



Syndrome anti-phospholipide primaire révélé par une ischémie de l'artère mésentérique supérieure et une maladie thromboembolique veineuse : à propos d'une observation au Burkina Faso.

Primary anti-phospholipid syndrome revealed by superior mesenteric artery ischemia and venous thromboembolic disease: a case report in Burkina Faso.

Tsague Kengni HN^{1,2*}, Seck M'baye MS³, Ngo Yon LC^{1,2}, Mve Mvondo C^{1,2}, Fokalbo Kobe Z² et ThiamA⁴.

Mots-clés

Syndrome antiphospholipide, thrombose vasculaire, maladie thromboembolique, Burkina Faso.

Résumé

Introduction : Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) est défini par la survenue de thromboses veineuses et artérielles, souvent multiples, les pertes fœtales récurrentes, souvent accompagnées d'une thrombopénie modérée, en présence d'anticorps antiphospholipides (APL). L'objectif de ce travail était de décrire l'observation clinique et le suivi d'un cas du syndrome anti-phospholipide primaire révélé par une ischémie de l'artère mésentérique supérieure et une maladie thromboembolique veineuse.

Patient et observation : Il s'agissait d'un patient âgé de 16 ans, admis dans le service de chirurgie viscérale du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouedraogo (CHU YO) en janvier 2016 pour des douleurs abdominales d'apparition brutale évoluant depuis 24 heures évoquant un abdomen chirurgical. La laparotomie exploratrice réalisée avait permis de retrouver une nécrose jéjunale sur 110 cm et des micro-thromboses dans l'artère mésentérique supérieure. L'évolution en hospitalisation avait été marquée par la survenue d'une thrombose de la veine fémorale gauche le sixième jour, puis d'une embolie pulmonaire proximale le dixième jour et d'un accident aux anti-vitamines K à type de rectorragie le vingt-huitième jour d'hospitalisation. Le dosage des anticorps antiphospholipides (APL), avait retrouvé une élévation des anticorps anti- bêta 2glycoprotéine I (b2GPI). L'évolution en ambulatoire sur une période de huit année est favorable, sans récurrence d'événements thrombo-emboliques veineux, ni artériel, sous 2 mg par jour d'acénocoumarol et 100 mg par jour acide acétylsalicylique par voie orale.

Conclusion : Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) doit être systématiquement recherché au cours de thromboses artérielles et/ou veineuses, surtout lorsque le patient ne présente pas les facteurs de risques conventionnels.

Keywords :

antiphospholipid syndrome, vascular thrombosis, venous thromboembolic disease, Burkina Faso.

Abstract

Introduction: Antiphospholipid syndrome (APS) is defined by the occurrence of venous and arterial thromboses, often multiple, recurrent fetal losses, often accompanied by moderate thrombocytopenia, in the presence of antiphospholipid antibodies (APL). The aim of this work was to describe the clinical observation and follow-up of a case of primary anti-phospholipid syndrome revealed by ischemia of the superior mesenteric artery and venous thromboembolic disease.

Patient and observation: This was a 16-year-old patient admitted to the visceral surgery department of the Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouedraogo (CHU YO) in January 2016 for abdominal pain of abrupt onset evolving for 24 hours suggestive of a surgical abdomen. An exploratory laparotomy revealed 110 cm of jejunal necrosis and

micro-thrombi in the superior mesenteric artery. Hospitalization was marked by thrombosis of the left femoral vein on the sixth day, followed by proximal pulmonary embolism on the tenth day, and an anti-vitamin k accident involving rectal bleeding on the twenty-eighth day of hospitalization. The antiphospholipid antibody (APL) assay revealed an increase in antibodies to beta 2glycoprotein I (b2GPI). The outpatient course over an eight-year period was favorable, with no recurrence of venous or arterial thromboembolic events, on acenocoumarol 2 mg/day and oral acetylsalicylic acid 100 mg/day.

Conclusion: Antiphospholipid syndrome (APS) should be systematically investigated during arterial and/or venous thrombosis, especially when the patient does not present conventional risk factors.

