

La drépanocytose : une cause rare d'hypertension portale Sicklecelldisease: a rare cause of portal hypertension

Hakima.Abid, Assmae.Maktoub, Mohamed.El Abkari, Sidi.Adil.Ibrahimi

Service D'hépatogastroentérologie, Chu Hassan II – Fes

Faculte De Medecine Et De Pharmacie, Universite Sidi Mohammed Ben Abdellah - Fes

Résumé:

La drépanocytose affecte environ 100 000 personnes aux États-Unis selon « Center for Disease Control.Elle est particulièrement fréquente dans les populations d'origine antillaise, africaine et méditerranéenne. Les patients atteints présentent un risque de thrombose élevé par rapport à la population générale. Nous rapportons ici un cas de thrombose veineuse mésentérique inférieure, à l'origine d'une hypertension portale segmentaire, une complication inhabituelle de cette hémoglobinopathie

Mots clés : drépanocytose, thrombose veineuse, hypertension portale segmentaire.

Abstract:

Sickle cell disease (SCD) affects about 100, 000 people in the US according to « Center for Disease Control ».It is particularly frequent in populations of Caribbean, African and Mediterranean origin. SCD patients are at high risk of thrombosis compared with the general population,

We report here a case of inferior mesenteric venous thrombosis which causes segmental portal hypertension, an unusual complication of this hemoglobinopathy

Keys words: Sickle cell disease, venous thrombosis, segmental portal hypertension.

Date of Submission: 01-01-2021

Date of acceptance: 13-01-2021

I. Introduction

La drépanocytose est une hémoglobinopathie autosomique récessive caractérisée par une polymérisation de l'hémoglobine S (HbS) en raison des divers facteurs déclencheurs conduisant à une insuffisance de déformabilité des érythrocytes, qui se logent dans les veinules post-capillaires. La polymérisation des globules rouges, peut se produire en cas d'hypoxie tissulaire, d'acidose, une augmentation de la viscosité, la déshydratation, et l'hypothermie. Les récurrences multiples de ce mécanisme physiopathologique avec les autres processus biochimiques conduisent à des événements thromboemboliques des territoires vasculaires artériovoineux

II. Observation

Il s'agit d'une jeune fille âgée de 17 ans, issue d'un mariage consanguin de 2ème degré, suivie depuis l'âge de 2 ans pour une drépanocytose sous transfusion itérative au besoin et acide folique, n'ayant jamais eu de crise vaso-occlusives ou de douleurs abdominales. Admise en consultation pour prise en charge d'un syndrome rectal qui remonte à 3 ans fait d'épreintes, ténesmes, et faux besoins devenant de plus en plus fréquent, nocturne et diurne, associé à un ictère avec des urines et selles normocolorés qui remonte à l'enfance, sans douleurs abdominales, sans vomissements, évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. L'examen clinique trouvait une patiente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique, on notait une pâleur cutanéo-muqueuse avec un ictère conjonctival, l'examen abdominal était sans particularités notamment l'abdomen était souple, pas de sensibilité ni défense, pas d'hépatosplénomégalie. Le toucher rectal avait objectivé des selles normo-colorées, pas de sang au doigtier. Sur le plan biologique elle avait une anémie hypochrome microcytaire à 7,4 g/dl (VGM : 79,3 fl, CCMH : 34,4 g/dl). Les leucocytes et les plaquettes étaient correctes, le bilan d'hémostase était normal avec un taux de Prothrombine de 78%, l'INR: 1,3. La CRP à 1 mg/l, le bilan d'hémolyse est revenu perturbé: la bilirubine totale était augmentée à prédominance non conjuguée, BT:45, BNC : 37, l'Haptoglobine effondrée à 0 g/l, le Lactate déshydrogénase élevé à 686 UI/l. Sur le bilan hépatique, on notait une légère cytolysé hépatique, les phosphatases alcalines et gamma-glutamyl transférase sont correctes. La copro-parasitologie des selles était négative. La patiente avait bénéficié d'un examen proctologique ayant montré des hémorroïdes internes stade 2, très congestifs comblant la lumière, la progression jusqu'à 15 cm de la marge anale a montré une muqueuse d'aspect bleuté saignant facilement au contact. Un angio-scanner abdominal a été réalisé objectivant une thrombose de la veine mésentérique inférieure, un épaississement de la paroi rectale arrivant jusqu'à l'angle colique gauche avec un cavernome porte et des signes

