

L'ascite Néphrogénique, un Diagnostic Rare auquel il faut penser. A Propos d'une Observation.

Radhouane Debbech, Mohamed Salem, Leila Mouelhi, Yosra Saïd, Senda Trabelsi, Slim Bouzaïdi, Amel Moussa, Fatma Houissa, Haifa Mekki, Taoufik Najjar.

Service de Gastroentérologie. Hôpital Charles Nicolle. Tunis

R. Debbech, M. Salem, L. Mouelhi, Y. Saïd, S. Trabelsi, S. Bouzaïdi, A. Moussa, F. Houissa, H. Mekki, T. Najjar.

R. Debbech, M. Salem, L. Mouelhi, Y. Saïd, S. Trabelsi, S. Bouzaïdi, A. Moussa, F. Houissa, H. Mekki, T. Najjar.

L'ascite Néphrogénique, Un Diagnostic Rare
Auquel Il Faut Penser. A Propos D'une Observation.

Nephrogenic Ascites : An Exceptional Diagnosis.
About One Case

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°06) :437 - 439

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°06) :437 - 439

R É S U M É

Prérequis : L'ascite néphrogénique est une entité clinique définie comme étant une ascite réfractaire généralement exsudative, d'étiologie inconnue, qui complique l'évolution d'une insuffisance rénale chronique au stade terminal, souvent avec hémodialyse, et qui présente en pratique des difficultés diagnostiques et thérapeutiques parfois très sérieuses.

But : Le but de cette étude est de préciser ces difficultés, à travers une nouvelle observation

Observation : Nous rapportons un cas d'ascite néphrogénique associée à une insuffisance rénale terminale secondaire à une vessie neurologique d'origine idiopathique, chez un patient âgé de 38 ans, sous hémodialyse depuis 3 ans et ayant consulté pour une ascite libre de grande abondance exsudative et pauvre en leucocytes.

Conclusion : Nous concluons que cette entité est rare, que son diagnostic est un diagnostic d'élimination reposant sur l'exclusion des autres causes d'ascite, en particulier exsudative et pauvre en leucocytes, que son traitement se base surtout sur la transplantation rénale et que son pronostic est assez mauvais.

S U M M A R Y

Background : Nephrogenic ascites is a clinical entity that manifests as refractory and exsudative ascites with unknown etiology in patients with end stage renal disease and often undergoing hemodialysis. This entity presents in practice many diagnostic and therapeutic difficulties.

Aim : The aim of this study is to focus on these difficulties through a new observation

Case report : We report one case of nephrogenic ascites in chronic renal failure related to an idiopathic neurologic bladder. It's a 38 years old patient on hemodialysis for three years who consulted for exsudative ascites with a low rate of leucocytes

Conclusion : We conclude that nephrogenic ascites is rare. Its diagnosis is an exclusion diagnosis based on exclusion of other causes of ascites, particularly exsudative forms with low leucocytes rate. Its management is based essentially on renal transplantation and its prognosis is very poor.

Mots-clés

Ascite réfractaire, Insuffisance rénale chronique, Hémodialyse.

Key - words

Refractory ascites, Chronic renal failure, Hemodialysis.

L'ascite néphrogénique est une entité clinique définie comme étant une ascite réfractaire d'étiologie inconnue qui survient chez un patient atteint d'insuffisance rénale chronique au stade terminal, souvent sous hémodialyse. Cette entité est particulièrement rare et pose fréquemment en pratique des difficultés diagnostiques et de prise en charge thérapeutique (1). Nous rapportons dans ce travail un cas d'ascite néphrogénique et nous essayons, à travers les données de la littérature, de préciser les particularités diagnostiques, évolutives et thérapeutiques de cette pathologie.

OBSERVATION

Mr L.R. âgé de 38 ans, insuffisant rénal chronique, en rapport avec une vessie neurologique d'origine idiopathique et une dilatation urétéro-pyélocalicielle bilatérale, au stade d'hémodialyse (3 séances par semaine) depuis trois ans, avait consulté pour une ascite de grande abondance d'installation progressive avec discrets oedèmes des membres inférieurs depuis un mois et demi et un amaigrissement non chiffré.

