



ROYAUME DU MAROC  
*Université Mohammed V - Rabat*  
*Faculté de Médecine et de Pharmacie*  
RABAT



Année : 2021

MS1982021

*Mémoire de fin d'études*  
*Pour L'obtention du Diplôme National de Spécialité*  
*en* **MEDECINE INTERNE**

*Intitulé*

**LES THROMBOSES VEINEUSES  
SPLANCHNIQUES :  
ETUDE DE 45 CAS**

*Elaboré par :*

**Docteur Noha AL WARAGLI**

*Sous la direction du*

**Professeur Wafa AMMOURI**

Année: 2021

# SOMMAIRE

SOMMAIRE .....	2
LISTE DES ABREVIATIONS .....	5
LISTE DES ILLUSTRATIONS .....	8
INTRODUCTION .....	11
MATERIELS ET METHODES .....	13
RESULTATS.....	20
DISCUSSION .....	33
I.    Épidémiologie.....	34
A-Incidence.....	34
B-Age : .....	34
C-Sexe : .....	35
II.   Rappels anatomiques .....	36
III.  Physiopathologie .....	37
A-Triade de Virchow .....	37
B-Particularités physiologiques : <sup>[15]</sup> .....	37
IV.   Diagnostic positif .....	37
A-Circonstances de découverte.....	37
B-Manifestations cliniques : .....	38
C- Signes paracliniques : .....	40
V.   Diagnostic étiologique .....	41
A-Causes locales : .....	42
B-Causes générales :.....	44
1-Néoplasie myéloproliférative :.....	44
2-Thrombophilie constitutionnelle .....	45
3-HPN : hémoglobinurie paroxystique nocturne .....	49
4-Syndrome des anti-phospholipides (SAPL) et Lupus :.....	50
5-Maladie de Behçet MB : .....	51
6-Maladie cœliaque MC : .....	52
7-Autres :.....	53

C-Répartition selon le territoire veineux touché :.....	54
VI.    Traitement.....	55
A-Anticoagulation :.....	55
B-Traitement étiologique : .....	60
C-Autres moyens thérapeutiques : .....	61
VII.   Evolution.....	62
CONCLUSION .....	64
RESUMES .....	66
BIBLIOGRAPHIE.....	70

# **LISTE DES ABREVIATIONS**

**AIT** : accident ischémique transitoire

**AVK** : antivitamine K

**AOD** : anticoagulants oraux directs

**TVC** : thrombophlébite cérébrale

**TVS** : thrombose veineuse splanchnique

**TVP** : thrombose de la veine porte

**TVM** : thrombose veineuse mésentérique

**VMS** : veine mésentérique supérieure

**VSp** : veine splénique

**SBC** : syndrome Budd-Chiari

**IRM** : imagerie par résonance magnétique

**NMP** : néoplasie myéloproliférative

**LMC** : leucémie lymphoïde chronique

**MV** : maladie de Vaquez

**TE** : thrombocytémie essentielle

**MFP** : myélofibrose primitive

**HPN** : hémoglobinurie paroxystique nocturne

**SAPL** : syndrome des anticorps antiphospholipides

**aPL** : anticorps antiphospholipides

**LA** : anticoagulant de type lupique

**aCL** : anticorps anticardiolipines

**aβ2GPI1**: anticorps anti-β2 glycoprotéine-I

**MC** : maladie cœliaque

**HBPM** : héparine de bas poids moléculaire

**TIPS** : shunt intrahépatique transjugulaire

**HVC** : hépatite C

**PAM** : polyangéite microscopique

# **LISTE DES ILLUSTRATIONS**

## LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Signes cliniques et biologiques de la TVS .....	23
Tableau 2: Etiologies de TVS retrouvées dans notre série .....	28
Tableau 3: Répartition d'étiologies selon le territoire touché .....	29
Tableau 4: Traitement étiologique des 45 patients .....	31
Tableau 5: l'âge de diagnostic de TVS selon les séries .....	35
Tableau 6: Le sexe de TVS selon les séries .....	35
Tableau 7: Données Cliniques de TVS selon les étude .....	39
Tableau 8: Prévalence des facteurs étiologiques au cours de TVS d'après l'étude de Murad et al <sup>[24]</sup> et Plessier et al <sup>[25]</sup> .....	42
Tableau 9: étiologies locales de la TVS.....	43
Tableau 10: Stratégies thérapeutiques pour TVS avec comorbidité.....	57
Tableau 11: Traitements étiologiques spécifiques [15] .....	60

## LISTE DES FIGURES

Figure 1: Répartition des patients selon l'âge .....	21
Figure 2: Répartition des patients selon le sexe .....	21
Figure 3: Répartition de TVS selon le mode d'installation.....	22
Figure 4: Diagnostic radiologique de la TVS.....	24
Figure 5: Répartition de TVS selon le territoire touché .....	26

# INTRODUCTION

La thrombose veineuse splanchnique (TVS) est une forme rare mais potentiellement grave de la maladie thromboembolique veineuse. Elle comprend les thromboses porto-mésentériques (thrombose de la veine porte (TVP), la veine mésentérique supérieure (VMS) et la veine splénique (VSp)) et les thromboses du système veineux hépatiques incluant le syndrome Budd-Chiari (SBC).

Sa présentation clinique est très hétérogène et son diagnostic repose essentiellement sur l'imagerie.

Il s'agit de localisations thrombotiques inhabituelles qui constituent un véritable challenge dans l'approche étiologique afin de proposer une thérapeutique appropriée.

Le traitement repose sur l'anticoagulation qui doit être réfléchi en fonction du risque hémorragique du patient ainsi que le traitement étiologique.

L'objectif de ce travail est de décrire les caractéristiques épidémiologiques, topographiques, étiologiques et thérapeutiques de la TVS au sein du service de médecine interne du centre hospitalier Universitaire de Rabat, et les comparer avec les principales données de la littérature.

# MATERIELS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique ayant colligée 45 patients porteurs d'une TVS, sur une période de 11 ans s'étalant de 2010 à 2020, au sein du service de médecine interne du CHU Rabat.

Pour réaliser ce travail, nous avons d'abord effectué la recherche dans les registres d'hospitalisation et les dossiers de consultations.

-Critères d'inclusion :

- Tous les patients dont le diagnostic d'entrée ou de sortie était la thrombose veineuse splanchnique.
- Tous les patients hospitalisés, pour la prise en charge de TVS non cirrhotique, dans d'autres services pour lesquels notre avis pour le bilan étiologique a été sollicité.

Le diagnostic était confirmé soit par une échographie doppler, soit par un angio-scanner. Nous avons ensuite précisé le territoire atteint :

- Territoire extra-hépatiques : le tronc porte, la veine mésentérique supérieure et la veine splénique.
- Territoire intrahépatique : branches portales droite et gauche.
- Territoire sus hépatique : veines sus hépatique ou SBC.

Pour chaque dossier retenu, nous avons recueilli et étudié, en suivant une fiche d'exploitation (annexe 1), les données épidémiologiques, les caractéristiques cliniques et paracliniques de la TVS, les résultats des bilans étiologiques, le traitement réalisé ainsi que l'évolution des patients durant au moins 06 mois.

Les patients connus cirrhotique hépatique ont été exclus.

La saisie des données, leur uniformisation et leur exploitation est faite sur Excel 2010.

**ANNEXE 1 : Fiche d'exploitation de la thrombose splanchnique****FICHE D'EXPLOITATION DE LA THROMBOSE SPLANCHNIQUE**

Nom malade : .....

N° dossier : .....

Année prise en charge initiale : .....Durée du suivi : .....

Age : .....ans

Age sup à 65 ans : Oui  Non Sexe : FEMME  (Grossesse : Oui  Non  HOMME 

Origine : .....

**DONNEES CLINIQUES****ATCD** : Diabète  Dyslipidémie  Cardiopathie isch  Cirrhose Cancer type  SMP type  autres **Antécédents personnels de MTEV** : Oui  Non **Antécédents familiaux de thrombose** : Oui  Non **Habitudes de vie** : Tabac  Alcool  Cannabis **Traitements d'importance** : Anticoagulants  Antiagrégants  Contraception orale Traitement hormonal substitutif  Chimiothérapie  Autres **Mode de révélation de la thrombose** : .....**Délai entre les premiers symptômes et le diagnostic** : .....**Données de l'examen clinique initial** :  S. Généraux S. Fonctionnels Découverte fortuite ...

**DONNEES BIOLOGIQUES PRINCIPALES :**

NFS : GB : ...../mm<sup>3</sup> PNN : ...../mm<sup>3</sup> LYM : ...../mm<sup>3</sup>  
Taux HB : .....g/dl hémocrite : .....µm<sup>3</sup>  
Taux plaquettes : ...../mm<sup>3</sup> TP : .....% CRP : .....mg/l  
ASAT : ..... UI/L ALAT : .....UI/L BT : .....mg/l GGT : .....UI/L  
PAL : .....UI/L  
Sérologie : HVB : ..... HVC : ..... HIV : .....

**DONNEES DE L'IMAGERIE :**

Echo doppler abdominale  Scanner abdominal  IRM   
Angiographie  Echoendoscopie  Découverte peropératoire

**Présence initiale d'un cavernome :** Oui  Non

**Signes d'hypertension portale :** Oui  Non

**Présence de signes d'ischémie :** Oui  Non

**Infarctus mésentérique :** Oui  Non

**Autres complications :** Hépatomégalie  Splénomégalie  Ascite

Complications biliaires

**Les éléments pouvant orienter le diagnostic étiologique :** .....

## BILAN ETIOLOGIQUE DE LA THROMBOSE

### Examens explorant une cause locale à la thrombose :

- Examens d'imagerie: .....
- Endoscopie (gastroscopie, coloscopie): .....
- Biopsie hépatique ou autre : .....
- Marqueurs tumoraux : .....
- Examen gynécologique : .....

### Facteur de thrombophilie :

Déficits en inhibiteurs de protéine C, Déficits en inhibiteurs protéine S, Antithrombine, Recherche d'une mutation du facteur V leiden, Une résistance à la protéine C activée, Recherche d'une mutation du facteur II, Hyperhomocystéinémie.

- APL : .....
- ACL : .....
- B2 gp1 : .....
- A coagulant circulant : .....
- Elévation du TCA : .....

### Recherche de clone HPN par cryométrie de flux :

### Recherche d'un syndrome myéloprolifératif :

- Myélogramme : .....
- BOM : .....
- Mutation V617FJAK2 : .....
- Mutations de CALR : .....

### Recherche d'autres facteurs :

- AAN : .....
- AntiDNA : .....
- Antigène soluble : .....
- Sérologie C MV : .....
- HIV : .....
- EPP : .....
- Vitamine B 12 : .....
- Anti-endomysium : .....
- Recherche d'une tuberculose par IDR : .....
- Bilan de malabsorption : .....
- Ac anti antitransglutaminase : .....

**TRAITEMENT :**

- *Traitement par anticoagulants : .....*
- *Anticoagulants utilisés à la phase initiale : .....*      ○ *Durée du traitement : .....*

En cas d'arrêt du traitement pour quel motif ? : .....

Traitement des complications : .....

**COMPLICATIONS :**

**Les thromboses :**

- *Délai d'apparition : .....*
- *Nombre d'épisodes de thrombose : ....., sous ou sans traitement par anticoagulant*
- *Type de thrombose : .....*
- *Leur influence sur la prescription du traitement anticoagulant : .....*

**Les épisodes hémorragiques**

- *Délai du 1er épisode hémorragique : .....*
- *Nombre d'épisodes : .....*
- *Type d'épisode hémorragique : .....*

**Autres complications :**

- *Biliaires : .....*      ○ *Ascite : .....*      ○ *Encéphalopathie hépatique : .....*

**DECES :**

- *Délai du décès par rapport au diagnostic : .....*
- *Age du patient lors du décès : .....*
- *Cause du décès : .....*

# RESULTATS

Sur une durée de 11 ans, un total de 45 patients atteints de TVS a été retenu.

L'âge moyen de nos patients était de 41,5 ans (extrêmes : 17-76 ans). La majorité des patients appartenait à la tranche d'âge : 37-46 ans.