Introduction

La classification du syndrome des antiphospholipides (SAPL) a été révisée pour la dernière fois en 2005 à Sydney [1]. Le SAPL est une pathologie thrombotique touchant aussi bien les artères que les veines, entraînant par ailleurs des manifestations obstétricales, un livedo, parfois une thrombopénie modérée, et associée à la mise en évidence d'anticorps antiphospholipides (APL) : les anticorps anticardiolipines (ACL), les anticorps anti-bêta2-glycoprotéine I (anti-2-GPI) et l'anticoagulant circulant (ACC). Ces anticorps doivent être trouvés à au moins deux reprises à 12 semaines d'intervalle [2]. Le SAPL est dit primaire quand il est isolé, secondaire quand il est associé à une connectivite, au premier rang desquelles le lupus érythémateux aigu disséminé (LEAD) [3]. Plus de quarante ans après sa première description, la prévalence et l'incidence du SAPL ne sont toujours pas complètement comprises en raison du nombre limité d'études multiethniques bien conçues et menées en population [2,4]. Dans un article de synthèse récent, l'incidence du SAPL variait de 1 à 2 pour 100 000 adultes et la prévalence variait de 40 à 50 cas pour 100 000 adultes [4]. Très peu de données existent sur la prévalence du SAPL chez les patients noirs [5-8]. Cliniquement, n'importe quel organe peut être affecté dans le contexte d'une thrombose (artère et/ou veine) [2]. La thrombose veineuse profonde et/ou l'embolie pulmonaire sont les manifestations les plus courantes du SAPL,

tandis que l'accident vasculaire cérébral et l'accident ischémique transitoire sont les événements de thrombose artérielle les plus fréquents. L'infarctus du myocarde peut également survenir et contribue à augmenter la mortalité dans le SAPL [2]. Une minorité de patients présentent une thrombose affectant les organes intra-abdominaux, notamment le foie, la rate, l'intestin grêle et le gros intestin et les reins [2]. La thrombose microvasculaire, notamment la néphropathie du SAPL, les ulcères cutanés chroniques et la vasculopathie livédoïde représentent un défi diagnostique nécessitant une confirmation histologique [2]. De grandes cohortes multicentriques de SAPL ont montré d'une part une survie à 10 ans d'environ 91 % et d'autre part la présence d'un SAPL grave survenant chez environ 1 % de l'ensemble de la population, associée à un taux de mortalité de 50 % [2]. Toutefois au cours des dernières décennies, le taux de mortalité a considérablement diminué, passant de 50 à 80 % à environ 20 % [9].

Affiliations :

¹Faculté de Médecine et des sciences pharmaceutiques, Université de Douala, Cameroun

²Hôpital Général de Yaoundé Cameroun

³Service de cardiologie, Hôpital National de Zinder, Université André Salifou, Niger

⁴Unité de Formation et de Recherche/ Science De la Santé, Université Nazi Boni, Burkina Faso

***Correspondant:** Hermann Nestor Tsague Kengni; Email: tsaguehermann@gmail.com; Tel: 00237693475414

Cette amélioration est principalement due aux progrès thérapeutiques, en particulier à l'utilisation d'anticoagulants, de corticostéroïdes, d'échanges plasmatiques et d'immunoglobulines intraveineuses [9]. L'objectif de ce travail était de décrire l'observation clinique et le suivi d'un cas du syndrome anti-phospholipide primaire révélé par une ischémie de l'artère mésentérique supérieure et une maladie thromboembolique veineuse.

Patient et observation

Il s'agissait d'un patient âgé de 16 ans, admis dans le service de chirurgie viscérale du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouedraogo (CHU YO), en janvier 2016, pour des douleurs abdominales d'apparition brutale évoluant depuis 24 heures évoquant un abdomen chirurgical. Le patient n'avait pas d'antécédents médico-chirurgicaux particuliers. Il n'avait pas d'antécédent familial de fausse couche à répétition. L'examen physique réalisé le premier jour d'hospitalisation avait permis d'évoquer une forte suspicion de péritonite aiguë par perforation d'organe creux. Le patient avait été opéré quelques heures après son admission aux urgences chirurgicales. La laparotomie exploratrice réalisée avait retrouvé

une nécrose jéjunale sur 110 cm et des micro-thrombis de l'artère mésentérique supérieure. Le sixième jour post-opératoire, il avait présenté une tuméfaction douloureuse et chaude du membre inférieur gauche évoquant une thrombose veineuse profonde. Le dixième jour d'hospitalisation, il avait eu une syncope associée à une dyspnée évoquant une embolie pulmonaire. Le vingt-huitième jour d'hospitalisation, il avait eu une rectorragie évoquant un accident mineur aux anti-vitamines k avec un INR supérieur à 10 sous 4 mg d'acénocoumarol.

