectivement avec un bilan digestif haut systématique. Il s'agissait en majorité d'hommes, d'âge moyen égal à 55 ans (extrêmes 16 et 85 ans), dont le hoquet avait duré en moyenne 1313 jours avant la première consultation. Des symptômes évocateurs de reflux gastro-œsophagien (RGO) étaient retrouvés chez 24 patients (61 %).

Endoscopie digestive haute

Des anomalies (essentiellement œsophagiennes) y ont été constatées chez la grande majorité des patients *(tableau I)*. Tous les patients avec des anomalies traitables ont reçu le traitement approprié.



2 *Manœuvre de Salem. L'attouchement de la paroi postérieure du pharynx par une sonde nasale est la méthode de blocage physique du hoquet la plus fiable ; elle n'est efficace que peu de temps. Elle peut être très utile pour bloquer un hoquet aigu. Sa répétition dans un hoquet chronique est parfois à l'origine d'un traumatisme de la paroi postérieure du pharynx.*

Tableau I. – Anomalies endoscopiques chez 39 patients souffrant de hoquet chronique.

Nature	n	%
Bulbite	*6*	*15,4*
Ulcère duodénal	*3*	*7,7*
Gastrite	*18*	*46,1*
Hernie hiatale	*20*	*51,3*
Œsophagite grade 1	*4*	*10,4*
Œsophagite grade 2	*5*	*12,8*
Endobrachyœsophage grade 1	*4*	*10,4*
Endobrachyœsophage grade 2	*2*	*5,1*
Total des patients avec anomalies suggestives de RGO	*30*	*76,9*
Pas d'anomalies	*2*	*5*

RGO : reflux gastro-œsophagien.

pHmétrie des 24 heures

Sur les 39 examens, un n'est pas interprétable car le patient avait eu une gastrectomie, d'où un pH gastrique en permanence voisin de 6. Le transit baryté a démontré chez ce patient un RGO. Au total, en ajoutant ce patient au groupe ayant un RGO pathologique à la pH métrie (selon les scores de Demeester et de Kaye), il existe un RGO chez 21 cas (53,8 %).

Parmi les 18 cas négatifs, 8 ont néanmoins une œsophagite, le plus souvent associée à des anomalies motrices et positionnelles de l'œsophage (7 cas) ; parmi les 10 malades sans œsophagite, quatre ont une hernie hiatale ; neuf ont une gastrite ; et 11 ont des troubles manométriques.

La corrélation entre la clinique et la pHmétrie est bonne dans 22 cas ; dans 10 cas ayant des symptômes de RGO, la pHmétrie était normale, mais seul un de ces 10 cas n'avait aucune pathologie œsophagienne (sur les neuf autres, un endobrachycœsophage, deux œsophagites, une hernie hiatale avec gastrite, un œsophage casse-noix, deux dyskinésies avec gastrite et deux avaient été opérés de RGO). Enfin, sur les sept cas asymptomatiques ayant une pHmétrie pathologique, deux avaient un œsophage casse-noix, deux une gastrite, deux une œsophagite, et un avait une dyskinésie avec hypotonie du sphincter inférieur de l'œsophage (SIO).

Manométrie

La mesure du tonus du SIO a été faite 36 fois sur 39. Elle n'a pas pu être réalisée chez un patient ayant un mégaœsophage, ni chez un patient ayant eu une intervention de Nissen ; chez un patient, une hypotonie franche a été retrouvée mais aucun chiffre de pression n'a été fourni.

Le tonus de base du SIO a été mesuré. Les résultats figurent au tableau II.

La relaxation moyenne du SIO a pu être mesurée 30 fois sur 39. Elle a été trouvée à 81 % en moyenne (écart 48 à 100 %). Douze fois, elle a été retrouvée inférieure à 80 % (donc pathologique). Chez trois de ces cas, les valeurs étaient proches de la normale (entre 70 et 75 %). Chez les neuf autres, il existait un trouble de relaxation franc.

Le test de Bernstein (perfusion d'acide chlorhydrique dans le bas œsophage) a été pratiqué cinq fois et a été positif deux fois. Les quatre tests de distension au ballonnet qui ont été faits ont été négatifs.

Au total, la dyskinésie œsophagienne a été jugée importante dans huit cas, dont six ayant une morphologie compatible avec un « œsophage casse-noix » et un mégaœsophage.

Tableau II. – Résultats de manométrie œsophagienne chez 39 patients souffrant de hoquet chronique.

Valeurs de tonus du SIO	Diagnostic	n	%
0 - 14 cm d'eau	*Hypotonie*	*14*	*38,9*
14,6 - 60 cm d'eau	*Tonus normal du SIO*	*21*	*58,3*
61 - 70 cm d'eau	*Hypertonie*	*1*	*2,8*

SIO : sphincter inférieur de l'œsophage.

Tableau III. – Diagnostics au terme du bilan digestif haut chez 39 patients souffrant de hoquet chronique.

n	Diagnostic
21	*Reflux gastro-œsophagien (RGO)*
20	*Œsophagite*
6	*Endo-brachyœsophage*
20	*Hernie hiatale*
18	*Gastrite*
8	*Dyskinésie œsophagienne*
10	*Troubles de la relaxation, dont (méga-œsophage)*
1	*Hypertonie œsophagienne*
9	*Hypotonies œsophagienne*
6	*Œsophage « casse-noix »*
1	*Hoquet psychogène*
2	*Hoquet neurogène central*
1	*Bilan normal mais clinique suggestive de RGO et rémission complète par traitement antiacide d'épreuve*

Résultats diagnostiques finaux

Au total, le bilan aboutit aux résultats suivants *(tableau III)* : l'œsophage est en cause dans la grande majorité des cas.

Évolution à terme

Le suivi de nos 39 malades montre que 23 sont en rémission complète, 11 en rémission partielle (le hoquet persistant mais avec une fréquence et une périodicité très réduites), deux en échec (le hoquet persistant avec une fréquence et une périodicité identiques, voire supérieures malgré les essais thérapeutiques), et deux n'ont pas été revus.

Commentaires

Cette série est instructive par la fréquence des anomalies digestives qu'elle démontre, avec parfois des discordances entre les différentes investigations. Elle est représentative de l'ensemble des malades qui ont été pris en charge dans le groupe d'investigation clinique du hoquet chronique de l'adulte. Elle débouche sur des possibilités thérapeutiques qui sont résumées dans la figure 1 et le tableau IV.

La possibilité d'anomalies œsophagiennes secondaires au hoquet a été suggérée par la constatation de patients (antérieurs à cette série) ayant des maladies neurologiques définies (zona, malformation ou tumeur cérébrale, toxoplasmose neuroméningée, listériose, etc) chez qui le hoquet neurogène s'associait à des troubles de la motricité œsophagienne. Mais il s'agit de situations rares. Dans la majorité des cas, notre étude montre que les anomalies digestives hautes et en particulier l'œsophagite par reflux sont très fréquentes dans le hoquet chronique. L'amélioration, voire la rémission complète du hoquet suite au traitement par antiacides puissants, prokinétiques œsophagiens et pansements, suggère que l'œsophagite peut souvent être la cause du hoquet.

Chez quelques malades, la récidive à l'arrêt du traitement et la rémission à nouveau obtenue par une correction chirurgicale du RGO sont des arguments supplémentaires. Cette idée d'anomalies digestives associées au hoquet a aussi été émise par d'autres auteurs. Elle est à la base de la prise en charge actuelle de ces patients, schématisée sur la figure 1. Le bilan digestif supérieur est prioritaire une fois l'évaluation clinique réalisée. En cas d'anomalie sur ce premier bilan, un traitement adapté est mis en place. En cas d'échec, la recherche d'une lésion cérébrale et un traitement par baclofène [5] sont envisagés.

Causes non digestives

Des causes non digestives de hoquet ont été identifiées. Leur imputabilité repose au moins sur la coïncidence entre la disparition du hoquet et leur traitement ; dans certains cas, des récidives permettent d'affirmer la liaison causale. Elles sont essentiellement pleuropulmonaires (bronchopneumopathie, néoplasie), neurologiques (tumeurs, accident vasculaire cérébral, hydrocéphalie, méningite, encéphalite, myélopathie cervicale, certaines épilepsies), cardiaques (infarctus, péricardite, anévrysme aortique, dysfonction de *pace-maker*), métaboliques (intoxication éthylique, insuffisance rénale et hépatocellulaire, acidocétose) et psychogéniques. Plus fragiles sont les associations symptomatiques, surtout du fait que le hoquet chronique non œsophagien survient préférentiellement chez des patients masculins du troisième ou du quatrième âge, ou chez des malades cachectiques en phase terminale d'une affection fatale (sida ou cancer le plus souvent). La polypathologie fréquente chez ces patients impose la prudence avant de tirer des conclusions quant à la genèse du hoquet.

Conclusion

Le hoquet aigu pose peu de problèmes de prise en charge sauf s'il est associé à une condition pathologique évolutive, généralement évidente (telle qu'un abcès sous-phrénique, une tumeur cérébrale engagée, une hyperhydratation sévère, etc), et dont le traitement règlera le hoquet. Mais dans la majorité des cas, il ne nécessite pas de déployer une grande activité médicale.

Le hoquet chronique, lui, est une situation rare et invalidante qui demande une prise en charge spécialisée. La recherche et le traitement étiologique de sa cause sont prioritaires. Bien évidemment, le contexte clinique peut orienter fortement vers une solution, mais le plus souvent on manque de piste clinique et l'arbre décisionnel de la figure 1 s'applique. Il débouche souvent sur la découverte et le traitement d'une dyskinésie œsophagienne plus ou moins infraclinique. Il reste à déterminer quelles anomalies sont primitivement œsophagiennes et lesquelles sont d'autre origine : en d'autres termes, si l'œsophage est coupable ou s'il n'est que victime d'un hoquet déclenché et perpétué d'ailleurs. Nos recherches physiologiques et thérapeutiques se poursuivent pour mieux comprendre les mécanismes du hoquet et améliorer la prise en charge thérapeutique, en particulier chez les patients dont le traitement antiacide a échoué.

Tableau IV. – Voies d'administration et posologie de quelques médicaments antihoquets majeurs.

Classe	Molécule	Nom commercial	Voie	Dose	Durée	Prises/j
Antiacides inhibiteurs pompe à protons	*oméprazole*	*Mopral®*	*PO* *IV*	*20 mg* *40 mg*	*24h* *24h*	*1* *1*
Antiacides anti-H_2	*ranitidine*	*Azantac®*	*PO* *IV*	*150 mg* *50 mg*	*12-24h* *6-24 h*	*1-2* *1-4*
Antispastiques analogues du GABA	*baclofène*	*Liorésal®*	*PO*	*5 à 20 mg*	*4 - 6 h*	*4*
Neuroleptiques	*chlorpromazine*	*Largactil®*	*PO*	*25 mg* *100 mg*	*>24h*	*1*
Antiémétiques	*dompéridone*	*Motilium®*	*PO*	*10 mg*	*8 h*	*3*
Prokinétiques	*cisapride*	*Prépulsid®*	*PO*	*10 mg*	*8 h*	*3*

NB : Ces médicaments ont valeur d'exemple ; leur liste ne fait que refléter quelques possibilités thérapeutiques, et les habitudes de prescription de l'auteur. Elles n'ont aucune prétention d'exhaustivité.
PO : per os ; IV : intraveineux.

Jean Cabane : Professeur des Universités, praticien hospitalier,
service du Professeur Imbert, hôpital Saint-Antoine, 184, rue du Faubourg-Saint-Antoine, 75012 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : J Cabane. Hoquet chronique.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0710, 1998, 3 p

Références

[1] Bizec JL, Cabane J, Derenne JP, Le GRICHCA (groupe de recherche et d'investigation clinique du hoquet chronique de l'adulte). Hoquet de l'adulte. Sa résolution spontanée est rare si sa durée excède 8 jours. *Rev Prat Med Gen* 1994 ; 8 : 37-43

[2] Cabane J, Derenne JP. Le hoquet. *Concours Med* 1988 ; 110 : 2829-2832

[3] Cabane J, Desmet V, Derenne JP. Le hoquet chronique. *Rev Med Interne* 1992 ; 13 : 454-459

[4] Fest T, Gutknecht J, De Wazieres B, Dupond JL. Le hoquet : à la (re)découverte d'un signe souvent négligé. *Rev Med Interne* 1989 ; 10 : 527-530

[5] Guelaud C, Similovski T, Bizec JL, Cabane J, Whitelaw WA, Derenne JP. Baclofen therapy for chronic hiccup. *Eur Respir J* 1995 ; 8 : 235-239

[6] Launois S, Bizec JL, Whitelaw WA, Cabane J, Derenne JP. Hiccup in adults: an overview. *Eur Respir J* 1993 ; 6 : 563-575

Hypercalcémie

D Joly

La découverte d'une hypercalcémie est une situation devenue fréquente avec la généralisation de ce dosage lors des bilans biologiques. Un individu sur 2 000 est concerné tous les ans.

© Elsevier, Paris.

Introduction

L'hypercalcémie aiguë est potentiellement mortelle. L'hypercalcémie chronique peut se compliquer d'atteintes viscérales diverses, avec notamment insuffisance rénale chronique. Il faut hospitaliser sans délai les formes sévères ou symptomatiques, et dans tous les cas, identifier la cause pour la traiter. L'enquête étiologique est parfois délicate, mais trois causes principales représentent plus de 90 % des hypercalcémies.

Rappel physiologique

Le calcium est le principal élément minéral de l'organisme. Le calcium plasmatique total n'en représente qu'une infime partie (1/1000e), schématiquement sous trois formes principales : lié à l'albumine (40 %), lié à certains anions (5 %), et libre ionisé (55 %, biologiquement seul actif).

La calcémie totale est maintenue entre 2,2 et 2,6 mmol/L. Les « entrées » sont alimentaires (absorption digestive), osseuses (résorption), et rénales (réabsorption tubulaire), tandis que les « sorties » sont urinaires et fécales. L'équilibre calcémique dépend principalement de l'action de trois hormones : calcitonine, hormone parathyroïdienne (PTH) et vitamine D *(tableau I)*.

Tableau I. – Hormones régulant la calcémie.

Une hormone est hypocalcémiante :

— la calcitonine, produite par les cellules C de la thyroïde. Son rôle physiologique est limité.

Deux hormones sont hypercalcémiantes :

— l'hormone parathyroïdienne (PTH), qui est un polypeptide de 84 acides aminés produit par les glandes parathyroïdiennes et agit grâce à l'intermédiaire d'un second messager (l'AMP cyclique). La PTH est hypophosphorémiante.

— le calcitriol ou 1,25 $(OH)_2$ vitamine D_3, dérivé actif de la vitamine D (alimentaire et cutanée) au terme de deux hydroxylations (25 hépatique et 1 rénale). Le calcitriol est hyperphosphorémiant.

Tableau II. – Dosage de la calcémie : principales causes d'erreur.

Erreur de dosage :	*faire un second prélèvement*
Erreur de prélèvement :	*orthostatisme, période post prandiale et garrot veineux majorent artificiellement la calcémie*
Erreur d'interprétation :	*tenir compte de l'albuminémie ou (à défaut) de la protidémie*

Calcémie totale corrigée (en mmol /L)
= calcémie observée ± (40 - albuminémie) × 0,015.
= calcémie observée / (0,55 + [protidémie: 160])

* protidémie et albuminémie exprimées en g/L.

Diagnostic

Biologie

Le diagnostic est purement biologique et affirmé lorsque la valeur de la calcémie totale est supérieure aux normes indiquées par le laboratoire. Le plus souvent, on parle d'hypercalcémie lorsque la calcémie totale dépasse 2,6 mmol/L. Ce taux doit être interprété en fonction de l'albuminémie et du pH. En cas de variation importante de ces facteurs, le dosage de la calcémie ionisée peut être utilisé : les valeurs normales sont comprises entre 1,15 et 1,35 mmol/L. La validité du résultat suppose l'élimination de trois causes d'erreurs : erreur de dosage, erreur de prélèvement, erreur d'interprétation *(tableau II)*.

Le calcul de la calcémie corrigée *(tableau II)* permet de tenir compte des variations de la protidémie ou de l'albuminémie, sans avoir recours au dosage de la calcémie ionisée. Ceci permet d'obtenir un résultat fiable malgré une hyperalbuminémie (due par exemple à une déshydratation sévère) ou une hypoalbuminémie (due par exemple à un syndrome néphrotique).

Tableau III. – Crise aiguë hypercalcémique.

— Troubles de vigilance avec agitation, délire, et parfois convulsions
— Douleurs abdominales pseudochirurgicales, iléus, vomissements
— Fièvre, tachycardie, déshydratation globale, voire collapsus ou choc
— Insuffisance rénale aiguë

Devant l'un ou plusieurs de ces items, une calcémie doit être demandée en urgence et le patient hospitalisé en réanimation.

Signes cliniques

La crise hypercalcémique aiguë se voit volontiers lorsque la calcémie est supérieure à 3,5 mmol/L et/ou que son élévation a été rapide. La présentation

© Elsevier, Paris

Tableau IV. – Signes cliniques de l'hypercalcémie.	
Signes généraux	*asthénie, anorexie, amaigrissement*
Déshydratation	*globale, intra- et extracellulaire avec soif et syndrome polyuropolydipsique. Possibilité de collapsus voire choc hypovolémique dans les hypercalcémies aiguës*
Troubles neuro-psychiques	*céphalées, insomnie* *syndrome confusionnel, troubles de la vigilance* *syndrome dépressif, syndrome démentiel* *psychose délirante* *hypotonie, hyporéflexie ostéotendineuse*
Troubles cardiovasculaires	*tachycardie* *troubles du rythme* *collapsus* *électrocardiogramme (ECG) : tachycardie, QT court, PR long, ondes T plates, extrasystoles ventriculaires*
Troubles digestifs	*constipation, voire iléus paralytique, nausées, vomissements* *douleurs abdominales diffuses* *ulcères (rares)*
Troubles rénaux	*polyurie osmotique et polydipsie* *lithiase rénale calcique* *néphrocalcinose* *insuffisance rénale fonctionnelle (oligurie secondaire)* *insuffisance rénale chronique*
Signes osseux en rapport avec l'étiologie	*cancer, myélome, hyperparathyroïdie...*
Calcifications ectopiques	*rein : néphrocalcinose* *artères : médiacalcose* *yeux : cornée, conjonctives* *tympans : surdité* *articulations : chondrocalcinose* *peau : prurit*

du patient est particulièrement inquiétante *(tableau III)* et le trouble biologique doit être rapidement diagnostiqué de façon à débuter en urgence le traitement symptomatique. En l'absence de diagnostic, la mort survient par arrêt cardiaque en fibrillation ventriculaire.

Les hypercalcémies supérieures à 3 mmol/L sont volontiers mais inconstamment accompagnées de symptômes *(tableau IV)*. Aucun d'entre eux n'est spécifique, et leur apparition dépend de la rapidité de constitution du trouble biologique ainsi que de la tolérance individuelle.

Démarche diagnostique

Les causes d'hypercalcémie sont nombreuses et variées *(tableau V)*. En pratique, trois d'entre elles rendent compte de 90 % des cas : les néoplasies, le myélome multiple, et l'hyperparathyroïdie primitive.

La cause d'une hypercalcémie peut être approchée de façon simple dans la majorité des cas. L'histoire clinique, l'examen physique, et quelques tests biologiques de première intention *(tableau VI)* permettent de préciser cette cause dans 99 % des cas.

Ces explorations peuvent être conduites en ambulatoire si l'hypercalcémie est modérée et asymptomatique. L'hospitalisation est nécessaire devant toute hypercalcémie sévère et/ou symptomatique, permettant d'assurer simultanément prise en charge thérapeutique et investigations diagnostiques.

Tableau V. – Causes des hypercalcémies.
Cancer avec métastases osseuses (rarement prostatique)
Cancer sans métastases osseuses
Myélome multiple (rarement autres hémopathies)
Hyperparathroïdie primaire (rarement tertiaire)
Iatrogènes : *— vitamine D* *— vitamine A et dérivés (rétinoïdes et isotrétinoïne)* *— calcium* *— lithium* *— diurétiques thiazidiques* *— théophylline* *— lait et alcalins (syndrome de Burnett)* *— anti-œstrogènes*
Sarcoïdose et autres granulomatoses (tuberculose, histoplasmose, berryliose, coccidioïdomycose)
Endocrinopathies : *— hyperthyroïdie* *— insuffisance surrénalienne* *— phéochromocytome* *— acromégalie*
Causes rares : *— immobilisation* *— maladie de Paget* *— hypercalcémie familiale* *— hypercalciurique*

Première étape : reconnaître les trois causes dominantes

Néoplasie [5]

Il est rare qu'une hypercalcémie soit révélatrice d'une néoplasie ; dans ces cas, la maladie cancéreuse est en règle facilement accessible au diagnostic clinique. Le diagnostic est le plus souvent porté chez des patients hospitalisés ou porteurs d'une néoplasie connue, à l'état général altéré, chez qui l'hypercalcémie est récente et volontiers sévère (> 3,5 mmol/L). Une hypercalcémie ancienne écarte a priori l'hypothèse d'une néoplasie. La reconnaissance d'anomalies radiologiques d'allure maligne (thorax, clichés osseux) ou d'un syndrome inflammatoire est habituelle.

Myélome

Le myélome multiple est associé à une hypercalcémie dans 30 % des cas. Elle est souvent majeure et peut contribuer au développement d'une insuffisance rénale. Une ostéolyse radiologique, une vitesse de sédimentation (VS) élevée, un pic d'allure monoclonale sur l'électrophorèse des protides sont évocateurs du diagnostic. L'immunofixation (sérique et urinaire) confirme la nature monoclonale de la gammapathie, tandis que le myélogrammme rattache cette dernière à un myélome, en démontrant la présence de plasmocytes tumoraux, en nombre le plus souvent très élevé.

Hyperparathyroïdie primitive [4]

Inversement aux deux situations précédentes, une hypercalcémie modérée (< 3 mmol/L), parfois connue de longue date chez un patient ambulatoire en bonne santé apparente, est le plus souvent due à une hyperparathyroïdie primitive. Une histoire familiale d'hyperparathyroïdisme, l'évidence d'une néoplasie endocrinienne multiple, des antécédents d'irradiation cervicale, de pancréatite, une chondrocalcinose articulaire sont des arguments en faveur du diagnostic chez un patient dont l'examen physique est en règle normal. Un dosage élevé de 1-84 PTH confirme le diagnostic. Une échographie cervicale est nécessaire en préopératoire afin de tenter de repérer les glandes parathyroïdes et de localiser une tumeur (adénome 90 %, cancer 2 %) ou une hyperplasie (8 %).

Deuxième étape : éviter quelques pièges

Attention aux hypercalcémies iatrogènes

La consommation d'une dose excessive de vitamine D (per os ou en collyres) est hypercalcémiante. Le taux circulant de 25 (OH) D3 est élevé. Malgré l'arrêt de l'intoxication, l'hypercalcémie peut persister plusieurs semaines. La calcémie doit être régulièrement surveillée au cours d'un tel traitement.

Le syndrome des buveurs de lait et alcalins n'a pas disparu [1] : décrit à l'époque où les ulcères gastroduodénaux se traitaient par ingestion massive de lait, ce syndrome peut se rencontrer actuellement chez des patients consommant de fortes doses de carbonate de calcium, et est éventuellement favorisé par la prise concomitante d'un diurétique thiazidique ou l'existence d'une insuffisance rénale. Les

Tableau VI. – Éléments permettant de trouver la cause de 99 % des hypercalcémies.

Histoire clinique		
Examen physique	*Néoplasie ?*	*Endocrinopathie ?*
Radiographie de thorax	*Néoplasie ?*	*Sarcoïdose ?*
Radiographies osseuses	*Néoplasie ?*	*Myélome ? Paget ?*
Électrophorèse des protéines	*Myélome ?*	*Lymphome ?*
NFS, VS	*Néoplasie ?*	*Myélome ? Hémopathie ?*
1-84 PTH	*Hyperparathyroïdie primitive ?*	
Tests endocriniens (hormone thyréotrope-TSH-...)	*Uniquement en cas d'orientation clinique*	

principaux risques sont la survenue d'une lithiase urinaire ou d'une néphrocalcinose avec insuffisance rénale irréversible.

Attention aux associations

La prise d'un médicament potentiellement responsable d'hypercalcémie ne doit pas faire écarter les autres diagnostics. En particulier, l'hypercalcémie découverte chez un patient prenant un diurétique thiazidique est en fait révélatrice d'un hyperparathyroïdisme sous-jacent dans 70 % des cas.

L'immobilisation stimule la résorption osseuse et s'accompagne d'une hypercalcémie parfois associée à une maladie de Paget ou un hyperparathyroïdisme primaire.

Les antécédents familiaux ne doivent pas être négligés

Des antécédents familiaux (ou personnels !) de tumeur exocrine du pancréas, d'adénomes hypophysaires ou surrénaliens doivent faire suspecter une néoplasie endocrinienne multiple (NEM) de type I ; s'il s'agit de cancers médullaires de la thyroïde ou de phéochromocytomes, on évoquera une NEM de type IIa. Bien entendu, l'hypercalcémie par hyperparathyroïdisme primaire est probable, et une prise en charge endocrinologique spécialisée familiale est impérative.

Une histoire d'hypercalcémie familiale à transmission autosomique dominante peut faire en outre évoquer une « hypercalcémie hypocalciurique familiale bénigne », pour laquelle aucun traitement n'est usuellement nécessaire à l'âge adulte. Le seul risque réel est une hypercalcémie néonatale sévère.

Troisième étape : examens parfois utiles, de prescription spécialisée

Dans certains cas, malgré les recherches précédentes la cause de l'hypercalcémie reste imprécise. D'autres examens peuvent être effectués à titre diagnostique mais en seconde intention et en milieu spécialisé.

Dosage de la PTH rp (related peptide)

La synthèse de ce peptide rend compte de la majorité des hypercalcémies humorales néoplasiques. La PTH rp freine la sécrétion de PTH, mais mime la plupart de ses actions cellulaires. Le dosage est effectué chez le patient hypercalcémique dans deux circonstances principales : en présence d'une tumeur solide, surtout lorsqu'il n'y a pas de métastases osseuses ostéolytiques ; en l'absence de diagnostic étiologique évident, lorsque la PTH est basse. Outre son rôle diagnostique, la découverte d'une PTH rp élevée a un double intérêt : [5] l'évolution de son taux permettra de suivre la réponse au traitement antitumoral ; [4] un taux très élevé fait craindre une survie courte et une faible réponse aux bisphosphonates.

Stock vitaminique D

Le calcidiol (25 OH D_3) et le calcitriol (1,25 $(OH)_2$ D_3) devraient être mesurés lorsqu'il n'y a pas de diagnostic étiologique évident, avec des taux de PTH et PTH rp non élevés.

Dans ces cas, une élévation du calcidiol suggère une intoxication vitaminique D, tandis qu'une élévation préférentielle de calcitriol, outre une intoxication par ce produit, suggère une activité enzymatique 1-α-hydroxylase importante par une maladie granulomateuse ou un lymphome. Il est tout à fait rare que ces affections ne soient pas facilement accessibles au diagnostic au stade d'hypercalcémie.

Si le stock vitaminique D est normal, il faut alors suspecter une résorption osseuse de cause inattendue (Paget, immobilisation, thyrotoxicose), ou un une prise occulte de calcium à fortes doses.

Cytokines

L'hypercalcémie des lymphomes est volontiers en rapport avec une élévation des interleukines (IL 1 et 6) ou du TNF.

TRAITEMENT [2, 3]

Traitement étiologique

La suppression de la cause de l'hypercalcémie est bien entendu le traitement le plus efficace : chirurgie d'une hyperparathyroïdie primitive, chirurgie et/ou radiochimiothérapie d'une néoplasie, corticothérapie en cas de sarcoïdose...

Bien souvent la cause de l'hypercalcémie n'est pas connue au moment où le diagnostic biologique est porté. Ceci ne doit pas retarder le mise en place d'un traitement symptomatique adapté à la gravité de l'hypercalcémie et/ou des symptômes.

Traitement symptomatique

Réhydratation

Il s'agit de l'étape première et incontournable du traitement. Les hypercalcémies modérées (< 3 mmol/L) et asymptomatiques relèvent de boissons abondantes avec apports sodés. Les hypercalcémies plus importantes, en règle symptomatiques, nécessitent une hospitalisation et la mise en place d'une perfusion veineuse, apportant au moins 2 à 3 L de solutés salés par jour. Toute hypokaliémie associée doit être corrigée.

Modifications du régime et du traitement

- Diminuer la ration calcique : éviter lait et laitages, fromage, l'impact de cette mesure est toutefois limité.
- Interrompre un traitement par diurétique thiazidique, vitamine D, carbonate de calcium et alcalins notamment.
- Interrompre un traitement digitalique en cours (risque d'intoxication).

Diminuer la résorption osseuse du calcium

Calcitonine

D'origine humaine (Cibacalcine®) ou animale (Calcitar®, Calsyn®, Miacalcic®), la calcitonine inhibe la résorption osseuse de façon rapide (quelques heures) mais modérée, inconstante (20 % d'échecs), ou transitoire (échappement). Elle est donc volontiers associée quelques jours aux autres traitements, en particulier aux bisphosphonates dont le délai d'action est plus long. La posologie utilisée dans cette indication est de 4 à 8 UI/kg/j en 2 à 4 injections (sous-cutanée, intramusculaire, intraveineuse). Les réactions d'intolérance (nausées, flush facial) ne sont pas rares dans l'heure qui suit l'administration, et sont efficacement prévenues par le décubitus et l'adjonction d'un antiémétique.

Bisphosphonates

Ces produits bloquent durablement la résorption osseuse et normalisent la calcémie de façon un peu différée (2 à 3 jours) mais rapide (moins d'une semaine) ; le pamidronate (Arédia ®) et le clodronate (Clastoban®) administrés par voie veineuse sont à usage hospitalier exclusif. Beaucoup d'auteurs les réservent aux hypercalcémies d'origine néoplasique, et les utilisent volontiers par la suite si un traitement d'entretien est nécessaire. Dans ce cas, l'Arédia® est administré sous forme d'une perfusion mensuelle tandis que le Clastoban® (voire le Didronel®), disponibles sous forme orale, peuvent être utilisés quotidiennement.

Mithramycine

Cet agent antibiotique et antimitotique (administré par voie veineuse) inhibe la différenciation ostéoblastique et bloque la résorption osseuse. Son utilisation est exceptionnelle de nos jours, du fait de ses effets indésirables comparativement aux bisphosphonates.