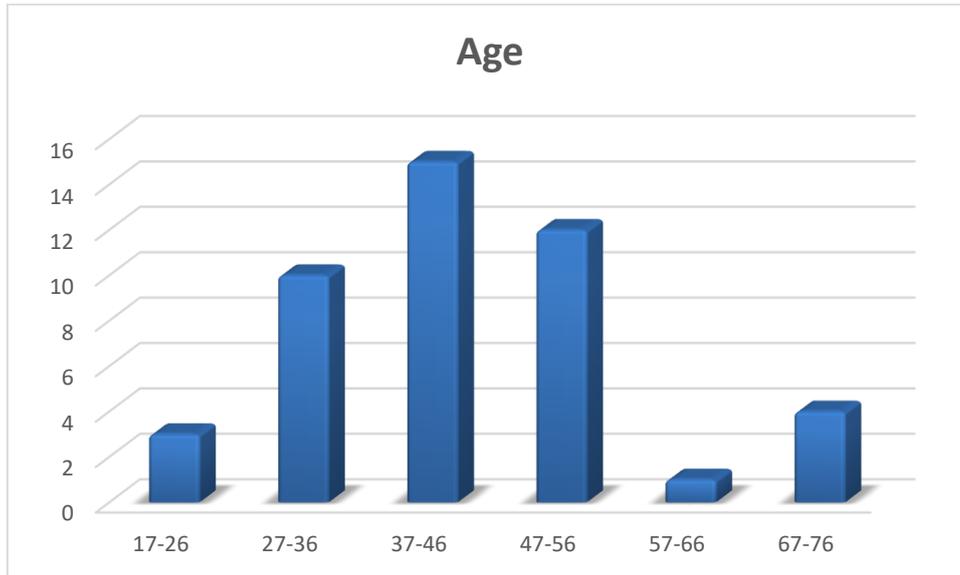


Figure 1: Répartition des patients selon l'âge

Notre population étudiée se constituait de 20 hommes et 25 femmes avec un sex-ratio (F/H) de 1,25.

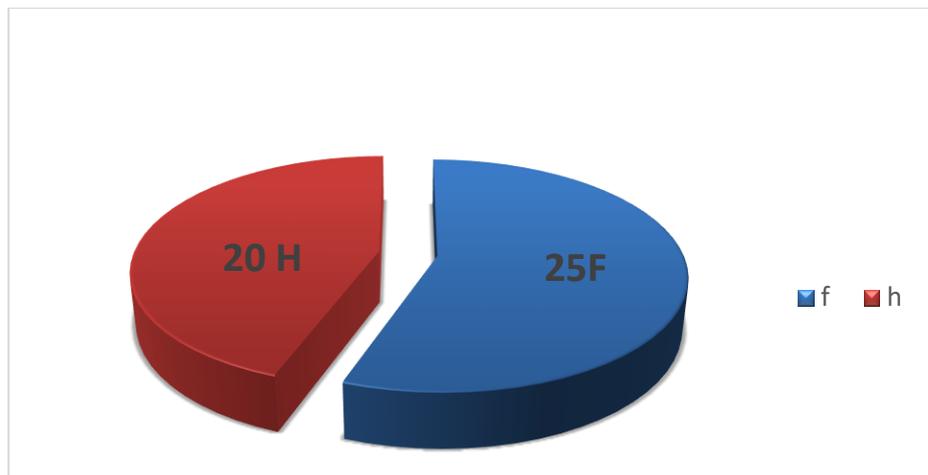


Figure 2: Répartition des patients selon le sexe

Dans notre série, les antécédents suivants ont été retrouvés :

- Une anémie de Biermer (n=1).
- Une anémie ferriprive dans le cadre de la maladie cœliaque (n=1).
- Thrombose veineuse profonde de cause inconnue (n=2).
- Tabagisme actif (n=7).
- Contraception orale oestroprogestative (n=4).
- Fausses couches à répétition (n=2).
- Thrombophilie chez la sœur (n=1).
- Maladie de Behçet chez le frère (n=1).

La TVS était aigue chez 31 patients (69%) et chronique chez 14 patients (31%).

Le délai de la consultation et de la prise en charge était rapide dans les formes aigues (1 -3 jours), cependant il était plus lent dans les formes chroniques.

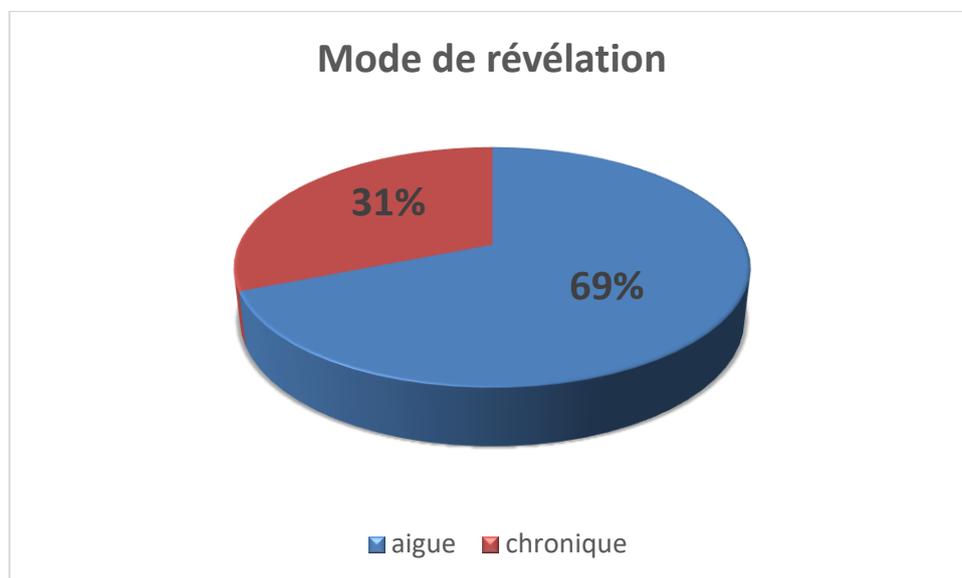


Figure 3: Répartition de TVS selon le mode d'installation

Dans notre étude, la découverte était fortuite au cours de la réalisation d'une imagerie abdominale systématique chez 03 patients :

- Un scanner abdominal a été réalisé chez une patiente de 20 ans qui présentait une thrombophlébite cérébrale avec une cytopénie.
- Une imagerie abdominale a été réalisée suite à un bilan étiologique de cytolyse.
- Une imagerie abdominale a été réalisée chez une jeune patiente qui présentait une anémie ferriprive.

Le principal signe fonctionnel de nos patients dans les formes aiguës était la douleur abdominale (n=12/31 66.67% des cas). Les signes d'hypertension portale (splénomégalie, ascite, circulation collatérale) prédominaient dans les formes chroniques.

Le syndrome inflammatoire a été objectivé chez 16 patients (52%) des TVS aigus.

La cholestase et la cytolyse hépatique sont les signes biologiques les plus observés dans les TVS chroniques : Une cholestase était chez 7 cas (50%) avec une augmentation de GCT (04 patients), une augmentation de phosphatase alcaline (01 patient) et une augmentation de bilirubine directe (03 patients).

**Tableau 1: Signes cliniques et biologiques de la TVS**

		Aigüe		Chronique	
<b>Signes Cliniques</b>	Douleurs abdominales	20	64,51%	2	14.28%
	SMG	6	19,35%	7	50,00%
	Fièvre	7	22,58%	1	7,14%
	Ascite	0	0,00%	7	50,00%
	AMG	4	12,90%	1	7,14%
	Circulation veineuse collatérale	0	0,00%	3	21,43%
	Vomissements	2	6,45%	0	0,00%
	Hémorragie digestive	1	3,22%	0	0,00%
<b>Signes biologiques</b>	CRP	16	51,61%	1	7,14%
	Cholestase	6	19.35%	7	50.00%
	Cytolyse	6	19.35%	7	50.00%

*SMG : splénomégalie, AMG : amaigrissement, CRP : protéine C réactive*

Concernant l'hémogramme, les anomalies objectivées étaient :

- Une anémie n=9 (20%).
- Une polyglobulie n=6 (13.33%).
- Une thrombocytose n= 5 (11.11%).
- Une pancytopenie n=2 (4.44%).
- Une bicytopenie n=1 (2.22%).
- Thrombopénie n=1 (2.22%).
- Lymphopénie n=1 (2.22%).

Dans notre étude, la TDM abdominale avait posé le diagnostic dans 68% des cas, tandis que l'échographie couplée au doppler abdominale avait diagnostiqué la TVS chez 32% des cas.

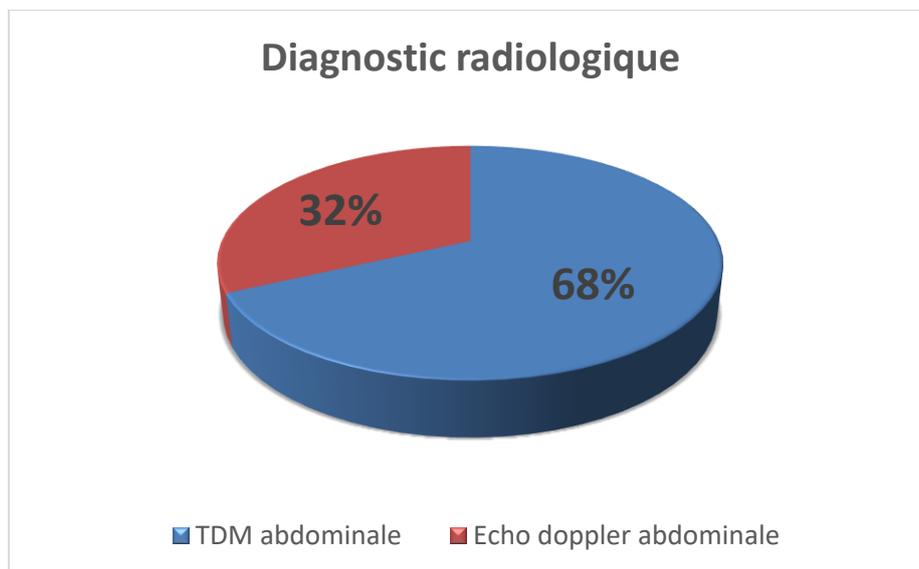
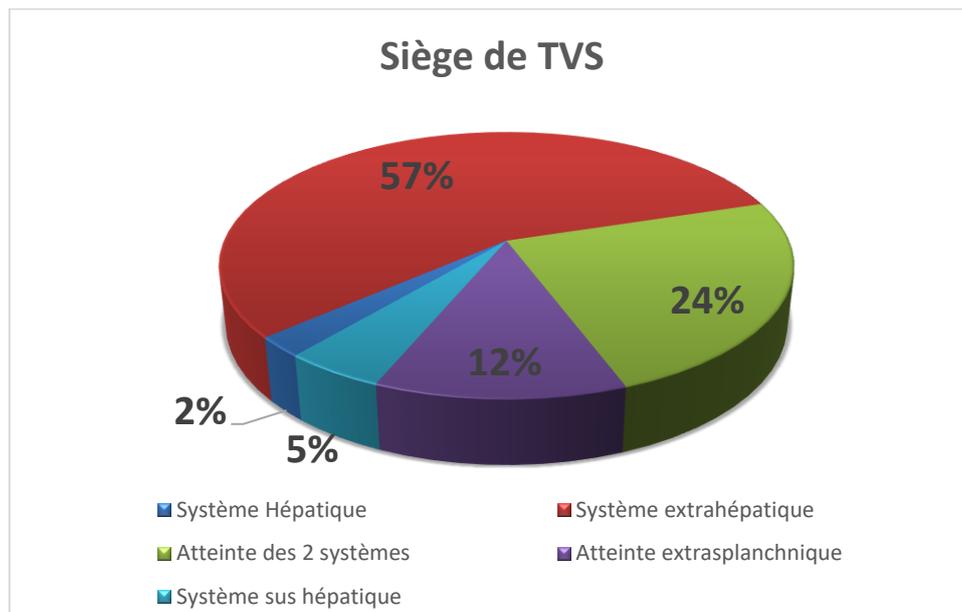


Figure 4: Diagnostic radiologique de la TVS

Concernant le territoire touché :

- Le système veineux sus hépatique était atteint chez 02 patients (4.44%).
- L'atteinte seule du système veineux hépatique était retrouvée chez un seul patient qui présentait une thrombose de la branche portale droite.
- L'atteinte seule du système veineux extra-hépatique était retrouvée chez 23 patients (52%) :
  - ✓ Tronc porte n= 29.
  - ✓ Veine splénique n= 10.
  - ✓ Veine mésentérique supérieure n=13.
  - ✓ Tronc spléno-mésaraïque n=10.
- L'atteinte des deux systèmes hépatiques et extrahépatiques était retrouvée chez 10 patients (22.22%) :
  - ✓ Tronc porte n= 8.
  - ✓ Veine splénique n= 1.
  - ✓ Veine mésentérique supérieure n=2.
  - ✓ Branches portales : branche droite n=10, branche gauche n=3.
- Cinq patients avaient une thrombose extra-splanchnique associée (11%) :
  - ✓ La première patiente avait une TVC, avec une thrombose porte associée dans le cadre d'une HPN.
  - ✓ Le deuxième patient avait une thrombose veineuse profonde du membre supérieur, avec une thrombose porte étendue dans le cadre d'une polyglobulie primitive.
  - ✓ Les trois autres patients avaient une thrombose veineuse profonde du membre inférieur, associée à des thromboses du système extra-hépatique (TP, de V Sp et de VMS) chez un patient, et des thromboses des deux systèmes extra et intrahépatique (TP+branche droite) chez les deux autres patients.



