



Fait clinique

Thromboses veineuses atypiques multiples révélatrices d'un déficit en protéine S : à propos d'un cas

D.M. Houénassi^{a,*}, J.L. Olory-Togbé^b, Y. Tchabi^a, J. Sacca-Véhounké^a,
R. Dossou-Yovo Akindès^a, M. D'Almeida Massougbojji^a, H. Agboton^a

^a Unité de soins d'enseignement et de recherche en cardiologie (USERC), faculté des sciences de la santé (FSS), université d'Abomey-Calavi (UAC), 01 BP 188 Cotonou, Bénin

^b Clinique de chirurgie viscérale CNHU-HKM, Faculté des sciences de la santé (FSS), université d'Abomey-Calavi (UAC), 01 BP 188 Cotonou, Bénin

Reçu le 20 mai 2004 ; accepté le 21 novembre 2004

Disponible sur internet le 10 décembre 2004

Résumé

Un homme de 29 ans est hospitalisé pour choc hypovolémique et douleurs abdominales. Un infarctus veineux mésentérique massif est diagnostiqué et impose une résection de 5 m d'intestin grêle. L'évolution est compliquée d'embolie pulmonaire bilatérale périphérique à partir d'une thrombose veineuse brachiale sur cathéter étendue à la veine cave supérieure. Un déficit en protéine S avec un taux plasmatique de 17 % est identifié comme facteur favorisant ces thromboses veineuses atypiques et explosives. À la suite de la résection intestinale, une nutrition parentérale et un traitement antivitaminé K prolongé ont permis une survie et une qualité de vie optimale à 17 mois d'évolution.

© 2005 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Abstract

A 29 year old man is admitted for hypovemic shock and abdominal pain. This critical condition was due to a diffuse mesenteric venous thrombosis and intestinal infarction. Five meters of small bowel are resected. Few days later a superficial brachial venous thromboembolism grows to superior cava venous and bilateral pulmonary embolism. A plasmatic protein S level was 17%. This deficiency is considered to be the support of these atypical extended and repetitive venous thromboembolism. With an optimal nutrition and long oral anticoagulation this patient is alive 17 months after his admission.

© 2005 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Thrombose veineuse ; Embolie pulmonaire ; Protéine S ; Mésentère ; Noir africain

Keywords : Venous thrombosis; Protein S; Pulmonary embolism; Mesentere; Black african

1. Introduction

La thrombose veineuse survient le plus souvent à l'occasion d'un alitement d'origine médicochirurgicale [1]. Elle siège alors le plus souvent aux membres inférieurs, atteint en général le sujet d'âge mûr et récidive peu. Lorsqu'elle siège en dehors des membres inférieurs, récidive, atteint plusieurs

membres d'une famille, est associée à une thrombose artérielle ou à des avortements répétés, survient en dehors des circonstances favorisantes habituelles, la recherche d'une thrombophilie constitutionnelle comme le déficit en protéine S est recommandé pour définir la stratégie de prise en charge [2,3]. Le fait clinique que nous rapportons illustre bien cette nécessité. Il est par ailleurs intéressant par :

- le caractère veineux de l'infarctus mésentérique et le jeune âge du patient ;
- la survenue d'une phlébite brachiale à partir d'un point de ponction veineuse avec extension au réseau profond.

* Auteur correspondant. 01 BP 517 Cotonou, Bénin.

Adresse e-mail : houindo@intnet.bj (D.M. Houénassi).

2. Observation médicale

Monsieur D.U. âgé de 29 ans, sans antécédent médical, consulte pour douleurs abdominales intenses récidivantes évoluant depuis deux jours. Il a une syncope en salle de radiographie le 2 octobre 2002 et est hospitalisé d'urgence pour état de choc hypovolémique et défense abdominale. Une laparotomie est réalisée en extrême urgence. Elle permet de découvrir un infarctus mésentérique massif avec importante turgescence veineuse, thrombose veineuse multiple mais artères bien battantes. Une résection de 5 m d'intestin grêle est réalisée et permet un contrôle progressif de la situation hémodynamique par une réanimation intensive.