L'examen physique trouvait un patient apyrétique, ayant une ascite libre abondante, sans viscéromégalie ou masse abdominale et sans signes d'hypertension portale ou d'insuffisance hépato-cellulaire. La ponction exploratrice d'ascite ramenait un liquide jaune citrin, exsudatif (protéines à 43 g/l) et pauvre en leucocytes (100 leucocytes / mm³) sans polynucléaires éosinophiles notables. L'examen direct et la culture à la recherche de bactéries et de bacille de Koch au niveau du liquide d'ascite, étaient négatifs. L'examen anatomo-pathologique du liquide ne montrait pas de cellules néoplasiques ou atypiques.

La biologie sanguine mettait en évidence :

- une anémie normochrome normocytaire à 9,8g d'hémoglobine/ 100ml
- une formule leucocytaire normale avec en particulier absence d'hyper- éosinophilie sanguine.
- une créatinémie élevée à 663 Îmoles/l
- un bilan hépatique normal, avec en particulier absence de signes d'insuffisance hépatocellulaire (TP à 88 %)
- et des sérologies virales B et C négatives, ainsi que la recherche de l'ARN viral C par la méthode de polymérase chain réaction (P.C.R.)

L'échographie abdominale couplée au Doppler et la Tomodensitométrie abdominale concluaient à :

- un épanchement intra péritonéal libre, sans nodules péritonéaux
- un Foie d'aspect normal, sans signes d'hypertension portale ni anomalies des veines sus hépatiques ou de la veine cave inférieure
- et une dilatation des voies urinaires sans obstacle évident, avec des reins différenciés de petites tailles d'insuffisance rénale chronique.

La fibroscopie digestive haute était normale et ne trouvait pas en particulier des varices oesophagiennes ou cardio-tubérositaires.

Le bilan thyroïdien, pratiqué pour éliminer une hypothyroïdie, revenait normal. Une coelioscopie diagnostique aurait dû être

pratiquée, mais était refusée par le patient. Le diagnostic d'ascite néphrogénique était retenu chez ce patient devant l'association d'une ascite exsudative et d'une insuffisance rénale chronique et l'élimination des autres causes d'ascites, en particulier riches en protéines (ascite infectée sur cirrhose, insuffisance cardiaque, syndrome de Budd chiari, Tuberculose péritonéale, carcinose péritonéale, hypothyroïdie...)

L'évolution était marquée par la résistance de l'ascite aux diurétiques et sa récurrence fréquente après macro ponction.

Actuellement, et après un recul de presque deux ans, le patient garde un état général relativement conservé et une ascite de moyenne abondance libre et sans nodules péritonéaux.

DISCUSSION

L'apparition d'une ascite au cours de l'insuffisance rénale terminale a été rapportée pour la première fois en 1970 par Cinque T.J, Mahony J.F. et leurs collaborateurs (2,3). Au début, on parlait d'ascite de dialyse ou d'ascite associée à l'hémodialyse. Actuellement, on préfère le terme d'ascite néphrogénique, car l'ascite peut précéder la dialyse.

La pathogénie exacte de cette entité est encore inconnue et plusieurs mécanismes sont évoqués :

-L'altération de la perméabilité de la membrane péritonéale au cours de l'insuffisance rénale terminale.

-La diminution du passage du liquide péritonéal vers les canaux lymphatiques, du fait d'une surcharge vasculaire hépatique et portale secondaire aux séances de dialyse péritonéale antérieures. (4)

-L'obstruction des canaux lymphatiques péritonéaux responsable d'une altération de la résorption du liquide péritonéal chez l'insuffisant rénal chronique (5).

-Et l'hypoalbuminémie qui peut être secondaire à l'atteinte rénale et contribuer à la formation de l'ascite

L'ascite néphrogénique est une entité rare, sa fréquence exacte n'est pas connue. Depuis sa première description, environ 140 nouveaux cas ont été publiés dans la littérature, dont un Tunisien (6). L'observation que nous rapportons dans cette étude serait ainsi le deuxième cas Tunisien.

L'âge moyen de survenue de cette ascite varie entre 38 et 64 ans (7) et l'ascite se développe en moyenne 2 ans et demi après le début de l'hémodialyse, avec des extrêmes de 9 mois et 5 ans. Notre observation ne présente pas de particularités dans ce sens et rejoint les données de la littérature.