L'échographie abdominale réalisée le premier jour avait retrouvé un épanchement péritonéal de grande abondance. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire n'avait pas retrouvé d'argument en faveur d'une pathologie maligne. L'échographie doppler veineux des membres inférieurs réalisée avait mis en évidence une thrombose veineuse profonde du membre inférieur gauche (**figure 1**).

L'angioscanner thoracique réalisé avait mis en évidence une embolie pulmonaire bilatérale (**figure 2**). L'échocardiographie Doppler trans-thoracique réalisée avait mis en évidence un thrombus au sein de l'oreillette droite (**figure 3-A**).

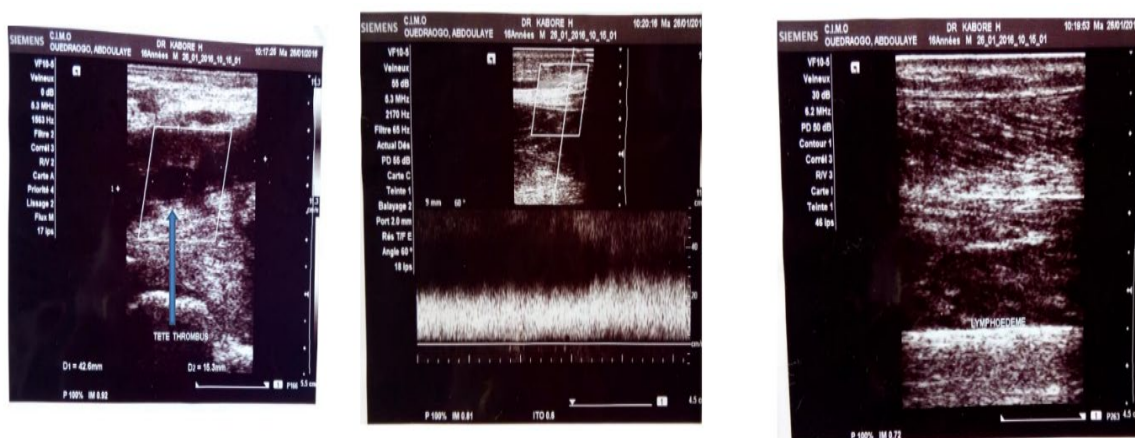


Figure 1 : échographie Doppler veineux des membres inférieurs réalisée au sixième jour post-opératoire

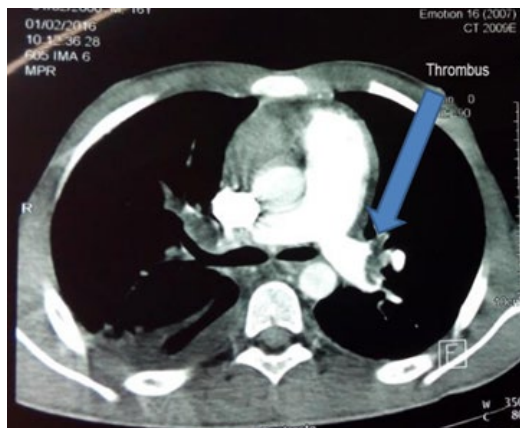
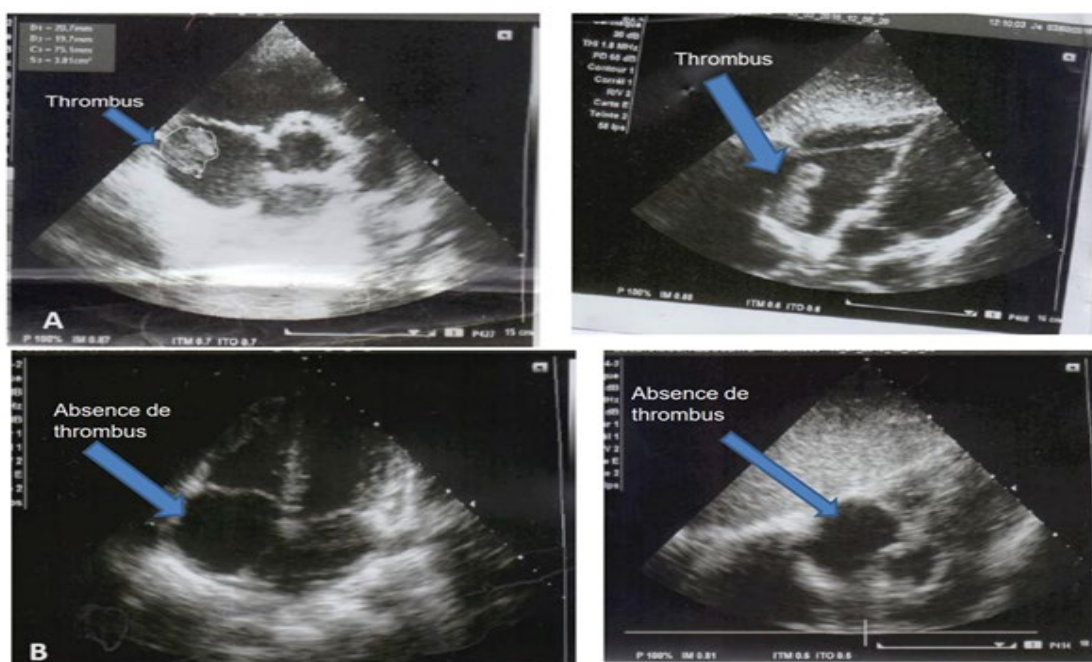


