

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Maladie de Ménétrier chez l'enfant

M. VALENSI (1), O. GUIDI (2), I. ETIENNE (2)

RESUME : Nous rapportons le cas d'un garçon âgé de 3 ans et 2 mois ayant présenté des vomissements associés à des œdèmes palpébraux d'apparition récente. L'exploration paraclinique a permis d'établir le diagnostic de gastrite hypertrophique bénigne ou maladie de Ménétrier. L'intérêt de ce cas réside dans l'aspect rare, bénin et transitoire chez l'enfant contrastant avec l'adulte où la forme chronique prédomine avec un risque de cancérisation.

MOTS-CLÉS : *Gastrite hypertrophique bénigne - Maladie de Ménétrier - Hypoalbuminémie - Oedème*

INTRODUCTION

Nous rapportons le cas d'un enfant ayant présenté un tableau clinique associant des vomissements à des œdèmes palpébraux d'apparition récente. Le diagnostic a été celui d'une gastrite hypertrophique bénigne ou maladie de Ménétrier. Il s'agit d'une maladie rare, caractérisée par une hypoalbuminémie associée à une hypertrophie œdémateuse des plis gastriques.

HISTOIRE CLINIQUE

Un garçon, âgé de 3 ans et 2 mois, est amené dans le service des urgences pédiatriques par sa mère pour vomissements pluriquotidiens évoluant depuis 8 jours dans un contexte apyrétique avec un état général conservé.

Il présente également depuis 4 jours, un œdème palpébral bilatéral modéré, sans prise de poids.

Le jour de son hospitalisation, il se plaint de douleurs abdominales aspécifiques. Le transit intestinal ainsi que les selles sont normaux.

Dans ses antécédents, on retiendra une naissance prématurée à 34 semaines d'âge gestationnel avec une détresse respiratoire transitoire et un ictère physiologique. Pour traitement, il reçoit depuis une semaine du Motilium® et du Gaviscon®.

Sur le plan clinique, le patient est apyrétique avec un bon état général. L'examen est sans particularité hormis la présence d'un œdème palpébral bilatéral modéré.

MÉNÉTRIER'S DISEASE OF CHILDHOOD

SUMMARY : We report the case of 3 years and 2 months old boy who presented vomiting associated with eyelid edema of recent onset. The paraclinical exploration has allowed us to establish the diagnosis of benign hypertrophic gastritis or Ménétrier's disease. The interest in this case resides in his rare appearance, benignity and transience, during the childhood, contrasted with the adult where chronic form and a risk of cancer predominates.

KEYWORDS : *Benign hypertrophic gastritis - Menetrier's disease - Hypoalbuminemia - Edema*

Le bilan biologique révèle une hypoprotidémie importante à 35 g/l (N : 60 à 80 g/l), avec hypoalbuminémie à 21 g/l (N : 29 à 52 g/l). Il n'existe pas de troubles ioniques sanguins. L'hémogramme montre une hyperleucocytose à 20.250/mm³ à prédominance lymphocytaire (70%) sans syndrome inflammatoire associé. Le bilan hépatique et pancréatique est normal. L'analyse d'urine est normale (absence de protéinurie).

La sérologie CMV est positive, taux d'IgG à 135 UA/ml (N<15) (UA = unité arbitraire), IgM positif, avec un test d'avidité pour les IgG faible, confirmant l'aspect récent de l'infection.

Les sérologies *Helicobacter pylori*, Herpes simplex virus HSV 1 et 2, et *Mycoplasma pneumoniae* sont négatives.

La coproculture et la parasitologie des selles sont négatives.

Le dosage de l' α -1 antitrypsine sanguin est à 1,48 g/l (N : 1,1-2,8 g/l) et sur un échantillon de selles à 0,343 mg/g de créatinine.

Le dosage d'angiotensine convertase est normal.

Une intolérance au gluten ainsi qu'une allergie alimentaire ont été écartées.

L'échographie abdominale montre une nette hypertrophie des parois gastriques à caractère inflammatoire, des adénopathies mésentériques ainsi qu'une splénomégalie granulomateuse.

L'oesogastroduodénoscopie objective un épaississement majeur des plis avec un aspect nodulaire du fundus, évoquant une gastrite hypertrophique bénigne.

L'analyse cytologique des biopsies gastriques montre un aspect de gastrite chronique non évolutive. La recherche d'*Helicobacter pylori* est

(1) Assistant , (2) Gastropédiatre, Service de Pédiatrie, CHR La Citadelle.

négative. L'examen immunohistologique pour le CMV est négatif.

L'échographie cardiaque a permis d'exclure une péricardite.

Le patient a reçu un traitement symptomatique par antiémétique par voie parentérale, complété secondairement par un inhibiteur de la pompe à protons (oméprazole) *per os*.

L'évolution a été rapidement favorable avec amendement des vomissements et disparition des œdèmes palpébraux.