d'hypertension portale à savoir des dérivations veineuses péri-portales et coelio-mésentériques, avec des varices calcifiées au niveau du rectum, et une rate calcifiée(fig1-2).On a complété par une coloscopie qui a montré une muqueuse érythémateuse congestive jusqu'à 25cm de la marge anale, avec présence au-delà de grosses varices coliques circonférentiels, l'examen est arrêté vu le risque de saignement(FIG 3). La fibroscopie œsogastroduodénale à la recherche des varices œsophagiennes était réalisée et revenue sans anomalies. A la lumière des résultats biologiques, endoscopiques et radiologiques, le diagnostic d'une hypertension portale sur cavernome porte avec thrombose de la veine mésentérique inférieure a été retenu. La patiente était mise sous anticoagulation curative à base d'héparine de bas poids moléculaire convertie en anti vitamine K avec un objectif d'INR entre 2 et 3. L'évolution a été marquée par une bonne amélioration clinique.

III. Discussion

Les patients drépanocytaires présentent un risque de thrombose multiplié par quatre à 100 par rapport à la population générale, l'incidence cumulée est de 17,4%, bien que les mécanismes et les facteurs de risque ne soient pas clairement identifiés[1]. La thrombose est de plus en plus reconnue comme une complication sévère entraînant une morbidité et mortalité précoces importantes [2-4]

Plusieurs facteurs de risque généraux et spécifiques de la drépanocytose sont susceptibles d'être associés au risque thrombotique[5], parmi eux ont été identifiés : l'hospitalisation fréquente, le tabagisme, la mise en place de cathéter veineux central, la grossesse, et l'insuffisance rénale, d'autres spécifiques tels que le traitement à l'hydroxyurée[6,7], le génotype thalassémie Hb SS / S β 0, le pourcentage faible d'Hb F, un taux de transaminases ASAT (UI/L) élevé, une hyperleucocytose et polyglobulie) [3,8,9]

La variation génétique peut également contribuer au risque de thrombose [10]. L'état d'hypercoagulabilité peut être dû à l'altération de la composante phospholipidique membranaire normale et donc l'exposition à la phosphatidyl-sérine présente en quantité anormalement élevée à la surface extérieure des membranes des globules rouges intervenant dans l'adhérence intercellulaire et à l'endothélium vasculaire, ainsi à une augmentation de l'expression du facteur tissulaire libre et fixe sur les cellules endothéliales, la déplétion des protéines C et S, l'augmentation des complexes de la thrombine, l'antithrombine et de la prothrombine, la dysfonction endothéliale causée par des monocytes, l'athérogénèse et l'activation chronique des plaquettes [11-13]. Un bilan de thrombophilie contribue à la prise en charge précise du patient. L'accident vasculaire cérébral est l'événement thrombotique artériel le plus courant dans la drépanocytose avec un âge médian proche de 30 ans, dont le risque cumulatif à vie est de 30% et le taux de récurrence est de 24% [14,15]. L'incidence d'un événement de thrombose veineuse était de 5,2 événements / 1 000 personnes, Le risque cumulatif rapporté de thromboembolie veineuse (TEV) varie de 2,9% chez les enfants à 25,0% chez les adultes[13,16]. L'âge médian des patients ayant développé un événement thrombotique est supérieur à ceux qui n'ont pas eu d'événement thrombotique, pouvant conduire à un biais de sélection. En outre, le taux de récurrence, est près de 25%, avec un délai médian de 1,8 an. Des antécédents de TEV ont été associés à une augmentation de 3 à 4 fois la mortalité chez les adultes atteints de drépanocytose[2,3]. Bien que le risque de thrombose veineuse soit double chez les Afro-Américains. Peu d'études ont montré l'association de la drépanocytose à la thrombose veineuse profonde et l'embolie pulmonaire (EP) [13,17], le risque d'embolie pulmonaire (sans TVP) est multiplié par 4, tandis que le risque de TVP (sans EP) n'a pas été significativement augmenté[13]. A notre connaissance, un seul cas de thrombose de la veine mésentérique supérieure a été rapporté chez un patient indien dans la littérature[18]. Il est important de noter qu'il existe un manque de données nécessaires pour indiquer un traitement préventif de thromboses chez ces personnes.

IV. Conclusion :

La drépanocytose est l'une des hémoglobinopathies héréditaires les plus répandues à l'échelle mondiale. La complication thromboembolique touche préférentiellement le secteur artériel, cependant les embolies pulmonaires et les thromboses veineuses profondes sont les 2 territoires veineux les plus touchés.