Figure 2 : angioscanner thoracique au dixième jour post-opératoire

Le patient présentait également une anémie (6,2g/dl) microcytaire hypochrome sans thrombopénie. Le dosage des anticorps antiphospholipides (APL), avait retrouvé une élévation des anticorps anti- bêta 2glycoprotéine I (b2GPI). L'énoxaparine à dose curative (4000 ui/12 hr en injection sous-cutanée) avait été initié en post-opératoire immédiat, associée à l'administration d'anti-vitamine k (4 mg par jour acénocoumarole par voie orale) et 100 mg par jour acide acétylsalicylique par voie orale. Il avait reçu une transfusion de deux poches de culot globulaire rouge iso-groupe iso-rhésus. Lors de l'accident

aux anti-vitamines K, le patient a reçu 10mg de vitamine k, arrêt d'administration acénocoumarole, poursuite de L'énoxaparine à dose curative et de l'aspirine jusqu'à l'amendement de la rectorragie. Après l'amendement de la rectorragie et amélioration de l'état clinique, le patient a été libéré sous deux mg acénocoumarole par jour (INR cible entre 2 et 3) et 100 mg par jour d'acide acétylsalicylique. Au cours de son hospitalisation, sa prise en charge avait été pluridisciplinaire intégrant le service de chirurgie viscérale, de cardiologie, d'hématologie, de médecine interne et d'hépto-gastro-entérologie.

Le thrombus au sein de l'oreillette droite avait été mis en évidence pendant six mois aux différents contrôles écho-cardiographique Doppler trans-thoracique malgré l'anti-coagulation à deux mg acénocoumarole par jour (INR cible entre 2 et 3) et 100 mg par jour d'acide acétylsalicylique (**figures 3-A&B**). Au cours de son suivi, sur une période de huit ans, le patient n'a plus fait d'événements thrombo-emboliques veineux ni artériel. Il va prendre ce traitement à vie.



Figures 3 : A - échocardiographie Doppler transthoracique au dixième jour post-opératoire. B - échocardiographie Doppler transthoracique réalisée six mois après l'hospitalisation

Discussion

Dans notre observation, le staff pluridisciplinaire, la démarche diagnostique et thérapeutique nous a permis de préserver le pronostic vital de ce patient. En effet il s'agit d'une affection rare, d'où l'intérêt de sensibiliser le personnel médical sur les aspects épidémiologiques, les signes cliniques et paracliniques pouvant évoquer le diagnostic et/ou compliquer la prise en charge. Notre cas donne une bonne description des symptômes, des signes cliniques et de la prise en charge de cette pathologie rare chez le sujet de sexe masculin. Cependant, un dépistage familial du SAPL aurait dû être réalisé afin d'améliorer les connaissances épidémiologiques et de prévenir l'expression clinique de cette affection au sein de la famille du patient. Toutefois, les informations de cette observation nous permettent de faire des commentaires avec les données de la littérature.