Le bilan de contrôle réalisé 4 semaines plus tard objective une guérison. On constate une normalisation de l'albuminémie, de l'épaisseur des parois gastriques à l'échographie, ainsi que de l'aspect macroscopique de la muqueuse lors de la gastroscopie.

DISCUSSION

CHEZ L'ADULTE

Classiquement, la maladie de Ménétrier affecte des sujets de 30 à 60 ans, et se caractérise par une gastrite hypertrophique avec des plis très larges et épais, des glandes volumineuses, peu d'inflammation, et une dilatation kystique intéressant parfois la sous-muqueuse. Cette hypertrophie est souvent limitée au corps de l'estomac et à la grosse tubérosité, l'antrum étant habituellement épargnée. D'une façon caractéristique, il y a diminution de la sécrétion acide et pepsinique avec une perte de protéines sériques souvent suffisante pour entraîner un œdème par hypoalbuminémie qui, avec l'anorexie et les douleurs gastriques, peuvent être les symptômes amenant le malade à consulter. Habituellement chronique, la maladie de Ménétrier peut, dans certains cas, évoluer vers la guérison. Une métaplasie avec disparition des cellules pariétales peut apparaître et, dans 10% des cas, un adénocarcinome se développe (1-6).

LES DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Ils sont à évoquer devant un épaissement de la paroi gastrique : le lymphome, le syndrome de Zollinger-Ellison, une gastrite aiguë, une gastrite érosive chronique, un ulcère gastrique, une gastrite lymphocytaire, une sarcoïdose, une gastro-entérite à éosinophile, un cancer infiltrant (6, 14).

CHEZ L'ENFANT

Ici, la forme bénigne, aiguë et transitoire, est la plus fréquente (1-4). Les manifestations clini-

ques le plus souvent rencontrées sont les vomissements associés à des œdèmes périphériques (4, 7, 9). L'évolution de cette pathologie est habituellement bénigne chez l'enfant. La guérison est spontanée en quelques semaines à quelques mois (1, 2, 8, 9, 12). On observe également une asthénie, une anorexie, une perte de poids, des douleurs abdominales, de l'ascite, un épanchement pleural, un épanchement péricardique (6, 11, 12).

Concernant le diagnostic différentiel, il convient en premier lieu d'éliminer les causes d'hypoprotidémie que sont : la malnutrition, une protéinurie, une pathologie hépatique avec défaut de synthèse protéique (2).

L'ÉTIOPATHOGÉNIE

Elle reste peu connue. L'association à une infection à CMV est souvent décrite (1-4). Les autres facteurs étiologiques retrouvés sont l'infection à *Helicobacter pylori*, Herpes simplex virus, *Mycoplasma pneumoniae*, un mécanisme auto-immun, un terrain allergique (2). Certaines études récentes impliqueraient le «Transforming Growth Factor alpha» (TGF α) dans la pathogénèse de la maladie chez l'adulte.

L'étude Sferrat et al (10), met en évidence une augmentation similaire du taux de TGF α chez l'adulte atteint et chez l'enfant atteint ayant une co-infection à CMV.

Le TGF α accroît la production de mucus en favorisant l'hyperplasie des cellules gastriques et inhibe la synthèse acide.

LA DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

La démarche diagnostique repose sur 4 volets.

Le bilan biologique

Il montre toujours une hypoprotidémie avec hypoalbuminémie importante, conséquence d'une perte protéique par la muqueuse gastrique. La clairance de l' α -1 antitrypsine est un des tests utilisés (13). La quantité d' α -1 antitrypsine éliminée dans les selles par rapport à son taux plasmatique (clairance), permet d'évaluer les pertes de protéines plasmatiques et donc, de confirmer une entéropathie exsudative.

Dans notre cas, le calcul de la clairance n'a pu être fait. Seul un dosage sur un échantillon de selles a été effectué et non sur un recueil de 24h.

L'exploration en imagerie médicale

Elle comporte deux examens d'orientation. Seul l'un d'entre eux est nécessaire. En effet, si

la radiographie du Transit OesoGastroDuodénal (TOGD) révèle facilement une hypertrophie des plis gastriques, cet examen est irradiant (3, 6, 8). En revanche, l'échographie abdominale, performante et non irradiante, permet également d'objectiver un épaissement de la paroi gastrique.

L'endoscopie digestive haute

Celle-ci est incontournable afin d'établir le diagnostic. Elle permet la réalisation de biopsies (9). Macroscopiquement, on observe une hypertrophie œdémateuse avec élargissement des plis gastriques, évoquant ainsi la maladie de Ménétrier (3, 6, 8).

L'étude anatomopathologique

Elle confirme le diagnostic. Elle montre une hyperplasie foveolaire, une atrophie glandulaire et un épaissement muqueux par remplacement des cellules pariétales et principales par des cellules à mucus (2, 3, 5, 9).