L'étiologie de l'insuffisance rénale est variable. Souvent il s'agit de néphropathie diabétique ou hypertensive, mais il peut s'agir également de polykystose rénale ou de glomérulo-néphrite membrano-proliférative (8). Chez notre patient, l'insuffisance rénale est secondaire à une vessie neurologique d'origine idiopathique, et à notre connaissance il n'a pas été rapporté de cas similaires dans la littérature.

Cliniquement, l'ascite est d'abondance variable et libre, elle s'associe généralement à des discrets oedèmes des membres inférieurs et à une anorexie avec amaigrissement. L'absence de signes d'hypertension portale, d'insuffisance hépatocellulaire et

d'insuffisance cardiaque droite, sur ce terrain, doit déjà attirer l'attention du clinicien (9). La ponction exploratrice de l'ascite ramène typiquement un liquide exsudatif et pauvre en leucocytes, avec en moyenne 42g de protéines par litre et un nombre d'éléments blancs ne dépassant pas 250 par mm³ (10). Notre observation répond bien à ces critères. Devant ce contexte évocateur chez un insuffisant rénal chronique, le diagnostic d'ascite néphrogénique est retenu après l'élimination des autres étiologies d'ascites, en particulier exsudatives et pauvres en leucocytes. La carcinose péritonéale est le principal diagnostic différentiel devant cette situation. Son élimination repose essentiellement sur la laparoscopie ou la coelioscopie diagnostique avec les biopsies péritonéales. Dans certains cas, la mise en évidence de cellules néoplasiques au niveau du liquide d'ascite ou la ponction biopsie péritonéale percutanée des éventuels nodules péritonéaux sous échographie, peuvent être une alternative à la coelioscopie. Chez notre patient, il n'y avait pas de signes orientant vers une néoplasie primitive, l'échographie et l'angio-scanner n'ont pas mis en évidence de nodules péritonéaux, la recherche des cellules néoplasiques au niveau du liquide d'ascite était négative et la coelioscopie diagnostique était refusée. L'évolution sur le plan clinique et morphologique après deux ans du diagnostic nous a permis d'éliminer pratiquement la carcinose péritonéale.

L'insuffisance cardiaque droite, la péricardite et le syndrome de Budd chiari peuvent également poser des problèmes diagnostiques avec l'ascite néphrogénique. Ils sont éliminés par la clinique, les explorations échographiques et en cas de besoin l'angio scanner, voire l'imagerie par résonance magnétique. Chez notre patient, ces trois diagnostics ont été écartés de façon formelle. L'ascite infectée du cirrhotique est éliminée devant l'absence de signes d'insuffisance hépatocellulaire et d'hypertension portale, l'absence de dysmorphie hépatique et la négativité des examens cyto bactériologiques du liquide d'ascite. La tuberculose péritonéale, diagnostic auquel il faut toujours penser devant une ascite dans notre pays, est éliminée par la coelioscopie diagnostique, qui idéalement, doit être associée aux biopsies péritonéales. La présence de signes d'imprégnation tuberculeuse, d'une richesse du liquide d'ascite en leucocytes prédominant sur les lymphocytes, de gâteaux péritonéaux et le caractère cloisonné de l'ascite sont des arguments qui orientent vers le diagnostic de tuberculose

péritonéale. Aucun de ces arguments n'était présent chez notre patient ; et là aussi l'évolution sans traitement spécifique nous a permis d'écarter ce diagnostic. L'ascite à éosinophiles est une autre entité rare qui peut être discutée devant une ascite néphrogénique. Elle s'associe en général à une infiltration gastro-intestinale par les polynucléaires éosinophiles. Son élimination repose essentiellement sur l'absence d'hyper éosinophilie sanguine et dans le liquide d'ascite. Notre patient répondait bien à ces deux critères.

Enfin, il est souhaitable d'éliminer une hypothyroïdie avec un myxoedème, par la pratique d'un bilan thyroïdien.