Diminuer l'absorption digestive du calcium

Une corticothérapie orale (prednisone 0,5 à 1 mg/kg/j) peut être utilement prescrite et est particulièrement efficace dans les hypercalcémies où la résorption digestive est le principal mécanisme physiopathologique impliqué : granulomatoses, intoxications vitaminiques, buveurs de lait et

alcalins... Elle est peu efficace dans les autres cas, hormis le myélome multiple.

Éliminer le calcium

Diurèse forcée avec diurétiques de l'anse de Henle (furosémide, bumétanide)

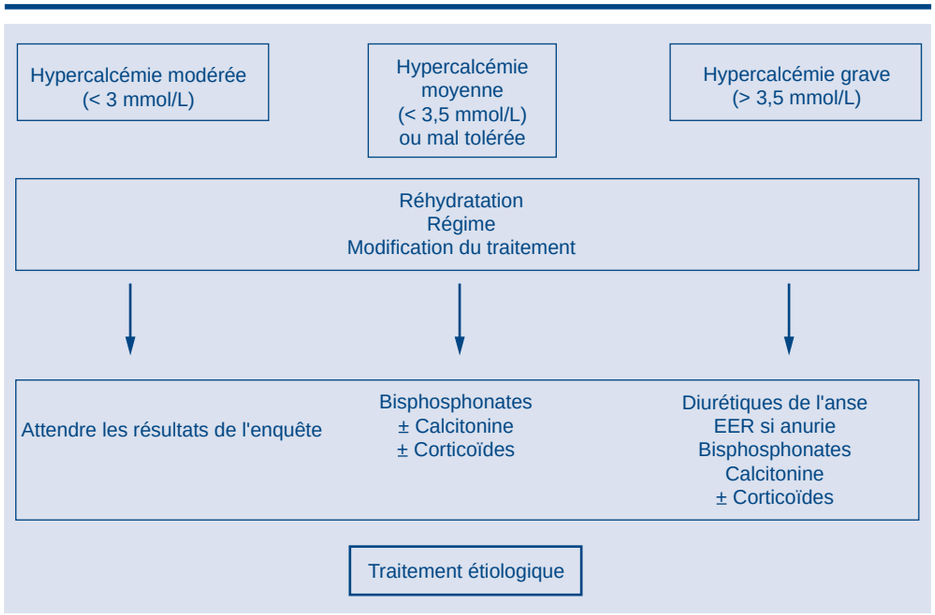
Ces diurétiques augmentent la calciurie de façon nette, surtout lorsqu'ils sont utilisés à forte dose par voie veineuse. Ce traitement ne se conçoit qu'en réanimation, après normalisation de la volémie et rééquilibration hydroélectrolytique. Les pertes hydrosodées sont étroitement surveillées et compensées volume pour volume.

Épuration extrarénale (hémodialyse ou dialyse péritonéale)

L'effet est immédiat et transitoire. La lourdeur de la technique fait réserver ce traitement aux formes menaçant le pronostic vital à très court terme ainsi qu'aux formes oligoanuriques.

Indications thérapeutiques

Voir la figure 1.



1 *Arbre diagnostique.*
EER : épuration ectrarénale.

Dominique Joly : Chef de clinique-assistant,
service de néphrologie (Professeur Grünfeld), hôpital Necker, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : D Joly. Hypercalcémie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1350, 1998, 4 p

RÉFÉRENCES

[1] Beall DP, Scofield RH. Milk-alkali syndrome associated with calcium carbonate consumption. Report of 7 patients with parathyroid hormone levels and an estimate of prevalence among patients hospitalized with hypercalcemia. *Medicine (Baltimore)* 1995 ; 74 : 89-96

[2] Bilezikian JP. Management of hypercalcemia. *J Clin Endocrinol Metab* 1993 ; 77 : 1445-1448

[3] Bilezikian JP. Management of acute hypercalcemia. *N Engl J Med* 1992 ; 326 : 1196-1203

[4] Consensus Development Conference Panel. NIH Conference.. Diagnosis and management of asymptomatic primary hyperparathyroidism. Consensus Development Conference Statement. *Ann Intern Med* 1991 ; 114 : 593-604

[5] Rosol TJ, Capen CC. Mechanisms of cancer-induced hypercalcemia. *Lab Invest* 1992 ; 67 : 680-702

Hyperéosinophilie

J Cosserat, O Blétry

L'hyperéosinophilie est définie par un chiffre absolu d'éosinophiles supérieur à 500/mm³. Face à une telle situation, le clinicien s'efforcera d'éliminer une circonstance évidente, de rechercher des signes cliniques d'orientation étiologique et d'identifier les situations à risque au cours desquelles l'hyperéosinophilie, quelle qu'en soit sa cause, est susceptible d'entraîner des lésions tissulaires spécifiques.

© Elsevier, Paris.

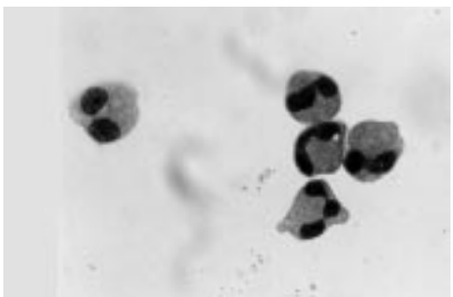
Introduction

Les éosinophiles *(fig 1)* sont des cellules circulantes qui ne passent que quelques heures dans le sang, puis vont migrer dans les tissus, notamment la peau, le poumon et le tube digestif. Ils sont impliqués tout particulièrement dans les réactions d'hypersensibilité immédiate et ont une capacité de phagocytose. Leurs granules contiennent des enzymes toxiques pour les parasites, mais aussi pour les cellules tumorales et les propres cellules de l'hôte. Les cristaux de Charcot-Leyden sont formés par des phospholipases membranaires, et sont présents dans toutes les sécrétions où il existe une infiltration importante d'éosinophiles, dont elles sont le simple témoin. L'éosinophilie augmente de façon physiologique chez la femme et le nourrisson, et varie au cours des cycles nycthéméraux et circadiens. L'hyperéosinophilie pathologique se définit par un chiffre absolu d'éosinophiles supérieur à 500/mm³. Elle doit être constatée à plusieurs reprises avant d'être l'objet d'une enquête.

Face à une hyperéosinophilie, le praticien doit répondre successivement aux questions suivantes :

– existe-t-il une cause évidente sous-jacente (asthme, atopie, parasitose, médicaments et toxiques, radiothérapie) ?

– existe-t-il un point d'appel clinique dominant (peau, poumon, système digestif), des signes généraux ou une atteinte multiviscérale ?



1 *Polynucléaires éosinophiles sur un frottis sanguin.*

– si l'hyperéosinophilie est importante (supérieure à 1 500/mm³), isolée et ancienne, existe-t-il de minimes signes d'appel en faveur d'un cancer ou d'une hémopathie sous-jacents, ou peut-on évoquer un syndrome hyperéosinophilique et rechercher ses atteintes viscérales spécifiques ?

Existe-t-il une cause évidente sous-jacente ?

Les données de l'interrogatoire permettent d'emblée d'isoler ou de suspecter les contextes qui suivent.

Asthme et atopie

Au cours de l'asthme et des manifestations allergiques telles que la rhinite allergique et la trachéite spasmodique, une hyperéosinophilie modérée (inférieure à 1 000/mm³) est souvent notée, associée parfois à une élévation des immunoglobulines E (IgE). Une élévation supérieure à 1 500 éosinophiles/mm³ doit faire évoquer le diagnostic d'angéite de Churg et Strauss, mais aussi celui d'asthme aspergillaire ou de maladie de Hinson-Pepys, de parasitose (filariose ou larva migrans) ou de réaction médicamenteuse. Des cristaux de Charcot-Leyden et des éosinophiles peuvent être retrouvés dans l'expectoration des patients asthmatiques. L'hyperéosinophilie disparaît lors des surinfections bactériennes ou sous corticothérapie. L'association d'un asthme, d'une allergie à l'aspirine et d'une polypose nasale définit le syndrome de Widal.

Parasitoses

Ce sont les helminthiases, essentiellement à cycle tissulaire, qui sont responsables. Le paludisme, la toxoplasmose, la giardiase et la gale peuvent exceptionnellement s'accompagner d'hyperéosinophilie modérée, et les myases à hypoderme (larves de mouche) sont parfois à l'origine d'une augmentation importante des éosinophiles. L'élévation peut être constante (trichinose, toxocarose ou larva migrans, poumon éosinophile tropical), fluctuante (anguillulose), ou suivre la classique courbe de Lavier (latence, ascension, puis décroissance avec ou sans retour à la valeur normale), comme au cours de l'ascaridiose, de la distomatose hépatique, de l'infection par le tænia, de l'ankylostomiase ou de la schistosomiase. Elle culmine au moment des passages intratissulaires et décroît progressivement lorsque le parasite regagne la lumière intestinale. Elle s'accompagne d'une élévation des IgE sériques. L'interrogatoire précise non seulement les déplacements à l'étranger, la notion de baignades en eau douce, mais aussi les pratiques alimentaires, telles que la consommation de poissons crus, de viandes crues ou peu cuites, de cresson sauvage. Le diagnostic repose sur les sérologies parasitaires et l'examen des selles, en sachant que l'élimination des œufs est décalée par rapport à l'éosinophilie et que la mise en évidence des œufs de parasite à la phase d'état est inconstante et nécessite la répétition des examens et parfois la réalisation d'un tubage duodénal. Il est parfois légitime d'avoir recours à un traitement d'épreuve en cas de forte suspicion de maladie parasitaire sans preuves formelles. On utilisera alors en première intention le niclosamide et le flubendazole, puis l'albendazole et l'ivermectine.

En France

Chez les patients n'ayant pas quitté la France métropolitaine, les diagnostics à évoquer en priorité sont :

– le tænia (ingestion de viande de bœuf mal cuite) ;

– la distomatose (transmise par le cresson sauvage), donnant un syndrome douloureux fébrile de l'hypocondre droit avec grande hyperéosinophilie ;

– l'anisakiase, parasite du poisson cru (hareng) à l'origine d'un tableau pseudochirurgical ;

– la trichinose (viande de porc ou de cheval mal cuite), évoquée devant de la fièvre, des œdèmes des extrémités ou du visage et des myalgies ;

– le syndrome de larva migrans.

© Elsevier, Paris

Ce dernier est, comme l'anisakiase, une impasse parasitaire (absence de possibilité de développement du parasite dans l'organisme humain), liée principalement à *Toxocara canis*, survenant lors de l'ingestion de terre ou d'aliments souillés. L'hyperéosinophilie peut être considérable et prolongée. L'expression clinique est souvent celle d'un syndrome de Löffler, comportant une fébricule, une toux et une dyspnée, ainsi que des infiltrats radiologiques migrateurs, le tout étant spontanément résolutif en quelques semaines. Il s'y associe une atteinte hépatique et oculaire. Les autres étiologies sont :

- l'ascaridiase ;
- l'oxyurose (s'accompagnant d'un prurit anal) ;
- l'échinococcose alvéolaire (Est de la France) ;
- l'hydatidose (rare mais possible dans le Sud de la France).

Hors de l'Europe

Les helminthiases les plus répandues hors d'Europe sont l'anguillulose, l'ankylostomiase et l'ascaridiase.

Les autres sont à évoquer en fonction de la clinique et de l'origine géographique (filarioses, onchocercose, bilharzioses, distomatoses intestinales et pulmonaires...) [4]. La démarche diagnostique complète sort du cadre de cet article et est abordée dans le tome 4 de cet ouvrage.

Médicaments

Les plus souvent en cause sont :

- la pénicilline,
- l'ampicilline,
- la chlorpromazine ;
- les sels d'or ;
- la rifampicine ;
- les sulfamides ;
- les salicylés ;
- la calciparine ;
- les héparines de bas poids moléculaire.

Les principales étiologies sont résumées dans le *tableau I*. L'arrêt du traitement entraîne le retour à la normale en quelques semaines au maximum. Il s'agit d'une complication peu fréquente, d'intensité variable, s'accompagnant de signes cliniques et biologiques polymorphes tels qu'une fièvre, des adénopathies, une éruption cutanée, des troubles respiratoires, une atteinte hépatique ou rénale. L'injection de produit de contraste iodé peut, elle aussi, s'accompagner d'une hyperéosinophilie modérée et le plus souvent isolée. Le syndrome de Widal associe l'existence de polypes nasaux, d'un asthme lié à la prise d'aspirine et d'une hyperéosinophilie.

La consommation de L-tryptophane, contenu dans un certain nombre de préparations parapharmaceutiques et diététiques, a été responsable d'un syndrome associant des myalgies et une hyperéosinophilie, ainsi que des manifestations respiratoires fugaces et des œdèmes. Les biopsies musculaires réalisées ont montré des infiltrats inflammatoires et parfois un aspect de vascularite. Les produits incriminés ont depuis été retirés du commerce.

Tableau I. – Hyperéosinophilies médicamenteuses [2].

Antibiotiques	***Antalgiques et anti-inflammatoires***
Acide nalidixique *Céphalosporines* *Érythromycine* *Isoniazide* *Nitrofurantoïne* *PAS* *Pénicillines* *Rifampicine* *Sulfamides* *Tétracyclines*	*Aspirine* *Naproxène* *Phénylbutazone*
Antifungiques, antiparasitaires	***Divers***
Amphotéricine B *Flucytosine*	*Allopurinol* *Alphaméthyldopa* *Amiloride* *Béclométasone* *Cromoglycate de sodium* *D-pénicillamine* *Fer* *Halothane* *Indanedione* *Interleukine 2* *L-tryptophane* *Phénindione* *Potassium* *Produits iodés* *Protéines injectables* *Triamtérène* *Sels d'or* *Vaccins*
Psychotropes et antiépileptiques	
Barbituriques *Carbamazépine* *Diphénylhydantoïne* *Imipraniques* *Phénothiazines*	
Antidiabétiques oraux	
Chlorpropamide *Tolbutamide*	
Cytotoxiques	
Bléomycine *Méthotrexate* *Procarbazine*	

PAS : acide para-aminosalicylique.

Toxiques

Il s'agit en particulier des expositions professionnelles au benzène, au mercure et au nickel, mais aussi au sulfate de cuivre ou de carbone et au phosphore. Le tabagisme chronique entraîne parfois une hyperéosinophilie.

Radiothérapie

Elle entraîne fréquemment une hyperéosinophilie, qui peut aussi s'observer au cours de l'exposition professionnelle aux radiations.

Existe-t-il un point d'appel clinique dominant ?

Dermatoses

De très nombreuses dermatoses peuvent s'accompagner d'une hyperéosinophilie sans que celle-ci ne constitue un élément d'orientation. Outre l'eczéma atopique, l'urticaire, l'angio-œdème et les dermatites allergiques de contact, les piqûres d'insectes peuvent être en cause. Les dermatoses bulleuses telles que la pemphigoïde bulleuse, le pemphigus et la dermatite herpétiforme sont aussi incriminées. Les autres sont d'une part le psoriasis et l'érythème polymorphe et d'autre part les atteintes cutanées de pathologies parasitaires (filaires, dermatite cercarienne), hématologiques (lymphomes T, mycosis fongoïde, syndrome de Sézary, papulomatose lymphomatoïde), ou des vascularites. La mastocytose s'accompagne dans un tiers des cas d'une hyperéosinophilie qui n'est que rarement franche. Les allergies médicamenteuses peuvent avoir une composante cutanée. Le syndrome de Gleich comporte une hyperéosinophilie, des œdèmes massifs survenant de façon brutale et de résolution spontanée, et une élévation des IgM et des IgE sériques. Les dermatoses beaucoup plus rares sont le syndrome de Wells (cellulite à éosinophiles avec placards érythémateux infiltrés et bulles), la maladie de Kimura (hyperplasie angiolymphoïde), l'incontinentia pigmenti (affection congénitale associant troubles de la pigmentation et retard de croissance). Enfin, le syndrome hyperéosinophilique (cf infra) peut avoir une expression clinique purement dermatologique.

Poumon éosinophile

Il correspond à de nombreuses étiologies que l'on peut évoquer en fonction du caractère prédominant de l'atteinte pulmonaire, ou au contraire de son évolution dans un contexte plus riche [5]. L'infiltration pulmonaire parenchymateuse ne s'accompagne pas constamment d'une hyperéosinophilie sanguine. Si l'atteinte pulmonaire est isolée ou dominante, les origines sont principalement médicamenteuses, parasitaires, allergiques ou idiopathiques. Le classique syndrome de Löffler, décrit plus haut, peut être l'expression de l'ensemble de ces pathologies, ou rester de cause indéterminée.

Maladies parasitaires

Au cours des maladies parasitaires, les symptômes pulmonaires peuvent survenir sans que l'helminthe n'ait de passage local. En Europe, l'ascaridiase et la toxocarose sont les plus fréquemment en cause. Dans les pays tropicaux, on peut évoquer les filarioses, à l'origine du « poumon éosinophile tropical » décrit par Weingarten en 1943, mais aussi les schistosomiases, la distomatose pulmonaire ou paragonimose, l'anguillulose et l'ankylostomiase. L'aspergillose pulmonaire allergique, ou maladie de Hinson-Pepys, constitue un tableau d'asthme aspergillaire avec des signes généraux et une expectoration importante, purulente et parfois hémoptoïque. Les aspects radiologiques sont très variables (infiltrats migrateurs, atélectasie, foyers non systématisés), et peuvent persister en dehors des poussées. Il peut parfois s'installer des bronchectasies séquellaires. Biologiquement, il existe une élévation souvent importante des IgE totales et spécifiques et des éosinophiles sanguins, et le diagnostic est confirmé par la sérologie aspergillaire, plus fréquemment que par la mise en évidence de filaments aspergillaires dans l'expectoration. L'évolution est favorable sous corticothérapie.

Médicaments ou toxiques

Parmi les médicaments ou toxiques responsables d'une atteinte pulmonaire, les principaux sont les antibiotiques, notamment de la classe des pénicillines, la nitrofurantoïne, les thiazidiques, la carbamazépine, la diphénylhydantoïne, le méthotrexate, les sels d'or, la D-pénicillamine, l'amiodarone et les produits de contraste iodés. Les signes pulmonaires peuvent s'accompagner de manifestations cutanées (urticaire et rash), articulaires ou digestives. Le tableau est soit celui d'un syndrome de Löffler, soit celui d'une pneumopathie interstitielle.

Autres atteintes pulmonaires

Elles sont d'étiologie inconnue.

La pneumonie de Carrington touche essentiellement la femme et comporte une dyspnée évoluant dans le cadre d'une altération de l'état général fébrile avec syndrome inflammatoire, et radiologiquement, un infiltrat pulmonaire bilatéral et périphérique réalisant le négatif photographique de l'image classique de l'œdème aigu du poumon *(fig 2)*. Elle est très sensible à la corticothérapie. L'hyperéosinophilie y est présente deux fois sur trois. Le poumon éosinophile peut enfin s'intégrer dans le cadre d'une atteinte multiviscérale, notamment au cours des vascularites et en particulier du syndrome de Churg et Strauss, mais aussi au cours du syndrome hyperéosinophilique. Précisons par ailleurs que tous les épanchements pleuraux peuvent s'accompagner d'un afflux local d'éosinophiles, parfois associé à une hyperéosinophilie sanguine.

Signes digestifs

Lorsque les signes digestifs sont au premier plan, après avoir éliminé soigneusement une parasitose, plusieurs affections digestives doivent être évoquées.



2 *Pneumonie de Carrington. Aspect radiologique (infiltrats périphériques).*

Il s'agit essentiellement de la maladie cœliaque, de la maladie de Crohn et de la rectocolite hémorragique, et de la très rare maladie de Whipple. La diarrhée apparaît parfois de façon très retardée. La gastroentérite à éosinophiles associe des douleurs abdominales, une infiltration éosinophilique de la paroi digestive et une hyperéosinophilie périphérique. Des antécédents atopiques sont souvent retrouvés, ainsi qu'une intolérance à certains allergènes alimentaires (produits lactés essentiellement). Elle recouvre plusieurs tableaux anatomocliniques décrits par Klein [3] :

– le type I est lié à une infiltration de la muqueuse et se traduit par une diarrhée avec malabsorption et parfois entéropathie exsudative ;

– le type II comporte une infiltration de la musculeuse et peut donner des tableaux subocclusifs pyloriques ou intestinaux ;

– le type III, dû à l'infiltration de la séreuse, est à l'origine d'une ascite à éosinophiles.

L'atteinte digestive s'inscrit parfois dans un cadre plus vaste, notamment au cours du syndrome hyperéosinophilique (où peut exister par ailleurs une atteinte hépatique et une pancréatite), des vascularites ou des hémopathies à localisation digestive.

Signes généraux ou atteinte multiviscérale

Parmi les maladies systémiques s'accompagnant d'une hyperéosinophilie, les plus fréquemment en causes sont :

– l'angéite de Churg et Strauss ;

– le syndrome de Shulman ;

– la périartérite noueuse ;

– la polyarthrite rhumatoïde.

L'angéite de Churg et Strauss survient en général chez des patients aux antécédents d'asthme allergique, qui peut précéder de plusieurs années l'apparition d'une vascularite systémique sévère proche de la périartérite noueuse. Il existe dans certains cas un facteur déclenchant cette évolution, notamment une cure de désensibilisation ou une piqûre d'insecte.

Le syndrome de Shulman est une forme de sclérodermie, faisant partie des panniculites avec fasciites, comportant une induration sous-cutanée touchant les membres de façon bilatérale et symétrique, avec aspect en « peau d'orange » et dépression des trajets vasculaires. Il ne comporte pas de phénomène de Raynaud et les complications viscérales sont rares. Des atteintes hématologiques souvent sévères peuvent s'y associer, en particulier des aplasies médullaires.

Le syndrome éosinophilie-myalgies, lié à la prise de L-tryptophane, donne le même tableau, associé à des atteintes viscérales, notamment pulmonaires et neurologiques.

Au cours de la périartérite noueuse, une hyperéosinophilie est présente dans environ un tiers des cas, essentiellement lorsqu'il existe un asthme, faisant alors discuter un syndrome de Churg et Strauss.

Dans les formes sans asthme, la prévalence est d'environ 5 % des patients. On peut en rapprocher les formes multiviscérales d'embolies de cholestérol, dont le tableau est proche de celui de la périartérite noueuse, et où l'hyperéosinophilie peut s'accompagner d'une hyperéosinophilurie.

La polyarthrite rhumatoïde est de diagnostic aisé, d'autant qu'il s'agit en général de formes évoluées, avec nodules rhumatoïdes, atteinte oculaire (épisclérite), pulmonaire et vasculite.

L'angéite de Zeek est une angéite d'hypersensibilité d'origine médicamenteuse, pourvoyeuse d'hyperéosinophilie.

Les autres maladies multisystémiques en cause sont essentiellement la maladie de Wegener, le syndrome de Gougerot-Sjögren, la sarcoïdose et l'histiocytose X.

Hyperéosinophilies supérieures à 1 500/mm^3 et persistant plusieurs mois

Leur diagnostic étiologique peut être fait d'emblée, en fonction du mode de présentation (les causes sont rappelées en italique dans la *figure 3*), mais en l'absence de signes d'appels permettant de classer rapidement l'anomalie, il faut penser aux hémopathies et aux cancers.

Hémopathies

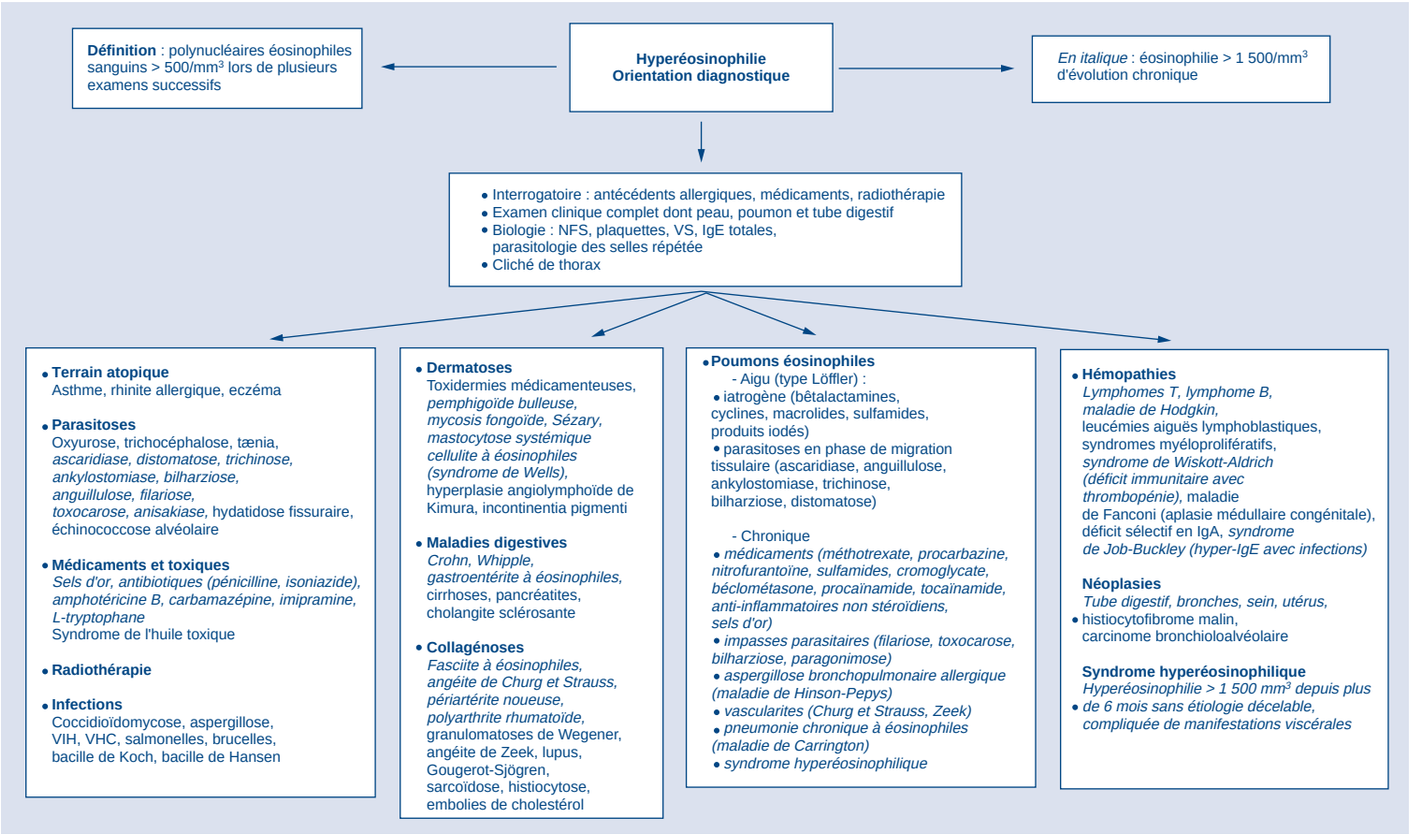
Au cours de la maladie de Hodgkin, l'hyperéosinophilie est rare mais parfois majeure et correspondant à une forme sévère. Les lymphomes non hodgkiniens, essentiellement de type T (mais aussi de type B), sont aussi pourvoyeurs d'hyperéosinophilie, qu'ils soient épidermotropes (mycosis fongoïde, syndrome de Sézary) ou non (leucémie-lymphome T à HTLV-1 [*human T-cell lymphoma virus*], granulomatose lymphomatoïde).

La présentation clinique de certains de ces lymphomes est parfois trompeuse, et peut parfois mimer une vasculite cutanée.

Les autres hémopathies sont la leucémie myéloïde chronique, et les leucémies lymphoïdes aiguës ou chroniques.

Cancers

L'hyperéosinophilie peut précéder de plusieurs années la découverte d'un cancer digestif (colique



3 *Orientation diagnostique de l'hyperéosinophilie. NFS : numération formule sanguine ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine ; VHC : virus de l'hépatite C ; VS : vitesse de sédimentation.*

surtout), mais aussi bronchique, mammaire, utérin, ovarien, rénal, thyroïdien. Certaines de ces tumeurs sont à croissance lente (histiocytofibrome malin, cancer bronchiolaire sclérosant intravasculaire).

Elle peut être aussi l'expression d'une dissémination métastatique.

Syndrome hyperéosinophilique idiopathique (SHE)

Il est classiquement défini par une élévation des éosinophiles supérieure à 1 500/mm^3, pendant plus de 6 mois, après élimination de toutes les causes précédentes [1]. Il touche en priorité les hommes âgés de 20 à 50 ans.

L'hyperéosinophilie peut s'accompagner d'autres anomalies hématologiques : anémie, thrombopénie ou hyperplaquettose, élévation des polynucléaires neutrophiles. Une partie de ces éosinophiles a des caractéristiques particulières évocatrices d'activation, de potentiel cytotoxique et de résistance à la corticothérapie. La traduction clinique peut être multiviscérale et varie en fonction des organes atteints (cœur, système nerveux, peau, poumon, tube digestif, foie, rate, œil). L'hyperéosinophilie est parfois de découverte fortuite.

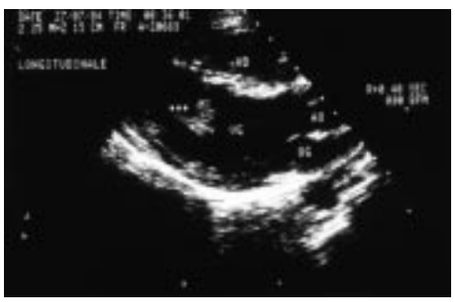
L'atteinte essentielle est la cardiopathie, qui peut associer une atteinte myocardique et une fibrose endomyocardique *(fig 4)*. Le tableau réalisé est celui d'une cardiomyopathie restrictive avec adiastolie. Les manifestations neurologiques peuvent précéder l'atteinte cardiaque (céphalées, troubles de la conscience, convulsions, encéphalopathie diffuse, syndrome cérébelleux, méningite, neuropathie périphérique, thrombose cérébrale). Les signes cutanés comportent des nodules, des ulcérations muqueuses, un prurit, des lésions érythémateuses ou angio-œdémateuses. Une atteinte oculaire de type ischémique est souvent présente. Le pronostic est lié à l'atteinte cardiaque, responsable de 70 % des décès.

Deux entités sont individualisées :

– SHE de type allergique, avec élévation des IgE sériques, sensible à la corticothérapie ;

– SHE de type myéloprolifératif, avec splénomégalie, élévation de la vitaminémie B_{12} et des transcobalamines, et effondrement du score des phosphatases alcalines leucocytaires.

Ce dernier est de pronostic plus réservé, résistant à la corticothérapie et nécessitant le recours à l'interféron alpha et à l'hydroxyurée. Le principal risque évolutif est la survenue d'une réelle hémopathie (leucémie ou lymphome).