**Figure 5: Répartition de TVS selon le territoire touché**

Le tableau 2 montre les principales étiologies retrouvées dans notre série.

- La NMP a été retrouvée chez 16 patients (36%), avec 10 cas de PV, 3 cas de TE et 3 cas de LMC.
- La thrombophilie a été retrouvée chez 07 patients (15%) dont 5 cas de déficit en protéine S, 1 cas de déficit en protéine C et 1 cas de déficit en protéine C et S.
- Le SAPL a été observé chez 04 (8.88%) patients. Il était secondaire au lupus érythémateux systémique dans 1 cas, et primitif dans 3 cas.
- Dans notre série, 05 patients (11.11%) ont présenté deux facteurs étiologiques de façon concomitante :
  - Une polyglobulie primitive avec déficit en protéine S (1 cas).
  - Un SAPL associé à un déficit en protéine C (1 cas).
  - Une maladie coéliqua avec déficit en protéine S (1 cas).
  - Une NMP avec prise de contraception orale (1 cas).
  - Une splénomégalie d'hémostase secondaire à un AVP avec prise de contraception orale (1 cas).
- Le diagnostic étiologique n'a pas été établi chez 09 patients (20%). En effet, 03

patients n'avaient pas de cause objectivée, pour 05 autres patients le bilan étiologique reste en cours, et le dernier patient a été perdu de vue. Cela peut être expliqué par la non-disponibilité de certains bilans dans notre structure.

Tableau 2: Etiologies de TVS retrouvées dans notre série

Catégorie	Causes	Nombre	Pourcentage
<b>NMP</b>	PV	16	22.22%
	TE		6.66%
	LMC		6.66%
<b>Thrombophilie</b>	Déficit en Protéine S 5	7	11.11%
	Déficit en Protéine C 1		2.22%
	Déficit en Protéine C et S 1		2.22%
<b>Maladie auto immune</b>	SAPL Primitif	3	6.66%
	SAPL + LUPUS	1	2.22%
<b>Vascularite</b>	Vascularite à ANCA	1	2.22%
	Maladie de Behçet	1	2.22%
<b>Hormonale</b>	Contraception orale	4	8.88%
<b>Cause locale</b>	Cirrhose post HVC	1	2.22%
	Métastases hépatique	1	2.22%
	Post Splénectomie	1	2.22%
<b>Autres</b>	Carence vitamine B12	1	2.22%
	Maladie coéliquie	4	8.88%
	HPN	2	4.44%
	Perte de vue sans cause identifiée	1	2.22%
	Causes inconnues	5	11.11%
	En cours	3	6.66%

- La NMP, le SAPL, la maladie cœliaque et la thrombophilie touchaient plus le système veineux extra hépatique.

Tableau 3: Répartition d'étiologies selon le territoire touché

Territoire touché	Etiologies trouvées
Système hépatique	- SAPL 1/ 4 (25%)
Système extrahépatique	- NMP 12/16 (75%) - Thrombophilie 3/7 (44%) - SAPL 3/4 (75%) - Anémie de Biermer 1/1 (100%) - Maladie cœliaque 2/3(66.6%) - Métastases hépatiques 1/1 (100%) - HPN 1/2 (50%) - Contraception orale 1/4 (25%)
Les deux systèmes	- NMP 2/16 (12.5%) - Thrombophilie 2/7 (28%) - Vascularite à ANCA 1/1 (100%) - Cirrhose hépatique 1/1 (100%) - Maladie coeliaque 1/3 (33.33%) - Splénectomie d'hémostase 1/1 (100%) - Contraception orale 3/4 (75%)
Système extrasplanchnique	- NMP 2/16 (12.5%) - Thrombophilie 2/7 (28%) - HPN 1/2 (50%)
Système sus hépatique	- Maladie de Behçet 1/1 (100%)

Le traitement curatif était basé sur :

- L'HBPM chez 40 patients (89%).

- L'héparine non fractionnée chez un seul patient (2.22%).

La durée moyenne de l'héparinothérapie était de 3 à 4 jours.

Dans notre série, un relais par les AVK (l'acénocoumarol) a été fait dès le troisième jour d'héparinothérapie chez 38 patients (84.44%).

Aucun de nos patients n'a reçu l'AOD.

L'Anticoagulation était instaurée après la ligature des varices oesophagiennes chez 2 patients.

Le traitement étiologique est répertorié dans le tableau suivant :

Tableau 4: Traitement étiologique des 45 patients

Traitement selon l'étiologie de TVS			
Etiologie	Traitement	Nombre	Pourcentage
<b>NMP</b>	• Hydroxyurée + Aspirine	10	77%
	• Saignée	2	20%
	• Imatinib	1	33.33%
<b>Thrombophilie</b>	Anticoagulation au long court	7	100%
<b>SAPL</b>	Anticoagulation au long court	4	100%
<b>Contraception orale</b>	Arrêt de contraception	4	100%
<b>Maladie cœliaque</b>	Régime sans gluten	4	100%
<b>HPN</b>	Corticothérapie, ciclosporine	1	50%
<b>Splénectomie d'hémostase</b>	-	-	-
<b>Métastases hépatiques</b>	Traitement palliatif	1	100%
<b>Anémie de Biermer</b>	Vitamine B12	1	100%
<b>Vascularites à ANCA (PAM)</b>	corticothérapie et immunosuppresseurs ( endoxan et antiCD20)	1	100%
<b>Cause inconnue</b>	Anticoagulation au long court	1	100%
<b>Maladie de Behçet</b>	corticothérapie et immunosuppresseurs	1	100%
<b>Perdue de vue</b>	-	-	-
<b>En cours</b>	Anticoagulation au long court	100%	100%
<b>Cirrhose post HVC</b>	Antiviraux	100%	100%

Pour une durée de suivi d'environ 06 mois, une stabilisation a été notée chez 18 patients (40%).

Aucun cas de décès n'a été enregistré.

Un scanner abdominal de contrôle, après une durée d'anticoagulation moyenne de 06 mois, a été réalisé chez 07 patients (16%). La reperméabilisation était totale chez 03 patients (43%) et partielle chez 04 patients (57%), un cavernome portal a été retrouvé chez 2 patients (28%).

Les complications notées sont : reformuler comme première ligne

- Hémorragie digestive haute n=5(11%).
- Cholangite sclérosante n=01 (2.22%).
- Cavernome portal n=5 (11.11%).
- Infarctus splénique n=01 (2.22%).
- Ischémie mésentérique n= 1(2.22%).
- Récidive thromboembolique n=03 (6.66%).
  - ✓ 01 cas de thrombose veineuse profonde des membres inférieurs sous AVK, dans le cadre de polyglobulie de Vaquez.
  - ✓ 02 cas d'embolie pulmonaire dans le cadre d'une LMC :
    - 1er patient : suite à l'arrêt d'AVK.
    - 2ème patient : accélération de LMC.

# DISCUSSION

## I. ÉPIDÉMIOLOGIE

### A-Incidence

La TVS est une forme rare mais potentiellement grave des maladies thromboemboliques veineuses MTEV. Son incidence globale reste difficile à estimer dans la mesure où elle est souvent sous diagnostiquée à cause de l'hétérogénéité des présentations cliniques et le nombre non négligeable des malades asymptomatiques.

Dans l'étude de Ageno W et al, le taux d'incidence global était de 3,78 pour 100 000 habitants chez les hommes et de 1,73 pour 100 000 habitants chez les femmes pour la TVP, et de 2,0 et 2,2 par million d'habitants respectivement pour le SBC <sup>[1]</sup>.

Parmi les TVS, la TVP reste la plus fréquente avec une prévalence de 1% sur des autopsies <sup>[2]</sup>.

L'étude épidémiologique de Rajani et al multicentrique portant sur 173 patients atteints de TVP avait calculé une incidence à 0.7/100 000 habitants / an et une prévalence à 3.7/100 000 habitants /an <sup>[3]</sup>. Le SBC reste le moins fréquent de TVS avec une incidence d'environ 1 à 2 cas par million d'habitants par an <sup>[1,4]</sup>. La prévalence estimée du SBC varie selon les pays allant de 1 à 4 cas par million d'habitants dans l'Ouest <sup>[5,6]</sup> et jusqu'à 5–7 cas par million d'habitants dans l'Est <sup>[7,8]</sup>. L'incidence de la TVM est de 2,7/100 000 personnes années <sup>[9]</sup>.

Dans notre série, environ 4 patients / an présentaient une TVS.

Le biais de recrutement était soit via les urgences pour 38 des patients (95%), soit via le service de gastroentérologie comme c'était le cas pour 7 des patients (15 %).

### B-Age :

L'âge de survenue est variable selon les séries de la littérature :

- Thiapelli et al <sup>[10]</sup> rapportent une moyenne d'âge de survenue de 53 ans.
- Xavier et al <sup>[11]</sup> rapportent une moyenne d'âge de survenue de 33 ans avec des (extrêmes 15 -72 ans).
- Les deux séries marocaines rapportent une moyenne d'âge de survenue de la TVS de 37 ans et 45+/- 13 ans successivement. <sup>[12,13]</sup>

L'âge moyen de nos patients était de 41,5 ans (extrêmes : 17-76 ans).

Tableau 5: l'âge de diagnostic de TVS selon les séries

Auteur	Thiapelli et al <sup>[10]</sup>	Xavier et al <sup>[11]</sup>	Série de Ait El AYACHI et al <sup>[12]</sup>	Série Raouf et al <sup>[13]</sup>	Notre série
Nombre de cas	832 cas	108 cas	50 cas	16 cas	45cas
Moyenne d'âge	53 +/- 17 ans	33	37 ans	45+/- 13 ans	41.5
Extrêmes d'âge	-	15-72 ans	17-70 ans	19-75 ans	17-76ans

### C-Sexe :

La prédominance féminine de notre série est retrouvée dans les autres séries de la littérature, telle l'étude de Xavier et al et les deux séries marocaines. <sup>[11.12.13]</sup>

Tableau 6: Le sexe de TVS selon les séries

Auteur	Thiapelli et al <sup>[10]</sup>	Xavier et al <sup>[11]</sup>	Série de Ait El AYACHI et al <sup>[12]</sup>	Série Raouf et al <sup>[13]</sup>	Notre série
Prédominance par le sexe	Masculine	Féminine	Féminine	Féminine	Féminine
Sexe /ratio	1.09	0.6	0.6	0.3	0.8

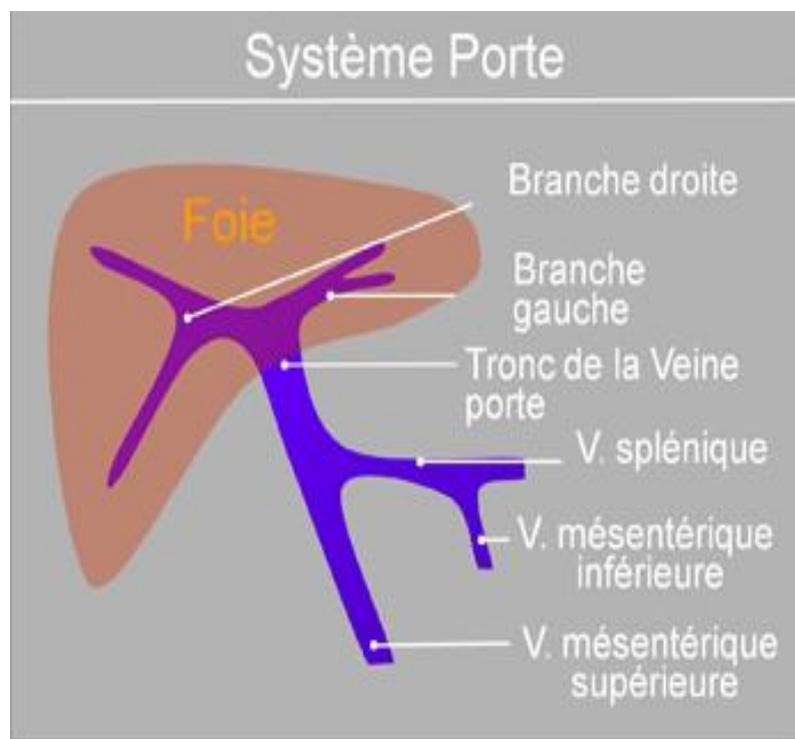
## II. RAPPELS ANATOMIQUES

Le système porte se constitue à la face postérieure de l'isthme pancréatique par la confluence de 2 troncs veineux volumineux :

- Veine mésentérique supérieure
- Tronc spléno-mésaraïque

Ce système se divise au niveau du hile hépatique en 2 branches, droite et gauche (image 1).