Le pronostic de l'ascite néphrogénique est assez mauvais avec une survie moyenne de 7 à 10,7 mois et un taux de mortalité de 44 % au bout des 15 mois qui suivent son diagnostic (11). Notre patient est encore survivant avec un état général relativement conservé après deux ans d'évolution. Le traitement de cette ascite pose en pratique des difficultés parfois très importantes. En effet, la ponction évacuatrice d'ascite avec passage intraveineux d'albumine, les shunts péritonéaux et l'installation péritonéale de corticoïdes (12) ne sont pas efficaces à moyen et à long terme. L'hémodialyse quotidienne entraîne une perte des protéines et aggrave la dénutrition et ne peut, de ce fait, être proposée malgré son efficacité sur l'ascite. La paracentèse avec réinjection du liquide d'ascite au cours de l'hémodialyse (13) et la dialyse péritonéale ambulatoire continue (14) peuvent contrôler l'ascite et améliorer l'état nutritionnel, mais posent des problèmes d'ordre pratique parfois difficiles à résoudre. Pour ces différentes raisons, la transplantation rénale reste le seul traitement définitif de l'ascite. Elle corrige la fonction rénale et améliore la survie et la qualité de vie des malades (15). Chez notre patient, l'étiologie de l'insuffisance rénale était un facteur limitant pour la transplantation rénale ; et le traitement était basé sur les séances d'hémodialyses et les macro ponctions d'ascite avec passage intraveineux d'albumine en cas de besoin. En conclusion, l'ascite néphrogénique est une complication rare et grave de l'insuffisance rénale terminale.

Sa pathogénie exacte est inconnue et certainement multifactorielle. Son diagnostic est un diagnostic d'élimination et repose sur l'exclusion des autres étiologies d'ascites, en particulier exsudatives. Son traitement repose surtout sur la transplantation rénale qui améliore la qualité de vie et augmente la survie des patients.

Références

1. Han, Steven Huy B. MD, Reynolds, Telfer B. MD, Fong, Tsc-Ling MD Nephrogenic ascites : Analysis of 16 cases and review of the literature. *Ovid. Han. Medicine (Baltimore)*. 1998 ; 77 : 233-45
2. Cinque TJ, Letteri J. Idiopathic ascites : complication of extra corporeal dialysis. *Am.Soc.Nephrol*.1970 ; 4 :16
3. Mahony JF. , Guth CF., Holmes JH. Intractable ascites in chronic dialysis patients. *Am. Soc – Nephrol*. 1970 ; 4 : 51
4. Anonymous. Nephrogenic ascites. *Lancet* 1988 ; 2 : 1232-3
5. Morgan AG., Torry SI. Impaired peritoneal fluid drainage in nephrogenic ascites. *Clin. Nephrol*. 1981 ; 15 : 61-5
6. Hela Elloumi, Dalenda Arfaoui, Ahlem Zayane, Salem Ajmi. Ascite néphrogénique. A propos d'une observation. *Ann. Med. Interne*. 2002 ; 153 : 478-80
7. Mank PM, Shwartz JT, Lowe JE, Smith JL, Graham DY. Diagnosis and course of nephrogenic ascites. *Arch. Intern. Med*. 1998 ; 148 : 1577-9
8. Gluck Z, Nolph KD. Ascites associated with end stage renal disease. *Am. J. Kidney Dis*. 1987 ; 10 : 9-18
9. Terry C. hammoud and Marwan A. Taki yuuddin. Nephrogenic ascites. A poorly understood Syndrome. *J. Am. Soc. Nephrol*. 1994 ; 5 : 1173-7
10. Olivero. J.L. Ascites and malnutrition in a chronic dialysis patient. *Hosp Pract*. 1993 ; 28 : 61-2
11. Feingold LN, Gutman RA., Walch Fx, Gunelles C. Control of cachexia and ascites in hemodialysis patients by biphrectomy. *Arch. Intern. Med*. 1974 ; 134 : 989-97.
12. Jones BF., Trevillian PR., Nanra RS. Idiopathic ascites of hemodialysis. Reponse to treatment (abstract). *Br. Med. J*. 1976 ; 1 : 877.
13. Touam M., Orozoo R., Fumeron C., Ganea A., Druke T., Grunfeld J.P. Refractory ascites in hemodialysis. Treatment by Paracentesis-reinjection during dialysis (abstract). *Nephrologie*. 2001 ; 22 : 25 – 8.
14. Ing TS., Dangirdas JT, Popli S., Kheirbek AO., Hmayin HM., Gandhi VC., Chapa SM. Treatment of refractory hemodialysis ascites with maintenance peritoneal dialysis. *Clin. Nephrol*. 1981 ; 15 : 198 – 202.
15. Popli S., Chen WT., Nakamoto S., Dangirdas JT., Cespedes LE., Ing TS. Hemodialysis ascites in anephric patients. *Clin. Nephrol*. 1981 ; 15 : 203-5