

Poster 115

Des œdèmes d'origine particulière : la maladie de Waldmann. À propos d'une forme familiale

P Germain, C Bloch-Michel, X Delbrel, J Fach, P Lamarque, M Amouretti, D Malvy, M Le Bras, M Longy-Boursier

La maladie de Waldmann est une malformation intestinale lymphatique diffuse responsable d'une entéropathie exsudative.

Nous rapportons deux formes familiales révélées à l'âge adulte.

Observation n° 1 : Mme B, 61 ans, a depuis 10 ans des œdèmes des membres inférieurs et de nombreux épisodes infectieux : cellulite de la face, septicémie à *Escherichia coli*, spondylodiscite C3-C4, éruptions cutanées de type érysipèle. Il n'existe aucun trouble digestif. L'examen clinique est normal, hormis les œdèmes. La biologie révèle une hypoprotidémie (22 g/L), une hypoalbuminémie (11 g/L), une hypogammaglobulinémie (1,3 g/L) et une lymphopénie à 100 $\text{él}/\text{mm}^3$. La clairance de l' α_1 -antitrypsine est augmentée à 200 mL/24 heures ($N < 15$), la stéatorrhée est à 19 g/3 j. Les explorations morphologiques abdominales sont normales. La lymphographie confirme l'absence de progression du produit.

La biopsie du grêle montre un infiltrat inflammatoire aspécifique.

Sous triglycérides à chaîne moyenne (TCH), les œdèmes diminuent et, au 3^e mois, l'albumine sérique est à 20 g/L.

Observation n° 2 : Sa fille, Mme T, 30 ans, a des œdèmes des membres inférieurs depuis 5 ans et des épisodes fébriles avec éruptions cutanées. L'examen clinique est normal, hormis les œdèmes. Les anomalies biologiques sont comparables à celles de la mère (albumine : 18 g/L : triglycérides 1,6 g/L, clairance α_1 -antitrypsine 150 mL/24 h, stéatorrhée 22 g). Le transit du grêle montre une flocculation anormale au niveau duodéno-jéjunale. Les prélèvements de la muqueuse duodénale confirment l'existence de multiples lymphangiectasies. L'évolution est également favorable sous régime. L'exploration biologique par un dosage d'albumine sérique chez ses deux enfants a été refusée. La maladie de Waldmann se révèle dans l'enfance. D'évolution très lente, le pronostic est lié à la gravité des phénomènes infectieux et à la survenue de lésions malignes. Elle est exceptionnelle dans sa révélation à l'âge adulte et dans sa forme familiale. Le seul traitement reste le régime à base de TCH, contraignant, onéreux, mais efficace.

Service de médecine interne, hôpital Saint-André, 1, rue Jean-Burquet, 33075 Bordeaux cedex, France

Poster 116

**Pemphigoïde bulleuse et corticothérapie générale.
Étude rétrospective à propos de 62 observations**JL Michel¹, JF Bourdet¹, JL Perrot¹, L Fond¹, S Boucheron², F Cambazard¹

Matériel et méthodes : Tous les dossiers des patients ayant eu une pemphigoïde bulleuse diagnostiquée et traitée depuis au moins 1 an au 1^{er} septembre 1996 ont été colligés, et ce jusqu'au 1^{er} janvier 1981. Soixante-dix-huit dossiers ont été retenus selon les critères classiques.

L'interrogatoire des malades, de leur famille ou de leur médecin traitant a permis d'étudier leur devenir. Les tests statistiques utilisés ont été : les courbes de survie selon la méthode de Kaplan-Meier, comparées par le test du log-rank ; le taux de surmortalité défini par le rapport entre les taux de mortalité de la population malade et de la population de référence, de même classe d'âge, en l'occurrence la population nationale lors du recensement Insee 1990. Le critère principal de l'étude est le taux de mortalité lors de la première année.

Résultats : Seize patients ont été perdus de vue ; 62 patients ont donc pu être inclus, 29 hommes, 33 femmes, âge moyen 77 ans. Cinquante-trois (81 %) ont bénéficié d'une corticothérapie générale avec en équivalent prednisone oral une dose maximale en traitement d'attaque comprise entre 15 au minimum et 135 mg au maximum, soit en moyenne 57,2 mg. Les neuf autres patients

ont bénéficié d'une corticothérapie locale associée ou non à des antibiotiques type cyclines et/ou dapsone. Le critère principal de l'étude est le taux de mortalité lors de la première année : huit décès, soit 16 %, dont quatre (8 %) lors du premier trimestre. Le risque relatif de décès est de cinq pour les patients de plus de 80 ans et de 14 pour les patients de 70 à 79 ans. Si on compare les courbes de survie des patients ayant reçu une corticothérapie et celles des patients n'en ayant pas reçu par voie générale, on constate une diminution significative de la survie dans le premier groupe (moyenne d'âge, sex-ratio similaires).

Sur la durée totale de l'étude, 25 décès sont survenus, 17 (68 %) de cause indéterminée, cinq (20 %) d'origine cardiovasculaire, trois (12 %) de cause septique.

Discussion : Cette étude confirme les données déjà rapportées dans la littérature du pronostic péjoratif de la pemphigoïde bulleuse et, là encore, il semble que la corticothérapie générale puisse aggraver le pronostic.

¹Service de dermatologie, ²service d'anatomopathologie, hôpital Nord, 42055 Saint-Étienne cedex 2, France