*Image 1 : système porte*



Le système veineux splanchnique comprend :

- Le tronc porte et ses branches
- Le tronc spléno-mésaraïque avec la veine splénique et la veine mésentérique inférieure
- La veine mésentérique supérieure
- Le SBC

### III. PHYSIOPATHOLOGIE

#### A-Triade de Virchow

La triade de Virchow décrite en XIX<sup>ème</sup> siècle résume le mécanisme impliqué dans la survenue des thromboses veineuses : la stase veineuse, la lésion pariétale et l'hypercoagulabilité. Dans la plupart des cas, ces mécanismes sont associés pour favoriser la survenue d'une thrombose veineuse incluant les TVS. <sup>[14]</sup>

#### B-Particularités physiologiques : <sup>[15]</sup>

La TVS répond généralement à la triade de Virchow. L'expressivité clinique de la thrombose porte ne dépend pas seulement de son étendue mais surtout de la nature des troncs touchés. En effet, une thrombose porte complète peut être asymptomatique grâce aux deux mécanismes de compensation : la vasodilatation réflexe de l'artère hépatique et le développement rapide de collatéralités veineuses hépatopètes qui gagnent progressivement en volume et en étendue pour former le cavernome portal en trois à cinq semaines si la veine thrombosée n'est pas reperméabilisée. Ces mécanismes de compensation sont dépassés lorsque la pression portale dépasse 10 mm hg, ou s'il existe une extension mésentérique. Ainsi, une thrombose porte symptomatique doit être considérée comme une thrombose compliquée jusqu'à preuve de contraire.

### IV. DIAGNOSTIC POSITIF

#### Diagnostic clinique

##### A-Circonstances de découverte

La TVS est plus souvent découverte, de façon fortuite (45% des cas), lors d'examens d'imagerie prescrits dans le cadre du bilan d'une autre pathologie ou devant des symptômes abdominaux divers.

Dans notre étude, 03 cas de TVS étaient de découverte fortuite.

## **B-Manifestations cliniques :**

Les manifestations cliniques de la TVS sont très hétérogènes selon le site touché et le mode d'installation.

- La thrombose de la veine porte :

La TVP peut être aiguë ou chronique <sup>[16]</sup>. La forme aiguë est caractérisée par l'apparition soudaine des douleurs abdominales, alors que les signes d'hypertension portale (hypersplénisme, ascite, œsophagien varices) et la présence de cavernome portal sont des manifestations typiques de la forme chronique.

- La thrombose veineuse mésentérique :

La TVM peut être aiguë, subaiguë ou chronique <sup>[17]</sup>. La forme aiguë est caractérisée par l'apparition soudaine des douleurs abdominales compliquées par un infarctus intestinal chez un tiers des patients <sup>[10]</sup>. Douleurs abdominales persistantes plusieurs jours sans infarctus intestinal sont plus typiques de TVM subaiguë, tandis que la forme chronique est caractérisée par les signes d'hypertension portale <sup>[17]</sup>.

- La thrombose veineuse splénique :

Les données sur la thrombose veineuse splénique isolée sont rares. Les symptômes les plus retrouvés sont : la douleur abdominale (rapportée chez 57% des patients), l'hémorragies gastro-intestinales (29%) et nausées (23%).

- Le Syndrome de Budd-Chiari

Le SBC peut être aigu, subaigu ou chronique. Les patients atteints de SBC présentent généralement une douleur abdominale, une ascite et une hépatomégalie. Le SBC aigu peut se compliquer d'une insuffisance hépatocellulaire aiguë. Quant à la forme chronique, elle se manifeste souvent par un tableau d'hypertension <sup>[18]</sup>.

Le tableau 7 résume les différents signes cliniques selon la littérature et notre étude.

Tableau 7: Données Cliniques de TVS selon les études

Signes cliniques	Aigüe %			Chronique %		
	<i>Soggard</i> <sup>[19]</sup>	<i>Essadouni</i> <sup>[12]</sup>	<i>Notre série</i>	<i>Soggard</i> <sup>[19]</sup>	<i>Essadouni</i> <sup>[12]</sup>	<i>Notre série</i>
<b>Douleurs abdominales</b>	94(%)	90,5 (%)	64,51(%)	58(%)	34,5(%)	14.28 (%)
<b>SMG + Signes d'HTP</b>	59(%)	19(%)	33,33(%)	84(%)	62,1(%)	50.00(%)
<b>Fièvre</b>	59(%)	33(%)	22,58 (%)	16(%)	3,4(%)	7,14 (%)
<b>Ascite</b>	47(%)	19(%)	0	38(%)	37,9(%)	50 (%)
<b>Amaigrissement</b>	53(%)	28,6(%)	12,90(%)	23(%)	41,4(%)	7,14(%)
<b>Diarrhée</b>	ND	9,5(%)	-	ND	3,4(%)	-
<b>Vomissements</b>	ND	38,1(%)	6,45 (%)	ND	10,3(%)	0
<b>Hémorragie digestive</b>	0	23,8(%)	3,22 (%)	29(%)	24,1(%)	0

*SMG : splénomégalie, HTP : hypertension portale*

Les douleurs abdominales étaient les signes cliniques les plus observés dans toutes les séries. Les signes d'hypertension portale (splénomégalie+ ascite) prédominaient dans les formes chroniques dans toutes les séries confondues.

Dans notre étude, la TVS aigüe a été retrouvée chez 31 patients (69%). Cependant, la TVS chronique a été retrouvée chez 14 patients (31%), chez ces patients le diagnostic était souvent retardé vu l'hétérogénéité des présentations cliniques et la présence des patients asymptomatiques.

## C- Signes paracliniques :

- **Bilan biologique :**

- Au stade de thrombose récente, une réponse inflammatoire systémique est fréquente dans 80% des cas associant des signes biologiques (CRP augmentée dans 60% des cas) et une fièvre élevée dans 50% des cas en l'absence d'infection <sup>[20]</sup>.

Dans notre série le syndrome inflammatoire était retrouvé chez 16 des patients (76.2%) ayant une TVS aigue.

- Aucune étude n'a évalué le rôle du D-dimère dans le diagnostic de la thrombose veineuse splanchnique.

- **Examens radiologiques :**

Le diagnostic des TVS repose sur l'imagerie. Elle permet de :

- Diagnostiquer la TVS et déterminer son étendue.
- Rechercher les complications aiguës (ischémie veineuse mésentérique...) ou chroniques (cavernome portal...).
- Participer au diagnostic étiologique : carcinome hépatocellulaire, pancréatite, ....
- Chercher le diagnostic différentiel.

L'échographie couplée au doppler est un examen non invasif, de première intention, qui permet le diagnostic de TVS avec une sensibilité de 89 à 93% et une spécificité de 92-99% <sup>[21]</sup>. La TVS aigue est visualisée comme une image hyperéchogène dans une veine hypertrophiée associée à une absence partielle ou totale d'écoulement vasculaire. L'interposition de structures gazeuses digestives faisant largement chuter la sensibilité de cet examen surtout pour visualiser les veines mésentériques et la veine splénique <sup>[21]</sup>. Enfin,

l'échographie reste limitée par ses éternels inconvénients : technique, patient, opérateur et appareil-dépendants.

La tomodensitométrie hélicoïdale présente actuellement le gold standard dans le diagnostic de la TVS, examen nécessitant alors une injection de produit de contraste iodé, elle visualise mieux les veines mésentériques, elle détecte rapidement des signes d'infarctus intestinal [21].

La TVS aigue se traduit au scanner par une hyperdensité spontanée à l'intérieur de la veine porte. Après injection intraveineuse de produit de contraste iodé, le thrombus se traduit au temps portal par un défaut hypodense endoluminal. Le cavernome se traduit par la disparition de l'architecture normale du système veineux portal et la visualisation de multiples structures vasculaires d'origine veineuse et anormalement dilatées, situées dans le hile hépatique. La TDM a peu d'intérêt dans le diagnostic de SBC.

L'imagerie par résonance magnétique est indiquée lorsque la réalisation d'une échographie est difficile et en cas de contre-indication à la réalisation d'un examen tomodensitométrique (allergie, insuffisance rénale). [22]

Ainsi l'échographie Doppler est l'imagerie de première intention pour le diagnostic de la TVP et le SBC. La tomodensitométrie abdominale ou l'IRM sont suggérées pour confirmer l'étendue de la TVP, car la sensibilité de l'échographie pour la VMS est faible. [23]

Dans notre série la TDM abdominale avait permis de poser le diagnostic dans la majorité des cas.

## V. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Le nombre de TVS dites idiopathiques a remarquablement diminué ces vingt dernières années (5% versus 20%), cette baisse est expliquée par la mise en évidence de nouveaux facteurs étiologiques héréditaires et acquis et la mise en place des moyens diagnostiques étiologiques de plus en plus performants [24].

Dans notre série, environ 7% de TVS restent de cause inconnue.

L'origine de la TVS est souvent multifactorielle associant à la fois des causes locales et générales ou systémiques, justifiant ainsi un bilan étiologique d'emblée exhaustif.

Les deux études de Murad et al. [24] et Plessier et al. [25] avaient objectivés que la présence simultanée de plusieurs facteurs étiologiques est fréquente

**Tableau 8: Prévalence des facteurs étiologiques au cours de TVS d’après l’étude de Murad et al [24] et Plessier et al [25]**

	Veines hépatiques (%)	Système porte extrahépatique (%)
<b>Au moins un facteur</b>	84	67
<b>Plusieurs facteurs</b>	46	18
<b>Facteur local</b>	5	21

Dans notre série, 05 patients (11.11%) ont présenté deux facteurs étiologiques de façon concomitante :

- Une polyglobulie primitive avec déficit en protéine S (1 cas)
- Un SAPL associé à un déficit en protéine C (1 cas)
- Une maladie cœliaque avec déficit en protéine S (1 cas)
- Une NMP avec prise de contraception orale (1 cas)
- Une splénomégalie d’hémostase avec prise de contraception orale (1 cas)

#### **A-Causes locales :**

- Il s’agit souvent de facteurs déclenchant la TVS dans un cadre global d’état d’hypercoagulabilité, en lien avec un trouble héréditaire ou acquis de la coagulation [24].
- Les causes locales sont plus fréquemment retrouvées lors de la phase aigüe qu’en phase chronique, elles sont très rarement la seule origine de la TVS.
- Parmi les causes locales de la TVS, On peut distinguer les lésions focales inflammatoires, les lésions directes du système porte, les cancers ou métastases digestives, et la cirrhose [24].