4 *Thrombus intracardiaque au cours d'une fibrose endomyocardique.*

La leucémie à éosinophiles comporte une hyperéosinophilie majeure atteignant parfois 50 000/mm^3, et peut s'accompagner d'une infiltration tissulaire analogue à celle du syndrome hyperéosinophilique. Il existe alors des formes immatures d'éosinophiles et fréquemment des anomalies cytogénétiques.

Autres causes d'hyperéosinophilie

Maladies infectieuses

Certaines maladies infectieuses peuvent s'accompagner d'une hyperéosinophilie, essentiellement à la phase de convalescence. Ce sont essentiellement :

– l'endocardite d'Osler ;
– les pneumopathies à pneumocoques ;
– les gonococcies ;
– la scarlatine ;
– la chorée ;
– la brucellose ;
– les mycobactéries ;
– la syphilis secondaire ;
– la lèpre ;
– les salmonelloses ;
– la mononucléose infectieuse ;

– les infections par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), le virus de l'hépatite C (VHC) ou HTLV-1.

Déficits immunitaires

Plusieurs déficits immunitaires, notamment le syndrome de Wiskott-Aldrich, associant un eczéma chronique, une thrombopénie, une sensibilité aux infections et une élévation des IgE, s'accompagnent d'hyperéosinophilie.

Le syndrome de Job et Buckley comporte cliniquement une dysmorphie, une dermatose folliculaire et des infections cutanées et respiratoires, et biologiquement une augmentation considérable des IgE sériques (30 à 50 000 UI/mL) et une hyperéosinophilie.

La maladie de Fanconi (aplasie médullaire congénitale) et le déficit sélectif en IgA sont aussi en cause.

Certains organes peuvent être le siège d'une infiltration d'éosinophiles, parfois sans augmentation de leur taux sanguin. Il s'agit principalement de la vessie (cystite à éosinophiles révélée par une hématurie et des douleurs), de l'os (granulome à éosinophiles), du myocarde, du tube digestif et de la sphère oto-rhino-laryngologique.

La dialyse péritonéale, l'hémodialyse, l'infarctus du myocarde, le syndrome de Dressler, les pancréatites, la splénectomie, les brûlures étendues, la maladie de Biermer, la maladie d'Addison et la drépanocytose peuvent, pour mémoire, s'accompagner d'une hyperéosinophilie. Il existe enfin une exceptionnelle forme génétique d'hyperéosinophilie asymptomatique, transmise sur le mode autosomique dominant.

Conclusion

L'hyperéosinophilie est une anomalie hématologique présente au cours d'un très grand nombre de pathologies, en particulier allergiques, toxiques et parasitaires. Certains organes sont une cible privilégiée des pathologies à éosinophiles ou avec hyperéosinophilie, notamment la peau, le poumon et le tube digestif. Lorsque l'hyperéosinophilie est importante et prolongée, indépendamment de sa cause, des lésions tissulaires spécifiques peuvent survenir.

Julie Cosserat : Ancien chef de clinique-assistant,
service de médecine interne, institut mutualiste Montsouris, 42, boulevard Jourdan, 75014 Paris, France.
Olivier Blétry : Professeur des Universités, praticien hospitalier,
service de médecine interne, hôpital Foch, 40, rue Worth, 92150 Suresnes, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : J Cosserat et O Blétry. Hyperéosinophilie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1280, 1998, 5 p

Références

[1] Coutant G, Blétry O. Pathologie de l'éosinophile. Aspects cliniques, pronostiques et thérapeutiques. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Hématologie, 13-009-A-10, 1993 : 1-12

[2] Delahaye F, Carbon C. Hyperéosinophilies. In : Dreyfus B, Breton-Gorius J, Reyes F, Rochant H, eds. L'hématologie. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 1992 : 603-612

[3] Klein NC, Hargrove RL, Sleisenger MH, Jeffries GH. Eosinophilic gastroenteritis. *Medicine (Baltimore)* 1970 ; 49 : 299-319

[4] Ranque S, Candolfi E, Himy R. Diagnostic et conduite à tenir devant une hyperéosinophilie parasitaire. *Presse Med* 1998 ; 27 : 370-375

[5] Stach B, Dansin E, Wallaert B, Tonnel AB. Poumon éosinophile. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Pneumologie, 6-039-K-10, 1995 : 1-13

Hyperglycémie de l'adulte

A Heurtier, F Tournant

On peut distinguer deux conditions de découverte d'une hyperglycémie qui vont entraîner des démarches pratiques différentes :

- soit l'hyperglycémie est découverte sur sa symptomatologie clinique (polyurie plus polydipsie plus ou moins amaigrissement). Il n'y a pas besoin de confirmer le diagnostic de diabète, et la conduite en urgence va dépendre du contexte ;

- soit l'hyperglycémie est découverte fortuitement. Il va falloir rassembler les arguments pour parler de diabète, préciser l'étiologie de celui-ci, et prendre en charge ce diabète ou cette hyperglycémie non diabétique, avec une thérapeutique adaptée.

© Elsevier, Paris.

Hyperglycémie cliniquement patente

Lorsque la glycémie dépasse 2 g/L à jeun ou en postprandial, il existe une glycosurie responsable d'une polyurie. Celle-ci entraîne une déshydratation globale avec soif et polydipsie. La carence en insuline (qu'elle soit absolue ou relative) est responsable d'une augmentation du métabolisme de base avec déperdition énergétique entraînant un amaigrissement, malgré une éventuelle polyphagie. Devant un tableau clinique de syndrome polyuropolydipsique avec amaigrissement, il faut donc pratiquer une glycémie capillaire, ou, en urgence, une glycémie veineuse, et une recherche d'acétone dans les urines. L'hyperglycémie, lorsqu'elle est symptomatique, traduit nécessairement la présence d'un diabète. Le degré d'urgence et la conduite à tenir vont dépendre du contexte et de la présence d'acétone dans les urines *(fig 1)*.

Patient âgé de plus de 30 ans, avec surpoids androïde, antécédents familiaux d'obésité ou de diabète non insulinodépendant

Il peut éventuellement se présenter d'autres « marqueurs » du terrain favorisant le diabète non insulinodépendant (DNID) (hypertension artérielle, dyslipidémie). Le diagnostic est celui de DNID décompensé. Le diabète est découvert par son expression clinique, ce qui traduit alors une carence insulinique et une insulinorésistance importantes. Les antidiabétiques oraux risquent de ne pas être efficaces dans ce contexte immédiat. Un critère permettant de savoir si le recours à l'insuline s'impose temporairement mais rapidement est la présence ou non d'une cétonurie : la présence de corps cétoniques dans les urines traduit, en effet, l'intensité du métabolisme catabolique, lui-même secondaire à la carence insulinique. Il faut alors hospitaliser le patient dans les 24 heures, afin de le traiter transitoirement par l'insuline et de rechercher le facteur déclenchant éventuel de cette décompensation.

En l'absence d'acétone, on peut tenter une prise en charge en ambulatoire avec prescription d'un régime hypocalorique, associé à un traitement par biguanides (Glucophage retard®, 2 cp/j) en l'absence de contre-indications (vérification de la fonction rénale et hépatique, état cardiovasculaire et respiratoire...). Il est nécessaire alors de revoir le patient dans les 7 jours, avec un contrôle de la glycémie à jeun et postprandiale, et une recherche d'acétone dans les urines, afin de vérifier l'efficacité de ces premières mesures. Si la prise en charge demeure ambulatoire, il faut compléter le bilan par la recherche d'un facteur déclenchant, des complications et des autres facteurs de risques cardiovasculaires *(tableau I)*.

Adulte jeune, mince, sans notion familiale de DNID

Le diagnostic le plus probable est celui de diabète insulinodépendant (DID). Il faut rechercher des signes cliniques d'acidose (polypnée, douleurs abdominales, troubles digestifs), et une cétonurie.

En cas de cétonurie simple (1 ou 2 croix, sans signe d'acidose), on peut injecter 10 unités d'insuline rapide en intraveineux ou en intramusculaire, et adresser le patient aux urgences.

En cas de signes cliniques d'acidose métabolique, il faut injecter 10 unités d'insuline rapide en intraveineux et assurer un transfert aux urgences en transport médicalisé.

Tableau I. – Bilan de prise en charge initiale d'un DNID.

Recherche d'un facteur de décompensation : foyer dentaire, ORL, ECBU si nitrites bandelette urinaire +, ECG, TSH, VS
Recherche d'une complication : fond d'œil + angiographie rétinienne, dosage de microalbuminurie, ECG, doppler artériel si clinique évocatrice d'athérome.
Bilan des facteurs de risques cardiovasculaires : cholestérol total et HDL, triglycérides, tension artérielle
Vérification de la fonction rénale (créatininémie) avant traitement oral

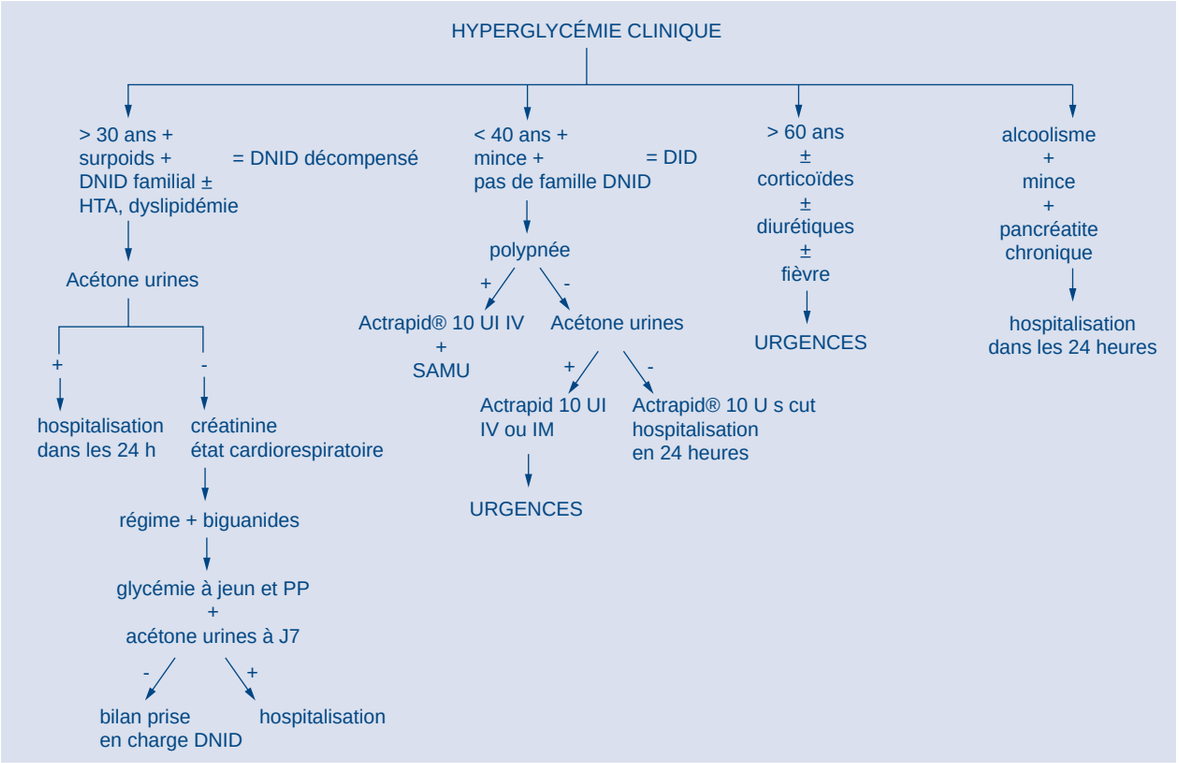
*(ECBU : étude cytobactériologique des urines ; TSH : Thyroid stimulating hormone ; VS : vitesse de sédimentation ; HDL : Hight density lipoprotein ; ECG : électrocardiogramme).

S'il n'y a pas d'acétone dans les urines, le degré d'urgence est moindre, et l'on pourra organiser l'hospitalisation du patient dans les 24 heures en service spécialisé, après avoir injecté 10 unités d'insuline rapide en sous-cutané.

Sujet âgé, sous traitement favorisant la déshydratation (diurétiques) et/ou l'hyperglycémie (corticoïdes), avec un éventuel tableau septique aigu (bronchite, gastroentérite...)

Il faut penser au risque de coma hyperosmolaire, et rechercher cliniquement des signes de déshydratation (langue sèche, soif, pli cutané, tension artérielle). L'hospitalisation en urgence est alors nécessaire pour assurer la réhydratation et l'insulinothérapie qui s'impose dans ce contexte.

© Elsevier, Paris



1 *Conduite à tenir devant une hyperglycémie symptomatique.*

Patient plutôt mince, pour lequel on a la notion d'un alcoolisme chronique, voire d'antécédents de douleurs abdominales évocatrices de pancréatite chronique

Le diagnostic le plus probable est celui de pancréatite chronique calcifiante. Les biguanides sont contre-indiqués (alcoolisme, cirrhose hépatique) et les sulfamides dangereux (risque d'hypoglycémie sévère et prolongée). La mise en route d'une insulinothérapie adaptée (petites doses, en évitant les hypoglycémies) est nécessaire en milieu hospitalier.

HYPERGLYCÉMIE DÉCOUVERTE FORTUITEMENT (FIG 2)

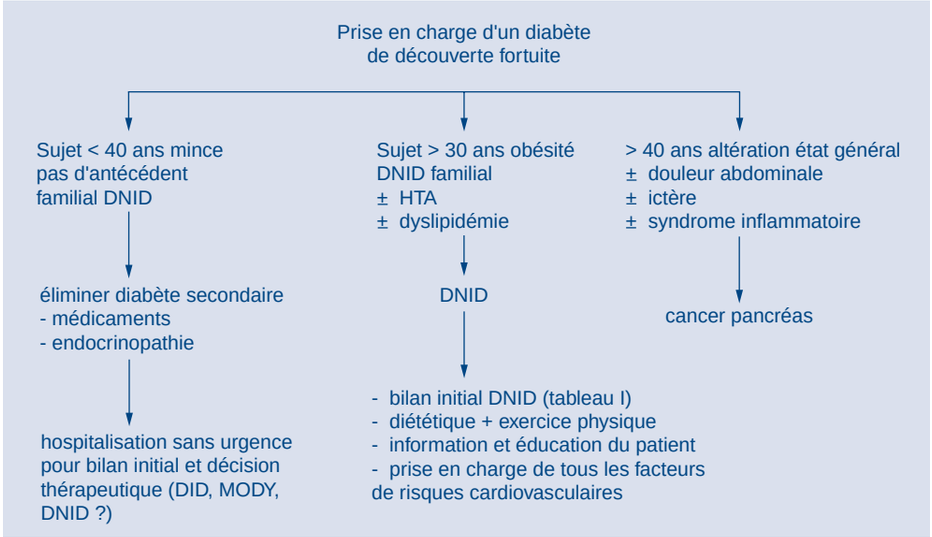
Première question à résoudre

S'agit-il :

– d'un diabète et de quel type ?

– d'une intolérance aux hydrates de carbone pour laquelle il faudra apprécier le risque de devenir DNID ou d'avoir des complications cardiovasculaires, cet étiquetage précis ayant pour but une prise en charge thérapeutique adaptée ?

Les critères de définition du diabète reposent en fait sur les conclusions de plusieurs études épidémiologiques : il existe un risque de rétinopathie à 15 ans, si la glycémie dépasse 1,40 g/L à jeun, ou 2 g/L à la 2e heure de l'hyperglycémie provoquée par voie orale (HGPO). Les conséquences du diagnostic sont donc importantes pour la prise en charge thérapeutique et le suivi. Celui-ci doit être précis. Inversement, il faut éviter les prescriptions inutiles de HGPO.

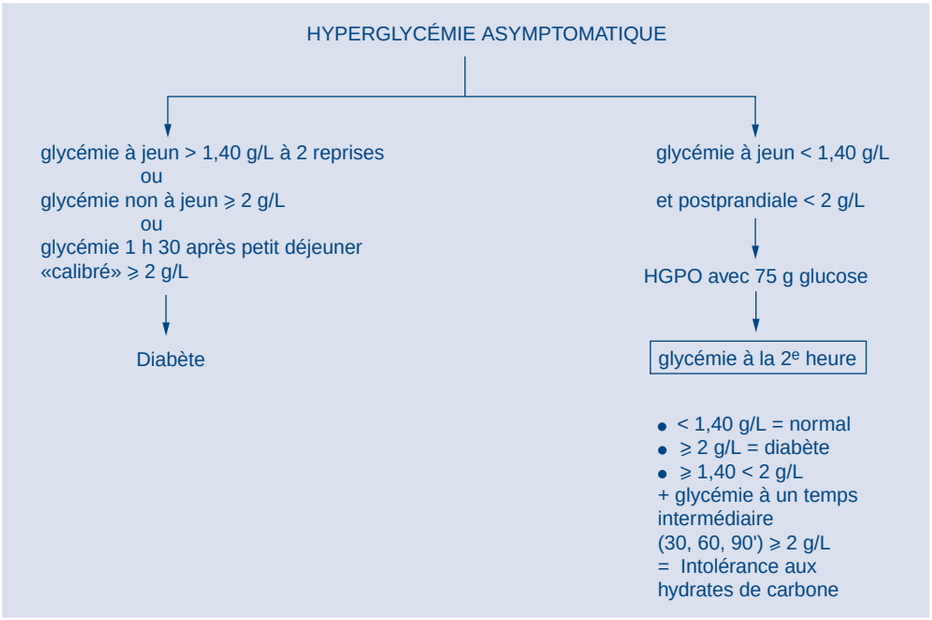


2 *Conduite à tenir devant un diabète de découverte fortuite.*

Le raisonnement à suivre est résumé dans la figure 3. On peut considérer qu'il existe un diabète, c'est-à-dire un risque de microangiopathie, si la glycémie à jeun, à 2 reprises, dépasse 1,40g/L, ou bien si la glycémie est supérieure à 2g/L à n'importe quel moment de la journée. En cas de valeur glycémique anormale mais ne dépassant pas ces valeurs-seuils, on peut demander une glycémie postprandiale. Si la glycémie 90 minutes après un petit déjeuner apportant 50g de glucides (deux croissants ou 50g de pain + 30g de confiture + 1 sucre) dépasse 2g/L, le patient peut être considéré comme diabétique.

Il n'y a donc que dans le cas d'une glycémie anormale mais ne dépassant pas 1,40 g/L à jeun, ni 2g/L en postprandiale, qu'il est licite de demander une HGPO afin de conclure au diagnostic éventuel d'intolérance aux hydrates de carbone *(fig 3)*.

Remarque : il a été proposé récemment un abaissement du seuil diagnostic pour la glycémie à jeun à 1,26 g/L, permettant d'assurer une bonne corrélation entre glycémie à jeun et 2 heures après HGPO. Le critère pourrait être retenu prochainement par l'OMS. comme définissant le diabète, pour tendre à l'abandon de l'HGPO.



3 *Définition du diabète et de l'intolérance aux hydrates de carbone.*

Diagnostic de diabète confirmé

Il faut maintenant caractériser ce diabète pour une thérapeutique adaptée. Tout dépend du contexte *(fig 2)*.

Patient jeune, mince, sans antécédents familiaux de DNID

Plusieurs diagnostics sont alors envisageables :

– soit il s'agit d'un diabète secondaire pour lequel il convient de rechercher des arguments par l'examen clinique et l'interrogatoire : endocrinopathie (acromégalie, hypercorticisme, hyperthyroïdie), médicaments (corticoïdes quelque soit le mode d'administration, salbutamol, œstrogènes de synthèse, diurétiques thiazidiques...). Il convient alors d'arrêter, si possible, les médicaments incriminés et de refaire une glycémie à distance, ou bien de confirmer et de prendre en charge l'endocrinopathie pour laquelle on a eu suffisamment d'arguments cliniques ;

– soit il s'agit d'un DID découvert de manière fortuite, avant que l'hyperglycémie ne s'exprime cliniquement ;

– soit il s'agit d'un diabète de type MODY (*Maturity onset type diabetes of the young*) avec alors une notion d'hyperglycémie familiale sans obésité ;

– soit il s'agit d'un DNID atypique.

Dans tous ces cas atypiques, des examens spécialisés sont nécessaires afin de préciser le diagnostic (auto-anticorps antipancréas, recherche de mutation du gène de la glucokinase, dosage du peptide C avant et après glucagon) et de proposer une prise en charge thérapeutique adaptée : insulinothérapie pour le DID, mesures diététiques pour les autres. Il faudra donc proposer une hospitalisation, sans urgence, en milieu spécialisé, pour un bilan initial et la mise en route, si besoin, d'une insulinothérapie.

Patient présentant une surcharge pondérale androïde et/ou des antécédents familiaux de diabète, et/ou une dyslipidémie, une hypertension artérielle, un athérome

Le diagnostic de DNID est le plus probable. Il faut alors intervenir à quatre niveaux :

– information et éducation du patient ;

– prise en charge thérapeutique : diététique, activité physique. Puis biguanides (Stagid® ou Glucophage® simple ou retard) si nécessaire, dans un second temps, en l'absence de contre-indications ;

– bilan des complications car ce diabète évolue certainement depuis plusieurs années : fond d'œil et angiographie rétinienne, recherche d'une microalbuminurie, électrocardiogramme, recherche clinique d'une macroangiopathie complétée, en cas de positivité, par un doppler artériel ;

– bilan et prise en charge des facteurs de risque cardiovasculaires fréquemment associés : hypertension artérielle (HTA), bilan lipidique, tabagisme *(tableau I)*.

Patient de plus de 40 ans, présentant une altération de l'état général, avec éventuellement douleur abdominale, voire ictère, et syndrome inflammatoire biologique

C'est probablement un cancer pancréatique.

La prise en charge ultérieure, à distance de la découverte de ces hyperglycémies, est variable en fonction du type de diabète : le DID nécessite une prise en charge spécialisée, le DNID peut être suivi par le médecin généraliste en lien régulier avec un diabétologue qui assurera l'éducation, les modifications thérapeutiques spécialisées et la coordination avec les autres spécialistes (cardiologue, néphrologue, ophtalmologue).

Intolérance aux hydrates de carbone

Cette pathologie ne présente pas le risque de se compliquer de rétinopathie. Par contre, elle évolue dans 25 % des cas vers un DNID dans les 10 ans, et peut augmenter le risque de complications athéromateuses chez les patients ayant déjà d'autres facteurs de risque. Il convient donc de prendre efficacement en charge, sur le plan diététique, et de motiver pour une activité physique régulière, les patients à risque, c'est-à-dire ceux qui présentent :

– glycémie à jeun > 1,20 g/L ;

– obésité androïde ;

– antécédents familiaux de DNID ;

– antécédent de diabète gestationnel.

Enfin, il convient de prendre en charge les autres facteurs de risque cardiovasculaires : HTA, dyslipidémie, tabagisme. Cette prise en charge, comme dans le cas du DNID, peut être effectuée par une collaboration entre le médecin généraliste, le diabétologue voire d'autres spécialistes (cardiologue...).

Agnès Heurtier : Chef de clinique-assistant.
Flavie Tournant : Chef de clinique-assistant.
Service d'endocrinologie-métabolisme, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : A Heurtier et F Tournant. Hyperglycémie de l'adulte. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1290, 1998, 3 p

Hyperhidroses

S Ochonisky

L'hyperhidrose ou transpiration excessive est l'expression d'une augmentation du débit de production sudorale par les glandes eccrines. Elle représente un motif de consultation relativement fréquent en médecine générale, comme en dermatologie, car elle entraîne souvent une gêne importante dans la vie sociale. Les hyperhidroses localisées intéressant paumes, plantes et/ou aisselles, sous dépendance émotionnelle, sont de loin celles qui motivent le plus souvent la consultation. Les hyperhidroses généralisées, mode de thermorégulation habituel de nombreuses maladies fébriles, peuvent également être le symptôme, alors rarement isolé, d'autres affections systémiques ou neurologiques qu'il est important de connaître afin d'orienter, si nécessaire, les examens complémentaires.

© Elsevier, Paris.

Anatomophysiologie de la glande eccrine normale

Anatomie

Les glandes eccrines, au nombre de 2 à 4 millions, sont présentes sur la quasi-totalité du revêtement cutané, avec une densité variable en fonction du site anatomique (100/cm² sur l'avant-bras, 180/cm² sur le front, 600 à 700/cm² aux paumes et aux plantes).

La glande sudorale eccrine est un tube borgne de 5 mm de longueur, dont la portion distale, enroulée en peloton, est logée dans un golfe hypodermique, au sein du derme profond. La portion proximale, rectiligne dans son trajet dermique, traverse l'épiderme selon un trajet hélicoïdal avant de s'ouvrir à l'extérieur par un pore sudoral, distinct de l'orifice folliculaire. Cet orifice sudoral, invisible à l'œil nu, peut être révélé par une coloration porale, la plus courante utilisant le réactif iode-amidon. Cette coloration fournit la distribution des glandes sécrétantes, et si l'on attend quelques secondes, une estimation du débit sudoral en unités arbitraires.

Production sudorale

La production de sueur est indispensable à la thermorégulation. Elle contribue également à la formation du film hydrolipidique de surface qui assure l'hydratation et la souplesse du tégument et participe à son rôle de barrière protectrice.

La glande sudorale eccrine peut être divisée en deux sous-unités fonctionnelles : un **segment sécrétoire**, constitué des deux tiers initiaux du peloton sudoral, où est produite la sueur primitive, simple ultrafiltrat plasmatique, et un **segment excrétoire**, constitué par le tiers distal du peloton, le canal excrétoire rectiligne et la portion épidermique hélicoïdale, où la sueur est modifiée par réabsorption du sodium et sécrétion d'ammoniaque, aboutissant à la sueur définitive. Cette dernière contient 98 % d'eau, est légèrement hypotonique au plasma, et sa teneur en chlorure de sodium explique son goût légèrement salé. Son acidité (pH = 4 à 6,8) s'explique par la présence d'ions H^+ et d'acide lactique. Elle contient également d'autres éléctrolytes (potassium, calcium), de l'urée et de l'ammoniaque. Elle est pratiquement inodore car elle ne contient aucune substance lipidique ou protidique susceptible d'être dégradée en produit volatile malodorant par la flore bactérienne.

Contrôle du débit sudoral

La production sudorale peut varier de quelques millilitres à plusieurs litres par heure. La régulation de la production sudorale est complexe et avant tout neurologique : l'hypothalamus antérieur (ou zone préoptique) joue le rôle de thermostat, assurant le contrôle et la régulation de la température corporelle. Toute élévation de plus de deux dixièmes de degré de la température du sang qui irrigue l'hypothalamus antérieur déclenche une sudation systémique. Le point d'équilibre, ou température de consigne, de ce thermostat peut varier, par exemple en cas de déshydratation, pour préserver le capital hydrique.

Les voies efférentes, bien qu'empruntant les voies sympathiques, sont, contrairement à la règle, avant tout cholinergiques. Cependant, la glande après dénervation peut être pharmacologiquement stimulée par l'adrénaline.

Diagnostic étiologique d'une hyperhidrose

L'orientation diagnostique devant une hyperhidrose s'appuie sur deux questions essentielles :

– l'hyperhidrose est-elle généralisée ou localisée ?

– l'hyperhidrose est-elle isolée ou existe-t-il une symptomatologie associée ?

Hyperhidroses généralisées ou touchant une surface relativement étendue *(tableau I)*

Elles sont rarement le seul motif de la consultation, car elles s'intègrent le plus souvent dans un riche cortège symptomatique qui oriente d'emblée le diagnostic *(tableau II)*.

Tableau I. – Classification des hyperhidroses généralisées ou touchant une surface étendue.

Thermorégulation au cours des accès fébriles
Contextes médicaux systémiques
Ménopause, grossesse *Diabète, hypoglycémie* *Hyperthyroïdie (thyrotoxicose)* *Phéochromocytome* *Acromégalie* *Insuffisance cardiaque congestive* *Angor de Prinzmetal* *Dumping syndrome* *Tumeurs carcinoïdes* *Lymphome (Hodgkin)* *Vasculite systémique*
Médicaments ou toxiques
Opiacés, antidépresseurs imipraminiques, fluoxétine, sympathomimétiques, naproxène, bromocriptine, clomifène *Anticorps monoclonaux, interférons, dérivés de la vitamine A (acitrétine, isotrétinoïne)* *Alcool, sevrage alcoolique, sevrage toxicomanique*
Hyperhidroses étendues d'origine neurologique
Lésions diencéphaliques *Après lésion de la moelle épinière :* *- hyperréflexie autonome chez les paraplégiques ayant une lésion au-dessus de T6* *- hypotension orthostatique à distance d'une section de la moelle cervicale* *- syringomyélie post-traumatique* *Neuropathies périphériques :* *- dysautonomie familiale (syndrome de Riley-Day)* *- insensibilité congénitale à la douleur*
Hyperhidrose compensatrice
Après sympathectomie *Rétention sudorale* *Neuropathie diabétique*

Thermorégulation au cours des accès fébriles

La sudation est la conséquence d'une augmentation de la température du flux sanguin atteignant la région hypothalamique. L'hyperhidrose

© Elsevier, Paris

Tableau II. – Principaux éléments d'orientation cliniques et anamnéstiques devant une hyperhidrose touchant une surface étendue.

Contexte infectieux ou non
Hypersudation diurne ou nocturne
Fièvre ou au contraire hypothermie
Prises médicamenteuses
Malaises (céphalées, tachycardie, flushs), douleurs, diarrhée
Altération de l'état général, perte de poids
Contexte neurologique particulier
Antécédent de sympathectomie
Anhidrose associée

n'est pas toujours contemporaine des accès fébriles, traduisant l'instabilité du centre thermorégulateur. Cela est particulièrement remarquable au cours de certaines affections (tuberculose, brucellose, endocardite d'Osler) et sur certains terrains (alcool, obésité).

Contextes médicaux systémiques

Une hypersudation est possible au cours des états physiologiques ou des désordres suivants : ménopause, grossesse, diabète, hypoglycémie, phéochromocytome, hyperthyroïdie (thyrotoxicose), insuffisance cardiaque congestive, *dumping syndrome*, tumeurs carcinoïdes. Le mécanisme en est controversé.

La triade symptomatique hypersudation inadaptée paroxystique, tachycardie et céphalées pulsatiles, contemporaine de poussées tensionnelles, suggère très fortement le diagnostic de phéochromocytome et impose un dosage des catécholamines plasmatiques et urinaires.