Le 11 octobre 2002 il est transféré en cardiologie pour collapsus cardiovasculaire récurrent, polypnée intermittente, toux et crachats hémoptoïques ; la prévention de la maladie veineuse thromboembolique depuis l'intervention est insuffisante et irrégulière. Il n'y a pas d'anomalie abdominale.

L'examen clinique et l'ECG retrouvent une polypnée à 28 cycles/minutes, un épanchement pleural droit, une tachycardie sinusale à 130/minute, une TA à 159/85 mmHg, un fébricule à 37°8 et un œdème inflammatoire du bras droit avec un cordon veineux induré sur site de perfusion.

L'échodoppler veineux est normal au niveau des membres inférieurs mais montre une thrombose de tout le réseau veineux du bras droit étendue à la veine axillaire ; l'échodoppler cardiaque est normal.

L'angioscanner pulmonaire ne montre pas de signe direct d'embolie pulmonaire mais un thrombus dans la veine cave supérieure, un épanchement pleural et un syndrome alvéolaire des deux bases pulmonaires.

Finalement le diagnostic d'embolie pulmonaire périphérique bilatérale sur thrombose veineuse brachiale a été retenu et l'évolution sous héparinothérapie a été favorable sur le plan de la thrombose. Le patient a un amaigrissement de 40 kg entre le début de la maladie et l'exeat. Il n'y a pas d'anomalie du TP, du TCA, des plaquettes. Le reste du bilan retrouve : taux de protéine S à 17 % à distance de toute prise d'antivitamine K (AVK), absence d'autre tare thrombogène, thrombose splénoportale et mésaraïque au scanner abdominal, varices œsophagiennes stade II à la fibroscopie œsogastrique.

Un gain pondéral optimal est obtenu par nutrition parentérale à l'aide d'une chambre implantable. Le patient est vivant bien portant 17 mois après son infarctus mésentérique et son traitement AVK bien équilibré avec un INR moyen à 2.5.

3. Commentaires

L'infarctus veineux du mésentère ne représente que 5 à 15 % des infarctus du mésentère qui eux-mêmes sont rares [4,5]. Il survient en général chez un sujet jeune sans facteur de risque cardiovasculaire comme dans le cas rapporté. Les facteurs étiologiques comportent la chirurgie abdominale, les états inflammatoires et infectieux intra-abdominaux, les néoplasies abdominales qui agissent par le ralentissement circu-

latoire ou la lésion pariétale veineuse. Ils ont tous été éliminés par les explorations chez notre patient. La dernière catégorie d'étiologie liée aux constituants sanguins selon la triade de Virchow est composée les syndromes myéloprolifératifs et les états hypercoagulabilité [4,5]. Les syndromes myéloprolifératifs ont été éliminés.

Le siège mésentérique, splénoportale et mésaraïque de la thrombose veineuse en l'absence des facteurs étiologiques précédents est très évocateur d'une hypercoagulabilité.

L'association d'une thrombose veineuse superficielle sur un site de ponction veineuse brachiale avec extension à la veine cave supérieure et embolie pulmonaire bilatérale est un autre indice en faveur d'un état d'hypercoagulabilité. En effet trois fois sur quatre dans les états d'hypercoagulabilité la thrombose veineuse mésentérique est associée à une thrombose veineuse superficielle ou une embolie pulmonaire [4,5].

Parmi les états d'hypercoagulabilité les mutations des facteurs II et V, l'hyperhomocystéinémie, le syndrome des anticorps antiphospholipides et le déficit en protéine C ont été éliminés. Le déficit en protéine S a été confirmé par un taux à 17 %.

Le déficit en protéine S est à l'origine d'un risque accru de thrombose illustré par l'étude de Nordström et al. [6]. Dans cette étude l'incidence annuelle de première thrombose veineuse chez les porteurs est cinq fois plus élevée que dans la population générale. Cette première thrombose siège aux veines profondes dans 60 % cas, aux veines superficielles dans 27 % et aux artères dans 13 %.

