

Avertissement: Notes prises au vol, erreurs possibles, prudence...

Mardi 10 février 2015

Hôpital cantonal de Genève

[Quand trophée rima avec diarrhée...](#)

Dr J. Stirnemann

On pourrait écrire...il y avait une fois une dame de 60 ans qui présentait un rhumatisme inflammatoire depuis plusieurs années traités par AINS et Prednisone...cette dame était une grande voyageuse, et elle avait un fils chez lequel on avait diagnostiqué une maladie de Crohn...

Elle avait mal aux épaules, aux hanches, aux genoux et aux mains...Sa CRP était aux alentours de 50 mais les marqueurs de la PR (Polyarthrite rhumatoïde) antiCCP et FR étaient négatifs...

A 1^{ère} vue elle présentait une PR séronégative...

Ensuite sont apparus des symptômes digestifs sous forme de diarrhées...

Son traitement a consisté en Naproxen, Arava®(Leflunomide), Colchicine, puis à l'introduction d'un traitement biologique soit un antiTNF: Simponi®(Golimumab), arrêté peu après à la suite de l'apparition d'un état fébrile...et retour finalement à la Prednisone à 40mg/j avec diminution progressive...

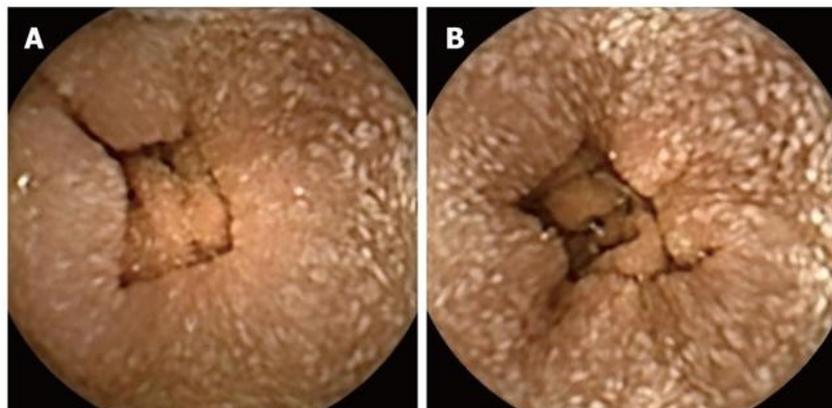
Toujours des selles molles, voire des diarrhées, une perte de poids (5 kg en 2 mois), un peu de sang occulte dans les selles...et l'introduction de Ciproxine...un peu à l'aveugle...

Toujours un syndrome inflammatoire, une hypoalbuminémie et une hypogammaglobulinémie...

Du point de vue immunologique...rien...pas un anticorps suspect à l'horizon...

Le CT thoraco-abdomino-pelvien ne montre que quelques adénopathies agrandies...

L'oesogastroduodénoscopie (OGD) montre des lésions rondes rouge vif avec sur la muqueuse duodénale des dépôts blanchâtres...pour le gastroenterologue réveillé «y a pas photos» c'est typique d'une maladie de Whipplec'est à dire d'une infection à *Tropheryma whippelii*.



Video capsule examination showing small, white, diffuse deposits, covering all the small bowel mucosa (A and B). The villi are present and edematous. (<http://www.wjgnet.com/1948-5190/full/v4/i12/WJGE-4-575-g001.htm>)

Si on colore au PAS (periodic acid Schiff) on voit classiquement des inclusions PAS + à l'intérieur des macrophages de la lamina propria. On peut être encore plus spécifique en effectuant un marquage avec des anticorps anti *T.whippelii*. ou encore identifier l'antigène par une PCR sur les biopsies, ou avant cela dans la salive et /ou dans les selles.

Les divers traitements antiinflammatoires furent donc stoppés et la patient mise sous Rocéphine 2g/j pendant 15 jours parentérale, puis sous Bactrim per os...pendant en tout cas 1 an voire 18 mois...

George Hoyt Whipple([28 août 1878](#) à [Ashland, New Hampshire, États-Unis](#)- [1er février1976](#)) a eu le prix Nobel en 1934 (avec G Minot et W.Murphy) pour ses découvertes sur l'anémie pernicieuse, et en particulier sur son traitement par des extraits de foie...



En plus de ça il découvre en 1907, ce qu'il appellera la «lipodystrophie intestinale» dont la cause est alors inconnue. En 1954 on observe que les antibiotiques améliorent les patients même si l'on ne comprend pas pourquoi, et c'est en 1961 que la bactérie est détectée, séquencée au cours des années 90 et baptisée *Tropheryma whippelii* (du grec Trophi signifiant alimentation et eryma pour barrière, soulignant ainsi la malabsorption, atteinte typique de la maladie (dixit Wikipedia...)).

C'est une maladie rare dont l'incidence est de 1/ million d'habitants...soit 9 cas / an en Suisse...elle touche préférentiellement les hommes après 50 ans ...

Dans 28% des cas on retrouve le HLA B27...

Il existe des porteurs sains de *T. whippelii* (2-4% de la population)...un peu plus chez les égouttiers et les agriculteurs (12%).

Probablement qu'en plus du facteur bactériologique il y a un ou des facteurs génétiques...

Les symptômes sont d'abord:

- digestifs avec diarrhées, malabsorption, perte de poids...
- rhumatologiques avec douleurs articulaires souvent 6-7 ans avant le diagnostic
- atteinte neurologique avec troubles des fonctions supérieures pouvant aller jusqu'à la démence, une hydrocéphalie à pression normale, des mouvements anormaux des globes oculaires
- atteinte cardiovasculaire avec une péricardite, voire une endocardite à hémoculture négative.

Les sérologies ne sont pas utiles car peu spécifiques, mais la PCR dans les selles et/ou la salive a une bonne valeur prédictive positive (VPP= 95,2%) si les 2 sont positives, et une bonne valeur prédictive négative (VPN= 99,2%) si les 2 sont négatives...(c'est à Lausanne qu'il faut envoyer les échantillons...).

Pour confirmer le diagnostic il faut cependant une biopsie duodénale, ou une analyse du LCR lors d'atteinte neurologique...

Le traitement est parentéral pendant 2 semaines (Rocéphine) suivi de Bactrim pendant 1-2 ans...S'il n'y a pas d'atteinte neurologique certains donnent de l'OH-chloroquine ou de la Doxycycline à la place du Bactrim.

La PCR se négative en 2-6 semaines.

Il y a moins de 5% de rechutes.

Le délai moyen de rechute est de 4 ans.

On se souviendra qu'une PR séronégative avec des symptômes digestifs n'est peut-être pas une PR...mais on se souviendra aussi que ce qui est rare est rare, et on ne va pas se mettre à faire des PCR salivaires à tout le monde ...



.....l'arbre qui cache la forêt



...ou le train qui peut en cacher un autre...

Le prof Thomas Leconte du centre de transfusion est à court de donneurs de plaquettes...téléphoner au 022/ 372 39 01...pour vous annoncer et transmettez le message «larga manu»...

Compte-rendu du Dr Eric Bierens de Haan
ericbdh@bluewin.ch

transmis par le laboratoire MGD
colloque@labomgd.ch