Des sueurs nocturnes sont occasionnellement rapportées au cours de lymphomes, de vasculites systémiques, de l'acromégalie, ou encore de l'angor de Prinzmetal. **Au cours de la maladie de Hodgkin, si la triade fièvre, sueurs nocturnes, perte de poids fait suspecter le diagnostic, l'hypersudation nocturne peut être le seul symptôme.** Cette hypersudation serait la conséquence de la fièvre fluctuante (les sueurs nocturnes débutent lors des chutes brutales de température), elle-même liée à une instabilité du centre hypothalamique thermorégulateur. Celle-ci pourrait être due à la production excessive d'interleukine 1 par les macrophages activés, responsable d'une brusque augmentation de la synthèse de prostaglandines E_2 dans la région hypothalamique antérieure.

Médicaments, toxiques

Citons les opiacés, certains anti-inflammatoires non stéroïdiens (naproxène), les sympathomimétiques (terbutaline, ritodrine), les antidépresseurs imipraminiques, la fluoxétine (environ 20 % des patients traités par Prozac® rapportent une hypersudation), les interférons, les dérivés de la vitamine A (acitrétine, isotrétinoïne). Une hypersudation n'est pas rare en cas d'intoxication alcoolique, ou au contraire lors de sevrages alcooliques ou toxicomaniques.

Hyperhidroses étendues d'origine neurologique

■ *Lésions cérébrales*

Toute lésion du système nerveux central touchant la région hypothalamique (accident vasculaire cérébral, tumeur de la région, intervention chirurgicale...) peut être à l'origine d'épisodes d'hyperhidrose associée à une hyperthermie. La survenue, chez un sujet jeune, d'une hypothermie épisodique avec hyperhidrose réalise le syndrome de Hines, parfois associé à une agénésie du corps calleux.

■ *Après lésion de la moelle épinière*

L'hyperhidrose, associée à **l'hyperréflexie autonome**, survient chez des patients paraplégiques ayant eu une lésion de la moelle épinière au-dessus de **T6**. L'hyperhidrose est due à une réponse exagérée du système nerveux autonome à des stimuli anodins comme la distension intestinale ou vésicale, une inflammation viscérale ou encore une irritation cutanée. Les sueurs profuses prédominant à la face, au cou et à la moitié supérieure du tronc s'associent à une vasodilatation (*flush* facial, congestion nasale) et à des céphalées pulsatiles, et plus inconstamment à d'autres signes d'hyperréactivité sympathique (hypertension, piloérection) ou parasympathique (bradycardie). La symptomatologie peut survenir quelques semaines seulement après la lésion médullaire chez certains patients, et plus de 13 ans après chez d'autres.

Citons les **hyperhidroses secondaires à l'hypotension orthostatique**, survenant chez des sujets tétraplégiques, à distance d'une section de la moelle cervicale ou encore dues à une **syringomyélie post-traumatique**.

■ *Neuropathies périphériques*

Une hyperhidrose, le plus souvent épisodique, est rapportée au cours de la **dysautonomie familiale** ou **syndrome de Riley-Day**, maladie héréditaire transmise sur le mode récessif, du **syndrome d'insensibilité congénitale à la douleur** et de la **neuropathie périphérique motrice avec dysfonctionnement autonome**.

Hyperhidrose compensatrice

Il s'agit d'une hyperhidrose du tronc et des membres inférieurs survenant soit après une **sympathectomie thoracique** pour traitement d'une hyperhidrose palmaire ou faciale, soit chez des patients ayant un **syndrome de rétention sudorale**, généralisé ou localisé. Les sueurs sont déclenchées par des stimuli thermiques ou l'effort physique, et seraient liées à des besoins thermorégulatoires plus importants pour les glandes fonctionnelles restantes.

Il est important de rechercher une anhidrose associée ; les causes les plus fréquentes sont : le diabète (anhidrose distale), les lésions de la moelle épinière et du tronc sympathique, l'obstruction étendue des pores eccrines liée à une dermatose (xérose de la dermatite atopique).

Hyperhidrose idiopathique

Certaines hyperhidroses généralisées isolées, parfois nocturnes, parfois sous dépendance émotionnelle ou encore déclenchées par le froid, restent de physiopathologie mal élucidée, et peuvent être considérées comme idiopathiques une fois une pathologie médicale écartée.

● *Hyperhidroses localisées (tableau III)*

Hyperhidrose émotionnelle

C'est la plus fréquente des hyperhidroses motivant une consultation (0,5 à 1 % de la population). Elle concerne, par ordre de fréquence décroissant : les paumes, les plantes et les aisselles. Elle débute le plus souvent dans l'enfance, parfois à l'adolescence. Une histoire familiale similaire est retrouvée dans un tiers des cas.

Tableau III. – Classification des hyperhidroses localisées.

Hyperhidrose émotionnelle : *la plus fréquente*
Hyperhidrose palmoplantaire
Hyperhidrose axillaire

Hyperhidrose paroxystique unilatérale associée aux néoplasies intrathoraciques

Hyperhidrose unilatérale circonscrite idiopathique

Hyperhidrose localisée associée à des maladie cutanées
Granulosis rubra nasi
Blue rubber-bleb naevus
Tumeur glomique
Hamartome eccrine
Pachydermopériostose
Myxœdème prétibial

Hyperhidrose gustative
Hyperactivité sympathique (encéphalite, syringomyélie)
Neuropathie périphérique autonome et sensitive (diabète, névralgies postzostériennes)
Lésions parotidiennes (parotidite, abcès parotidien, syndrome auriculotemporal ou syndrome de Lucie Frey)

Autres
Hyperhidrose lacrymale complétant un syndrome de Claude Bernard-Horner
Syndrome d'Arlequin

■ *Hyperhidrose palmoplantaire*

L'excès de sudation survient lors des stress psychiques et s'associe parfois à une tachycardie et à une instabilité vasomotrice. L'hyperhidrose palmaire peut constituer un véritable handicap pour les sujets ayant une profession manuelle ou relationnelle. La moiteur des paumes et des plantes favorise de plus la survenue de dermites de contact, en facilitant le relargage de substances chimiques sensibilisantes à partir d'objets solides en contact avec la peau.

La physiopathologie de l'hyperhidrose palmoplantaire est assez mal connue. On suppose que le centre hypothalamique contrôlant les paumes et les plantes (et les aisselles chez certains) est distinct des autres centres hypothalamiques de la sueur, et qu'il ne reçoit des informations qu'à partir du cortex cérébral et non des voies afférentes thermosensitives. Ainsi, la sudation palmoplantaire ne survient pas pendant le sommeil ou la sédation, et n'est pas augmentée par l'élévation de la température extérieure.

L'hypersudation palmoplantaire entraîne un refroidissement cutané des mains et des doigts, ce qui augmente l'influx sympathique et aggrave encore l'hyperhidrose. Les traitements efficaces sur l'hyperhidrose entraînent une élévation de la température cutanée palmaire de 2,5 °C. La dyshidrose (survenue de vésicules sur les bords latéraux des doigts) est volontiers associée à une hyperhidrose.

■ *Hyperhidrose axillaire*

Elle est due à l'hyperréactivité des glandes sudorales eccrines, due là encore à des stimuli émotionnels. Les glandes apocrines ne sont pas

concernées, ce qui explique le caractère le plus souvent inodorant de ce type d'hypersudation axillaire. Seulement 25 % des patients ayant une hyperhidrose axillaire ont également une hyperhidrose palmoplantaire.

Hyperhidrose paroxystique unilatérale associée aux néoplasies intrathoraciques

Le contact d'une tumeur thoracique (adénocarcinome pulmonaire, carcinome bronchique, mésothéliome) avec le tronc sympathique ou les fibres postganglionnaires peut être responsable d'une hyperhidrose, habituellement ipsilatérale. Cependant, la compression par des lésions bénignes comme une côte cervicale ou un ostéome peut également entraîner une hyperhidrose de l'hémiface homolatérale, du cou ou de la région thoracique antérieure.

Au cours des affections malignes, l'hyperhidrose est souvent précédée d'autres signes : douleur thoracique, dyspnée, perte de poids, adénopathies, hypoesthésie, faiblesse des muscles faciaux, syndrome de Claude Bernard-Horner. La **sudation est habituellement spontanée, profuse**, sans lien avec l'alimentation, la miction, les mouvements digestifs, le sommeil ou les activités physiques.

L'irradiation de la tumeur peut diminuer transitoirement l'hyperhidrose.

Hyperhidrose unilatérale circonscrite idiopathique

La zone hyperhidrotique ne dépasse pas 10 x 10 cm² et concerne le plus souvent le visage ou les bras, chez un sujet par ailleurs bien portant. Les épisodes de sueurs profuses débutent brutalement, parfois déclenchés par le chaleur, et durent de 15 minutes à 1 heure, typiquement sans aucun signe d'accompagnement. La physiopathologie est inconnue.

Hyperhidrose localisée associée à des maladies cutanées

■ *Granulosis rubra nasi*

De physiopathologie obscure, cette affection rare débute dans l'enfance, parfois dès l'âge de 6 mois. L'hyperhidrose médiofaciale peut précéder de plusieurs années les autres symptômes : rougeur du nez s'étendant ensuite à la lèvre supérieure, au menton et parfois aux joues, à laquelle peuvent s'ajouter des maculopapules, voire des vésicules. S'y associe souvent une cyanose froide avec hyperhidrose des extrémités. L'affection disparaît le plus souvent à la puberté, laissant parfois des petits kystes ou des télangiectasies.

■ *Autres*

Une hyperhidrose localisée a été rarement rapportée au cours de diverses affections dermatologiques, sur la peau sus-jacente ou périlésionnelle (*blue rubber-bleb naevus*, tumeur glomique, hamartome eccrine, pachydermopériostose, myxœdème prétibial...).

Hyperhidrose gustative

Une sudation gustative normale, relativement discrète, symétrique autour des lèvres, du nez et sur le front, survient chez les sujets normaux, après absorption de certaines épices. Cette sudation du visage fait intervenir un arc réflexe dont les voies afférentes sont les fibres de la sensibilité à la douleur et les fibres efférentes, les fibres sympathiques, cholinergiques. La sécrétion sudorale, d'intensité variable, parfois profuse, s'accompagne volontiers d'autres manifestations : salivation, sécrétion lacrymale, sécrétion nasale, *flush*. Lorsqu'elle est unilatérale, cette sécrétion est parfois la complication de lésions parotidiennes (parotidite, abcès parotidien, syndrome auriculotemporal ou syndrome de Lucie Frey).

Tableau IV. – Démarche diagnostique devant une hyperhidrose.

Hypersudation	
Généralisée	***Localisée***
Éliminer : *- syndrome infectieux* *- médicaments, alcool* *- contexte neurologique*	***Paumes, plantes, aisselles*** *--> émotionnelle*
--> Cause endocrinologique ou hormonale *(ménopause, grossesse, diabète, hypoglycémie, thyrotoxicose, acromégalie)*	***Thoracique unilatérale*** *--> néoplasie intrathoracique*
--> Cause cardiaque *(insuffisance cardiaque congestive, angor de Prinzmetal)*	***Circonscrite*** *--> idiopathique* *--> maladie cutanée*
--> Cause tumorale *(phéochromocytome, tumeur carcinoïde, lymphome)*	***Visage*** *--> hypersudation gustative* *--> hypersudation lacrymale* *--> syndrome d'Arlequin*
--> Maladie de système	
--> Compensatrice *(sympathectomie, anhidrose associée)*	
--> Idiopathique	

Autres

Citons :

– l'hyperhidrose lacrymale, sudation continue et profuse de la région sus-orbitaire, complétant un syndrome de Claude Bernard-Horner. Elle serait liée à l'atteinte des fibres sympathiques innervant la zone orbitaire ;

– le syndrome d'Arlequin, hyperhidrose faciale unilatérale avec *flushs* homolatéraux, associée à une anhidrose controlatérale. L'hyperhidrose serait ici liée à une hyperréactivité sympathique de mécanisme compensatoire.

Le *tableau IV* résume la démarche diagnostique devant une hyperhidrose. Le médecin généraliste y tient une place essentielle, le bilan pouvant être complété, au cas par cas, en milieu spécialisé.

Traitement des hyperhidroses

Traitement étiologique éventuel

C'est le traitement des affections fébriles ou des problèmes médicaux systémiques éventuellement responsables d'une hyperhidrose généralisée.

Traitement symptomatique par voie générale

L'hyperhidrose étant très largement sous contrôle émotionnel, la prescription de tranquillisants est recommandée par certains, mais les effets secondaires sédatifs sont souvent mal acceptés. L'hypersudation étant la conséquence d'une stimulation des fibres sympathiques cholinergiques postganglionnaires, les **anticholinergiques** ont été proposés, mais leurs effets secondaires dépassent leur efficacité. Les inhibiteurs centraux du système sympathique, telle la clonidine, nécessiteraient des doses orales beaucoup trop importantes pour espérer un bénéfice. Enfin, les **inhibiteurs calciques** (diltiazem à la dose de 30 puis 60 mg 4 fois/j) donneraient parfois de bons résultats.

« Traitements » locaux : les antiperspirants

Ils s'agit pour la plupart de cosmétiques, selon la législation européenne (médicaments *over the counter* [hors liste] aux États-Unis). Contrairement aux déodorants, qui ont pour but de masquer, de diminuer ou de supprimer l'odeur désagréable de la transpiration, sans chercher à réduire la sécrétion de sueur, les antiperspirants sont définis comme des produits capables de réduire la production sudorale d'au moins 20 % chez plus de 50 % des sujets testés. Ils agiraient par effet astringent, en obstruant le pore sudoral grâce à une coagulation protéique avec kératinisation anormale, empêchant l'écoulement de la sueur.

Ils s'adressent surtout aux hyperhidroses axillaires d'intensité modérée. Les produits utilisés sont en réalité soit assez peu efficaces, soit irritants. Ils sont commercialisés sous les formes les plus diverses (atomiseurs aérosols, atomiseurs vaporisateurs, sticks, flacons à billes, poudres, crèmes, gels, lotions, lingettes...).

Les principes actifs utilisés sont avant tout les sels d'aluminium, souvent associés à d'autres sels métalliques (sels de zirconium, sels de zinc). Les aldéhydes (formol, méthénamine, glutaraldéhyde) sont d'utilisation limitée à la voûte plantaire, car ils durcissent la couche cornée, sont irritants et allergisants.

L'antiperspirant topique le plus efficace est le **chlorure d'aluminium hexahydraté à 20-25 % dans l'alcool éthylique** (Etiaxil®, Driclor®). Le pH acide (0,5 à 1,5) est responsable d'irritations locales et d'une corrosion vestimentaire. Le produit

s'applique sur peau sèche, 2 soirs consécutifs par semaine, avec lavage le lendemain matin afin d'éviter une irritation locale.

Les **mesures d'hygiène élémentaire sont à rappeler** : toilette régulière à l'eau et au savon pour éviter la croissance bactérienne, source de bromidrose (excrétion de sueur odoriférante). Éviter la macération des plantes en supprimant l'occlusion par les chaussettes et chaussures en matériaux synthétiques.

Ionophorèse (ou iontophorèse)

C'est actuellement le traitement de choix des hyperhidroses palmoplantaires. La technique utilise le transfert ionique par passage d'un courant continu de faible intensité (15 à 20 mA) entre deux électrodes immergées dans l'eau du robinet. Le mécanisme d'action est controversé mais semble impliquer une obturation des pores par des bouchons d'hyperkératose. Le traitement de chaque paume ou plante pendant 20 minutes, à 15 ou 20 mA, est effectué trois fois par semaine les 3 premières semaines, puis en entretien, à un rythme pouvant varier d'une séance hebdomadaire à une séance tous les 3 mois.

Traitements chirurgicaux

Pour les 30 % de patients ayant une hyperhidrose palmaire ou axillaire résistant aux traitements précédents, la chirurgie peut permettre une amélioration persistante.

Pour les hyperhidroses localisées aux aisselles, un curetage sous-cutané ou une excision de la peau de l'apex du creux axillaire peuvent être réalisés, mais se soldent, dans un cas sur cinq, par un échec et peuvent être à l'origine de cicatrices rétractiles avec perte de mobilité du membre supérieur.

La **sympathectomie thoracique par voie endoscopique** consiste en l'ablation des deuxième et troisième ganglions thoraciques pour les hyperhidroses palmaires, et du quatrième, voire du cinquième pour les hyperhidroses axillaires. Le taux de succès est de l'ordre de 98 % pour les hyperhidroses palmaires, un peu plus faible pour les hyperhidroses axillaires. Pneumothorax, hémothorax et syndrome de Claude Bernard-Horner, le plus souvent transitoire, sont rapportés dans 0 à 3 % des cas. Le principal effet secondaire est l'hyperhidrose compensatrice dans d'autres parties du corps (tronc, membres inférieurs), notée dans 50 à 95 % des cas selon les séries. Une hyperhidrose gustative est également possible, de même qu'une rhinite vasomotrice permanente. Le patient doit être informé de la possibilité de tels effets indésirables avant l'intervention. Il existe deux contre-indications majeures : les antécédents de pneumopathie et de coagulopathie.

Autres traitements

Les injections sous-cutanées de toxine botulinique ont été récemment essayées dans les hyperhidroses localisées réfractaires, entraînant une anhidrose totale persistant plusieurs mois.

Sophie Ochonisky : Ancien chef de clinique-assistant, attaché de consultation à l'hôpital Saint-Louis, service de dermatologie, hôpital Saint-Louis, 1, avenue Claude-Vellefaux, 75475 Paris cedex 10, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : S Ochonisky. Hyperhidroses. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0720, 1998, 4 p

Références

[1] Agache P, Candas V. Physiologie de la sécrétion sudorale eccrine. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Dermatologie, 12-230-A-10, 1997 : 1-5,

[2] Lesèche G, Nicolet J, Andreassian B. Traitement de l'hyperhidrose primitive des membres supérieurs par sympathectomie endoscopique transthoracique. *Presse Med* 1995 ; 24 : 1569-1573

[3] Sato K, Kang WH, Saga K, Sato KT. Biology of sweat glands and their disorders. I. Normal sweat gland function. *J Am Acad Dermatol* 1989 ; 20 : 537-563

[4] Sato K, Kang WH, Saga K, Sato KT. Biology of sweat glands and their disorders. II. Disorders of sweat gland function. *J Am Acad Dermatol* 1989 ; 20 : 713-726

Hyperkaliémie

D Joly

L'hyperkaliémie est le plus grave des troubles hydroélectrolytiques : un arrêt cardiaque peut survenir à tout instant dès lors que la kaliémie est supérieure à 7 mmol/L.
Elle doit donc être prévenue dans les circonstances qui favorisent son apparition, et reconnue rapidement lorsqu'elle est installée. Le diagnostic étiologique est le plus souvent aisé. Le traitement, parfois très urgent, sera adapté à la gravité biologique de la situation.
© Elsevier, Paris.

Physiopathologie [3]

Bilan du potassium

Le potassium (K) est le principal cation intracellulaire. Les cellules, en particulier musculaires, abritent 98 % du potassium total de l'organisme. Une pompe (ATPase [acide adénosine triphosphorique] Na K) permet de maintenir un important gradient entre milieux intra- et extracellulaires. Les apports de potassium sont alimentaires (environ 4 g/j), et les sorties sont fécales (5 %, obligatoires) et rénales (95 %, régulables). Le maintien d'une kaliémie normale (3,5 à 5 mmol/L) est possible grâce à des transferts transcellulaires de potassium à court terme et à une régulation rénale à long terme.

Transferts intracellulaires du potassium

Trois facteurs stimulent l'entrée du potassium dans les cellules :
- la stimulation β2-adrénergique ;
- l'insuline ;
- un pH alcalin.

Régulation rénale du potassium

Après filtration glomérulaire, le potassium est totalement réabsorbé au niveau du tube contourné proximal et de l'anse de Henlé. Une sécrétion distale permet son élimination urinaire. Cette sécrétion tubulaire distale est finement régulée et est en pratique stimulée par :
- l'hyperkaliémie ;
- l'aldostérone ;
- un pH alcalin ;
- un débit urinaire élevé.

Hyperkaliémie

L'apparition d'une hyperkaliémie suppose la conjonction de deux facteurs :
- une augmentation de l'apport potassique extracellulaire, alimentaire ou intracellulaire ;
- un défaut d'excrétion rénale.

Tableau I. – Principales causes d'hyperkaliémie.

Fausses hyperkaliémies

Prélèvement avec garrot serré
Hémolyse in vitro du sang prélevé
Thrombocytose > 1 000 000/mm^3
Hyperleucocytose > 150 000/mm^3
Érythropathie familiale

Transfert du potassium intracellulaire vers le milieu extracellulaire

Acidose métabolique ou respiratoire
Destruction cellulaire massive : rhabdomyolyse, lyse tumorale des chimiothérapies
Hypo-insulinisme
Paralysie périodique hyperkaliémique
Traitement bêtabloquant
Intoxication digitalique

Défaut d'élimination rénale du potassium

Insuffisance rénale aiguë
Insuffisance rénale chronique
Déficit minéralocorticoïde : insuffisance surrénalienne, hyporéninisme/hypoaldostéronisme
Traitement par spironolactone, amiloride, AINS, IEC

Surcharge

Perfusion intraveineuse de potassium
Apports oraux de potassium, dont les sels de régime

AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens ; IEC : inhibiteur de l'enzyme de conversion.

Diagnostic

Dosage plasmatique

L'hyperkaliémie est définie par une concentration du potassium plasmatique supérieure à 5 mmol/L. Il faut systématiquement envisager la possibilité d'une fausse hyperkaliémie *(tableau I)*. L'hémolyse in vitro du sang prélevé est de loin la première cause d'erreur diagnostique et impose parfois un second prélèvement.

Signes cliniques

Ils sont usuellement l'apanage des formes sévères rapidement installées (hyperkaliémies aiguës), tandis que les hyperkaliémies chroniques modérées sont volontiers asymptomatiques, tant au plan électrique que clinique.

Signes cardiaques

L'atteinte myocardique est fréquente et se traduit par des signes électrocardiographiques diffus, habituellement corrélés à la gravité de l'hyperkaliémie.

Signes électrocardiographiques de l'hyperkaliémie. Les troubles sont diffus (non systématisés) et présentés ici par ordre de gravité croissante.

✔ Augmentation d'amplitude des ondes T : étroites, pointues, symétriques.
✔ Segment ST en forme de S italique (S) ; segment QT de longueur normale.
✔ Diminution d'amplitude, voire disparition, des ondes P.
✔ Troubles conductifs auriculoventriculaires : bloc sinoauriculaire, bloc auriculoventriculaire de tous degrés.
✔ Troubles conductifs intraventriculaires : élargissement de la QRS, rotation gauche de l'axe du cœur.
✔ Troubles du rythme ventriculaire : tachycardie ventriculaire, fibrillation ventriculaire ou asystolie.

Ces signes sont en règle présents dès que la kaliémie est supérieure à 6 mmol/L. Le pronostic

© Elsevier, Paris

vital est en jeu dès que la kaliémie est supérieure à 7 mmol/L, un trouble du rythme ventriculaire mortel pouvant survenir à tout instant. Il n'y a cependant pas de parallélisme strict entre la kaliémie et les anomalies électriques. L'acidose métabolique et l'hypocalcémie majorent le risque cardiaque.

Signes neuromusculaires périphériques

Ces signes sont exceptionnellement observés car très tardifs et inconstants :

- paresthésies péribuccales, acroparesthésies ;
- troubles de la sensibilité profonde ;
- paralysies flasques extensives et aréflectiques débutant aux extrémités ;
- paralysies des nerfs crâniens.

Étiologie [3]

De très nombreux facteurs peuvent favoriser la survenue d'une hyperkaliémie et sont volontiers associés chez un même patient *(tableau I)*. En pratique, le diagnostic étiologique est souvent trivial.

■ Penser à la possibilité d'une hémolyse in vitro que le laboratoire signale parfois. En cas de doute, il ne faut pas hésiter à refaire le prélèvement, tout en étudiant l'électrocardiogramme (ECG) dans l'attente des résultats.

■ Évoquer systématiquement quatre causes fréquentes d'hyperkaliémie : une insuffisance rénale aiguë ou chronique, une insuffisance surrénalienne lente ou aiguë, une lyse cellulaire (rhabdomyolyse, chimiothérapie) et les médicaments.

Traitement [1, 2]

Traitement ambulatoire

Il est possible de traiter une hyperkaliémie en ambulatoire si les conditions suivantes sont remplies :

- hyperkaliémie modérée (< 6 mmol/L), chronique ou non rapidement évolutive ;
- ECG normal ;
- cause identifiée et contrôlable.

Il s'agit souvent en pratique d'une hyperkaliémie chez un patient porteur d'une insuffisance rénale chronique, éventuellement dialysé. Outre l'insuffisance rénale, il faut rechercher un facteur associé (erreur de régime, médicament hyperkaliémiant) et ne pas hésiter à contacter un néphrologue afin d'envisager l'action la plus appropriée.

Traitement des hyperkaliémies chroniques modérées à ECG normal

✔ Éviction des aliments riches en K^+ : fruits secs, bananes, légumes, chocolat...
✔ Interruption de certains médicaments hyperkaliémiants : antialdostérones (théoriquement contre-indiqués en cas d'insuffisance rénale), IEC (la survenue d'une hyperkaliémie avec poussée d'insuffisance rénale sous IEC doit faire évoquer une maladie rénovasculaire ; les IEC ne sont pas contre-indiqués en situation d'insuffisance rénale chronique, mais motivent une surveillance biologique stricte), AINS, sels de régime (les sels de régime doivent être évités chez l'insuffisant rénal car très riches en K^+).
✔ Correction d'une éventuelle acidose métabolique (eau de vichy : 500 mL/j).
✔ Prescription d'une résine échangeuse d'ions (Kayexalate®, Calcium-Sorbistérit®) (tableau II).
✔ Prescription d'un diurétique hypokaliémiant (furosémide, bumétanide).

Tableau II. – Résines hypokaliémiantes.

Kayexalate® (polystyrène de sodium) :	*1 mesurette = 15 g*
Calcium-Sorbistérit® (polystyrène de calcium) :	*1 mesurette = 15 g*

Action : *résine non résorbée, fixe le K^+ dans le tube digestif contre un autre cation ; l'effet est tardif (2 à 4 h) et modéré (soustraction de 1 à 1,5 mmol/L)*
Indication : *hyperkaliémie non menaçante, en particulier chez le dialysé*
Posologie : *1 mesurette/j ou /48 h*
Effets indésirables fréquents : *constipation, gastralgies, nausées*
Précaution : *risque d'hypokaliémie ; interrompre ou espacer si K^+ < 5 mmol/L*

Traitement des hyperkaliémies graves

Hospitalisation en réanimation et surveillance cardioscopique continue.
✔ Mise en place d'une voie veineuse périphérique.
✔ Mesure d'effet immédiat : protéger le myocarde en cas d'anomalies électrocardiographiques ; en l'absence de traitement digitalique, injection intraveineuse lente d'une ampoule de gluconate de calcium à 10 %. La protection contre l'hyperexcitabilité myocardique est transitoire.
✔ D'efficacité rapide (30 minutes) : transférer le potassium en intracellulaire :
– alcalinisation : 50 mL de bicarbonate de sodium à 42 ‰ en 15 minutes ;
– perfusion intraveineuse de 500 mL de glucosé à 30 % avec 30 UI d'insuline ordinaire en 30 minutes ;
– perfusion intraveineuse d'agents β2-mimétiques (Salbumol™ 0,5 mg dans 100 mL en 15 minutes).
Alcalinisation et glucosé/insuline sont souvent associés, mais contre-indiqués en cas d'œdème pulmonaire, car ils aggravent la surcharge. Les agents β2-mimétiques ont une efficacité inconstante et variable.
✔ D'efficacité retardée (2 heures) : résine échangeuse d'ions :
– Kayexalate® per os : 2 mesurettes (30 g) ;
– Kayexalate® en lavement : 60 g.
Ces mesures ont une efficacité modérée, permettant le plus souvent de faire baisser la kaliémie de 1 à 1,5 mmol en 1 heure, en attendant la mise en œuvre d'une séance d'épuration extrarénale.
✔ Épuration extrarénale : le plus souvent par hémodialyse contre un bain pauvre en potassium, ce qui permet de corriger complètement et rapidement la kaliémie. Une épuration extrarénale prolongée, voire continue, est nécessaire lorsque l'hyperkaliémie est rapidement évolutive, due à une cause difficilement contrôlable (lyse cellulaire).

Traitement hospitalier

Il est impératif dans les situations suivantes :

- hyperkaliémie sévère (> 6 mmol/L) ;
- hyperkaliémie rapidement évolutive (lyse cellulaire, insuffisance rénale aiguë) ;
- cause et évolutivité incertaines ;
- anomalies électrocardiographiques.

Il s'agit d'une urgence médicale dont le traitement sera souvent assuré en réanimation.

Conclusion

La survenue d'une hyperkaliémie résulte souvent de la conjonction de plusieurs facteurs faciles à identifier, au sein desquels la iatrogénie médicamenteuse occupe une place croissante.

La gravité de l'hyperkaliémie tient à son éventuel retentissement cardiaque : l'ECG doit être systématique. Le lieu et les modalités du traitement sont adaptés à la gravité biologique et électrique du trouble, ainsi qu'au contexte étiologique.

Dominique Joly : Chef de clinique-assistant,
Service de néphrologie du Pr Grünfeld, hôpital Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : D Joly. Hyperkaliémie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1330, 1998, 3 p

Références

[1] Allon M. Hyperkalemia in end-stage renal disease: mechanisms and management [editorial]. *J Am Soc Nephrol* 1995 ; 6 : 1134-1142

[2] Blumberg A, Weidmann P, Shaw S, Gnadinger M. Effect of various therapeutic approaches on plasma potassium and major regulating factors in terminal renal failure. *Am J Med* 1988 ; 85 : 507-512

[3] Rose BD. Clinical physiology of acid-base and electrolyte disorders (4th ed). New York : McGraw-Hill, 1994 : 848-852

Hyperphosphorémie

D Joly

Le dosage de la phosphorémie est relativement coûteux et ne saurait faire partie d'un « bilan systématique ». Le diagnostic d'hyperphosphorémie est donc porté le plus souvent sans surprise, dans des circonstances précises. L'insuffisance rénale et les nécroses cellulaires étendues sont les principales causes d'hyperphosphorémie. L'insuffisance rénale est source de rétention phosphorée dès que le débit de filtration glomérulaire est inférieur à 30 mL/min ; les rhabdomyolyses libèrent du phosphore à partir des cellules endommagées.

© Elsevier, Paris.

Physiologie

Le phosphore est un ion essentiellement intracellulaire : 90 % du phosphore est contenu dans les os sous forme de cristaux d'hydroxy-apatite et 9 % dans les cellules des tissus mous. Environ 1 % du phosphore est extracellulaire, accessible aux dosages plasmatiques.