Références :

- [1]. Srisuwananukorn A, Raslan R, Zhang X, Shah BN, Han J, Gowhari M, et al. Clinical, laboratory, and genetic risk factors for thrombosis in sickle cell disease. *Blood Adv.* 2020;4(9):1978-1986.
- [2]. Naik RP, Streiff MB, Haywood C, Segal JB, Lanzkron S. Venous Thromboembolism Incidence in the Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *J Thromb Haemost.* 2014;12(12):2010-2016.
- [3]. Increased incidence of VTE in sickle cell disease patients: risk factors, recurrence and impact on mortality - PubMed. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28369826/>.
- [4]. Kumar R, Stanek J, Creary S, Dunn A, O'Brien SH. Prevalence and risk factors for venous thromboembolism in children with sickle cell disease: an administrative database study. *Blood Adv.* 2018;2(3):285-291.
- [5]. Hassell KL. Population estimates of sickle cell disease in the U.S. *Am J Prev Med.* 2010;38(4 Suppl):S512-521.
- [6]. Barbui T, De Stefano V, Ghirardi A, Masciulli A, Finazzi G, Vannucchi AM. Different effect of hydroxyurea and phlebotomy on prevention of arterial and venous thrombosis in Polycythemia Vera. *Blood Cancer J.* 2018;8(12). doi:10.1038/s41408-018-0161-9.
- [7]. Hydroxyurea prevents arterial and late venous thrombotic recurrences in patients with myeloproliferative neoplasms but fails in the splanchnic venous district. Pooled analysis of 1500 cases. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6232117/>.

- [8]. Woods GM, Sharma R, Creary S, O'Brien S, Stanek J, Hor K, et al. Venous Thromboembolism in Children with Sickle Cell Disease: A Retrospective Cohort Study. *J Pediatr.* 2018;197:186-190.e1.
- [9]. Naik RP, Streiff MB, Haywood C, Nelson JA, Lanzkron S. Venous thromboembolism in adults with sickle cell disease: a serious and under-recognized complication. *Am J Med.* 2013;126(5):443-449.
- [10]. Hernandez W, Gamazon ER, Smithberger E, O'Brien TJ, Harralson AF, Tuck M, et al. Novel genetic predictors of venous thromboembolism risk in African Americans. *Blood.* 2016;127(15):1923-1929.
- [11]. Hypercoagulability in sickle cell disease: new approaches to an old problem - PubMed. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18024615/>.
- [12]. Tsaras G, Owusu-Ansah A, Boateng FO, Amoateng-Adjepong Y. Complications Associated with Sickle Cell Trait: A Brief Narrative Review. *The American Journal of Medicine.* 2009;122(6):507-512.
- [13]. Sickle cell trait and the risk of venous thromboembolism among blacks | *Blood* | American Society of Hematology. <https://ashpublications.org/blood/article/110/3/908/131970/Sickle-cell-trait-and-the-risk-of-venous>.
- [14]. Dr H. Sickle cell trait revisited. *Am J Med.* 1989;87(3N):30N-34N.
- [15]. Coagulation changes in individuals with sickle cell trait - Westerman - 2002 - American Journal of Hematology - Wiley Online Library. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/ajh.10021>.
- [16]. Sickle cell disease in India - PubMed. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11844994/>.
- [17]. The epidemiology of venous thromboembolism in Caucasians and African-Americans: The GATE study | Request PDF. ResearchGate. https://www.researchgate.net/publication/10652272_The_epidemiology_of_venous_thromboembolism_in_Caucasians_and_African-Americans_The_GATE_study.
- [18]. Saxena P, Dhiman P, Bihari C, Rastogi A. Sickle Cell Trait Causing Splanchnic Venous Thrombosis. *Case Reports in Hepatology.* 2015;2015:e743289.

Figures :



Figure 1 : coupe scannographique montrant une thrombose de la veine mésentérique inférieure



Figure 2 : coupe scannographique montrant une rate calcifiée



Figure 3 : image des grosses varices coliques objectivées a la rectosigmoidoscopie

Hakima.Abid, et. al. "La drépanocytose : une cause rare d'hypertension portale Sicklecelldisease: a rare cause of portal hypertension." *IOSR Journal of Nursing and Health Science (IOSR-JNHS)*, 10(1), 2021, pp. 37-40.