Tableau 9: étiologies locales de la TVS

- **Lésions inflammatoires locales**
  - **Omphalite néonatale**
  - **Thrombophlébite septique de la veine Porte ou Pyléphlébite :**
    - **Diverticulite**
    - **Appendicite**
    - **Pancréatite**
    - **Cholécystite**
    - **Pyléphlébite cryptogénique**
  - **Lymphadénite tuberculeuse**
  - **Infection à CMV**
  - **Maladies inflammatoires intestinales**
- **Atteinte du système Porte**
  - **Splénectomie**
  - **Chirurgie sus méso colique : gastrectomie, colectomie, cholécystectomie**
  - **Traumatisme abdominal, accident de décompression**
  - **Shunt porto-cave chirurgical**
  - **TIPS**
  - **Transplantation hépatique**
  - **Cathétérisme de la veine ombilicale**
  - **Anomalie anatomique congénitale du système porte**
- **Cancer des organes digestifs en particulier carcinome hépato cellulaire, et adénocarcinome du pancréas ; métastases hépatiques**
- **Cirrhose**

La cirrhose et les cancers sont les plus fréquents parmi les facteurs locaux, survenant chacun chez environ 30 % des patients [25].

Dans notre série, 03 patients avaient une cause locale : cirrhose hépatique, métastase hépatique et splénectomie. Cette cause était associée à une cause générale (prise de contraception orale) chez une patiente.

## **B-Causes générales :**

### ***1-Néoplasie myéloproliférative :***

La néoplasie myéloproliférative (NMP) est un groupe de maladies hématologiques clonales incluant la leucémie lymphoïde chronique (LMC) et les néoplasies myéloprolifératives à BCR-ABL négatives (la polyglobulie de Vaquez (PV), la thrombocytémie essentielle (TE) et la myélofibrose primitive (MFP)). Les thromboses veineuses sont une cause majeure de morbidité dans les NMP, elles peuvent survenir dans des sites anatomiques inhabituels, tels que la thrombose veineuse splanchnique (TVS). L'incidence de la TVS est environ 20% chez les patients atteints de NMP et 10% de toutes les TVS sont liées à la NMP [26].

Divers mécanismes complexes sont impliqués dans la pathogénèse de la thrombose chez les patients atteints de NMP. Les anomalies quantitatives et qualitatives des cellules sanguines, le dysfonctionnement endothélial et la mutation JAK2 V617F, qui semble favoriser la thrombose par surexpression de la P-sélectine conduisant à une agrégation plaquettaire et à un dépôt de fibrine. A cela se rajoute des facteurs propres à chaque individu qui augmentent ce risque de thrombose comme l'âge, les antécédents de thromboses et les facteurs de risques cardiovasculaires [26].

La prévalence de la mutation JAK2V617F est plus élevée dans les TVS (32,7%) par rapport aux sites habituels de la MTEV (0,88%) avec 17 à 34% dans la TVP et de 40 à 58% dans le SBC [27].

Dans une étude, parmi 120 patients atteints de TVS sans NMP déclaré, la mutation était présente chez 21,5% des patients [28]. Ces résultats confirment le fait que le bilan étiologique d'une TVS doit inclure systématiquement la recherche de la mutation JAK2 V617F

indépendamment des signes biologiques en faveur d'une NMP (les anomalies hématologiques pouvant être masquées par l'hypersplénisme). La corrélation entre la charge allélique et le risque thrombotique reste à discuter dans la littérature [29].

D'autres mutations sont également associées aux NMP (mutations du gène de la calréticuline, mutations du gène NMP, mutations de l'exon 12 du gène JAK2), mais leur association avec les TVS est faible [30]. Les thromboses veineuses multiples se voient plus souvent dans la NMP [31].

Dans notre série la NMP était l'étiologie prédominante (35.5%), cela peut être expliqué par le fait que notre service s'occupe aussi d'hématologie clinique.

Ces TVS étaient essentiellement aiguës et révélatrices de la maladie, elles touchaient simultanément les deux systèmes hépatique et extrahépatique dans 87% des cas.

Lors du diagnostic de TVS, 11 patients présentaient une anomalie de l'hémogramme (68%).

La mutation JAK2 V617F était positive chez 08 cas (61.5%), négative chez un patient et non réalisée chez 3 patients (23%).

## ***2-Thrombophilie constitutionnelle***

Il s'agit essentiellement de déficits héréditaires en inhibiteurs de la coagulation devant être évoqués en cas de thromboses veineuses profondes récidivantes et ayant débuté à un jeune âge ou en cas de présence de thrombose inhabituelle.

Sur la base de plusieurs études, les patients ayant une TVS isolée, sont plus susceptibles d'avoir une thrombophilie héréditaire sous-jacente [32]. Cette thrombophilie peut être associée à un autre facteur étiologique

Dans notre série la thrombophilie était le deuxième facteur étiologique retrouvé chez 07 patients (15%).

Trois patients avaient un autre facteur étiologique associé de façon concomitante, le premier avait une polyglobulie primitive avec déficit en protéine S, la 2ème avait un SAPL associé à un déficit en protéine C et le 3ème avait une maladie cœliaque avec déficit en protéine S.

▪ **Déficit en antithrombine :**

- L'antithrombine est une glycoprotéine produite par le foie qui présente une action inhibitrice irréversible envers les facteurs activés de la coagulation, en particulier, la thrombine et le facteur Xa.

- Le déficit en antithrombine a été la première thrombophilie héréditaire identifiée en 1965.

- Il s'agit d'une maladie rare, transmise sur le mode autosomique dominant. La prévalence serait de 1 à 2 pour 10000. Des taux de 50 à 55 % d'antithrombine suffisent à créer un terrain de thrombophilie majeure : TVP des membres inférieurs, thrombose des veines caves, des veines portes et des veines mésentériques <sup>[33]</sup>. Le diagnostic de déficit en antithrombine doit se faire en dehors de tout traitement par l'héparine et en l'absence de traitement par œstrogènes, qui diminuent sa concentration <sup>[34]</sup>.

-Le risque de survenue d'une première MVTE est multiplié par 10 à 15 en présence d'un déficit en antithrombine.

• **Déficit en protéine C :**

-La protéine C est une glycoprotéine vitamine K dépendante, synthétisée au niveau du foie. Cette protéine, une fois activée, est un puissant anticoagulant agissant sur les facteurs VIIIa et Va et nécessitant comme cofacteur la protéine S <sup>[35]</sup>.

-le déficit congénital en protéine C est transmis sur le mode autosomique dominant. Des taux de 50 % constituent un facteur de risque de thrombose veineuse. La prévalence du déficit en protéine C dans la population générale est de l'ordre de 2 à 4 pour 1000, mais un certain nombre de ces déficits restent asymptomatiques.

-Le risque de survenue d'une première MVTE est multiplié par 5 à 10 en présence d'un déficit en protéine C ou S.

▪ **Déficit en protéine S :**

-la protéine S est le cofacteur de la protéine C activée.

-Le déficit en protéine S est transmis selon le mode autosomique dominant.

-La prévalence de ces déficits est difficile à apprécier en raison des discordances

dans les méthodes de dosage.

-Les protéines C et S sont des protéines vitamine K dépendantes dont la concentration est basse si prise d'anti-vitamines K.

*Dans notre étude, le déficit isolé en protéine S a été noté dans 5 cas, 1 cas de déficit isolé en protéine C et 1 cas de déficit en protéine C et S.*

- **Mutation du Facteur V Leiden**

- Il s'agit d'un facteur de risque génétique de thrombose le plus fréquent <sup>[36]</sup>. Lorsque la mutation est présente, la protéine C activée ne peut plus réaliser le clivage du facteur V pour l'inactiver, ainsi ce facteur V muté est résistant à la dégradation par la protéine C activée <sup>[37]</sup>. Ceci entraîne un gain de fonction du facteur V, qui serait responsable du risque accru de thrombose <sup>[38]</sup>.

- Le polymorphisme Leiden est responsable de la quasi-totalité des résistances à la protéine C activée.

- Cette mutation est observée chez environ 20 % des patients ayant une MVTE et chez 5% de la population générale.

- **La mutation G20210A de la prothrombine :**

- En 1995, une autre thrombophilie fréquente est découverte, la mutation G20210 A du gène de la prothrombine.

- Elle affecte une région non codante du gène et se traduit par une augmentation modérée de la concentration circulante de la prothrombine.

- Elle est présente chez 4 % des patients ayant une MVTE et chez 2 % de la population générale, et elle est associée à une augmentation par 2 à 4 du risque de MVTE.

- **Elévation du facteur VIII :**

- L'élévation du facteur VIII est associée à une augmentation du risque de thrombose veineuse.

- 25 % des patients porteurs de TVP avaient une élévation de facteur VIII (> 150 %) contre 11 % de sujets de la population générale.

- L'élévation du facteur VIII paraît également associée à un risque plus élevé de

réurrences de TVP.

-Le facteur VIII est normalement élevé dans certaines situations physiologiques: sujet âgé, femme enceinte, femmes sous contraception orale, en cas d'inflammation aiguë et lors de certaines maladies du foie.

-La concentration du facteur VIII de la coagulation est également influencée par celle du facteur Willebrand, qui a un rôle dans les fonctions plaquettaires. La concentration de ce facteur est, en partie, déterminée par le groupe sanguin.

- **Elévation des facteurs IX, X, XI, XII :**

-Un taux de facteur IX, X ou XI qui est supérieur à 130 % augmente le risque de TVP.

-Une augmentation de facteur X se voit essentiellement chez les femmes ménopausées, ne prenant pas la pilule.

-Le déficit en facteur XII est rare (2 à 6 % de la population générale). Sa prévalence dans la thrombose (artérielle ou veineuse) est située entre 8 et 15 % chez des patients aux antécédents multiples de thromboses. Cette tendance à la thrombose peut être expliquée par l'implication du facteur XII dans la voie intrinsèque de la fibrinolyse. Une hypofibrinolyse pourrait ainsi résulter d'un déficit en facteur XII.

- **L'hyperhomocystéinémie :**

-L'association entre thrombose veineuse et hyperhomocystéinémie a été décrite chez les malades ayant une homocystinurie, maladie autosomique récessive liée à un déficit enzymatique.

-La régulation des taux d'homocystéine dépend de l'environnement alimentaire à travers les cofacteurs vitaminiques (vitamines B6, vitamine B12 et folates) et génétique (déficit congénital en enzymes intervenant dans le métabolisme de l'homocystéine dont la 5,10 méthylène tétra hydrofolate réductase (MTHFR)).

-Une mutation C677T (mutation d'une cytosine en tyrosine en position 677) du gène du 5,10-MTHFR à l'état homozygote est associée à une augmentation modérée de l'homocystéine plasmatique totale et peut alors être considérée comme un facteur

de risque de TVP surtout les TVP idiopathiques <sup>[39]</sup>.

*Dans notre étude, une hyperhomocystéinémie associée à une carence en vitamine B12 dans le cadre de la maladie de Biermer a été objectivée chez un cas.*

### ***3-HPN : hémoglobinurie paroxystique nocturne***

Maladie rare acquise et chronique, liée à l'expression clonale d'une ou de plusieurs cellules souches hématopoïétique, causée par la mutation acquise du gène PIG-A, localisée sur le bras court du chromosome X (Xp 22). Il en résulte un blocage de la synthèse des molécules d'ancrage de glycosyl-phosphatidyl-inositol (GPI), responsable de la fixation de nombreuses protéines à la surface cellulaire, principalement, le CD55 et le CD59, molécules inhibitrices du complément, à l'origine d'une hémolyse chronique. Cette hémolyse est incluse dans une triade comprenant complications thromboemboliques et aplasie médullaire <sup>[40]</sup>. Le diagnostic biologique repose sur la cytométrie de flux qui permet de mettre en évidence le déficit en antigènes CD55 et CD59.

Les complications thromboemboliques de la maladie sont fréquentes et graves et parfois mortelles. Elles constituent le mode d'entrée dans la maladie d'un patient sur dix. Classiquement, la localisation des thromboses est souvent atypique, avec des atteintes des veines intra-abdominales (50 % des cas) : le syndrome de Budd-Chiari (SBC) est la complication la plus fréquente soit 41% des thromboses et la première cause de mortalité <sup>[41]</sup>. Dans l'HPN, la thrombose porte serait la deuxième complication thrombotique intra-abdominale soit 10 % des cas, tandis que la thrombose des veines mésentériques supérieure serait responsable de 6% des thromboses.