La « phosphorémie » désigne, en pratique, le dosage des phosphates inorganiques présents dans le plasma : les valeurs normales sont de 0,95 à 1,45 mmol/L. Il existe une variation nycthémérale physiologique de la phosphorémie, pouvant aller jusqu'à 0,4 mmol/L. Les valeurs matinales sont plus basses que les valeurs nocturnes.

Les apports phosphatés alimentaires proviennent essentiellement des laitages et du fromage, de la viande, des œufs et du chocolat. Les apports quotidiens sont d'environ 45 mmol pour un adulte. Les deux tiers sont absorbés dans les différentes portions du tube digestif, de façon passive mais aussi active, stimulés par la 1,25 $(OH)_2D_3$ (vitamine D active). L'absorption digestive est diminuée lorsque le phosphore forme des complexes peu solubles avec d'autres molécules, telles le calcium ou l'aluminium : ceci est utilisé en thérapeutique comme nous le verrons plus loin. Les apports cellulaires de phosphates sont très limités chez le sujet sain, mais peuvent être importants dans certaines situations pathologiques (cf infra). L'élimination du phosphore est principalement rénale : il existe une réabsorption tubulaire variable mais limitée des phosphates, qui permet une régulation très efficace de leur concentration plasmatique. Cette réabsorption est diminuée par la parathormone (PTH).

Trois mécanismes peuvent générer une hyperphosphorémie :

– augmentation des apports de phosphates, alimentaire, cellulaire ou osseuse ;

– réduction du débit de filtration glomérulaire ;

– augmentation de la réabsorption tubulaire.

Diagnostic

Biologie

On parle d'hyperphosphorémie au-delà de 1,45 mmol/L chez l'adulte. Des valeurs plus élevées sont classiques chez l'enfant, la femme enceinte, et après la ménopause. La seule cause de fausse hyperphosphorémie est l'hémolyse sanguine in vitro.

Signes cliniques [1]

L'hyperphosphorémie est le plus souvent asymptomatique.

Les symptômes cliniques sont en rapport avec l'affection causale sous-jacente.

Une élévation de la phosphorémie peut s'accompagner d'une hypocalcémie (parfois symptomatique) : il y a en effet précipitation dans les tissus mous de sels phosphocalciques qui sont très faiblement solubles. Le risque de dépôts phosphocalciques avec « calcifications métastatiques » cliniquement décelables est important dès que le produit Ca x P (en mmol/L) est supérieur à 5,6. La peau (prurit), les tissus mous, les artères, les valves cardiaques, les articulations et les différents viscères (reins, poumons, pancréas,...) sont potentiellement concernés.

Lorsque le phénomène est aigu et compliqué d'ischémie, on parle de « calciphylaxie », dont le pronostic est redoutable.

L'hyperphosphorémie contribue probablement à la constitution de certaines atteintes rénales tubulaires aiguës, et pourrait jouer un rôle dans la progression de l'insuffisance rénale chronique.

Enfin, l'hyperphosphorémie est un stimulus important de la sécrétion de parathormone : chez l'insuffisant rénal, l'hyperparathyroïdisme est responsable de troubles multiples, en particulier osseux (douleurs, fractures,...).

Étiologie

L'enquête étiologique est le plus souvent facile *(fig 1)*.

La cause la plus fréquente d'hyperphosphorémie est l'insuffisance rénale, avec un débit de filtration glomérulaire inférieur à 25 mL/min.

En dehors des destructions cellulaires massives (syndrome de lyse tumorale, rhabdomyolyse), les autres causes d'hyperphosphorémie sont rares *(tableau I)*.

Traitement [2]

Le traitement étiologique est surtout utile dans les hyperphosphorémies par apports exogènes.

Au cours des lyses cellulaires, les perfusions isotoniques alcalines permettent (entre autres) de faire diminuer la phosphorémie en favorisant son excrétion urinaire.

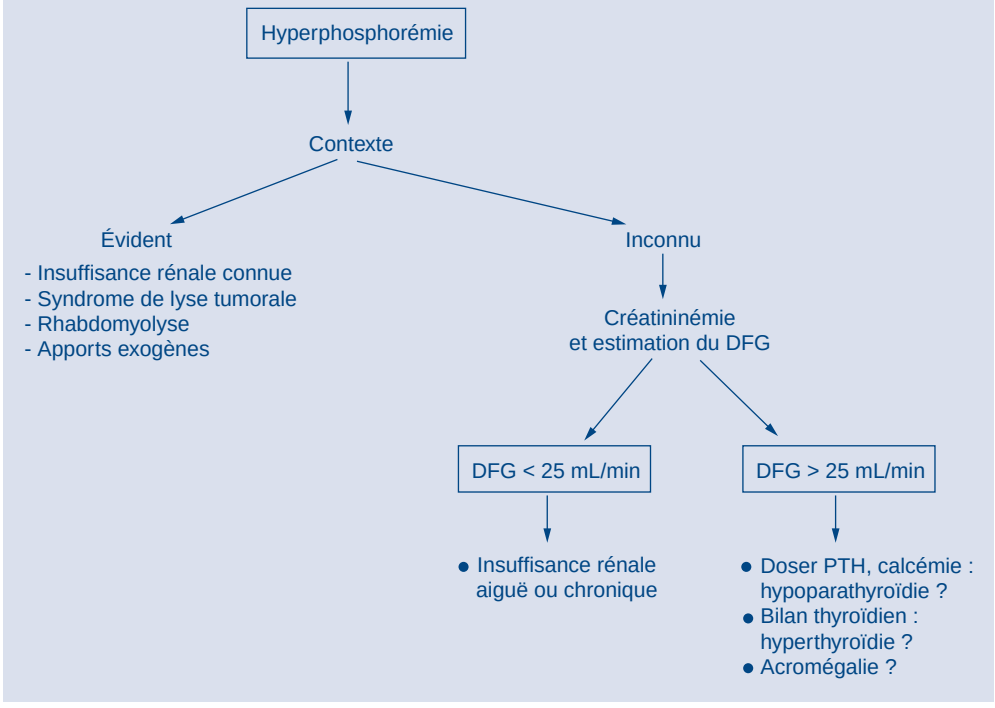
Lorsqu'il y a une réduction importante de la filtration glomérulaire, plusieurs mesures symptomatiques doivent être mises en œuvre.

Leur but est de diminuer l'absorption digestive de phosphates afin d'abaisser la phosphorémie au dessous de 1,8 mmol/L :

– prescription d'un régime restreint en phosphates (800 mg/j), ce qui se confond en pratique avec un régime limité en protides ;

– utilisation de chélateurs du phosphore. Les pansements digestifs antiacides sont remarquablement efficaces dans cette indication mais ont été abandonnés au long cours chez l'insuffisant rénal : les sels de magnésium font courir un risque d'hypermagnésémie et de diarrhée ; les sels d'aluminium sont responsables d'encéphalopathies redoutables. Actuellement, seuls les sels de calcium

© Elsevier, Paris



1 *Enquête étiologique devant une hyperphosphorémie.*

sont utilisés dans cette indication : le carbonate de calcium (Eucalcic®, Calcidia®) doit être ingéré en même temps que le phosphore, c'est-à-dire pendant les repas. Les doses prescrites varient usuellement de un demi à deux sachets par jour. Le risque d'hypercalcémie est réel et impose une surveillance biologique régulière.

En situation d'insuffisance rénale terminale, les chélateurs digestifs restent souvent utiles. La dialyse épure en effet assez mal l'excès de phosphore.

Lorsque l'hyperphosphorémie s'associe à une hypercalcémie, la mise en évidence d'un hyperparathyroïdisme peu freinable fait parfois porter l'indication d'une parathyroïdectomie.

Tableau I. – Causes d'hyperphosphorémie.

Charge phosphatée massive
- *Acidocétose diabétique (en réalité, carence phosphatée)*
- *Surcharge exogène (perfusion intraveineuse phosphatée, certains laxatifs)*
- *Intoxication par la vitamine D*
- *Transfusions massives*

Baisse de l'excrétion rénale du phosphore
- *Insuffisance rénale aiguë*
- *Insuffisance rénale chronique*
- *Hypoparathyroïdisme : idiopathique ou secondaire (chirurgie, radiothérapie, hémochromatose,...)*
- *Pseudo-hypoparathyroïdisme (familial, défaut d'effet de la PTH)*
- *Acromégalie*
- *Hyperthyroïdie*

Libération de phosphates intracellulaires
- *Syndrome de lyse tumorale*
- *Rhabdomyolyse*
- *Hémolyse*
- *Acidoses*
- *Traitement par biphosphonates*

Conclusion

Les conséquences des hyperphosphorémies aiguës ou chroniques prolongées sont parfois préoccupantes, mais bien souvent méconnues. Ce trouble électrolytique, très banal chez l'insuffisant rénal, ne doit pas être négligé : un traitement chélateur à base de carbonate de calcium permet de contrôler efficacement ce paramètre dans la plupart des cas.

Dominique Joly : Chef de clinique-assistant,
service de néphrologie du Pr Grünfeld, hôpital Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : D Joly. Hyperphosphorémie.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1360, 1998, 2 p

Références

[1] Delmez JA, Slatopolsky E. Hyperphosphatemia : its consequences and treatment in chronic renal disease. *Am J Kidney Dis* 1992 ; 19 : 303-317

[2] Fournier A, Morinière P, Ben Hamida F, el Esjer N, Shenovda M, Ghazali A et al . Use of alcaline calcium salts as phosphate binder in uremic patients. *Kidney Int* 1992 ; 38 (suppl) : S50-S61

Hyperprolactinémie

P Chanson

De nombreux troubles des règles, de nombreuses infertilités sont en rapport avec une hyperprolactinémie qu'un dosage sanguin simple et fiable, et qu'il ne faut pas hésiter à demander, permet facilement de mettre en évidence. L'étape suivante du diagnostic est encore du domaine du non-spécialiste : après avoir éliminé les situations (grossesse, prise médicamenteuse...) qui s'accompagnent d'une hyperprolactinémie, une imagerie de la région hypothalamohypophysaire à la recherche d'une tumeur doit être programmée. Les explorations hormonales ultérieures et les choix thérapeutiques (traitement médicamenteux par les agonistes dopaminergiques ou traitement chirurgical) sont du domaine du spécialiste endocrinologue ou neurochirurgien.

© Elsevier, Paris.

Introduction

En près de 30 ans, depuis la première description de la technique de dosage de la prolactine dans le sérum, la pathologie de la prolactine est devenue l'un des chapitres les plus importants de l'endocrinologie de la reproduction. Chez l'homme et chez la femme en dehors de la grossesse, la prolactine est sécrétée en faible quantité. Sa concentration s'élève physiologiquement pendant la grossesse de façon à préparer la glande mammaire à la lactation. L'hypersécrétion de prolactine en dehors de la grossesse peut provoquer une galactorrhée mais est surtout responsable de troubles des règles et/ou d'une infertilité. Du fait de sa grande fréquence dans la population générale, l'hyperprolactinémie, dont les causes sont multiples, est rencontrée de manière non exceptionnelle en pratique de médecine générale ou de gynécologie quotidienne.

Hyperprolactinémie et ses conséquences cliniques

Chez la femme

Galactorrhée

Parfois, la galactorrhée est spontanée, notée par la femme qui la signale à son médecin. Le plus souvent (80 % des cas), elle est uniquement provoquée, découverte fortuitement par la patiente ou systématiquement à l'occasion d'un examen clinique. Sa recherche nécessite d'ailleurs une technique bien particulière : la glande mammaire doit être comprimée de façon concentrique, au niveau de l'aréole, entre le pouce et l'index d'une ou des deux mains. Cette manœuvre est suivie d'une expression concentrique du mamelon (sans pincer de façon trop vigoureuse le mamelon, ce qui risquerait d'obstruer les canaux galactophores et d'empêcher la sortie du lait). La galactorrhée, lorsqu'elle existe, n'est significative que si elle est faite de liquide lactescent contenant de la caséine et qu'elle survient à distance du post-partum. La découverte d'une galactorrhée n'est pas synonyme d'hyperprolactinémie : la grande majorité des femmes consultant pour une galactorrhée ont même une prolactinémie normale. Toutefois, toute galactorrhée impose un dosage de prolactine (plus de 10 % de femmes hyperprolactinémiques ont une galactorrhée isolée sans troubles des règles).

Perturbations du cycle menstruel ou infertilité

Ce sont les motifs habituels de consultation amenant à prescrire un dosage de prolactine. L'aménorrhée est le signe le plus fréquent : plus de 90 % des femmes ayant une hyperprolactinémie ont une absence totale de règles (aménorrhée) ou une oligoaménorrhée (moins de 4 cycles par an) et, dans la moitié des cas, des irrégularités menstruelles ou un allongement progressif des cycles (spanioménorrhée) avaient été notés dans les mois ou années précédant l'installation de cette aménorrhée ou de cette oligoaménorrhée. Les troubles des règles sont d'autant plus sévères que la concentration de prolactine est élevée. Toutefois, un chiffre très élevé de prolactine peut s'accompagner de faibles perturbations du cycle. L'hyperprolactinémie, en inhibant de façon plus ou moins complète la sécrétion de GnRH (*gonadotrophin releasing hormone*) hypothalamique et, par voie de conséquence, la sécrétion de LH (*luteinizing hormone*) et de FSH (*follicle stimulating hormone*), perturbe l'ovulation et le développement du corps jaune. Ainsi s'expliquent les troubles du cycle menstruel. Les conséquences de cette inhibition gonadotrope sur la sécrétion folliculaire d'estradiol sont généralement modérées : l'imprégnation estrogénique (trophicité vaginale et sécrétions vaginales) est habituellement correcte. Il existe cependant souvent une baisse de la libido et parfois une dyspareunie liée à la sécheresse vaginale.

Anovulation

Parfois, les règles sont bien régulières et le tableau clinique se limite à une anovulation (5 % de cas environ) avec courbe de température plate, absence de sécrétion de progestérone et stérilité. On sait que 20 % des infertilités d'origine hormonale sont liées à une pathologie de la prolactine. Tout trouble des règles, à type d'aménorrhée ou d'oligoaménorrhée, toute infertilité justifie donc un dosage plasmatique de la prolactine.

Chez l'homme

L'hyperprolactinémie peut, mais cela est rare, provoquer une galactorrhée. Plus fréquemment, l'hyperprolactinémie est à l'origine, chez l'homme, de troubles sexuels à type de baisse de la libido, voire de troubles de l'érection. En fait, ces signes sont souvent négligés par le patient ou son médecin et, si c'est une tumeur volumineuse sécrétant de la prolactine qui est à l'origine de l'hyperprolactinémie, c'est plus souvent un syndrome tumoral (troubles visuels par compression du chiasma optique, céphalées...) qui amène à suspecter le diagnostic. Quoi qu'il en soit, l'exploration d'un hypogonadisme chez l'homme impose un dosage de la prolactine.

Dans les deux sexes

À long terme, la persistance d'une hyperprolactinémie, du fait des conséquences qu'elle entraîne sur la sécrétion des stéroïdes sexuels, estrogènes chez la femme et testostérone chez l'homme, est responsable d'une déminéralisation osseuse. Le bilan étiologique d'une hyperprolactinémie devra donc conduire à un traitement (que celui-ci soit médical ou chirurgical) visant à normaliser la prolactinémie, ce qui restaure la sécrétion normale des gonadotrophines et donc la stimulation normale des ovaires ou des testicules.

© Elsevier, Paris

Finalement, quand faut-il demander un dosage de prolactine ?

Les circonstances au cours desquelles il faut demander un dosage de prolactine sont résumées comme suit.

✔ Chez la femme :
– en cas d'aménorrhée ;
– en cas de galactorrhée ;
– devant une irrégularité menstruelle ;
– devant une anovulation (courbe thermique plate) même si les cycles sont réguliers ;
– devant toute infertilité.
✔ Chez l'homme :
– en cas de troubles sexuels (baisse de la libido, troubles de l'érection).
✔ Dans les deux sexes :
– en cas de découverte d'une tumeur de la région hypothalamohypophysaire (découverte fortuite ou à l'occasion d'un syndrome tumoral à type de céphalées ou de troubles visuels).

Épidémiologie de l'hyperprolactinémie

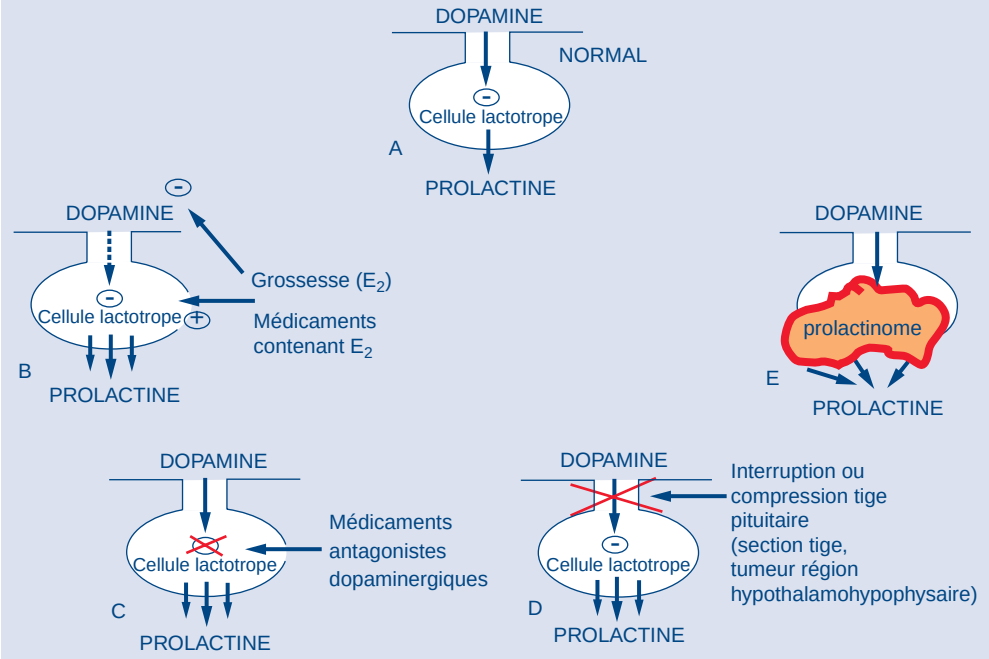
Les enquêtes systématiques faites dans la population générale indiquent que l'hyperprolactinémie touche environ 0,38 % des adultes. Dans un tiers des cas, cette hyperprolactinémie est d'origine médicamenteuse, dans 15 % des cas elle est liée à un microadénome hypophysaire et dans près de 20 % des cas il s'agit d'une grossesse débutante (c'est l'aménorrhée associée à une galactorrhée qui avait fait demander un dosage de prolactine !).

Lorsqu'on s'intéresse spécifiquement à la population féminine, les enquêtes épidémiologiques montrent qu'une femme sur 1 000 présente un microadénome à prolactine responsable d'une hyperprolactinémie. La recherche d'une hyperprolactinémie devant des troubles du cycle chez la femme est rentable : 8 % des oligospaniménorrhées sont en rapport avec une hyperprolactinémie et chez 23 % des femmes consultant pour aménorrhée on trouve une hyperprolactinémie.

Physiopathologie : étiologies de l'hyperprolactinémie

Physiologie normale de la sécrétion de prolactine

La cellule lactotrope, cellule hypophysaire spécialisée dans la sécrétion de prolactine, est équipée pour fabriquer une quantité importante de prolactine. Si elle ne délivre qu'une quantité minime de prolactine en situation physiologique (conduisant à une concentration de prolactine sanguine normalement inférieure à 20 ng/mL) c'est parce qu'elle est freinée en permanence par la dopamine, synthétisée dans l'hypothalamus, parvenant à la cellule lactotrope par le système porte hypothalamo-hypophysaire et exerçant à son niveau un tonus inhibiteur permanent *(fig 1A)*.



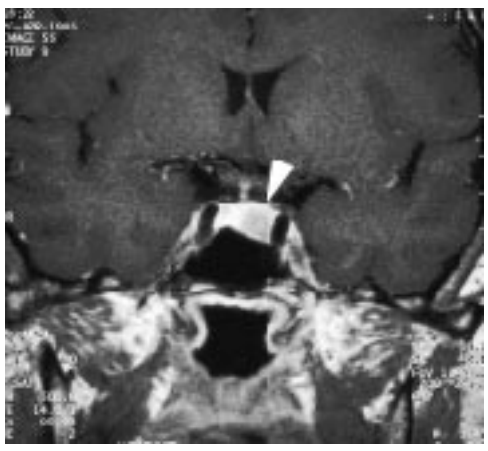
1 *Physiopathologie de l'hyperprolactinémie : les différentes étiologies.*

Physiopathologie de la sécrétion de prolactine

Les augmentations de sécrétion de prolactine par l'hypophyse peuvent relever de différents mécanismes. Il peut s'agir d'une stimulation directe de la cellule lactotrope (estrogènes) ou, plus souvent, d'une inhibition du tonus dopaminergique normalement freinateur (provoquant donc une défrénation de la sécrétion de prolactine) : c'est encore le cas des estrogènes *(fig 1B)* ou des médicaments qui déplètent l'hypothalamus de sa dopamine (réserpine, alphaméthyldopa) ou encore des médicaments bloquant les récepteurs dopaminergiques de la cellule lactotrope (antagonistes dopaminergiques comme les phénothiazines type chlorpromazine, les butyrophénones, type halopéridol, le pimozide, les benzamides, type sulpiride ou métoclopramide...) *(fig 1C)*. C'est également le cas des substances stimulant le recaptage de la dopamine (imipramine, amphétamines). Enfin, la dopamine peut être empêchée de parvenir à l'hypophyse par une compression ou une interruption de la tige pituitaire (tumeur de la région hypothalamohypophysaire ou section de tige pituitaire) *(fig 1D)*.

L'hyperprolactinémie peut également résulter d'une hypothyroïdie périphérique (qui inhibe l'activité dopaminergique et stimule la production de peptides hypothalamiques favorisant la sécrétion de la prolactine) ou d'une insuffisance rénale chronique qui diminue la clairance rénale de la prolactine.

L'hyperprolactinémie, enfin, peut être la conséquence d'une tumeur développée aux dépens des cellules lactotropes (adénome à prolactine, appelé aussi prolactinome) *(fig 1E)* dont la taille peut être variable, depuis le microadénome (diamètre inférieur à 10 mm, généralement intrahypophysaire) *(fig 2)*, jusqu'au macroadénome dont le diamètre est supérieur à 10 mm et qui développe parfois des extensions tumorales au-dessus (risque de compression chiasmatique), en dessous de la selle turcique ou encore latéralement, vers les sinus caverneux *(fig 3)*.

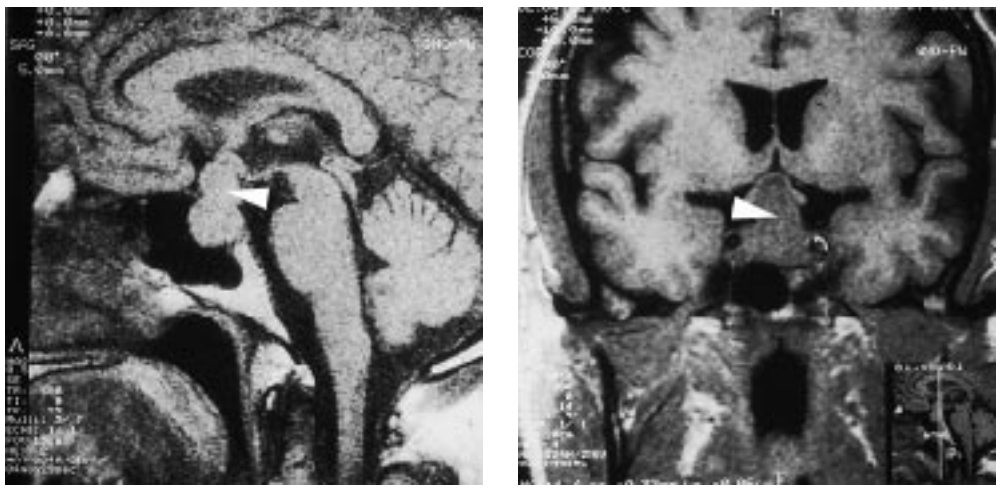


2 *Microadénome hypophysaire (diamètre < 10 mm) intrasellaire.*

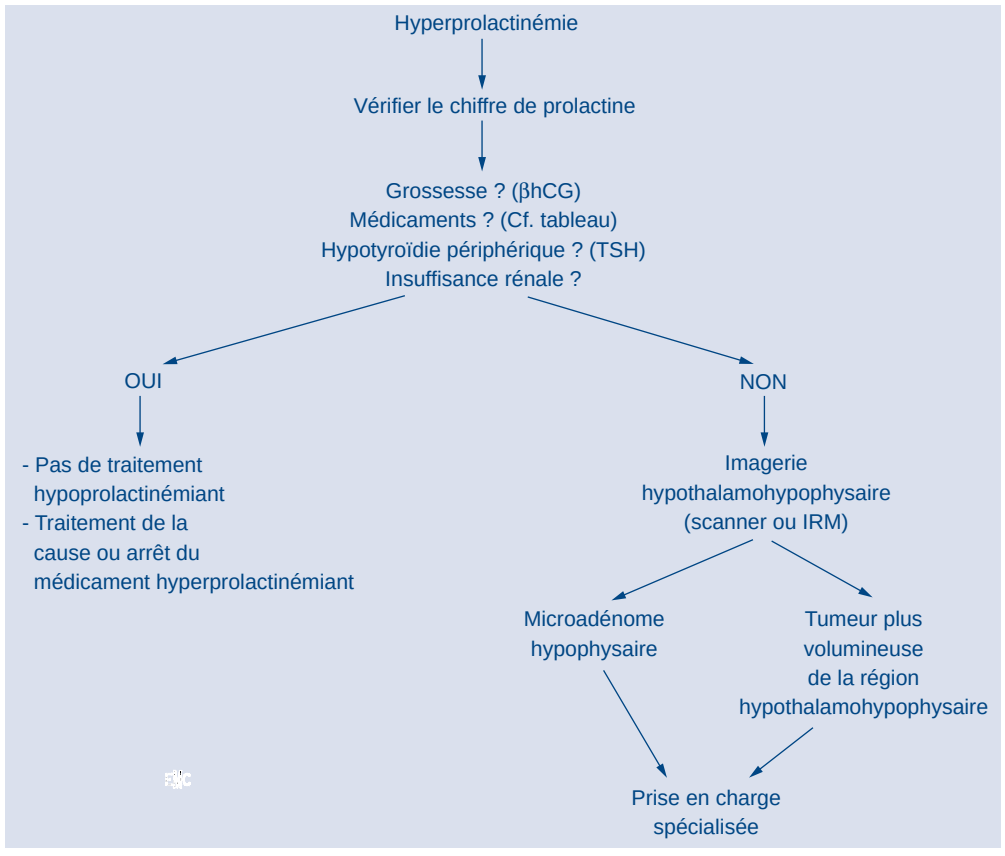
Que faire en présence d'une hyperprolactinémie ?

L'hyperprolactinémie, lorsqu'elle dépasse 20 ng/mL chez l'homme comme chez la femme, impose une stratégie diagnostique assez stéréotypée, résumée sur la figure 4.

Un premier principe doit être rappelé d'emblée : il est inutile de se précipiter, dès la découverte d'une hyperprolactinémie sur un médicament hyperprolactinémiant (type bromocriptine) avant d'avoir



3 *Macroadénome hypophysaire (diamètre > 10 mm) à extension extrasellaire*



4 *Stratégie diagnostique en cas d'hyperprolactinémie.*
βhCG : human chorionic gonadotropin ; TSH : thyroid stimulating hormone ; IRM : imagerie par résonance magnétique.

Tableau I. – Médicaments hyperprolactinémiants.

— Estrogènes	
— Antihypertenseurs	*Réserpine* *Alphaméthyldopa* *Vérapamil*
— Neuroleptiques	*Phénothiazine* *Butyrophénones* *Benzamide substitué* *Thioxanthène*
— Antiémétiques	*Métoclopramide* *Métopimazine* *Dompéridone*
—Antidépresseurs imipraminiques	
— Opiacés	*Morphine* *Méthadone*
— Anti-H_2	*Cimétidine*
— Antituberculeux	*Isoniazide*

mené l'enquête étiologique. La découverte d'une hyperprolactinémie est encore, hélas trop souvent, synonyme de mise en route d'un traitement par bromocriptine ! En fait, il n'y a aucune urgence à démarrer ce traitement. La décision du traitement doit rester affaire de spécialiste. Surtout, le bilan étiologique, cherchant à mettre en évidence les causes de cette hyperprolactinémie et qui lui reste du domaine du généraliste ou du gynécologue, doit toujours précéder la décision thérapeutique.

La réalité de l'hyperprolactinémie doit être vérifiée par un contrôle de la prolactinémie dans un laboratoire d'hormonologie spécialisé offrant une technique de dosage immunoradiométrique (IRMA). En effet, des faux positifs sont souvent observés tenant aux conditions de prélèvements (le stress augmente modérément la prolactinémie) ou tenant aux kits de dosage utilisés dans certains laboratoires non spécialisés.

La seconde étape, si la réalité de l'hyperprolactinémie est confirmée, permet d'écarter les hyperprolactinémies de cause générale et les hyperprolactinémies d'origine médicamenteuse. La grossesse est, bien sûr, la première étiologie à éliminer : c'est en effet la première cause d'aménorrhée et de galactorrhée et même d'hyperprolactinémie (physiologiquement la prolactine augmente au cours de la grossesse). Un dosage de βhCG (*human chorionic gonadotropin*) est donc indispensable. L'hypothyroïdie périphérique (un simple dosage de TSH [*thyroid stimulating hormone*] y montrerait l'augmentation de TSH) est aussi une cause classique d'hyperprolactinémie (elle est parfois même accompagnée d'une hyperplasie de l'hypophyse visible en imagerie et pouvant en imposer à tort pour une tumeur hypophysaire !). L'hyperprolactinémie se normalisera avec le retour à l'euthyroïdie. Le contexte de l'insuffisance rénale chronique permet généralement de la relier à une hyperprolactinémie.

Un interrogatoire soigneux doit permettre enfin de s'assurer de l'absence de prise médicamenteuse susceptible d'élever la prolactinémie *(tableau I)*.

Lorsque les causes médicamenteuses ou générales d'hyperprolactinémie sont éliminées, il faut envisager la possibilité d'une tumeur de la région hypothalamohypophysaire. La classique radiographie de crâne, centrée sur la selle turcique apporte des renseignements très insuffisants par rapport aux moyens neuroradiologiques actuels. Il faut donc leur préférer (lorsque les causes générales, médicamenteuses, sont écartées, répétons-le) la réalisation d'un scanner hypophysaire, voire d'une imagerie par résonance magnétique (IRM).