L'attitude thérapeutique n'est pas standardisée.

Plusieurs équipes préconisent dans la littérature un traitement symptomatique avec administration parentérale d'albumine, voire d'antiacides. L'abstention thérapeutique est possible (1, 2, 4).

Dans certains cas sévères et prolongés avec une infection à CMV prouvée, un traitement par ganciclovir peut être appliqué (4, 15). Le recours à la chirurgie reste exceptionnel, mais s'avère parfois nécessaire en cas d'hémorragie gastro-intestinale aiguë (9, 12).

CONCLUSION

Nous présentons une observation clinique de gastropathie exsudative chez un enfant de 3 ans dont les principaux symptômes associent des vomissements à des œdèmes palpébraux d'apparition récente.

L'exploration para-clinique a permis d'établir le diagnostic de gastrite hypertrophique bénigne ou maladie de Ménétrier au décours d'une primo-infection à CMV.

Il s'agit d'une affection rare, aiguë mais bénigne chez l'enfant qui se distingue de la forme adulte où la chronicisation prédomine avec un risque secondaire de cancérisation.

L'association à des agents infectieux est décrite, notamment et le plus souvent avec le CMV.

Son diagnostic est évoqué devant un tableau abdominal avec hypoalbuminémie sans protéinurie, associé à une hypertrophie des plis gastriques qui

sera visible à l'échographie abdominale, confirmé par l'endoscopie digestive haute et l'étude anatomopathologique.

L'évolution sous traitement symptomatique est généralement favorable avec guérison complète en quelques semaines à quelques mois.

BIBLIOGRAPHIE

1. Chaabouni M, Kammoun T, Aloulou H et al.— Gastrite hypertrophique bénigne associée à une infection à cytomégalo-virus chez un enfant de cinq ans. *Revue maghré-bine de pédiatrie*, 2000, **10**, 153-158.
2. Kindermann A, Koletzko S.— Protein-losing giant fold gastritis in childhood- a case report and differentiation from Ménétrier disease of adulthood. *Z Gastroenterl*, 1998, **36**, 165-171.
3. Roussel M, Dupont C, Sidibe T, et al.— Benign hypertrophic gastritis associated with cytomegalovirus infection. *Arch Fr Pédiatr*, 1990, **47**, 271-273.
4. Megged O, Schlesinger Y.— Cytomegalovirus-associated protein-losing gastropathy in childhood. *Eur J Pediatric*, 2008, **167**, 1217-1220.
5. Scharschmidt BF.— The natural history of hypertrophic gastropathy (Ménétrier's disease). Report of a case with 16 year follow-up and review of 120 cases from the literature. *Am J Med*, 1977, **63**, 644-652.
6. Meuwissen SG, Ridwan BU, Hasper HJ, et al.— Hypertrophic protein-losing gastropathy. A retrospective analysis of 40 cases in The Netherlands. The Dutch Ménétrier Study Group. *Scand J Gastroenterol Suppl*, 1992, **194**, 1-7.
7. Chouraqui JP, Roy CC, Brochu P, et al.— Ménétrier's disease in children: report of a patient and review of sixteen other cases. *Gastroenterology*, 1981, **80**, 1042-1047.
8. Kawakawa E, Da Cruz AS, Patricio FR, et al.— Ménétrier's disease in children: report of 3 cases and review of the literature. *Arq Gastroenterol*, 1990, **27**, 33-40.
9. Kraut JR, Powell R, Hruba MA, et al.— Ménétrier's disease in childhood: Report of two cases and review of the literature. *J Pediatr Surg*, 1981, **16**, 707-711.
10. Sferrati J, Pawel B. R, Qualman S.J, et al.— Ménétrier disease of childhood: role of cytomegalovirus and transforming growth factor alpha. *J pediatric*, 1996, **128**, 213-219.
11. Blackstone MM, Mittal MK.— The edematous toddler: a case of pediatric Ménétrier disease. *Pediatric Emerg Care*, 2008, **24**, 682-684.
12. Baker A, Volberg F, Sumner T, et al.— Childhood Ménétrier's disease: four new cases and discussion of the literature. *Gastrointest Radiol*, 1986, **11**, 131-134.
13. Bernier JJ, Florent C, Desmazes C, et al.— Diagnosis of protein losing enteropathy by gastrointestinal clearance of alpha 1 antitrypsin. *Lancet*, 1978, **2**, 763-764.
14. Uzan A, Diebold M.D, Cadiot G, et al.— Les gastrites chroniques non liées à Helicobacter pylori. *Hépatogastro*, 1998, **5**, 339-346.
15. Hoffer V, Finkelstein Y, Feinmesser M, et al.— Ganciclovir treatment in Ménétrier's disease. *Acta Paediatr*, 2003, **92**, 983-985.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. M. Valensi, Service de Pédiatrie, CHR de la Citadelle, 4000 Liège, Belgique.