Le mécanisme de thromboses dans l'HPN est multifactoriel, il inclue :

- Hémolyse.
- Activation plaquettaire excessive causée par un déficit en CD59.
- La fraction C5a du complément contribue aussi au risque thrombotique par une coagulation provoquée par le facteur tissulaire.

- Hausse des marqueurs d'inflammation/de coagulation.

Bien que certaines études rétrospectives suggèrent que le risque de thrombose pourrait être corrélé à la taille du clone de granulocytes HPN <sup>[42]</sup>, il a été démontré par d'autres études que la thrombose semble également survenir chez les patients ayant un faible clone HPN <sup>[43,44]</sup>.

Selon le centre de référence anglais, le diagnostic d'HPN doit être considéré lors d'une investigation étiologique de thrombophilie de site ou de contexte évocateurs d'HPN. Ainsi, il serait recommandé de rechercher une HPN chez les patients qui présentent une thrombose inexplicée à un âge jeune ou une localisation atypique (veines intra- abdominales, veines cérébrales...) ou des signes d'hémolyse ou une cytopénie.

*Dans notre série, la TVS a révélé deux cas d'HPN.*

#### ***4-Syndrome des anti-phospholipides (SAPL) et Lupus :***

Le syndrome des anticorps antiphospholipides (SAPL) thrombotique est défini par la survenue d'un événement thrombotique veineux et/ou artériel, et/ou de la microcirculation en association avec la mise en évidence d'anticorps antiphospholipides (aPL), à savoir un anticoagulant de type lupique (LA), des anticorps anticardiolipines (aCL) et/ou des anticorps anti-b2 glycoprotéine-I (aβ2GP1), sur deux prélèvements sanguins effectués à 3 mois d'intervalle. Un SAPL est considéré comme secondaire ou primaire selon qu'il survient en association avec une maladie auto-immune, classiquement le lupus érythémateux disséminé, ou de manière isolée <sup>[45]</sup>.

Associé au LES, le SAPL peut s'exprimer à tout moment de l'évolution du LES mêmes s'il est plus fréquent au début de l'évolution du LES ou en cas de poussée.

Les mécanismes physiopathologiques par lesquels les SAPL favorisent l'état prothrombotique ne sont pas complètement élucidés, mais l'activation des cellules inflammatoires et de l'endothélium semble jouer un rôle prédominant <sup>[46]</sup>.

La présence d'un anticoagulant de type lupique confère un risque thrombotique

plus élevé par rapport aux autres antiphospholipides <sup>[45]</sup>. De même, il a été démontré que les patients présentant une triple positivité des SAPL (LA, aCL et aB2GP1) et/ou des titres d'anticorps élevés ont un risque augmenté de récurrence thrombotique <sup>[47]</sup>.

Les thromboses veineuses sont les manifestations les plus fréquentes du SAPL. Les territoires veineux profonds des membres inférieurs sont plus souvent concernés mais tous les sites sont possibles <sup>[48]</sup>.

Concernant la TVS, Dans l'étude de Denninger et al, un SAPL était retrouvé dans 11% des cas de thrombose porte <sup>[49]</sup>. Dans l'étude de Mrabet, le SAPL était l'étiologie la plus fréquente des TVS <sup>[50]</sup>. Le SAPL est considéré comme la deuxième cause du syndrome de Budd-Chiari non tumoral. <sup>[51]</sup>.

*Dans notre série, le SAPL a été retrouvé chez 04 cas, dont un est associé à un lupus Systémique*

### ***5-Maladie de Behçet:***

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite multisystémique chronique, survenant essentiellement chez l'adulte jeune, marquée par des poussées d'inflammations aiguës séparées par des phases de rémission. Elle est caractérisée par la fréquence et la bénignité des manifestations cutanéomuqueuses et articulaires et la gravité des manifestations oculaires, neurologiques centrales, vasculaires et digestives <sup>[52]</sup>.

La fréquence des manifestations vasculaires est très variable d'une série à l'autre <sup>[53 - 54]</sup>.

Les thromboses veineuses étaient les plus fréquentes dans la plupart des séries, elles surviennent dans près de 30 % des cas. Elles peuvent toucher tous les troncs veineux. Elle semble être plus importante dans les pays du Maghreb où elle est estimée entre 25 et 45% en Tunisie <sup>[55-56]</sup>, 23% en Algérie <sup>[57]</sup> et 20 à 55% au Maroc <sup>[58-59]</sup>.

Dans une série marocaine <sup>[12]</sup>, la MB était la cause la plus fréquente de la TVS 26% (13 cas sur 50). Cette TVS était révélatrice de la MB dans 6 cas. Elle était essentiellement chronique : 11 cas avec 9 cas de SBC, 1 cas de TVP au stade de

cavernome, 1 cas de TVM au stade d'infarctus, 1 cas de TV splénique et 1 cas de TVP associée à une thrombose de la VMS.

La MB doit être évoquée devant une thrombose inexpliquée de l'adulte jeune, sans autre facteur de risque vasculaire et avec un bilan de thrombophilie négatif. Ces thromboses s'accompagnent volontiers d'un syndrome inflammatoire biologique et cytolyse.

La recherche d'une thrombose splanchnique est recommandée devant toute cytolyse ou douleurs abdominales inexpliquée chez les patients ayant une maladie de Behçet.

*Dans notre étude, La maladie de Behçet était observée chez un seul patient de 45 ans ayant le SBC qui présentait des douleurs abdominales avec une cytolyse 2 fois supérieure à la normale.*

#### **6-Maladie cœliaque:**

Les TVS sont rares au cours de la Maladie cœliaque MC, la plus décrite était le SBC. Plusieurs mécanismes ont été suggérés pour expliquer la survenue de la thrombose au cours de la maladie cœliaque : <sup>[60]</sup>.

- La malabsorption de la vitamine K entraînant un déficit en protéine C, S et antithrombine III,
- Une hyperhomocystéinémie secondaire au déficit en acide folique
- La thrombocytose et l'association d'un anticoagulant circulant.

Des autres facteurs de risque de thromboses sont également retrouvés dans 85 % des cas.

*Dans notre série La maladie cœliaque a été retrouvée chez 03 patients. Elle était associée à une thrombophilie chez 01 cas.*

## 7-Autres :

### ❖ Causes iatrogènes :

- **La contraception hormonale** : elle est considérée comme un facteur de risque d'occlusion des veines hépatiques par un facteur 2. Son utilisation augmente le risque d'occlusion des veines hépatiques de 2,37 lors d'un traitement récent (< 1 an). <sup>[61]</sup>

Dans la plupart des cas, il s'y associait une affection thrombogène.

Dans notre série, la prise de contraception orale a été retrouvée chez 04 patientes. Elle était associée à une NMP et à une splénomégalie d'hémostase chez 02 patientes.

- **La DACARBAZINE** peut induire une thrombose hépatique des veines hépatiques. La lésion vasculaire pourrait être une atteinte immunoallergique des veines hépatiques de petits et moyens calibres. L'extension de la thrombose aux veines hépatiques principales a été rapportée.
- **Vaccin anti COVID19**  
Des thromboses veineuses de localisation inhabituelle (cérébrale et splanchnique) associées à une thrombopénie ont été identifiées parmi des patients ayant reçu des vaccins anti-COVID-19 utilisant des vecteurs viraux de type adénovirus (vaccin d'AstraZeneca et le vaccin de Johnson&Johnson). Les jeunes femmes sont plus touchées. Ces effets secondaires sont rares mais graves, et ont un impact important sur la stratégie vaccinale <sup>[62]</sup>. La présence concomitante d'anticorps ciblant le facteur plaquettaire 4 suggère un processus auto-immun apparenté à la thrombopénie à l'héparine.  
Dans une étude récente, parmi les 11 patients ayant développés une thrombose après la première dose de vaccin AstraZeneca, 03 patients avaient une thrombose splanchnique <sup>[63]</sup>.

### ❖ Syndromes inflammatoires

L'existence d'un syndrome inflammatoire augmente le risque de thrombose, Concernant les TVS, les maladies inflammatoires intestinales en représentent une cause bien identifiée. Les autres maladies inflammatoires ont été peu étudiées dans ce cadre, ainsi Morita et al ont identifié un cas de TVS en lien probable avec une maladie de Still <sup>[64]</sup>.

Notre série a révélé un syndrome inflammatoire chez 17 patients (38%) mais il était directement lié à la TVS chez 03 patients (6.66%).

### **C-Répartition selon le territoire veineux touché :**

Une spécificité du site de thrombose en fonction du facteur prothrombotique est notée par plusieurs auteurs. Elle reste encore inexpliquée.

Le système veineux hépatique est touché plus fréquemment par la NMP.

Le SAPL, la mutation Leiden du facteur V, la contraception oestroprogestative et l'HPN sont plus fréquemment retrouvés chez les patients atteints de SBC. Les thromboses veineuses du réseau porte sont plus souvent associées à une cause locale que les SBC. <sup>[12]</sup>

Cela n'est pas retrouvé dans notre série, probablement à cause du faible effectif. La MB touche préférentiellement le SBC, ce qui concorde avec notre série.

## VI. TRAITEMENT

Le traitement des thromboses veineuses splanchniques vise à :

- Prévenir l'extension du caillot et à restaurer la perméabilité veineuse pour limiter l'hypertension portale.
- Traiter l'étiologie de la TVS.
- Traiter les complications hépatiques, en particulier celle de l'hypertension portale.

Ainsi l'anticoagulation et le traitement étiologique sont deux pierres angulaires de cette prise en charge.

### **A-Anticoagulation :**

Le traitement de la TVS reste toujours controversé. Dans une revue récente 2021, qui a évalué l'efficacité du traitement anticoagulant chez les patients atteints de TVS non provoquée ou associée à des facteurs de risque transitoires ou persistants, l'utilisation d'un traitement anticoagulant est associée à une réduction significative des événements thrombotiques et des hémorragies graves <sup>[65]</sup>. Ainsi, l'administration précoce d'anticoagulants dans les deux semaines suivant le diagnostic de la TVS aiguë, après évaluation du risque hémorragique, peut conduire à une meilleure recanalisation vasculaire et à une prévention de la progression ou de récurrence de thrombose <sup>[66]</sup>.

Dans un essai portant sur 65 patients cirrhotiques avec une thrombose porte, recevant Héparine de bas poids moléculaire (HBPM) à dose thérapeutique pendant 6 mois, 78,5% ayant une recanalisation complète, 26,2 % une recanalisation partielle et 9,2 % ont présenté une progression de la thrombose <sup>[67]</sup>.

Dans une cohorte prospective de 95 patients atteints de TVS non provoquée ou secondaire à une NMP ou à une thrombophilie, le traitement par une antivitamine k (AVK) a permis une recanalisation veineuse chez 38 % de TVP, 54 % de TVM et 61 % de TSp. Une hémorragie digestive grave est survenue chez 5,3 % des cas <sup>[24]</sup>.

Concernant la TVS chronique, l'anticoagulation vise à prévenir l'extension ou la récurrence thrombotique en particulier pour ceux qui présentent des facteurs de risque persistants. Cependant, l'intérêt du traitement anticoagulant au long cours n'est pas démontré [68].

Les molécules utilisées les mieux validées sont les HBPM avec, si la fonction hépatique le permet, un relais vers une AVK, avec un INR cible (entre 2,0 et 3,0). Cependant, la poursuite de l'HBPM seule peut être préférée en cas d'une thrombopénie, d'un cancer actif ou d'une cirrhose hépatique avancée.

Les anticoagulants oraux directs (AOD) n'ont pas été spécifiquement étudiés au cours de TVS. Seules quelques études récentes observationnelles présentent des résultats prometteurs sur leur utilisation au cours de TVS [69].

Dans un petit essai contrôlé randomisé sur 80 patients cirrhotiques avec une TVP, le rivaroxaban semblait plus efficace par rapport aux AVK [70].

Dans une autre étude rétrospective sur 50 patients cirrhotiques avec TVP traités avec de l'edoxaban ou de la warfarine après une période initiale de 2 semaines avec danaparotide sodique, l'edoxaban réduit les récurrences de thrombose mais au prix d'hémorragies parfois fatales [71].