Les examens neuroradiologiques (scanner ou IRM) renseignent sur le type de tumeur en cause. Ils permettent de découvrir des lésions tumorales de taille très variable. Il peut s'agir d'un microadénome intrasellaire, souvent intrahypophysaire *(fig 2)* ; la prolactinémie y est généralement modérément augmentée, entre 30 et 100 ng/mL (un microprolactinome est en cause dans près de 70 % des cas d'hyperprolactinémie d'origine tumorale chez la femme). À l'opposé, l'examen neuroradiologique peut révéler une volumineuse tumeur de la région hypophysaire, comprimant parfois le chiasma optique (et imposant alors la réalisation d'un examen du champ visuel et la mesure de l'acuité visuelle) *(fig 3)*. Cette volumineuse tumeur peut correspondre à un adénome à prolactine (macroprolactinome) ; l'hyperprolactinémie dépasse généralement 150 ng/mL (mais elle est parfois

inférieure à ce chiffre) ; cette tumeur peut aussi correspondre à une tumeur d'une autre origine, non prolactinique (à point de départ hypophysaire ou hypothalamique) associée à une hyperprolactinémie de déconnexion hypothalamohypophysaire (la prolactine est alors toujours inférieure à 150-200 ng/mL). La distinction entre ces deux dernières étiologies : macroprolactinome ou tumeur d'une autre origine responsable d'une hyperprolactinémie de déconnexion est difficile et justifie de faire appel au spécialiste, ce d'autant que le traitement en sera très différent.

Le rôle du médecin généraliste ou du non-spécialiste s'arrête donc à la prescription des examens neuroradiologiques. L'évaluation des autres fonctions hypophysaires, la discussion thérapeutique reviennent au spécialiste endocrinologue et/ou neurochirurgien qui travaillent généralement en tandem dans ces problèmes tumoraux hypophysaires.

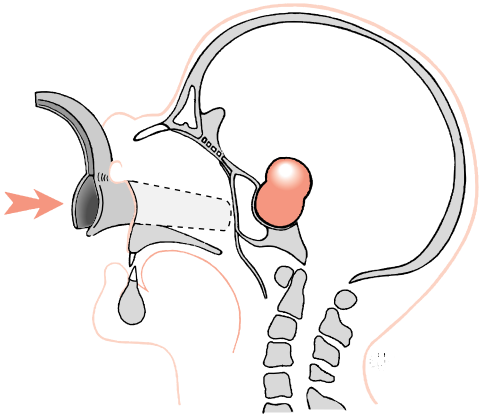
Le spécialiste face à ces hyperprolactinémies tumorales

Microprolactinome

S'il s'agit d'un microprolactinome, le spécialiste endocrinologue et/ou neurochirurgien précisera ses rapports avec les structures avoisinantes (parois du sinus caverneux) afin de poser au mieux les indications thérapeutiques.

Grosse tumeur

S'il s'agit d'une grosse tumeur (diamètre supérieur à 1 cm) de la région hypophysaire, il cherchera à préciser la nature de la tumeur en cause en se basant sur la valeur du taux basal de prolactine et en recourant, éventuellement, à des tests dynamiques (dosages répétés de prolactine après administration intraveineuse de TRH [*thyrotropin releasing hormone*] et/ou de métoclopramide). Si la prolactinémie basale dépasse 150-200 ng/mL... le diagnostic de macroprolactinome ne fait aucun doute ! Si la prolactine est élevée mais reste inférieure à 150-200 ng/mL... se discute la possibilité d'une tumeur non prolactinique avec hyperprolactinémie de déconnexion (dans ce cas, la prolactinémie s'élève souvent, mais pas toujours, après administration de TRH) ou celle d'un authentique prolactinome peu sécrétant.



5 *Traitement neurochirurgical.*

Traitement adapté

■ *Microprolactinome*

Le choix se fera entre le traitement chirurgical et le traitement médical. Le traitement chirurgical consiste à enlever l'adénome par voie trans-sphénoïdale (à partir d'une incision sous-labiale, intervention extracrânienne permettant de n'ouvrir ni la boîte crânienne, ni la dure-mère) : il permet d'obtenir, à long terme, une guérison clinique (cycles ovulatoires normaux) dans 70 à 80 % des cas. Le traitement médical utilise des agonistes dopaminergiques. Dans plus de 80 % des cas, une prolactinémie normale et des cycles ovulatoires seront obtenus mais le traitement doit être prolongé sur une période indéfinie (son interruption provoque une remontée de la concentration de prolactine) et sa tolérance est parfois médiocre (malaises, nausées, hypotension orthostatique...).

✔ ***Traitement neurochirurgical*** *(fig 5).*
✔ ***Traitements médicaux : agonistes dopaminergiques :***
– ***bromocriptine (Parlodel®) ;***
– ***lisuride (Dopergine®) ;***
– ***quinagolide (Norprolac®).***

■ *Tumeur volumineuse non prolactinique avec hyperprolactinémie*

L'indication chirurgicale sera formelle. L'utilisation d'un médicament hypoprolactinémiant du type agoniste dopaminergique permettrait, certes, la normalisation de la prolactine (et le retour éventuel de cycles ovulatoires) mais ne résoudrait en rien le problème tumoral.

■ *Macroprolactinome*

Lorsque la nature prolactinique de la lésion tumorale est prouvée, en général parce que la prolactinémie est très supérieure à 150-200 ng/mL, le traitement est médical. En effet, dans ces macroprolactinomes, les résultats du traitement chirurgical sont souvent décevants (persistance, en postopératoire, d'une hyperprolactinémie car l'exérèse de la tumeur est rarement complète). Surtout, le traitement par les agonistes dopaminergiques permet, non seulement la normalisation des taux de prolactine mais, dans 70 % des cas environ, une régression souvent spectaculaire du volume tumoral (permettant de régler rapidement, s'ils existent, les problèmes visuels liés à la compression du chiasma par la tumeur). Même les neurochirurgiens préfèrent donc, à l'heure actuelle, utiliser le traitement médical lorsqu'existent de volumineux adénomes à prolactine, les résultats du traitement médical apparaissant souvent bien meilleurs que ceux du traitement chirurgical... à condition de poursuivre pour une durée indéfinie le traitement par agoniste dopaminergique, son interruption produisant une remontée de la prolactinémie et surtout une réaugmentation du volume tumoral.

Philippe Chanson : Professeur des Universités, praticien hospitalier,
service d'endocrinologie et des maladies de la reproduction, CHU Bicêtre, 78, rue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin Bicêtre cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : P Chanson. Hyperprolactinémie.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1300, 1998, 4 p

Références

[1] Chanson P. Traitement médicamenteux des adénomes hypophysaires. *Rev Prat* 1996 ; 46 : 1509-1513

[2] Chanson P, Schaison G. Pathologie de la prolactine. In : Mauvais-Jarvis P, Schaison G, Touraine P eds. Médecine de la reproduction. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 1997 : 317-339

[3] Molitch ME. Prolactinoma. In : Melmed S ed. The pituitary. Cambridge : Blackwell, 1995 : 136-186

[4] Molitch ME, Thorner MO, Wilson C. Management of prolactinomas. *J Clin Endocrinol Metab* 1997 ; 82 : 996-1000

Hypokaliémie

D Joly

L'hypokaliémie est un désordre électrolytique fréquent, le plus souvent cliniquement silencieux. Son retentissement myocardique et musculaire peut cependant engager le pronostic vital. Les causes d'hypokaliémie sont nombreuses, mais le contexte clinique et, dans certains cas, le ionogramme urinaire orientent rapidement l'enquête étiologique.

© Elsevier, Paris.

Physiologie

Un rappel de la physiologie du potassium est proposé dans l'article « hyperkaliémie ». Le potassium joue un rôle majeur dans la polarisation des membranes cellulaires, le potentiel neuromusculaire, l'automatisme cardiaque et certaines activités enzymatiques. L'hypokaliémie est la conséquence d'une déplétion potassique, ou d'un transfert intracellulaire de potassium.

Diagnostic [3]

Dosage plasmatique

L'hypokaliémie est définie par une concentration du potassium plasmatique inférieure à 3,5 mmol/L. Le plus souvent, c'est un ionogramme sanguin systématique qui révèle l'anomalie.

Signes cliniques

Ils sont pour l'essentiel neuromusculaires (dus à une hyperpolarisation membranaire) ou rénaux.

Myocarde

L'atteinte myocardique se traduit par des troubles de la repolarisation ventriculaire diffus, et parfois des troubles du rythme, supraventriculaires ou ventriculaires (tableau I).

Tableau I. – Anomalies de l'électrocardiogramme (ECG) au cours des hypokaliémies.

Troubles de la repolarisation ventriculaire diffus :
— aplatissement voire négativation des ondes T
— apparition d'ondes U
— T-U : aspect de double bosse positive ou d'onde diphasique
— sous-décalage du segment ST en cupule à concavité supérieure
— pseudoallongement de ST (longueur normale sauf carence en Mg++ ou Ca++)
Troubles du rythme :
— supraventriculaires : extrasystoles, tachycardie, tachysystolie auriculaire, arythmie complète par fibrillation auriculaire
— ventriculaires : extrasystoles, tachycardie ou fibrillation ventriculaire, torsade de pointe

Les troubles du rythme cardiaque sont rares ou exprimés de façon modérée chez le sujet sain ; ils sont plus fréquents, voire préoccupants, chez les patients porteurs d'une cardiopathie sous-jacente (ischémique ou valvulaire), ou bien traités par digitaliques ou quinidiniques. Il n'y a pas de parallélisme étroit entre kaliémie et modifications et électriques : l'électroencéphalogramme (ECG), est donc systématique devant toute hypokaliémie.

Muscles striés

Lorsque ces signes sont présents, ils se limitent en règle à une fatigabilité musculaire, des myalgies ou des crampes ; les parésies ou paralysies des membres et/ou des muscles respiratoires, ainsi que les rhabdomyolyses, sont exceptionnelles. Les fasciculations musculaires ou des signes de tétanie sont davantage en rapport avec une carence associée en magnésium.

Muscles lisses

L'hypocontractilité digestive par hypokaliémie est parfois responsable d'une constipation, avec au maximum iléus paralytique. Des rétentions d'urines, des hypotensions artérielles orthostatiques ont été très rarement rapportées.

Néphropathie hypokaliémique [2]

Une tubulopathie fonctionnelle est assez fréquente au cours des hypokaliémies sévères prolongées : elle se traduit essentiellement par un syndrome polyuropolydipsique avec polyurie hypotonique, résistante à l'hormone antidiurétique (ADH) ; des pertes de chlore, d'ammoniaque, ou une rétention hydrosodée sont aussi possibles. Des lésions histologiques rénales peuvent apparaître, touchant initialement les tubules proximaux (aspect vacuolé) puis l'interstitium. Une insuffisance rénale chronique peut se développer lorsque l'hypokaliémie persiste plusieurs années.

Diagnostic étiologique

L'enquête étiologique est très simple dans la grande majorité des cas observés en pratique courante. Il faut préciser entre autres :

- l'ancienneté de l'hypokaliémie ;
- les antécédents personnels et familiaux ;
- l'emploi de diurétiques, laxatifs ou autres médicaments ;
- l'existence de troubles digestifs ;
- le niveau de pression artérielle.

Les éléments précédents permettent d'évoquer d'emblée, avec une bonne sécurité, la cause de l'hypokaliémie dans plus de 90 % des cas. Il s'agit le plus souvent d'un traitement diurétique mal contrôlé ou de pertes digestives basses. Une classification étiologique des hypokaliémies est indiquée tableau II.

Dans une faible proportion des cas, le diagnostic n'est pas évident : le ionogramme sanguin sera complété par un ionogramme urinaire, mesurant notamment la kaliurèse des 24 heures et la chlorurie. Un algorithme décisionnel simple permet de distinguer les pertes urinaires et les pertes digestives de potassium *(fig 1)* ; les carences d'apport alimentaire, pertes cutanées et transfert intracellulaire sont très rares.

La cause précise d'une hypokaliémie reste parfois obscure. Dans ces cas, l'avis du spécialiste peut être utile. Certaines affections sont difficiles à reconnaître ou souvent méconnues. Deux situations méritent ici d'être individualisées : la prise cachée de diurétiques et/ou de laxatifs *(tableau III)* [2] ; les syndromes de Bartter et Gitelman *(tableau IV)*.

Traitement

Traitement curatif

Le traitement curatif d'une hypokaliémie est tout d'abord étiologique. Une supplémentation potassique est nécessaire lorsque l'hypokaliémie est sévère (< 2,5 mmol/L), ou lorsqu'elle survient chez un sujet digitalisé ou porteur d'une cardiopathie. La quantité de potassium à apporter et la voie d'administration dépendent essentiellement de l'existence ou non de troubles du rythme, de paralysies, et de troubles digestifs *(tableau V)*.

Traitement préventif

Un traitement préventif est souvent utile chez les patients soumis à un traitement hypokaliémiant, par exemple corticoïde ou diurétique. En revanche, lorsqu'un inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC) est associé au diurétique, la supplémentation potassique n'est généralement pas utile.

© Elsevier, Paris

Tableau II. – Principales causes d'hypokaliémie.

Insuffisance des apports alimentaires (3 g/j au minimum)

Situation rare : diminution du stock corporel de K^+ dans les anorexies mentales prolongées et certains régimes amaigrissants

Transfert intracellulaire accru du K^+ :

- *alcalose aiguë (métabolique ou respiratoire)*
- *insulinothérapie (surtout lors d'une acidocétose)*
- *stimulation β2 adrénergique (tout agent β2 mimétique, thérapeutique ou endogène)*
- *intoxication par la chloroquine, la théophylline, le baryum*
- *paralysie familiale hypokaliémique (maladie de Westphal, autosomique dominante)*

hypothermie

- *production accrue de cellules sanguines (sous vitamine B_{12} ou GM-CSF)*

Pertes rénales de K^+ (kaliurèse « inappropriée » > à 20 mmol/24 h)

Causes médicamenteuses :
- *diurétiques : acétazolamide, de l'anse, thiazidiques, osmotiques.*
- *tubulotoxiques : lithium, cisplatine, amphotéricine B, pénicilline à forte dose...*
- *corticothérapie*

Causes endocriniennes (avec hypertension artérielle)
- *hyperaldostéronisme (primaire ou secondaire)*
- *autres hyperminéralocorticismes **
- *hypercortisolisme endogène (syndrome de Cushing)*

Causes rénales :
- *néphropathies interstitielles avec perte de sel*
- *acidoses tubulaires distales, acidocétose diabétique*
- *syndrome de Bartter, syndrome de Gitelman (tableau IV)*
- *polyurie (après levée d'obstacle, nécrose tubulaire, transplantation)*

Pertes digestives de K^+ (kaliurèse « appropriée » en quelques jours < 20 mmol/24 h)

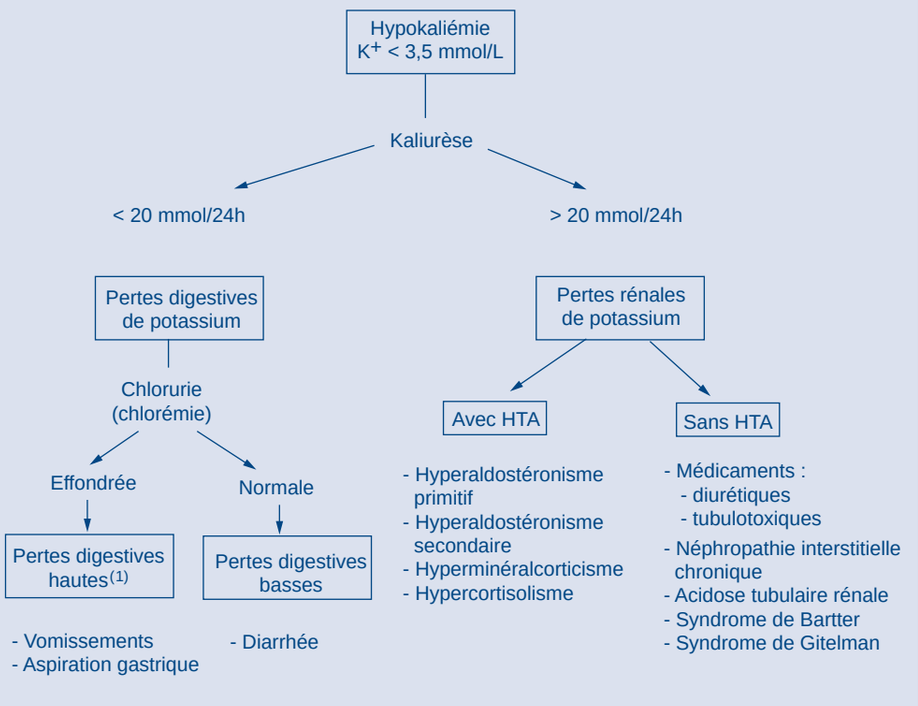
Hautes : vomissements, aspiration digestive. La perte d'acide chlorhydrique favorise une alcalose métabolique et un profond déficit chloré (chlorémie et chlorurie basses). La kaliurèse est souvent > 80 mmol/24 h
Basses : diarrhée aiguë infectieuse, maladie des laxatifs, tumeur villeuse, vipome, syndrome de Zollinger et Ellison. Il y a souvent acidose métabolique (perte digestive de bicarbonates), et pas de déficit chloré

Pertes cutanées de K^+

Sudation extrême
Brûlures étendues

Hémodialyse, plasmaphérèse

* Accumulations de minéralocorticoïdes autres que l'aldostérone : ici, aldostéronémie et activité rénine plasmatique sont basses. La consommation de glycyrrhizine (réglisse, pastis sans alcool...), certains blocs enzymatiques (11β ou 17α hydroxylase) chez l'enfant, ou le syndrome de Liddle (mutation activatrice héréditaire du canal sodium épithélial tubulaire distal, sensible à l'amiloride) peuvent rendre compte de cette situation.



1 *Arbre diagnostique.* (1) *Kaliurèse souvent supérieure à 20 mmol/24 h.*

Tableau III. – Maladie des laxatifs et diurétiques.

Maladie des laxatifs

Il s'agit de femmes jeunes au profil psychologique particulier, souvent très maigres. L'usage des laxatifs hypokaliémiants (phénolphtaléine, anthraquinones) et la diarrhée ne sont pas avoués. La biologie indique typiquement une perte digestive basse de potassium, qui assure le diagnostic en l'absence de pathologie organique décelable ; vomissements provoqués ou prise cachée de diurétiques concomitants rendent le tableau biologique moins clair. L'existence d'une mélanose colique lors d'une endoscopie, ou la découverte de laxatifs dans les selles ou urines confirment la maladie.

Prise cachée de diurétiques

Là encore, il s'agit de femmes jeunes au psychisme particulier, désirant maigrir et ayant accès aux médicaments diurétiques. Leur usage est nié, mais la biologie évoque une fuite urinaire de potassium, et la positivité (inconstante) de la recherche de diurétiques dans l'urine affirme la maladie. Il faut prendre le soin d'éliminer les autres affections avec fuite rénale de potassium, en particulier les syndromes de Bartter et Gitelman.

Tableau IV. – Syndrome de Bartter et syndrome de Gitelman [4].

Points communs

Hypokaliémie
Alcalose métabolique
Absence d'hypertension artérielle
Fuite rénale « inexpliquée » de potassium
Histoire familiale parfois positive : affections héréditaires autosomiques récessives

Différences

Bartter
Le diagnostic d'hypokaliémie est porté en période néonatale ou dans l'enfance ; la magnésémie est normale, la calciurie élevée avec parfois néphrocalcinose. Ce syndrome mime la prise d'un diurétique de l'anse : il est dû à des mutations inactivatrices touchant les cibles cellulaires de ces produits (cotransporteurs Na-K-2Cl de l'anse de Henlé par exemple).

Gitelman
Le diagnostic d'hypokaliémie est porté après l'âge de 8 ans, souvent chez un adulte ; la magnésémie est basse, il y a hypocalciurie et parfois chondrocalcinose articulaire. Ce syndrome mime la prise d'un diurétique thiazidique : il est dû à des mutations inactivatrices touchant les cibles cellulaires de ces produits (cotransporteurs Na-Cl des tubes contournés distaux).

Tableau V. – Traitement des hypokaliémies [1].

Limiter les risques d'accident cardiaque

Arrêt d'un traitement digitalique si kaliémie < 3 mmol/L
Discuter l'arrêt de médicaments allongeant l'espace QT (risque de torsade de pointe)

Limiter les pertes potassiques

Il s'agit du traitement étiologique, lorsqu'une fuite rénale ou digestive peut être stoppée. Il faut notamment interrompre les médicaments hypokaliémiants. En cas d'hyperaldostéronisme secondaire, les diurétiques épargneurs de potassium (spironolactone, soludactone) peuvent limiter les pertes urinaires et aider à la correction d'une hypokaliémie.

Corriger le déficit potassique

Par voie orale en l'absence de troubles du rythme, de paralysie, ou de trouble digestif

Alimentation riche en potassium :
— jus d'orange, pamplemousse, banane, fruits secs, légumes, chocolat.

Supplémentation orale en sels de potassium :
— chlorure de potassium le plus souvent, corrigeant également le déficit chloré ;
- Diffu-K® (8 mmol/gél) : 1 à 6 gél/j
- Kaléorid LP® 600 (8 mmol/cp) : 1 à 6 cp/j
- Kaléorid LP® 1000 (13,4 mmol/cp) : 1 à 4 cp/j
en deux à trois prises à la fin des repas, avec un verre d'eau
— sels alcalins de potassium (bicarbonate, citrate, gluconate) uniquement si une acidose métabolique est associée (situation rare), faute de quoi ils pérennisent l'alcalose et donc l'hypokaliémie.

Par voie veineuse en cas de troubles du rythme, paralysie, troubles digestifs

Sous surveillance cardioscopique continue
Diluer dans un soluté salé ou glucosé
Concentration maximale : 4 g/L sur une veine périphérique (irritation, phlébite)
Débit à ne jamais dépasser : 1,5 g/h
Jamais d'injection intraveineuse directe (mort subite)

Dominique Joly : Chef de clinique-assistant,
service de néphrologie du Professeur Grünfeld, hôpital Necker, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : D Joly. Hypokaliémie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1320, 1998, 3 p

RÉFÉRENCES

[1] Kruse JA, Carlson RW. Rapid correction of hypokalemia using concentrated intravenous potassium chloride infusions. *Arch Intern Med* 1990 ; 150 : 613-617

[2] Riemenschneider T, Bohle A. Morphologic aspects of low-potassium and low-sodium nephropathy. *Clin Nephrol* 1983 ; 19 : 271-279

[3] Rose BD. Clinical Physiology of Acid-Base and Electrolyte Disorders (4th ed). New York : McGraw-Hill, 1994 : 805-808

[4] Simon DB, Nelson-Williams C, Bia MJ, Ellison D, Karet FE, Molina AM et al. Gitelman's variant of Bartter's syndrome, inherited hypokalaemic alkalosis, is caused by mutations in the thiazide-sensitive Na-Cl cotransporter. *Nat Genet* 1996 ; 12 : 24-30

Hyponatrémie

D Joly

L'hyponatrémie est une anomalie hydroélectrolytique fréquente. Elle concerne 1 % des patients hospitalisés et 5 % des opérés récents. Elle traduit le plus souvent une hypo-osmolalité plasmatique efficace, associée à une hyperhydratation intracellulaire de retentissement clinique variable.

© Elsevier, Paris.

Introduction

De nombreuses hyponatrémies, peu symptomatiques, sont découvertes lors d'un examen biologique fortuit. D'autres sont symptomatiques et potentiellement mortelles. L'appréciation clinique de l'état d'hydratation du secteur extracellulaire permet une orientation diagnostique rapide et la mise en œuvre des mesures thérapeutiques initiales.

Rappels physiopathologiques [2]

Osmolalité plasmatique efficace et natrémie

La pression osmotique qui règne de part et d'autre des membranes cellulaires règle l'état d'hydratation des cellules. À l'état stable, les osmolalités efficaces des secteurs extra- et intracellulaires sont égales. Elles sont déterminées par des osmoles qui ne diffusent pas passivement d'un secteur à l'autre : les sels de sodium et le glucose. L'eau, par contre, peut diffuser passivement, et suivra des mouvements physiologiquement nécessaires à la concentration ou la dilution des secteurs intra- et extracellulaires. L'état d'hydratation intracellulaire dépend donc indirectement de l'osmolalité plasmatique efficace.

En cas par exemple de diminution de l'osmolalité plasmatique efficace, il y aura un mouvement d'eau du secteur extracellulaire vers le secteur intracellulaire, et donc une hyperhydratation intracellulaire. Or, il existe une relation directe simple entre la natrémie et l'osmolalité plasmatique efficace : osmolalité efficace = (natrémie x 2) + glycémie = 285 mOsm/kg à l'état stable.

Ceci explique pourquoi la natrémie est un marqueur pratique simple de l'état d'hydratation du secteur intracellulaire.

L'assertion précédente est cependant fausse dans deux circonstances particulières que nous détaillerons ultérieurement, et où schématiquement, l'osmolalité plasmatique calculée est différente de l'osmolalité plasmatique mesurée.

Une hyponatrémie traduit le plus souvent une hyperhydratation de secteur intracellulaire.

Osmolalité plasmatique mesurée

L'osmolalité plasmatique peut être mesurée directement par cryoscopie : outre le sel de sodium et le glucose, cette méthode tient compte de l'urée et d'autres molécules, osmotiquement actives, éventuellement présentes dans le plasma. Ses valeurs normales sont de 290 ± 5 mOsm/kg d'eau. Cette mesure est surtout utile lorsque l'on envisage les rares cas où l'hyponatrémie ne reflète pas une hyperhydratation intracellulaire.

Hyperhydratation intracellulaire *(fig 1)*

Il existe, de façon certaine, une hypo-osmolalité plasmatique efficace, qui a pour conséquence un transfert d'eau du secteur extracellulaire vers le secteur intracellulaire. Les reins assurent normalement une régulation très efficace de l'osmolalité plasmatique dans cette circonstance, en excrétant une urine hypotonique (osmolalité urinaire < 150 mOsm/kg). En pathologie, une hypo-osmolalité plasmatique persistante peut s'expliquer de trois façons :

– les capacités rénales physiologiques d'élimination hydrique sont dépassées ;

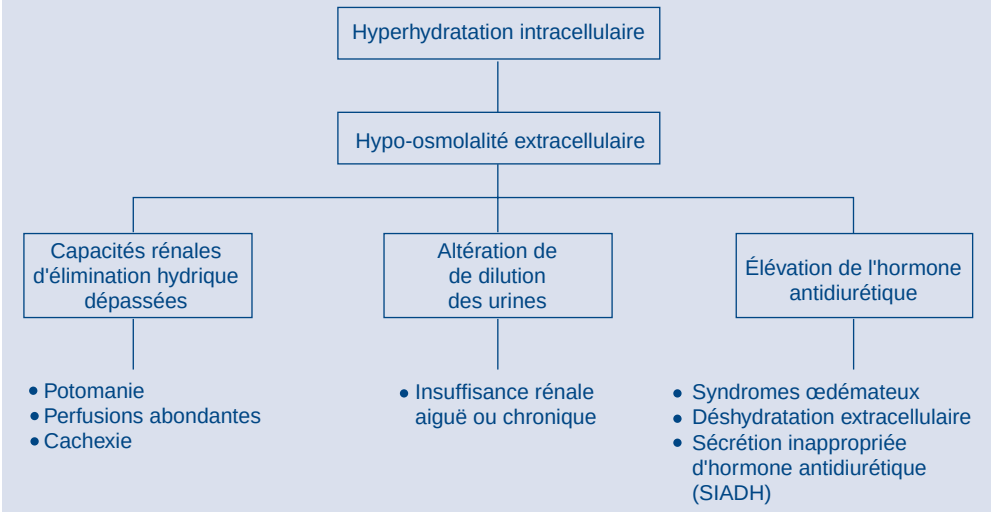
– il existe une anomalie rénale de dilution de l'urine ;

– il existe une augmentation de la sécrétion de l'hormone antidiurétique (ADH), se traduisant par une réabsorption rénale tubulaire d'eau.

Démarche diagnostique

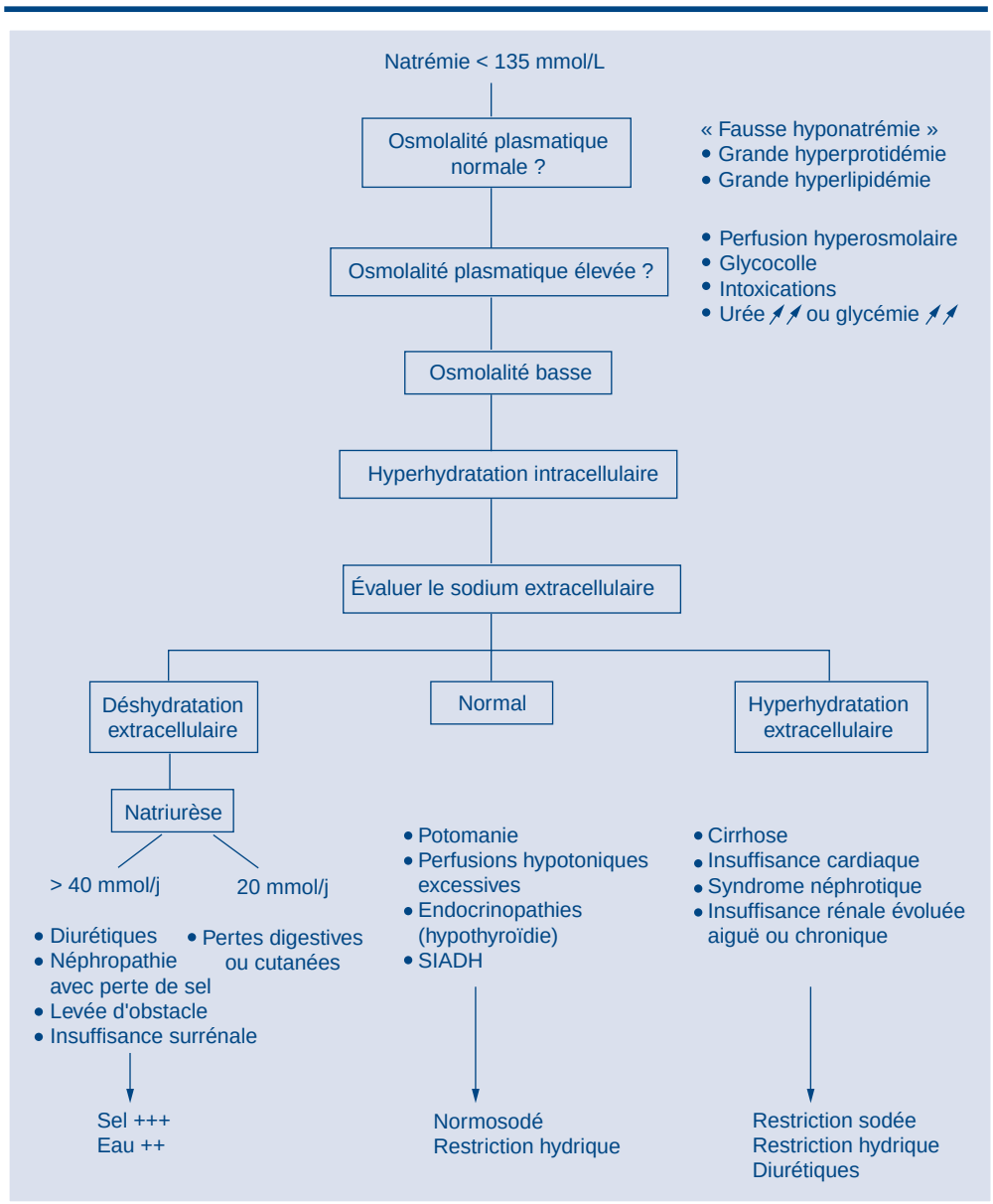
Diagnostic positif

Il est biologique : natrémie inférieure à 135 mmol/L. On parle d'hyponatrémie grave en-dessous de 120 mmol/L. Le diagnostic est le plus



1 *Mécanismes des hyperhydratations intracellulaires.*

© Elsevier, Paris



2 *Orientation diagnostique devant une hyponatrémie.*
SIADH : syndrome de sécrétion inapropriée d'hormone antidurétique.

souvent fortuit, lors d'un bilan sanguin systématique, mais doit être évoqué devant des signes digestifs et/ou neurologiques aspécifiques pouvant s'accorder avec une hyperhydratation intracellulaire *(fig 2)*.