Vingt pour cent des porteurs ont une thrombose avant l'âge de 40 ans [7] comme notre patient.

Les facteurs de récurrence de thrombose sont la persistance du facteur étiologique du premier épisode, le jeune âge, la réduction de la durée du traitement anticoagulant et le siège proximal de la première thrombose [8]. À ces facteurs s'ajoute, en cas de siège mésentérique de la thrombose, l'insuffisance de l'exérèse laissant en place un thrombus résiduel d'où part la récurrence dans 60 % des cas. Ce risque se manifeste principalement au cours du premier mois dans ce cas. Il alourdit alors le pronostic qui est marqué par une mortalité hospitalière de 20 à 50 % [4].

Chez notre patient l'aggravation rapide et le choc hypovolémique imposaient une résection large des tissus intestinaux. La réalisation de ce traitement chirurgical optimal est le principal facteur de survie de notre patient. Un autre facteur de survie est l'administration précoce d'un traitement anticoagulant optimal à dose thérapeutique voir parfois d'un traitement fibrinolytique qui ont quelques fois suffi à éviter la chirurgie [4,9]. L'insuffisance du traitement anticoagulant dans notre observation, même si elle n'a pas engendré de récurrence au niveau mésentérique, a alourdi la morbidité par la survenue d'une thrombose veineuse brachioaxillaire compliquée d'embolie pulmonaire. La mise en place d'une nutrition parentérale est le dernier facteur d'optimisation de la prise en charge qui permet une survie prolongée et une qualité de vie acceptable.

4. Conclusion

Le déficit en protéine S est présenté ici sous une de ses formes habituelles, thrombose veineuse ambulatoire atypique récidivante : thrombose veineuse mésentérique associée à une embolie pulmonaire à point de départ brachial. La gestion thérapeutique initiale optimale salvatrice a permis un excellent pronostic hospitalier. Le pronostic à moyen et long terme en matière de thrombose est fonction du traitement anti-coagulant qui a fait sa preuve à 17 mois.

Références

- [1] Bauer KA, Rosendaal FR, Heit JA. Hypercoagulability: too many tests, too much conflicting data. *Hematology* 2002;353–68.
- [2] Barger AP, Hurley R. Evaluation of the hypercoagulable state. Whom to screen, how to test and treat. *Postgrad Med* 2000;108(4):59–66.
- [3] Di Stefano V, Finazzi G, Mannucci PM. Inherited thrombophilia : pathogenesis, clinical syndromes and management. *Blood* 1996;87: 3531–44.
- [4] Kumar S, Sarr MG, Kamath PS. Mesenteric venous thrombosis. *N Engl J Med* 2001;345(23):1683–8.
- [5] Becquemin JP, Bigorgne MA, Solvit D, Fagniez PL. Infarctus veineux entéro-mésentérique. *Rev. Prat(Paris)* 1998;38(28):2057–61.
- [6] Nordström M, Lindblad B, Bergqvist D, Kjellström T. A prospective study of the incidence of deep- vein thrombosis with a defined urban population. *J Intern Med* 1992;232:155–60.
- [7] Bucciarelli P, Rosendaal FR, Tripodi A, Mannucci PM, De Stefano V, Palareti G, et al. Risk of venous thromboembolism and clinical manifestations in carriers of antithrombin, Protein C, protein S deficiency, or activated protein C resistance; a multicenter collaborative family study. *Arterioscler Thromb vasc biol* 1999;19:1026–33.
- [8] Hansson PO, Sörbo J, Eriksson H. Recurrent venous thromboembolism after deep vein thrombosis. *Arch Intern Med* 2000;160:769–74.
- [9] Kim DI, Lee BB, Noh SI, Back YH, Joh JW, Lee SK, et al. Conservative management of superior mesenteric and portal vein thrombosis associated with protein C and S deficiency. Case report *Int Angiol* 1997;16(4):235–8.