Les AOD peuvent être recommandées chez les patients non cirrhotiques présentant une TVS aiguë symptomatique sans risque hémorragique, ou en cas d'une TVS aiguë symptomatique avec cancer (en dehors du cancer gastro-intestinal, du cancer génito-urinaire à haut risque hémorragique) [72]. Tous les AOD sont contre-indiqués chez les patients avec Child-Pugh classe C, et le rivaroxaban est contre-indiqué également dans la Child-Pugh classe B.

Le choix de traitement anticoagulant doit tenir compte des comorbidités des patients et des interactions médicamenteuses en cas d'AOD.

Le tableau 10 suivant résume l'approche thérapeutique suggérée en cas de TVS avec comorbidités. [73]

Tableau 10: Stratégies thérapeutiques pour TVS avec comorbidité

comorbidité	Traitement anticoagulant		
	HBPM	AVK	AOD
<b>Thrombopénie</b>			
Plq 50-149000/ul	Dose complète	Dose complète INR 2-3	Dose complète
Plq 25-50000/ul	Moitié de dose complète ou dose préventive	N'est pas recommandé	N'est pas recommandé
Plq < 25000/ul	Arrêt temporaire	N'est pas recommandé	N'est pas recommandé
<b>Insuffisance rénale</b>			
DFG 30-50ml/mn	Dose complète	Dose complète INR 2-3	A ,R dose complète D ,E Utiliser avec prudence en réduisant la dose
DFG 15-30ml/mn	Moitié de dose complète		A,E ,R Utiliser avec prudence en réduisant la dose D N'est pas recommandé
DFG <15ml/mn	N'est pas recommandé		N'est pas recommandé
<b>Cirrhose hépatique</b>			
Child-Pugh A	Dose complète	Dose complète INR 2-3	Dose complète
Child-Pugh B			A,D,E Dose complète R N'est pas recommandé
Child-Pugh C			N'est pas recommandé

A : Apixaban

D : Dabigatran

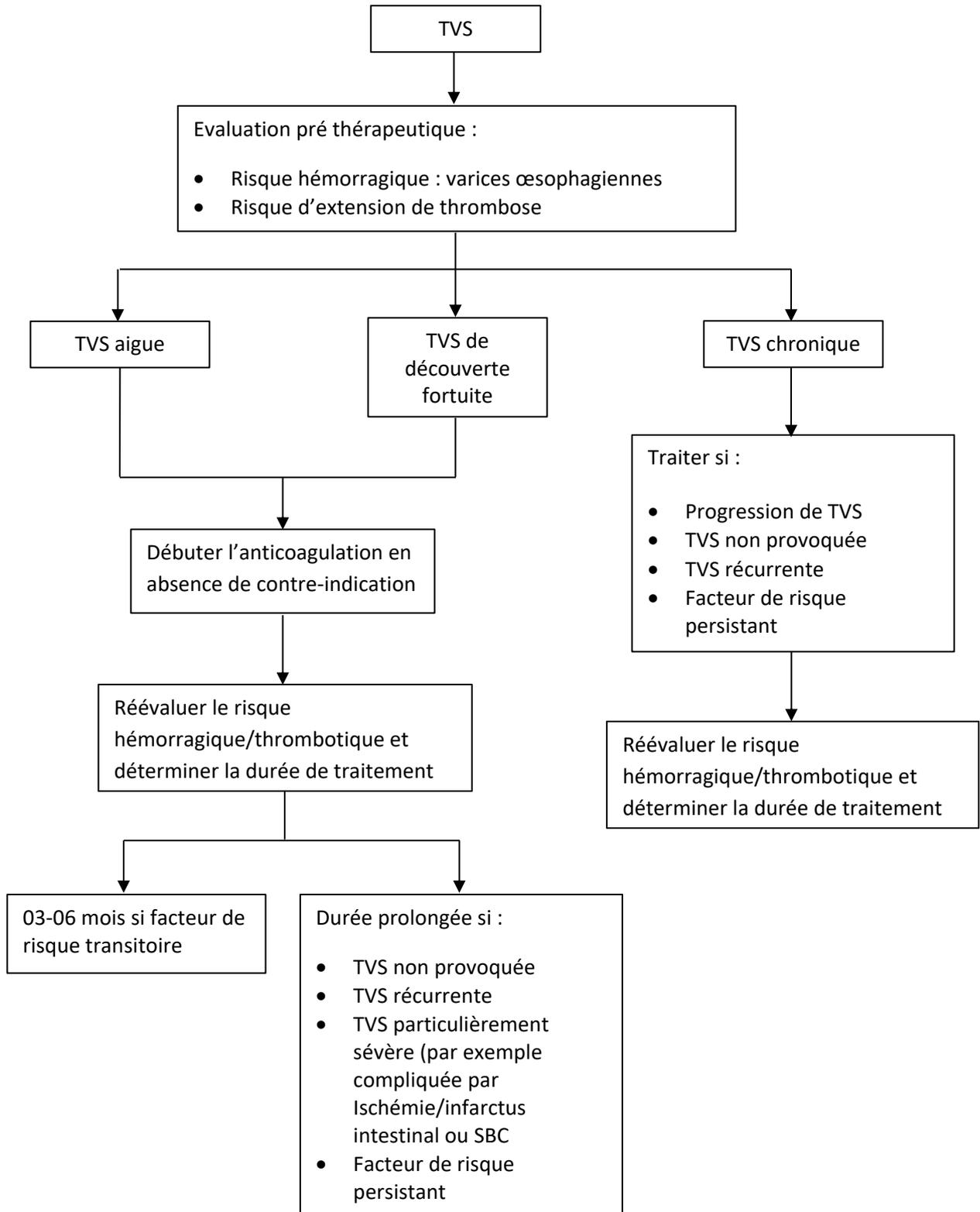
R : Rivaroxaban

E : Edoxaban

Concernant la durée d'anticoagulation, Il est recommandé de traiter la TVS aiguë/récente secondaire à un facteur de risque transitoire pendant au moins 06 mois. Une anticoagulation à long terme est indiquée pour les patients présentant une TVS aiguë/ chronique avec un facteur de risque persistant, ou chez les patients ayant des antécédents de thrombose récurrente ou d'ischémie mésentérique, ou en cas de SBC quel que soit le résultat du bilan étiologique, ou en cas de TVS de découverte fortuite [72, 73].

En cas de cavernome porte, le rapport bénéfice/risque de l'anticoagulation n'a pas été spécifiquement évalué. Seules quelques cohortes rétrospectives représentent des résultats prometteurs sur l'utilisation d'anticoagulation au cours de cavernome portal (une réduction de risque thrombotique sans augmentation de risque hémorragique et un impact positif sur la survie globale).<sup>[74]</sup>

*Algorithme 1 : prise en charge thérapeutique de thrombose [73]*



## B-Traitement étiologique :

Le traitement de la cause et des facteurs favorisants est un temps crucial de la prise en charge d'une TVS et rend compte de l'importance du bilan étiologique initial.

Le tableau 11 résume les principales particularités thérapeutiques en fonction de la cause retrouvée.

Tableau 11: Traitements étiologiques spécifiques [15]

Etiologies	Implications thérapeutiques
<b>Maladie de Vaquez</b>	Aspirine systématique Saignées/Hydroxyurée/interféron
<b>Thrombocytémie essentielle</b>	Stratification du risque thrombotique Aspirine pour les patients à haut risque Hydroxyurée/anagrélide
<b>Cancer</b>	Traitement anti-tumoral Héparinothérapie 3 à 6 mois sans antivitamine K Maintien de l'anticoagulation jusqu'à rémission
<b>Maladie de Behçet</b>	Anticoagulation au long cours Corticothérapie Cyclophosphamide/azathioprine
<b>Hémoglobinurie paroxystique nocturne</b>	Surveillance hématologique Eculizumab/corticoïdes/ciclosporine/greffe de moelle
<b>Syndrome des antiphospholipides</b>	Recherche d'un lupus systémique Anticoagulation au long cours

## **C-Autres moyens thérapeutiques :**

### ➤ La thrombolyse : <sup>[73]</sup>

La thrombolyse in situ ou la thrombectomie par voie endovasculaire peuvent être utilisés dans des centres spécialisés pour des cas très sélectionnés (thrombose porto-mésentérique étendue réfractaire au traitement médical).

Seules quelques études ont évalué le rôle de la thrombolyse dans la TVS avec des résultats contradictoires

### ➤ Radiologie interventionnelle <sup>[74]</sup>

Ces traitements sont parfois proposés dans des centres experts, et doivent être discutés au cas par cas lors des réunions multidisciplinaires.

- Thrombose du système porte

Malgré le faible niveau de preuve, la thrombolyse in situ ou la thrombectomie par voie endovasculaire peuvent exceptionnellement être considérées chez les malades ayant une thrombose porto-mésentérique extensive réfractaire au traitement médical, dans le but d'éviter l'infarctus intestinal.

En cas de cavernome associé à une HTP ou de cholangiopathie portale symptomatique, la mise en place d'un stent porte ou d'un shunt intrahépatique transjugulaire (TIPS) est possible sous certaines conditions.

- Syndrome de Budd-Chiari

Au cours de SBC, Le TIPS est indiqué en cas de symptômes persistants avec échec d'anticoagulation efficace.

### ➤ Chirurgie

En cas de suspicion d'infarctus intestinal compliquant une thrombose mésentérique, une exploration chirurgicale doit être effectuée sans retard avec, au besoin, une résection intestinale.

Chez les malades atteints de cavernome, le shunt porto-cave reste une option dans les rares cas de complications réfractaires de l'hypertension portale ou chez les patients présentant une cholangiopathie portale sévère.

La transplantation hépatique dans un centre expert, constitue la dernière option thérapeutique d'un SBC réfractaire aux autres traitements.

➤ Prise en charge des complications de l'hypertension portale

Les recommandations pour le dépistage et le traitement des varices gastro œsophagiennes s'appliquent à tous les patients atteints d'HTP, quelle qu'en soit l'origine. Le traitement prophylactique des hémorragies dues à l'hypertension portale par un agent bêtabloquant ou un traitement endoscopique est recommandé.

## VII. EVOLUTION

Le pronostic des patients est très différent en fonction de l'âge, de l'étiologie sous-jacente, de site et d'extension de la TVS.

Dans une étude internationale prospective qui évalue le pronostic à long terme des 604 patients atteints de TSV, le taux de mortalité était de 10,3 pour 100 patients-années au cours d'un suivi médian de 2 ans. Ce taux de mortalité était plus élevé chez les patients ayant un cancer solide et plus bas pour ceux ayant une TVS non provoquée [73].

Le taux de mortalité est plus élevé après une TVS aigue que dans la population générale, à court (30 jours) et à long terme (jusqu'à 20 ans) [69].

Les thromboses veineuses mésentériques présentent un taux de mortalité plus élevé par rapport aux TVP et SBC. Cela peut être expliqué par le fait que la TVM peut se compliquer par un infarctus aigu de l'intestin.

L'introduction précoce d'une anticoagulation en cas de thrombose porto-mésentérique a permis de réduire l'incidence de l'infarctus intestinal.

Les TVS comportent également un risque accru d'événements hémorragiques et d'événements cardiovasculaires artériels par rapport aux populations générales et aux patients avec des thromboses de site habituel [75].

Il existe aussi un risque thrombotique. Une étude récente de 181 patients ayant une NMP avec une TVS, a souligné que le taux des complications thrombotiques reste élevé même pendant le traitement par AVK [76].

*Dans notre série, une hémorragie digestive haute était notée chez 05 patients (11.11%) et une récurrence thromboembolique chez 03 patients (6.66%). Aucun cas de décès n'a été enregistré.*

# CONCLUSION

La TVS constitue certainement un excellent modèle des problèmes quotidiens posés en médecine interne à cause de l'hétérogénéité des présentations cliniques et du nombre non négligeables des patients asymptomatiques.

Le site, le mode d'installation et l'extension de la thrombose, de même que la pathologie sous-jacente, sont des critères capitaux pour déterminer le pronostic et la prise en charge des TVS.

Le traitement repose sur l'anticoagulation, qui doit être individualisée en fonction du risque hémorragique du patient.

De cette étude rétro-prospective de 45 cas de TVS nous avons voulu rapporter les caractéristiques épidémiologiques, topographiques, étiologiques et thérapeutiques de cette pathologie au service de médecine interne du CHIS Rabat.