Première étape

Elle consiste à envisager les situations où l'hyponatrémie ne traduit pas une hyperhydratation intracellulaire [5].

Hyponatrémie avec secteur intracellulaire normal

On a coutume d'appeler cette situation « fausse hyponatrémie ».

La natrémie est en effet mesurée par litre de plasma. Le plasma comprend normalement 93 % d'eau et 7 % de protides et lipides. Ce dernier compartiment peut connaître une forte expansion dans deux circonstances particulières :

– hyperprotidémie majeure (> 90 g/L) : myélome, Waldenström ;

– hyperlipidémie majeure (> 30 g/L) : syndrome de Zieve (avec stéatose hépatique et anémie hémolytique), diabète déséquilibré, syndrome néphrotique.

Dans ces circonstances, la natrémie mesurée est basse car le compartiment d'« eau plasmatique » est réduit. Cela dit, l'osmolalité mesurée est normale, ainsi que l'état d'hydratation clinique.

La règle est donc d'écarter, devant toute hyponatrémie, la possibilité d'une « fausse hyponatrémie » en dosant la protidémie, le cholestérol et les triglycérides.

Une autre possibilité est de demander un dosage de la natrémie corrigée, mesurée directement par une électrode sélective à sodium : les valeurs normales sont de 148 à 154 mmol/L d'eau plasmatique.

Hyponatrémie avec hyperhydratation intracellulaire

Ce cas est très rare : une substance osmotiquement active, peu ou pas diffusible dans les cellules, génère une augmentation rapide de l'osmolalité plasmatique efficace, d'où transfert d'eau du secteur intracellulaire vers le secteur extracellulaire. Il y a d'une part, déshydratation intracellulaire, et d'autre part expansion du secteur extracellulaire avec dilution du sodium (Na^+).

– Perfusions hyperosmolaires (mannitol, glycérol, dextran, certains produits de contraste).

– Accidents de réabsorption du glycocolle au cours de résections endoscopiques de prostate.

– Intoxications : méthanol, éthanol, trichloroéthane, bière.

– Élévation très rapide de l'urée ou de la glycémie.

En pratique, c'est le contexte le plus souvent particulier qui suggère au clinicien le lien tout à fait inhabituel entre une hyponatrémie et une déshydratation intracellulaire.

L'osmolalité peut être mesurée par cryoscopie à titre de confirmation : elle est élevée.

Tableau I. – Signes d'hyperhydratation intracellulaire.

Signes digestifs
— nausées, vomissements, anorexie
— dégoût de l'eau

Signes neuropsychiques
— céphalées
— asthénie, troubles de la vigilance, confusion, délire
— crampes musculaires
— hypertonie extrapyramidale : signe de Babinski, myoclonies, fasciculations

Complications
— coma profond
— crises convulsives

Deuxième étape

Elle consiste à affirmer l'hyponatrémie traduisant une hyperhydratation intracellulaire et apprécier sa gravité.

Il s'agit de la situation de loin la plus fréquente : l'hyponatrémie témoigne réellement d'une hyperhydratation intracellulaire.

Signes cliniques d'hyperhydratation intracellulaire

La présence ou non de symptômes cliniques dépend de l'intensité du trouble ionique, mais surtout de sa rapidité d'installation : les hyponatrémies chroniques (parfois profondes) sont en règle mieux tolérées que les hyponatrémies aiguës.

Les premiers symptômes sont habituellement digestifs, puis neuropsychiques *(tableau I)*. Les principales complications résultent de l'hypertension intracrânienne, par œdème des cellules cérébrales : coma profond et convulsions.

Troisième étape

Elle consiste à préciser le mécanisme de l'hyperhydratation intracellulaire, en évaluant cliniquement l'état du secteur extracellulaire.

Inflation du secteur extracellulaire

L'addition à l'hyperhydratation intracellulaire d'une hyperhydratation extracellulaire réalise un état d'hyperhydratation globale.

Les marqueurs d'inflation du secteur extracellulaire sont cliniquement évidents :

- prise de poids ;
- œdèmes ;
- oligurie avec natriurèse basse (< 20 mmol/j).

Cette situation de rétention hydrosodée, avec excès relatif d'eau, se rencontre principalement dans les insuffisances cardiaques droites et globales, les cirrhoses décompensées, les syndromes néphrotiques, les insuffisances rénales avancées.

Déshydratation extracellulaire

Aux signes éventuels d'hyperhydratation intracellulaire, se superposent des signes de déshydratation extracellulaire :

- perte de poids ;
- pli cutané ;
- hypotension artérielle orthostatique avec tachycardie ;
- hémoconcentration biologique (élévation de l'hématocrite et des protides).

Au plan physiopathologique, il y a déplétion hydrosodée, mais les pertes sodées sont plus importantes que les pertes hydriques. Les pertes sodées peuvent être extrarénales (natriurèse basse, inférieure à 20 mmol/j) ou rénales (natriurèse > 40 mmol/j). Une mention particulière doit être faite concernant l'« accident des diurétiques » dans cette circonstance [3].

Secteur extracellulaire normal

Le *pool* sodé total de l'organisme est ici inchangé. Il existe, en revanche, une rétention hydrique pure justifiant le vocable d'« hyponatrémie de dilution ». Malgré une discrète prise de poids, il n'y a pas d'œdème. La natriurèse est dite « conservée » car elle dépend des apports sodés.

Trois grands types d'étiologies peuvent expliquer cette situation :

Accident des diurétiques

✔ Contexte : prescription de diurétiques thiazidiques à forte dose, régime désodé strict, apports hydriques libres.
✔ Physiopathologie : il existe schématiquement [1] une perte hydrique et surtout sodée avec déshydratation [2]. La soif importante est compensée par des apports hydriques exclusifs [3]. Il s'y associe une limitation de la capacité de dilution de l'urine (thiazide, insuffisance rénale fonctionnelle, élévation de l'ADH).
✔ Présentation clinique : hyperhydratation intracellulaire, hydratation extracellulaire variable allant de la déshydratation à l'hyperhydratation, avec constamment une déplétion sodée responsable de l'hypertension orthostatique.
✔ Prévention : thiazidiques à doses appropriées (12,5 à 25 mg d'hydrochlorothiazide au maximum), pas de régime sans sel strict, boissons limitées ne dépassant pas 1 500 mL/j au plus.
✔ En pratique : la prescription d'un diurétique thiazidique, comme celle d'un régime sans sel, doit s'accompagner d'une restriction hydrique modérée, pour éviter l'intoxication par l'eau et l'hyponatrémie de dilution.

– apports hydriques excessifs (potomanie, perfusions hypotoniques massives) où les capacités de sécrétion d'eau libre par le rein sont dépassées, malgré une osmolalité urinaire appropriée (< 150 mOsm/kg). Le contexte (psychose, période postopératoire) oriente aisément le diagnostic ;

– opsiuries endocriniennes (hypothyroïdie, insuffisance corticosurrénalienne) sont particulièrement fréquentes chez le sujet âgé, et justifient pleinement la réalisation d'un bilan hormonal ;

– syndrome de sécrétion inappropriée d'ADH (SIADH) ou syndrome de Schwartz-Bartter, dont les causes sont très variées *(tableau II)*. Dans certains cas l'enquête étiologique (centrée sur la recherche d'une néoplasie) est difficile.

Tableau II. – Causes fréquentes de syndrome de sécrétion inapropriée d'ADH.

Sécrétion paranéoplasique d'ADH
Cancer bronchopulmonaire
Cancers digestifs : pancréas, intestin grêle
Cancer prostatique
Thymomes, lymphomes...

Sécrétion d'ADH neurohypophysaire
Affections pulmonaires : tuberculose, aspergillose, pneumopathies bactériennes
Affections neurologiques :
méningites, méningoencéphalites, abcès cérébraux
traumatisme crânien, accident vasculaire cérébral hémorragique ou ischémique, hémorragie méningée
polyradiculonévrite
stress, douleur

Iatrogène
Analogues de l'ADH (lysine, vasopressine, ocytocine)
Stimulant ou renforçant l'ADH endogène (carbamazépine, biguanides, anti-inflammatoires non stéroïdiens, théophylline, vincristine, neuroleptiques,...)
À action indéterminée (clofibrate, colchicine, cyclophosphamide,...)

Idiopathique

ADH : hormone antidiurétique.

Traitement [1]

Nous n'envisagerons ici que le traitement des hyponatrémies avec hyperhydratation intracellulaire. Le choix du lieu et du type de traitement est fonction de plusieurs paramètres :

– mécanisme de l'hyponatrémie et cause sous-jacente ;
– rapidité de constitution du trouble ;
– gravité clinique.

Hyponatrémie avec hyperhydratation extracellulaire

Initialement, le traitement est débuté en milieu hospitalier, puis poursuivi en ambulatoire, moyennant une surveillance clinique et biologique stricte.

Un traitement étiologique sera systématiquement envisagé : ce sera en particulier celui d'une insuffisance cardiaque ou d'un syndrome néphrotique.

L'objectif du traitement symptomatique est une déplétion hydrosodée avec des pertes hydriques idéalement supérieures aux pertes sodées. On peut prescrire à cet effet :

– un régime restreint en sel (2 g/j) et en eau (500 mL/j) ;
– des diurétiques de l'anse (furosémide, bumétanide) ou antialdostérone (spironolactone) ;
– des diurétiques intraveineux, avec une perfusion de sérum salé hypertonique dans les formes sévères ;
– en cas d'insuffisance rénale terminale, discuter le début de l'épuration extrarénale avec ultrafiltration.

Hyponatrémie avec déshydratation extracellulaire

Le traitement étiologique est indispensable afin de limiter les pertes hydrosodées cutanées, digestives ou rénales : arrêt d'un diurétique thiazidique par exemple.

Les buts du traitement symptomatique sont de corriger :

■ le déficit hydrosodé (pour le secteur extracellulaire) :

– en cas de collapsus, l'expansion volémique par voie veineuse est urgente et utilise des solutés cristalloïdes (NaCl à 9 g/L) ou macromoléculaires ;
– en l'absence de collapsus : apports hydrosodés oraux ou parentéraux.

■ le déficit sodé relatif (pour le secteur intracellulaire) :

– en cas de troubles neuropsychiques : sérum salé hypertonique ;

– chez un patient peu symptomatique : suppléments sodés alimentaires (NaCl 10 à 20 g/j).

Hyponatrémie avec secteur extracellulaire normal

Le traitement étiologique est, là encore, de mise : hormonothérapie thyroïdienne, traitement d'une néoplasie ou d'une infection pulmonaire.

Le traitement symptomatique vise à obtenir une déplétion hydrique pure : en l'absence de traitement aquarétique actuellement, l'idée est d'apporter moins d'eau alimentaire qu'il n'en est perdu au quotidien par voie cutanée, respiratoire et rénale :

– restriction hydrique (500 mL/j) ;

– apports sodés normaux ;

– lédermicine ou lithium (action anti-ADH), en dernier recours, en cas d'hyponatrémie symptomatique persistante malgré la restriction hydrique.

Sérum salé hypertonique

✔ Modalités :
– ampoules de NaCl à 20 % soit 2 g dans 10 mL ;
– à infuser à la seringue électrique ;
– sans dépasser 10 g/j en moyenne.
✔ Indications :
– hyponatrémie compliquée (coma, convulsions).

Vitesse et niveau de correction d'une hyponatrémie

Vitesse de correction du trouble [4]

La natrémie devra être corrigée d'autant plus lentement qu'elle est chronique : l'adaptation des neurones à l'hyponatrémie les rend, en effet, très sensibles à la moindre déshydratation, exposant au risque de myélinolyse centropontine. Cet accident neurologique effroyable survenant électivement en cas de correction trop rapide d'une hyponatrémie chronique, la règle est de ne pas faire augmenter celle-ci de plus de 0,5 mmol/L/h. Ceci suppose une surveillance régulière du ionogramme, en milieu hospitalier dans les cas où un traitement parentéral a été décidé.

Dans les hyponatrémies aiguës symptomatiques, la vitesse de correction de l'hyponatrémie peut être plus élevée, en particulier en cas de coma ou convulsions, sans toutefois dépasser 2 mmol/L/h le premier jour, et 1 mmol/L/h les jours suivants.

Seuil de correction [4]

Chez l'alcoolique ou le patient dénutri, il ne faut jamais s'acharner à corriger complètement la natrémie, sous peine de risquer une myélinolyse centropontine. On peut se contenter d'un seuil plus bas (par exemple 125 à 130 mmol/L), pour lequel il n'y a pas en règle générale de troubles cliniques.

Conclusion

L'analyse d'une hyponatrémie doit suivre une démarche logique, en s'assurant tout d'abord qu'elle est liée à une réelle hyperhydratation intracellulaire. L'anamnèse et l'examen de secteur extracellulaire permettent de préciser la physiopathologie du trouble puis sa cause. Un traitement étiologique et symptomatique adapté sera entrepris, sachant que les hyponatrémies graves ou symptomatiques engagent le pronostic vital et justifient une hospitalisation initiale.

Dominique Joly : Chef de clinique-assistant,
service de néphrologie du Pr Grünfeld, hôpital Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : D Joly. Hyponatrémie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1310, 1998, 4 p

Références

[1] Kamel KS, Bear RA. Treatment of hyponatremia: a quantitative analysis. *Am J Kidney Dis* 1993 ; 21 : 439-443

[2] Rose BD. Clinical physiology of acid-base and electrolyte disorders (4th ed). New York : McGraw-Hill, 1994 : 672-675

[3] Sonnenblick M, Friedlander Y, Rosin AJ. Diuretic-induced severe hyponatremia. Review and analysis of 129 reported patients. *Chest* 1993 ; 103 : 601-606

[4] Sterns RH, Thomas DJ, Herndon RM. Brain dehydration and neurologic deterioration after correction of hyponatremia. *Kidney Int* 1989 ; 35 : 69-74

[5] Weisberg LS. Pseudohyponatremia: a reappraisal. *Am J Med* 1989 ; 86 : 315-321

1-1365

Inversion de la formule sanguine

F Lefrère, O Hermine

Faux problème

On appelle abusivement inversion de la formule une proportion de lymphocytes supérieure à celle des polynucléaires neutrophiles. Ce terme ne doit plus être utilisé.

Valeurs absolues

Seules les **valeurs absolues** des lymphocytes et des polynucléaires neutrophiles sont à prendre en compte pour l'interprétation d'un hémogramme.

Une inversion de la formule sanguine avec un compte absolu de polynucléaires neutrophiles et un compte absolu de lymphocytes normaux ne revêt **aucun caractère pathologique.** Elle ne justifie aucune exploration ou surveillance particulière.

Ces éléments sont à prendre en compte afin d'éviter au médecin qui adresse un « patient » muni d'un hémogramme normal en consultation spécialisée un certain discrédit (et une source de coût inutile).

Lacticodéshydrogénase élevée

Z Amoura

La lacticodéshydrogénase (LDH) est une enzyme responsable de la transformation de l'acide pyruvique en acide lactique. Sa répartition est ubiquitaire : la LDH est contenue dans toutes les cellules et dans les globules rouges. Il existe toutefois cinq isoformes de cette enzyme dont certaines ont une spécificité tissulaire : ainsi la LDH-1 est d'origine cardiaque, pulmonaire et érythrocytaire et la LDH-5 d'origine hépatique et musculaire.
Le test utilisé en routine mesure la concentration sérique de la LDH, sans différentier les isoformes.

© Elsevier, Paris.

Conduite pratique devant des LDH sériques élevées

Avertissement

Deux éléments sont déterminants pour la conduite pratique :

– la LDH est en grande concentration dans les globules rouges ce qui implique que toute hémolyse induite par le prélèvement peut donner une augmentation artéfactuelle des LDH ;

– la LDH est ubiquitaire ce qui implique que sa spécificité est médiocre.

Il est donc nécessaire de :

– faire un nouveau dosage devant la moindre suspicion d'hémolyse induite ;

– de coupler le dosage de la LDH avec celui d'autres enzymes plus spécifiques d'une origine tissulaire comme les transaminases (ASAT, ALAT) et la créatine phosphokinase (CPK). Idéalement, ces dosages ne seraient pas nécessaires si le dosage des isoenzymes était de pratique courante.

Conduite pratique

La démarche diagnostique s'appuie sur un examen clinique complet qui insistera particulièrement sur :

– l'examen des organes génitaux externes (cancer du testicule) ;

– l'examen du coeur : la réalisation d'un électrocardiogramme doit être systématique ;

– la palpation des aires ganglionnaires (lymphome) ;

– la recherche d'une néoplasie profonde : altération de l'état général, sueurs, fièvre, etc ;

– la recherche de signes d'hémolyse.

Démarche étiologique

L'élévation de la LDH sérique résulte d'une augmentation du relargage de la LDH intracellulaire. Cette dernière peut être due, soit à une augmentation du nombre de cellules (toutes les tumeurs), soit à une augmentation de la libération de la LDH par lyse tissulaire (infarctus ou hémolyse).

Origine cardiaque

- Infarctus du myocarde : la LDH est élevée avec la CPK (et particulièrement la CPK-MB) et les transaminases. Habituellement la symptomatologie clinique et électrocardiographique permet le diagnostic mais il faut savoir que l'élévation de la LDH commence 10-12 heures après le début, atteint son pic en 48-72 heures et persiste pendant 10-14 jours. L'élévation isolée de la LDH peut donc se voir longtemps après l'infarctus lorsque les autres enzymes sont revenues à la normale.
- Rhumatisme articulaire aigu et myocardite aiguë sont des causes exceptionnelles.
- Cardioversion électrique, chirurgie cardiaque.

Origine pulmonaire

- Embolie pulmonaire et infarctus pulmonaire : l'élévation de la LDH totale est modérée mais est à connaître.
- La plupart des pneumopathies peuvent induire une élévation modérée.

Origine hépatique

- Hépatites surtout : les transaminases sont élevées également.
- Cirrhose, ictère cholestatique peuvent entraîner des élévations modérées.
- Métastases hépatiques.

Origine musculaire

Toute lyse du muscle squelettique peut provoquer une élévation de la LDH. Les autres enzymes musculaires sont également élevées : CPK, transaminases, aldolase. Ne pas oublier que tous les traumatismes musculaires, notamment les injections intramusculaires, peuvent aussi entraîner une lyse.

Origine rénale

Il s'agit surtout de l'infarctus rénal.

Origine hémolytique

Toute hémolyse, quelle que soit son origine, peut induire une élévation des LDH. Les signes cliniques et biologiques d'hémolyse permettent d'évoquer le diagnostic.

Origine tumorale

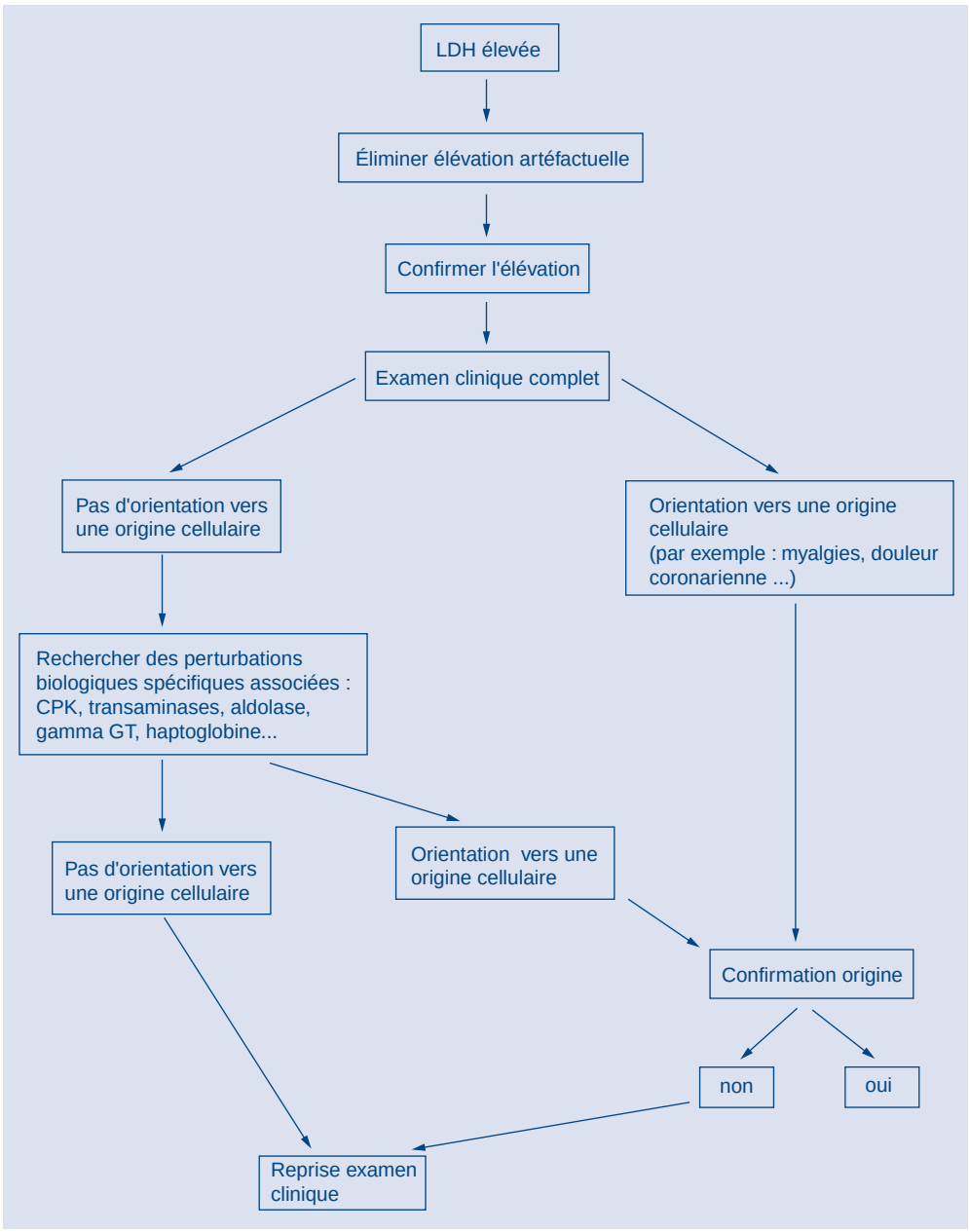
Toutes les tumeurs malignes peuvent donner une élévation des LDH. Les LDH sont élevées dans environ 50 % des cancers solides, surtout dans les stades avancés, dans 60 % des lymphomes et dans près de 90 % des leucémies aiguës ou chroniques.

Devant une élévation persistante des LDH, après l'élimination rapide des causes non tumorales (cf supra), le praticien doit rechercher un cancer profond.

Conclusion

Malgré une spécificité médiocre, le dosage sérique de la LDH est un examen intéressant qui peut permettre par une enquête rigoureuse *(fig 1)* de dépister des pathologies diverses. Le praticien doit toujours garder à l'esprit la hantise d'un cancer sous-jacent.

© Elsevier, Paris



1 *Démarche étiologique devant une élévation de la LDH.*
LDH : lacticodéshydrogénase ; CPK : créatine phosphokinase.

Zahir Amoura : Chef de clinique-assistant,
service de médecine interne, hôpital Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Z Amoura. Lacticodéshydrogénase élevée.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-1250, 1998, 2 p

Références

[1] Wallach J. Interpretation of diagnostic tests (6th). Boston : Littel and Brown 1996

Leucorrhées

V Doridot, F Audibert

Les leucorrhées sont des écoulements non sanglants provenant des voies génitales féminines. Elles peuvent être physiologiques ou plus rarement être le témoin d'une infection cervicovaginale, voire utéroannexielle.

© Elsevier, Paris.

Physiopathologie

Leucorrhées physiologiques

Elles proviennent à la fois de la glaire cervicale filante et limpide sécrétée par l'endocol, plus abondante en période périovulatoire et au cours de la grossesse, et de la desquamation des cellules superficielles vaginales. Elles sont isolées, sans signe d'irritation, sans odeur nauséabonde, sans polynucléaires au prélèvement vaginal. Elles ne nécessitent aucun traitement.

Leucorrhées d'origine infectieuse

Le milieu vaginal est constitué d'une flore acidophile sentinelle et protectrice, saprophyte banale (10^5 à 10^8/mL), essentiellement du bacille de Döderlein. Celui-ci entretient une acidité vaginale en transformant le glycogène sécrété par les cellules vaginales en acide lactique. Cette acidité (pH inférieur à 5,5) est le principal facteur de défense anti-infectieuse, excepté pour le *Candida*.

Tout déséquilibre de la flore est donc un point d'appel à l'infection.

Les facteurs favorisants à rechercher sont :

– hormonaux : l'hyperœstrogénie favorise l'hyperacidité, donc les mycoses. À l'inverse, la carence œstrogénique favorise la multiplication d'autres germes. La grossesse favorise les mycoses ;

– iatrogènes : antibiotiques, contraception, corticoïdes, savons acides ;

– hygiéniques : port de linge serré, linge en nylon, tampons vaginaux, toilettes trop fréquentes ;

– terrain : diabète, immunosuppression...

Diagnostic

L'interrogatoire recherche les antécédents médicochirurgicaux, gynécologiques (notamment maladies sexuellement transmissibles et infections vaginales) et obstétricaux, la date des dernières règles, l'existence et le type de contraception. Il recherche des facteurs déclenchants (antibiotiques, port de tampons...), le nombre de partenaires et l'existence de signes cliniques chez ces derniers, l'ancienneté et le caractère des leucorrhées, l'existence de signes associés.

L'examen clinique repose sur :

– l'inspection de la région vulvopérinéale ;

– le spéculum : aspect des leucorrhées, abondance, couleur, odeur, fluidité, aspect du col, de la muqueuse vaginale, prélèvement vaginal ;

– le toucher vaginal : recherche une infection utéroannexielle associée ;

– la palpation abdominale : recherche une infection génitale haute ;

– la palpation des aires ganglionnaires ;

– la recherche d'une fièvre associée.

Les examens complémentaires à demander sont :

– un examen extemporané des sécrétions vaginales sur lame, avec recherche de polynucléaires, de *Trichomonas vaginalis* et test à la potasse ;

– un examen bactériologique, au laboratoire, avec prélèvements au niveau de l'endocol, de l'urètre (après massage sous-urétral), des orifices des glandes vaginales. On pratiquera des sérologies (virus de l'immunodéficience humaine, hépatite B, TPHA [*Treponema pallidum haemagglutination assay*], VDRL [*venereal disease research laboratory*], *Chlamydia*, mycoplasme...), et en cas de suspicion de salpingite, numération formule sanguine, CRP (*C reactive protein*), bilan préopératoire, examen cytobactériologique des urines...

Étiologie et traitement des leucorrhées infectieuses

Candida albicans

La fréquence est élevée chez la femme en période d'activité génitale. La contamination, en général, se fait par contiguïté (foyer digestif), par modification de la flore vaginale ou vénérienne. L'examen clinique retrouve un prurit, une vulve inflammatoire avec muqueuse rouge, des leucorrhées d'aspect « lait caillé ». L'examen extemporané montre la présence de filaments mycéliens.

Le traitement repose sur :

- un traitement local :
  - alcalinisation vaginale : Hydralin®, Cytéal® ;
  - antifongiques locaux : Gyno-Pevaryl® 150 : 1 ovule/j pendant 3 jours ;
  - Gyno-Pevaryl® LP : 1 ovule unique ;
  - Mycostatine® comprimé gynécologique ;
  - Daktarin® ovule ;
  - en cas de lésions périnéales associées : Pevaryl® lait, Daktarin® gel ;
- un traitement général : en cas d'atteinte digestive associée ou de récidives fréquentes : Daktarin® : 8 comprimés/j pendant 10 jours ;
- le traitement du partenaire : antifongique local en gel ou en lait dans le sillon balanopréputial pendant 10 jours.

Il ne faut pas oublier les mesures d'hygiène associées et la recherche d'un facteur déclenchant.

Gonocoque

La contamination est presque toujours sexuelle. L'incubation est de 3 à 5 jours. Chez le partenaire, l'examen clinique montre une urétrite aiguë. Chez la patiente, les leucorrhées sont abondantes, jaunâtres, avec aspect de cervicite associée au spéculum et écoulement purulent par l'endocol. Il peut exister des signes urinaires associés. Le prélèvement vaginal, au niveau de l'endocol, de l'urètre, des orifices des glandes de Skene, de l'anus, en milieu de transport spécifique, retrouve la présence de diplocoques à Gram positif . La déclaration est obligatoire.

Le traitement repose sur :

- un traitement minute chez une patiente indisciplinée :
  - ceftriaxone (Rocéphine®) : 500 mg intramusculaire (IM) ;
  - spectinomycine (Trobicine®) : 2 g x 2 IM (dans chaque fesse) ;
  - ofloxacine (Oflocet® 200) : 200 mg x 2 ;
- traitement classique préférable (traitement d'une éventuelle syphilis associée) :
  - Biclinocilline® : 3 millions UI/j IM pendant 3 jours ;
  - Extencilline® : 600 000 UI/j IM pendant 4 jours ;
  - Rovamycine® 500 : 4 comprimés/j pendant 4 jours ;
- le traitement du partenaire :
  - ceftriaxone (Rocéphine®) : 500 mg IM ;
- l'abstinence sexuelle.

