

URGENCES ABDOMINALES

Le syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire confère aux adultes jeunes un risque élevé d'accidents digestifs qui peuvent engager le pronostic vital.

Par ordre de gravité, les principales urgences abdominales sont :

- la rupture artérielle spontanée dans la cavité péritonéale et/ou rétropéritonéale,
- la perforation digestive spontanée, le plus souvent du côlon sigmoïde, mais aussi du reste du côlon, de l'intestin grêle, voire de l'estomac,
- la rupture spontanée d'organe intra-abdominal (rate, foie).



CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Réaliser un angioscanner en urgence devant tout syndrome abdominal aigu.
- En cas de perforation colique, il faut privilégier une résection colique large (type Hartmann pour le côlon sigmoïde).
- En cas de rupture artérielle, il faut privilégier l'embolisation percutanée plutôt que la chirurgie ouverte.
- La pose de stents doit être limitée aux urgences vitales, et l'embolisation préférée à chaque fois que possible.
- En cas de perforation digestive spontanée chez un adulte jeune ou un enfant, le diagnostic de syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire doit être systématiquement évoqué.



CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Tenter de réparer « à minima » une perforation digestive spontanée.
- Pratiquer une coloscopie de contrôle post-opératoire en cas de perforation digestive.
- Pratiquer une chirurgie ouverte en première intention en cas de rupture artérielle.
- Tout examen invasif ou semi-invasif, à fortiori lorsque la rentabilité diagnostique attendue est faible.