Notre patient avait présenté une thrombose de l'artère mésentérique, ayant entraîné une nécrose jéjunale, associée à une maladie thromboembolique veineuse. Dans l'étude EURO-APS [10], une atteinte rénovasculaire sous la forme d'une sténose d'artère rénale avait été diagnostiquée chez 2,7 % des 1 000 patients. En Afrique, plusieurs auteurs ont également décrit une thrombose vasculaire artérielle chez leurs patients présentant un SAPL[11,12]. Notamment : Maaroufi et al. avaient rapporté que 33% de leurs patients présentaient une occlusion l'artère rétinienne [11] et Anakwue et al. avaient rapporté un cas de gangrène du gros orteil chez une fille nigériane de 21 ans[12]. De même, l'atteinte du réseau veineux au cours du SAPL a également été décrite en Afrique par plusieurs auteurs [13]. Toutes ses observations cliniques renforcent l'hypothèse selon laquelle le SAPL peut entraîner une thrombose des artères et/ou des veines de calibres et de topographies différents. Toutefois, en dépit de la forte association entre les anticorps

antiphospholipides (APL) et la thrombose artérielle et/ou veineuse, le rôle pathogène des APL dans le développement de la thrombose n'a pas été complètement élucidé, ouvrant ainsi des perspectives de recherches cliniques.

Conclusion

Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) doit être systématiquement recherché au cours de thromboses artérielles et/ou veineuses, surtout lorsque le patient ne présente pas les facteurs de risques conventionnels. Une prise en charge spécifique et multidisciplinaire des patients permettra une évolution favorable.

Conflits d'intérêts : Aucun

Références

1. Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost* 2006;4: 295-306.
2. Gaspar P, Sciascia S, Tektonidou MG. Epidemiology of antiphospholipid syndrome: macro- and microvascular manifestations. *Rheumatol Oxf Engl*. 6 févr 2024;63(SI):SI24-36.
3. Le Jeune C, Danin PE, Lega JC, Bohe J, Piriou V. Anticoagulation et syndrome des antiphospholipides : attention à la catastrophe. *Ann Fr Anesth Réanimation*. oct 2012;31(10):806-9.
4. Dabit JY, Valenzuela-Almada MO, Vallejo-Ramos S, Duarte-García A. Epidemiology of Antiphospholipid Syndrome in the General Population. *Curr Rheumatol Rep*. 2021;23(12):85.
5. Becker AC, Libhaber E, Sliwa K, Singh S, Stewart S, Tikly M, et al. Antiphospholipid antibodies in black south africans with hiv and acute coronary syndromes: prevalence and clinical correlates. *BMC Res Notes*. 4 oct 2011; 4:379.
6. Loizou S, Singh S, Wypkema E, Asherson RA. Anticardiolipin, anti-beta(2)-glycoprotein I and antiprothrombin

- antibodies in black South African patients with infectious disease. *Ann Rheum Dis.* nov 2003;62(11):1106-11.
7. Adelowo O, Oguntona A. Anti-Phospholipid Syndrome In Nigeria: Report Of Five Cases. *East Afr Med J.* 1 févr 2009;86:94-6.
8. Jingi AM, Mfeukeu-Kuate L, Tankeu AT, Ateba NA, Wawo Yonta E, Noubiap JJ et al. Challenges in the diagnosis and management of anti-phospholipid syndrome: a case from Cameroon. *BMC Res Notes.* 8 août 2017;10(1):375.
9. Bernardi M, Spadafora L, Andaloro S, Piscitelli A, Fornaci G, Intonti C, et al. Management of Cardiovascular Complications in Antiphospholipid Syndrome: A Narrative Review with a Focus on Older Adults. *J Clin Med.* janv 2024;13(11):3064.
10. Cervera R, Piette JC, Font J, et al. Antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic manifestations and patterns of disease expression in a cohort of 1,000 patients. *Arthritis Rheum* 2002 ; 46 : 1019-27.
11. Maaroufi RM, Hamdi R, Jmili N, et al. Antiphospholipid syndrome and retinal vein occlusion in adults. *East Mediterr Health J.* 2004; 10(4-5):627-632.
12. Anakwue RC, Chijioke C, Mbah A, et al. Antiphospholipid syndrome in a young Nigerian girl presenting with gangrenous toes. *Cardiovasc J Afr.* 2013; 24(9-10):e8-e11.
13. Chellat H, Ajana FZ, Bakkari G, Belbaghdadi I, Essamri W, Afifi R, et al. Thrombose porte: complication rare du syndrome des antiphospholipides secondaire au lupus érythémateux disséminé. (A propos d'un cas). *J Afr Hépato-Gastroentérologie.* 23 févr 2012;6(2):132-4.