Trichomonas vaginalis

La contamination est presque toujours sexuelle, le plus souvent asymptomatique. L'examen clinique montre la présence de leucorrhées abondantes, verdâtres, spumeuses, nauséabondes, avec prurit, dyspareunie, un aspect du col framboisé au spéculum avec colpite ponctuée, une muqueuse vaginale rouge, parfois granuleuse. On pratique un examen extemporané montrant la présence d'un protozoaire flagellé et mobile.

© Elsevier, Paris

Le traitement est à la fois local et général, il repose sur :

- un traitement local :
  - toilette avec savon acide : Lactacyd® ;
  - ovules nitro-imidazolés : Flagyl® 1 à 2 ovules/j pendant 10 jours, Atrican® 1 à 2 ovules/j pendant 10 jours ;
- un traitement général :
  - Fasigyne® 500 : 4 comprimés en une prise ;
  - Flagyl® : 2 comprimés/j pendant 10 jours ;
- le traitement du partenaire ;
- l'abstinence sexuelle.

Chlamydia trachomatis

La contamination est presque toujours sexuelle. Il existe un risque majeur d'infection génitale haute. L'examen clinique montre la présence de leucorrhées jaunâtres, épaisses, dans un contexte de douleur pelvienne, avec parfois la présence de métrorragies. Le prélèvement vaginal pratiqué au niveau de l'endocol confirme le diagnostic. On pratique une sérologie qui s'avère peu utile car son interprétation est difficile.

Le traitement repose sur une antibiothérapie adaptée :

- doxycycline (Vibramycine® N) : 2 comprimés/j pendant 15 jours ;
- ou ofloxacine (Oflocet® 200) : 2 comprimés/j pendant 15 jours ;
- ou érythromycine (Érythrocine® 500) : 4 comprimés/j pendant 15 jours.

On n'omettra pas le traitement du partenaire (idem) et on conseillera l'abstinence sexuelle.

Gardnerella vaginalis

Il s'agit d'une vaginose bactérienne. L'examen clinique montre la présence de leucorrhées abondantes, fluides, blanc grisâtre, malodorantes. Le test à la potasse confirme le diagnostic en dégageant une odeur caractéristique. L'examen extemporané montre des cellules vaginales en amas, recouvertes de nombreuses bactéries (*clue cells*), avec des germes anaérobies très souvent associés.

Le traitement est un traitement général :

- Fasigyne® 500 : 4 comprimés en 1 prise ;
- Flagyl® : 4 comprimés/j pendant 7 jours.

Mycoplasma hominis et Ureaplasma urealyticum

Mycoplasma hominis est plutôt un germe saprophyte, tandis que *Ureaplasma urealyticum* présente les mêmes risques évolutifs que les *Chlamydia*. L'examen clinique est aspécifique, l'infection étant souvent asymptomatique.

Le traitement repose sur une antibiothérapie adaptée : doxycycline (Vibramycine® N) : 2 comprimés/j pendant 15 jours.

Bactéries pathogènes opportunistes

Elles résultent de la sélection d'une flore saprophyte, mais on note des cas de transmission parfois sexuelle. L'examen clinique est peu spécifique et souvent asymptomatique.

Le traitement consiste en la recherche de facteurs favorisants et l'utilisation d'antiseptiques à large spectre : Polygynax® : 1 ovule/j pendant 12 jours.

Cas particuliers

Femme enceinte

Les leucorrhées physiologiques sont plus fréquentes et plus abondantes. On note une fréquence accrue du nombre de mycoses. Il existe des complications maternofœtales possibles, en particulier menace d'accouchement prématuré, rupture prématurée des membranes, infections néonatales. Le dépistage précoce avec un traitement adapté est donc capital.

Postménopause

Il faut toujours penser au cancer de l'endomètre.

Il existe néanmoins d'autres étiologies :

- vulvovaginite atrophique sénile, qui se caractérise par des leucorrhées avec prurit, une vulve atrophique, un toucher vaginal douloureux. Le traitement repose sur des œstrogènes locaux (Colpotrophine®) ;
- tumeur œstrogénosécrétante de l'ovaire ;
- les autres étiologies sont les mêmes que chez la femme en période d'activité génitale.

Petite fille

Il faut toujours rechercher un corps étranger. Les autres étiologies sont des germes banals, une mycose, une oxyurose ou une puberté précoce.

Virginie Doridot : Interne des hôpitaux de Paris.
François Audibert : Chef de clinique-assistant.
Service de gynécologie-obstétrique, hôpital Antoine-Béclère, 157, rue de la Porte-de-Trivaux, 92140 Clamart, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : V Doridot et F Audibert. Leucorrhées.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0770, 1998, 2 p

Lombalgies

P Chazerain, JM Ziza

Les lombalgies sont un motif très fréquent de consultation de médecine générale. Elles sont, à la différence des dorsalgies, dans la très grande majorité des cas d'origine rachidienne. Les lombalgies rachidiennes sont le plus souvent d'origine « commune », c'est-à-dire dégénérative discale et/ou articulaire postérieure. Parfois, ces lombalgies sont dites « symptomatiques » et regroupent alors des causes aussi variées qu'une spondylodiscite infectieuse, une spondylarthropathie, une métastase vertébrale, un myélome, une épidurite ou un tassement vertébral ostéoporotique. Beaucoup plus rarement, il s'agit de lombalgies non vertébrales ou « extrarachidiennes » d'origine viscérale.

La lombalgie n'est pas une maladie mais un symptôme. La démarche diagnostique doit privilégier la recherche des affections les plus graves, même si ce sont les plus rares. Un retard diagnostique et donc thérapeutique peut être préjudiciable. Le praticien doit connaître les principales causes de lombalgies et ne pas tomber dans les deux pièges suivants : retenir avec trop de facilité le diagnostic de lombalgie discale devant un symptôme en apparence banal, et demander systématiquement une imagerie par résonance magnétique (IRM) lombaire chez tout lombalgique.

© Elsevier, Paris.

Examen clinique d'un lombalgique

Caractéristiques de la douleur

L'interrogatoire est comme souvent une étape importante de l'examen clinique. Il faudra distinguer les lombalgies d'horaire mécanique des lombalgies d'horaire inflammatoire *(tableau I)*.

Les lombalgies mécaniques sont améliorées par le repos et le décubitus, majorées par les efforts, la station assise et debout prolongée, le port de charges et les changements de position.

À l'inverse, les lombalgies inflammatoires sont nocturnes, réveillent le patient, l'obligeant à se lever, et s'accompagnent d'un dérouillage matinal durable.

Parfois l'horaire est mixte, c'est-à-dire à la fois mécanique et inflammatoire. Comme pour toute douleur rachidienne, il faudra faire préciser le siège exact de la douleur rachidienne, éventuellement la présence d'une irradiation radiculaire, la notion de facteur déclenchant, le mode de survenue (brutal ou progressif), l'ancienneté de la douleur, en distinguant les lombalgies aiguës, c'est-à-dire schématiquement celles qui évoluent depuis moins de 3 semaines, des lombalgies chroniques. La notion d'impulsivité à la toux, à la défécation ou à l'éternuement sera systématiquement recherchée et orientera plutôt vers une origine discale. Enfin, l'existence d'une altération de l'état général ou d'une fièvre oriente d'emblée vers une lombalgie symptomatique.

Tableau I. – Lombalgies d'horaire inflammatoire.

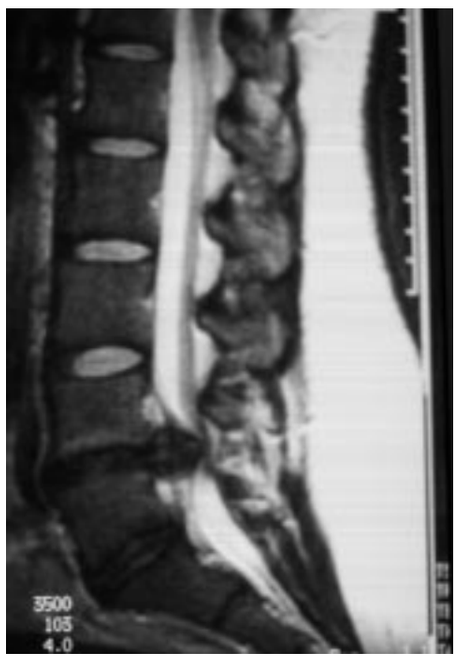
Spondylarthropathie
Tumeur maligne vertébrale
Infection discovertébrale
Ostéome ostéoïde
Neurinome, méningiome

Examen du rachis lombaire

L'existence d'un syndrome rachidien (raideur lombaire mesurée par l'indice de Schober et la distance doigts-sol, attitude antalgique) orientera vers une lombalgie d'origine vertébrale. En l'absence de syndrome rachidien, on évoquera alors une lombalgie extrarachidienne. Des signes de conflit discoradiculaire seront systématiquement recherchés : signe de Lasègue lombaire ou radiculaire, sonnette lombaire. Un examen neurologique comprendra toujours la recherche d'un déficit moteur, sensitif, ou d'une diminution d'un réflexe ostéotendineux.

Examens radiologiques

Initialement, il faut demander des radiographies standards du rachis lombaire de face et de profil, ainsi qu'une radiographie du bassin de face debout. On peut se contenter d'une incidence de de Sèze (grand cliché lombo-pelvi-fémoral en incidence postéroantérieure) et d'un cliché du rachis lombaire de profil. Ce n'est que dans un deuxième temps que l'on discutera la réalisation d'un scanner, d'une scintigraphie osseuse ou d'une IRM lombaire *(fig 1)*, en fonction de l'évolution, de la présence d'atypies cliniques, d'anomalies biologiques ou d'arguments faisant craindre une lombalgie symptomatique .



1 *Imagerie par résonance magnétique (IRM) lombaire : volumineuse hernie discale L4-L5.*

© Elsevier, Paris

Tableau II. – Lombalgies à vitesse de sédimentation élevée.

Spondylodiscite infectieuse
Pathologie tumorale maligne (métastases vertébrales, myélome, lymphome)
Spondylarthropathie
Tumeur ou infection rénale
Fibrose rétropéritonéale

Il est important de ne pas rattacher systématiquement des anomalies radiologiques banales (comme des séquelles de maladie de Scheuermann, une maladie de Forestier, une lombarthrose) aux symptômes allégués.

Examens biologiques

Pour une lombalgie aiguë chez un sujet jeune, aucun examen biologique n'est nécessaire. La recherche d'un syndrome inflammatoire avec une vitesse de sédimentation, une protéine C réactive et une numération formule sanguine n'est demandée que si l'évolution n'est pas favorable. La découverte d'une élévation de la vitesse de sédimentation est a priori suspecte et évoque une lombalgie symptomatique *(tableau II)*.

Diagnostics étiologiques

Lombalgie rachidienne (d'origine vertébrale)

Les principales étiologies sont résumées dans le *tableau III*.

Lombalgie discale commune

Les arguments en faveur d'une origine discale sont résumés dans le *tableau IV*.

■ Interrogatoire :

– douleur médiane, en barre ou latéralisée, le plus souvent après une circonstance déclenchante (effort, faux mouvement, port de charge) ;

– douleur aggravée par les efforts et la station debout et soulagée par le décubitus ;

– impulsive à la toux ;

– antécédent(s) de lumbago ;

– conservation de l'état général.

■ Examen clinique :

Tableau III. – Lombalgies rachidiennes.

Lombalgies discales dégénératives
Lombalgies par arthrose postérieure
Lombalgies symptomatiques : *- spondylodiscite infectieuse* *- spondylarthropathie* *- tassement vertébral ostéoporotique* *- tassement vertébral métastatique* *- myélome* *- tumeur intrarachidienne*
Lombalgies fonctionnelles

Tableau IV. – Arguments en faveur d'une origine discale devant une lombalgie.

Début brutal
Effort déclenchant
Antécédents de lumbago
Irradiation radiculaire
Impulsivité
Attitude antalgique
Signe de Lasègue
Sonnette lombaire

– attitude antalgique dans le sens sagittal ou frontal ;

– douleur à la pression et à la mobilisation du rachis lombaire inférieur ;

– raideur lombaire le plus souvent en antéflexion.

■ Radiographies : elles sont parfois normales. Elles peuvent montrer une ou plusieurs discopathies lombaires, pas nécessairement en cause. Assez souvent, le compte rendu signale des anomalies banales qui sont asymptomatiques (anomalie transitionnelle de la charnière lombosacrée, spina bifida, bascule du bassin) mais qui vont, à tort, inquiéter le patient.

■ Biologie usuelle : normale.

Lombalgie articulaire postérieure

■ Interrogatoire :

– patient plus âgé (plus de 65 ans), plus souvent la femme que l'homme ;

– rarement un effort déclenchant ;

– lombalgie non impulsive ;

– souvent soulagée par l'antéflexion lombaire ;

– localisation souvent unilatérale de la lombalgie ;

– claudication neurogène d'effort parfois associée.

■ Examen clinique :

– douleur reproduite par l'extension lombaire ;

– douleur à la pression paravertébrale ;

– hyperlordose lombaire, syndrome trophostatique.

■ Radiographies : arthrose interapophysaire postérieure lombaire sur l'incidence de profil avec parfois un spondylolisthésis.

■ Biologie : normale.

Lombalgie liée à un tassement vertébral ostéoporotique

■ Interrogatoire :

– début brutal, souvent après une chute ou un effort parfois minime ;

– femme ménopausée ou sujet âgé ;

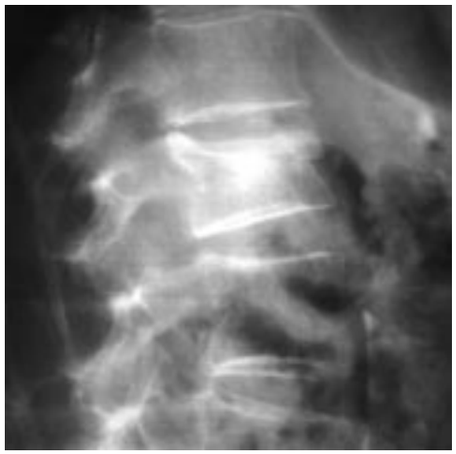
– lombalgie intense responsable d'une impotence fonctionnelle ;

– constipation récente ou majoration d'une constipation ancienne.

■ Examen clinique :

– douleur élective ou plus diffuse à la pression du rachis lombaire ;

– absence de signes neurologiques. En effet, la présence de signes neurologiques oriente en premier lieu vers un tassement vertébral non ostéoporotique, car ils sont exceptionnels au cours des tassements ostéoporotiques.



2 *Radiographie du rachis lombaire de profil : tassement ostéoporotique de L3.*

Tableau V. – Arguments contre une étiologie dégénérative devant une lombalgie.

Caractère tenace
Aggravation progressive malgré le traitement symptomatique
Horaire inflammatoire
Douleur permanente
Signes d'accompagnement (fièvre, altération de l'état général...)
Absence d'antécédent de lombalgie
Syndrome inflammatoire biologique

■ Radiographies : déminéralisation rachidienne, tassement corporéal unique ou multiple allant du simple enfoncement d'un plateau vertébral au tassement complet en « galette ». Le respect du mur postérieur est constant *(fig 2)*.

■ Biologie : normale.

Lombalgie tumorale maligne

■ Interrogatoire *(tableau V)* :

– sujet âgé sans antécédent rachidien ;

– douleur d'horaire inflammatoire, tenace ;

– altération de l'état général ;

– antécédent néoplasique connu.

■ Examen clinique :

– parfois non contributif ;

– l'examen neurologique recherche des signes de compression médullaire ;

– l'examen général sera orienté en fonction des cancers les plus ostéophiles (palpation des seins et de la thyroïde, toucher rectal, examen pulmonaire et abdominal).

■ Radiographies : lésions vertébrales ostéolytiques et/ou ostéocondensantes d'emblée évidentes *(fig 3)* ou au contraire très discrètes. C'est alors souvent l'imagerie complémentaire (scanner ou IRM lombaire) qui confirme la nature maligne de l'atteinte vertébrale et montre son extension locale. Une radiographie de thorax et une échographie abdominale sont très souvent nécessaires. La scintigraphie osseuse permet d'apprécier l'éventuelle diffusion de l'atteinte osseuse.



3 *Radiographie du rachis lombaire : métastases osseuses condensantes d'un cancer prostatique.*



4 *Radiographie du rachis lombaire de profil : spondylarthrite ankylosante.*

■ Biologie : syndrome inflammatoire fréquent (mais non constant) :
– hypercalcémie ;
– pic monoclonal (myélome).

Spondylodiscite infectieuse

■ Interrogatoire :
– lombalgie (aiguë ou chronique) fébrile ;
– altération de l'état général ;
– terrain particulier (transplanté, immunodéprimé, septicémique ou postopératoire).
■ Examen clinique :
– raideur lombaire segmentaire ;
– fièvre.
■ Radiographies :
– pincement discal et anomalies des plateaux vertébraux adjacents ;
– intérêt capital de l'IRM lombaire qui montrera les lésions discovertébrales et éventuellement l'extension paravertébrale antérieure et/ou postérieure.
■ Biologie :
– syndrome inflammatoire ;
– hémocultures parfois positives ; une ponction-biopsie discovertébrale est parfois nécessaire.

Spondylarthropathie

■ Interrogatoire :
– lombalgie d'horaire inflammatoire chez un homme jeune ;
– rechercher systématiquement une notion de douleur fessière uni- ou bilatérale, un épisode antérieur d'arthrite périphérique, un orteil en « saucisse », un antécédent personnel ou familial de psoriasis.
■ Examen clinique :
– raideur lombaire et parfois raideur rachidienne globale ;



5 *Radiographie du bassin : sacro-iliite bilatérale (spondylarthrite ankylosante).*

– manœuvres des sacro-iliaques positives ;
– psoriasis.
■ Radiographies :
– elles peuvent être normales ou montrer des syndesmophytes, notamment à la charnière dorsolombaire (*fig 4*) ;
– la présence d'une sacro-iliite *(fig 5)* sur l'incidence de de Sèze ou sur le bassin de face permettra de rattacher facilement la lombalgie à la spondylarthropathie.
■ Biologie : elle peut être normale ou montrer un syndrome inflammatoire. Parfois la recherche de l'antigène HLA B27 est utile.

Tumeur nerveuse intrarachidienne

Il s'agit le plus souvent d'un neurinome ou d'un méningiome. La lombalgie est déclenchée assez électivement par le décubitus dorsal, cédant ou s'atténuant rapidement dès que le patient se lève. La raideur rachidienne est constante.

Les radiographies standards du rachis sont souvent normales et c'est désormais l'IRM qui fait le diagnostic.

Tableau VI. – Lombalgies extrarachidiennes.

Vasculaires : *- fissuration d'un anévrisme de l'aorte abdominale* *- dissection aortique*
Digestives : *- pancréatite* *- tumeur du pancréas* *- adénopathies profondes pararachidiennes*
Rénales : *- pyélonéphrite* *- colique néphrétique* *- tumeur rénale* *- fibrose rétropéritonéale*
Musculaires : *- hématome* *- tumeur* *- abcès*

L'analyse du liquide céphalorachidien trouve une élévation de la protéinorachie parfois considérable, sans élévation du nombre d'éléments.

Lombalgie « d'origine dorsolombaire »

Elle est caractérisée par :
– une douleur unilatérale redéclenchée à la pression du massif articulaire postérieur D12-L1 ;
– un point douloureux exquis sur la crête iliaque à environ 7 cm de la ligne médiane ;
– une zone fessière d'infiltration cellulalgique.

Lombalgie « fonctionnelle »

C'est toujours un diagnostic d'élimination. Ces lombalgies sont rarement purement fonctionnelles : il existe très souvent un point de départ discovertébral authentique mais pérennisé par un syndrome anxiodépressif ou la recherche de bénéfices secondaires (par exemple en accident du travail).
■ Interrogatoire :
– lombalgies diffuses, irradiant souvent au rachis dorsal et parfois cervical ;
– paresthésies à type de brûlures lombaires ;
– douleurs permanentes ;
– cortège fonctionnel extrarachidien associé ;
– totale inefficacité des antalgiques usuels.
■ Examen clinique :
– discordance entre la richesse des symptômes et la pauvreté des signes objectifs ;
– parfois, présentation théâtrale ou oppositionnelle.
■ Radiographies : normales ou anomalies discovertébrales dégénératives banales.
■ Biologie : normale.

Même si ce diagnostic est souvent facilement porté, il est parfois nécessaire, pour écarter toute arrière-pensée, de faire réaliser un scanner et/ou une IRM lombaire.

Lombalgies extrarachidiennes

Les principales étiologies sont résumées dans le *tableau VI*.

Points à retenir

✔ Seul un examen clinique rigoureux initial guidera utilement la demande d'examens paracliniques pertinents.

✔ La plupart des lombalgies sont dites « communes », c'est-à-dire d'origine dégénérative discale et/ou articulaire postérieure.

✔ Lombalgie à radiographie normale : toujours penser à refaire faire des radiographies standards récentes.

✔ « Il n'y a pas lieu de demander ou de pratiquer un scanner et/ou une IRM pour le diagnostic ou la surveillance d'une arthrose rachidienne, en dehors des cas où les données cliniques et/ou paracliniques et les radiographies standards font craindre une complication ou une pathologie rachidienne d'une autre nature. » (Références médicales opposables.)

✔ Devant un tassement vertébral, le problème est de distinguer un tassement bénin ostéoporotique d'un tassement malin, et donc de demander systématiquement une vitesse de sédimentation, une calcémie et une électrophorèse des protides sériques.

✔ L'absence de syndrome inflammatoire biologique n'exclut pas l'étiologie maligne.

Ulcère digestif

Les localisations postérieures de l'ulcère de l'estomac peuvent s'exprimer par une lombalgie haute ou plus souvent par une dorsalgie. C'est la négativité de l'examen rachidien, la notion de périodicité et le rythme postprandial qui doivent faire évoquer le diagnostic qui sera confirmé par la fibroscopie gastrique.

Pathologie pancréatique

La douleur pancréatique siège typiquement dans l'épigastre et l'hypocondre droit. Parfois, et notamment au cours de la pathologie néoplasique du corps et de la queue du pancréas, la localisation épigastrique manque, et seules subsistent des dorsolombalgies trompeuses.



6 *Scanner lombaire : fibrose rétropéritonéale.*

Pathologie rétropéritonéale

Un certain nombre d'affections rétropéritonéales peuvent, du fait de leur localisation et de leur innervation, se révéler par des lombalgies : adénopathies, fissuration d'un anévrisme de l'aorte abdominale, fibrose rétropéritonéale *(fig 6)*.

Pascal Chazerain : Chef de service-adjoint, praticien hospitalier.
Jean-Marc Ziza : Chef de service, praticien hospitalier.
Service de rhumatologie et médecine interne, hôpital de la Croix-Saint-Simon, 125, rue d'Avron, 75020 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : P Chazerain et JM Ziza. Lombalgies.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0780, 1998, 4 p

Malaise et perte de connaissance

A Memin, V Biousse

La survenue d'un malaise ou d'une perte de connaissance est un motif fréquent de recours au généraliste ou aux services des urgences. L'interrogatoire du patient ou de son entourage a une importance primordiale dans l'enquête étiologique.

© Elsevier, Paris.

Introduction

Le terme « malaise » est peu précis, souvent utilisé par les patients pour désigner une sensation souvent vague et correspondant à de nombreuses pathologies. En effet, ce terme englobe des phénomènes divers tels que « lipothymie », « perte de connaissance complète » ou encore « syncope ». Ce phénomène étant le plus souvent bref et spontanément réversible, ce sont essentiellement les données de l'interrogatoire du malade (a posteriori) qui orientent le diagnostic.

Examen clinique du patient

L'examen étant souvent réalisé après le « malaise », il est souvent normal. Les données de l'examen vital, réalisé par l'équipe de secours immédiatement appelée lors de la survenue du « malaise », sont souvent d'une grande aide diagnostique et doivent être recherchées *(tableau I)*.

Interrogatoire

L'interrogatoire du patient et surtout de l'entourage présent au moment du malaise précise les principales caractéristiques :

– antécédents médicaux (cardiaques, neurologiques, endocriniens, psychiatriques...) ;

– traitements habituels ;

– description du malaise (prodromes, présence ou non d'une perte de connaissance, horaire de survenue, facteur déclenchant, durée, morsure de langue, perte d'urines, secousses cloniques, chute traumatique, confusion après l'épisode, pâleur, absence ou irrégularités de pouls, sueurs...).

Examen clinique

Il doit notamment comporter :

– la mesure de la tension artérielle ;

– l'examen neurologique ;

Tableau I. – Signes cliniques à rechercher lors d'un « malaise » ou d'une perte de connaissance (examen réalisé par l'équipe de secours durant le « malaise »).

Détresse respiratoire
Ventilation spontanée ou non
Troubles du rythme respiratoire (polypnée ou bradypnée)
Respiration stertoreuse
Prise du pouls
Absence de pouls perceptible
Irrégularités
Tachycardie ou bradycardie
Mesure de la pression artérielle
Présentation du patient
Pâleur ou rougeur faciale
Sueurs
Perte de connaissance complète ou non
Contact verbal
Réponse aux ordres simples
Yeux ouverts ou fermés
Résistance à l'ouverture des paupières
Mouvements spontanés du patient
Mouvements spontanés
Myoclonies localisées ou généralisées
Déficit neurologique éventuel (hémiplégie)
Examen des pupilles
Symétriques ou non
Myosis ou mydriase
Durée du « malaise » ou de la perte de connaissance
Mode de récupération après le « malaise » ou la perte de connaissance
Récupération immédiate
Récupération progressive (durée)
Obnubilation, confusion après l'épisode
Amnésie de l'épisode
Lésions traumatiques éventuelles lors d'une chute
Interrogatoire des témoins *(qui sont sur place et ne seront pas présents aux urgences !)*
Modalités d'installation du « malaise »
Facteur déclenchant éventuel

– l'auscultation cardiaque ;

– la recherche d'une morsure de langue ;

– une plaie ou un hématome en faveur d'un traumatisme crânien.

Il faut souligner que la notion de perte urinaire n'a aucune spécificité étiologique.

Glycémie

Il s'agit d'un examen informatif s'il est réalisé au décours immédiat d'un malaise (bandelette capillaire au doigt).

Électrocardiogramme

À la recherche de troubles du rythme ou de la conduction cardiaque.

Les autres examens complémentaires (électroencéphalogramme, scanner, échographie cardiaque...) seront prescrits en fonction de l'orientation initiale.

Orientation diagnostique

Il faut savoir, quand cela est possible, si la perte de connaissance est réelle, en sachant toutefois que l'absence de perte de connaissance n'est pas sans conséquences. La conduite à tenir devant une lipothymie doit être identique à celle à tenir devant une perte de connaissance complète.

Le choix des examens complémentaires et du traitement, dépend de l'orientation diagnostique qui est résumée dans les *tableaux I et II.*

Conclusion

Les « malaises » sont un motif fréquent de consultation, ils peuvent relever de nombreuses pathologies, dont certaines mettent en jeu le pronostic vital (syncope d'origine cardiaque, hypoglycémie, crise d'épilepsie). Il est donc important d'en préciser l'étiologie pour mettre en route un traitement adapté.

© Elsevier, Paris

Tableau II. – Orientation diagnostique devant un « malaise » ou une perte de connaissance.
Syncope d'origine cardiaque
Troubles du rythme, de la conduction
Insuffisance coronaire aiguë
Embolie pulmonaire syncopale
Rétrécissement aortique, cardiomyopathie obstructive (syncope d'effort)
Myxome et thrombus de l'oreillette gauche (syncope positionnelle)
Hypertension artérielle pulmonaire primitive
Cardiopathies congénitales
Début brutal, à l'emporte-pièce
- À l'emporte-pièce, début brutal *- Prodromes : palpitations, dyspnée, douleur thoracique* *- Cyanose, pouls irrégulier ou absent pendant l'épisode*
Syncope vasodépressive (neurocardiogénique)
Syncope vasovagale
Facteurs favorisants fréquents : chaleur, stress, émotion, sujet jeune
Prodromes : bradycardie et pâleur fréquentes
Hypotension orthostatique
- Médicaments : diurétiques, antihypertenseurs, neuroleptiques, antidépresseurs tricycliques... *- Décubitus prolongé* *- Hypovolémie : hémorragie aiguë, déshydratation extracellulaire (diarrhée...)* *- Dysautonomie : neuropathie végétative, atrophie multisystématisée*
Hyperexcitabilité du sinus carotidien
Rotation de la tête, cravate trop serrée, tumeurs, adénopathies
Autres syncopes réflexes
Mictions nocturnes, défécation, quintes de toux, manœuvre de Valsalva.
Syncope d'origine cérébrovasculaire
Rare *Contemporaine d'une ischémie cérébrale brutale (présence de signes déficitaires neurologiques)*
Crise d'épilepsie
Crise d'épilepsie généralisée
Début brusque, perte de connaissance complète avec chute souvent traumatisante, phase tonicoclonique, respiration stertoreuse, morsure du bord latéral de langue, durée de plusieurs minutes, retour à la conscience progressif avec confusion postcritique, amnésie de l'épisode
Crise d'épilepsie partielle
- Crise partielle simple ou complexe s'il existe une altération de la conscience *- Éléments évocateurs : clonies, signes cliniques focaux brefs et stéréotypés, automatismes gestuels*
Traumatisme crânien
Apparition après un traumatisme crânien parfois méconnu *La notion d'intervalle libre évoque l'existence d'un hématome extradural* *Scanner cérébral souvent nécessaire* *Surveillance en milieu hospitalier au moins pendant 24 heures*
Hypoglycémie
- Présentation clinique polymorphe (lipothymie, confusion, coma, crise convulsive...) *- Sujets souvent diabétiques traités par insuline ou sulfamides hypoglycémiants* *- Horaire de survenue évocateur : à jeun ou en postprandial tardif* *- Existence de prodromes : sensation de faim, tremblements, sueurs, asthénie, céphalées*
Hystérie
- Absence de perte de connaissance complète *- Caractère théâtral du malaise avec spectateurs* *- Résistance à l'ouverture passive des paupières, absence de chute traumatisante* *- Personnalité hystérique*

Armelle Memin : Interne,
service de neurologie, hôpital Saint-Antoine, 184, rue du Faubourg-Saint-Antoine, 75012 Paris, France.
Valérie Biousse : Chef de clinique-assistant,
service de neurologie, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : A Memin et V Biousse. Malaise et perte de connaissance.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 1-0800, 1998, 2 p