De cette étude, on peut déduire que la TVS dans notre centre touche des sujets jeunes avec une prédominance féminine, la présentation clinique et paraclinique de nos patients est concordante à celle de la littérature. La NMP reste l'étiologie la plus fréquente. Sa recherche doit être ainsi systématique devant une TVS.

Les limites de notre étude sont le nombre restreint de nos patient, l'absence du bilan étiologique complet, ainsi que le bilan radiologique de contrôle et le manque des données de suivi des certains malades.

# RESUMES

## RESUME

**Intitulé :** les thromboses veineuses splanchnique : à propos de 45 cas

**Auteur :** Noha ALWARAGLI

**Mots clés :** TVS, étiologies, anticoagulation

### **Introduction :**

Les thromboses veineuses splanchniques (TVS) sont une forme rare de maladie thromboembolique veineuse. Il s'agit de localisations thrombotiques inhabituelles qui nécessitent une enquête étiologique afin de proposer une thérapeutique appropriée.

### **Matériel et méthodes :**

Nous rapportons une étude rétro-prospective de 45 observations de TVS, colligées au service de médecine interne du CHU Ibn Sina de Rabat entre Janvier 2010 et Décembre 2020.

### **Résultats :**

45 patients ont été inclus. Le sex-ratio était 1.25 (25F/20H). L'âge moyen au diagnostic était 41.5 ans. La TVS était aigue dans 69% des cas. Le signe clinique le plus fréquent était les douleurs abdominales (67 %) dans les formes aiguës et les signes d'hypertension portale dans les formes chroniques. La TDM abdominale avait posé le diagnostic dans 68% des cas. Le syndrome myéloprolifératif était l'étiologie la plus fréquente (n:16) suivie de la thrombophilie (n:7), le SAPL (n:4), la contraception orale (n:4), la maladie cœliaque (n:3) et l'HPN (n:2). Les autres étiologies sont rarement retrouvées : cirrhose post hépatite C, métastases hépatiques, vascularites à ANCA, post splénectomie d'hémostase et maladie de Behçet. 03/45 patients ont présenté 2 facteurs étiologiques de façon concomitante incluant une thrombophilie. Le diagnostic étiologique n'a pas été établi chez 9 patients. La majorité de nos patients avait reçu une anticoagulation (89%) à base d'HBPM curative avec un relai par les AVK ainsi que le traitement étiologique. L'évolution était bonne chez 18 patients, les complications sont dominées par : hémorragie digestive (n=5), récidence thrombotique (n=3), cavernome portal (n=5).

### **Conclusion :**

La TVS constitue certainement un excellent modèle des problèmes quotidiens posés en médecine interne à cause de l'hétérogénéité des présentations cliniques et du nombre non négligeable des pathologies asymptomatiques. Son caractère multifactoriel doit inciter à la prescription d'un bilan étiologique complet pour pouvoir proposer un traitement adéquat.

## ABSTRACT

**Title:** Splanchnic vein thrombosis: 45 cases studied

**Author:** Noha ALWARAGLI

**Key words:** TVS, etiologies, anticoagulation

### **Introduction:**

Splanchnic vein thrombosis (SVT) is a rare form of venous thromboembolism disease. It's an unusual localization which requires an etiological investigation to provide appropriate treatment.

### **Tools and methods:**

This is a retro-prospective study, in a single internal medicine department of Ibn Sina University Hospital of Rabat over a 11 years period from January 2010 to December 2020

### **Results:**

45 patients were selected. The sex ratio was 1.25(25W / 20M). The average age of the patients was around 41.5 years. SVT was acute in 69% of cases. The most common clinical sign was abdominal pain (67%) in the acute forms and signs of portal hypertension in the chronic forms. CT scan-confirmed diagnosis of SVT (68%). myeloproliferative syndrome was the most frequent etiology (n :16) followed by hereditary thrombophilia (n :7) , APS (n :4), oral contraception (n :4), celiac disease (n :3) ,PNH(n :2). The other etiologies are rarely found : hepatitis C cirrhosis, liver metastases, ANCA vasculitis, post splenectomy and Behçet's disease. 03/45 patients were presented 2 etiologic factors including thrombophilia. Etiology was unknown in 9 patients. The majority of our patients had received an anticoagulation drugs (89%) based on curative LMWH with a relay by VKA, and etiological treatment. The outcome was good in 18 patients, the complications were dominated: Gastrointestinal bleeding (n = 5), thrombotic recurrence (n = 3), portal cavernoma (n = 5).

### **Conclusion:**

The SVT is certainly an excellent model of the daily problems posed in internal medicine because of the heterogeneity of the clinical presentations and existence of asymptomatic patients. Their multifactorial nature must encourage the prescription of a complete etiological assessment in order to propose an adequate treatment.

## ملخص

العنوان: التجلط الوريدي في الأحشاء، دراسة حول 45 حالة

الكاتبة: الوراكلي نهى

الكلمات الرئيسية: التجلط الوريدي في الأحشاء الأسباب، مضادات التخثر

**مقدمة :**

يعتبر التجلط الوريدي في الأحشاء شكلاً نادراً من الجلطات الدموية الوريدية، يستوجب تقييم المسبب للمرض عن طريق إجراء فحوصات شاملة من أجل اقتراح العلاج المناسب

**المنهجية:**

قمنا بدراسة رجعية ل 45 حالة تجلط وريدي في الأحشاء التي تم استقبالها وعلاجها ومتابعتها في قسم الطب الباطني في مستشفى ابن سينا في الرباط من يناير 2010 إلى دجنبر 2020

**النتائج :**

شمل هذا البحث 54 حالة ( 25 امرأة مقابل 20 رجلاً). كان متوسط عمر المرضى حوالي 41.5. كان التخثر الوريدي في الأحشاء في الغالب حاداً (69 %).

يعد ألم البطن أهم الأعراض في الحالات الحادة (67 %) وعلامات ارتفاع ضغط الدم الباطني بالنسبة للحالات المزمنة 68% حالة تم تشخيصها عبر التصوير المقطعي للأوعية في البطن

كانت متلازمة التكاثر النخاعي هي المسببات الأكثر شيوعاً متواجدة لدى 16 شخص ، تليها أهبة التخثر الوراثي لدى 7 أشخاص ، ومتلازمة الفوسفوليبيد لدى 4 أشخاص ، و منع الحمل عن طريق الفم لدى 4 أشخاص ، و الذئبة الحمامية الجهازية لدى 3 أشخاص والهيموغلوبيا الليلية الانتيايية لدى شخصين

توجد مسببات أخرى نادرة : التشمع الكبدي بعد الالتهاب الكبدي س ، انتشار الورم الخبيث في الكبد، التهاب الأوعية الدموية ، استئصال الطحال ومرض بهجت

لقد تم تحديد مسببين المرض يشمل أهبة التخثر الوراثي عند ثلاث أشخاص فيما لم يتم تشخيص المسبب للمرض عند 9 مرضى

تلقت غالبية مرضانا مضاداً للتخثر (89%) بالإضافة إلى العلاج مسبب المرض. كان التطور جيداً لدى 18 مريض ، و المضاعفات كانت: نزيف الجهاز الهضمي لدى 5 حالات ، تكرار الجلطة لدى 3 حالات ، الكهف الباطني لدى 5 حالات

**الخلاصة :**

يعتبر التجلط الوريدي في الأحشاء بالتأكيد نموذجاً ممتازاً للمشاكل اليومية التي يواجهها الطب الباطني بسبب عدم تجانس العروض السريرية والعدد الكبير من الأمراض غير المصحوبة بالأعراض. لذا يجب التشجيع على البحث الكامل للمسببات من أجل التمكن من تقديم العلاج

# **BIBLIOGRAPHIE**

1. Ageno W et al . Incidence rates and case fatality rates of portal vein thrombosis and Budd-Chiari Syndrome..Thrombosis and Haemostasis, 09 Feb 2017, 117(4):794-800
2. Mats Ögren et al, Portal vein thrombosis: Prevalence, patient characteristics and lifetime risk: A population study based on 23 796 consecutive autopsies.World J Gastroenterol. 2006 Apr 7; 12(13): 2115–2119.
3. Rajani R et al . The epidemiology and clinical features of portal vein thrombosis: a multicentre study. Aliment Pharmacol Ther. 2010 Nov ;32(9):1154-62.
4. Li Y, De Stefano V, Li H, et al. Epidemiology of Budd-Chiari syndrome: a systematic review and meta-analysis. Clin Res Hepatol Gastroenterol. 2018. 15: 449–461.
- 5.. Rajani R, Melin T, Björnsson E, et al. Budd-Chiari syndrome in Sweden: epidemiology, clinical characteristics and survival - an 18- year experience. Liver Int. 2009;29(2):253–259.
6. Ollivier-Hourmand I, Allaire M, Goutte N, et al. The epidemiology of Budd-Chiari syndrome in France. Dig Liver Dis. 2018;50 (9):931–937.
7. Ki M, Choi HY, Kim KA, Kim BH, Jang ES, Jeong SH. Incidence, prevalence and complications of Budd-Chiari syndrome in South Korea: a nationwide, population-based study. Liver Int. 2016;36 (7):1067–1073.
8. Zhang W, Qi X, Zhang X, et al. Budd-Chiari Syndrome in China: a systematic analysis of epidemiological features based on the Chinese literature survey. Gastroenterol Res Pract. 2015;2015:738548.
9. Acosta S, Alhadad A, Svensson P, et al. Epidemiology, risk and prognostic factors in mesenteric venous thrombosis. Br J Surg 2008;95:1245-51
10. Thiapelli MR, McBane RD, Hodge DO, et al. Survival and recurrence in patients with splanchnic vein thromboses. Clin Gastroenterol Hepatol 2010;8:200-5.
11. Xavier SG, Gadelha T, Pimenta G, et al. JAK2 V617F mutation in patients with splanchnic vein thrombosis. Dig Dis Sci 2010;55:1770 7.
12. N. Ait El AYACHI , L. ESSADOUNI et al .La thrombose veineuse splanchnique, thèse médicale, faculté de médecine et de pharmacie, Marrakech, 2018
- 13 .S .Rouf , K.Serraj,.La thrombose veineuse profonde, thèse médicale, faculté de médecine et de pharmacie, Oujda, 2015

- 14 BOCCALON C, LEGER P, BARCAT D, et al. Thromboses veineuses des membres inférieurs et de la veine cave inférieure. EMC. Cardiologie 11-730-A-10 (2004),11p
15. Serraj K et al . Aspects pratiques de la prise en charge d'une thrombose portale.mt2015 ; 21 (2) : 85-93
16. De Stefano et al. Splanchnic vein thrombosis: clinical presentation, risk factors and treatment. Internal Emergency Med. 2010;5(6):487-494.
17. Kumar S et al . Mesenteric venous thrombosis. N Engl J Med. 2001;345(23)
- 18 .Akamatsu et al. Budd-Chiari syndrome and liver transplantation. Intractable Rare Dis Res. 2015;4(1):24-32.
19. Sogaard KK, Astrup LB, Vilstrup H, et al. Portal vein thrombosis; risk factors, clinical presentation and treatment. BMC Gastroenterol 2007;7:34
20. Plessier A et al. A prospective multicentric follow-up study on 105 patients with acute portal vein thrombosis (PVT): results from the European Network for Vascular Disorders of the Liver (EN-Vie). Hepatology 2007;46:310A.
21. Riva N et al. Clinical manifestations and imaging tools in the diagnosis of splanchnic and cerebral vein thromboses. Thromb Res. 2018;163:252-259.
22. Chou CK, Mak CW, Tzeng WS, Chang JM. CT of small bowel ischemia. Abdom Imaging. 2004;29(1):18-22
23. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver. *J. Hepatol.* **2016**, 641, 179-202.
24. Darwish Murad S, Plessier A, Hernandez-Guerra M, et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. Ann Intern Med 2009;151:167-75
25. Derman BA, Kwaan HC. Risk factors, diagnosis, management and outcome of splanchnic vein thrombosis: a retrospective analysis. Semin Thromb Hemost 2015;41:503-13.
26. Ageno W, Riva N, Schulman S, et al. Long-term clinical outcomes of splanchnic vein thrombosis: results of an international registry. JAMA Intern Med. 2015;175(9):1474-1480.
34. P. RENEVIER , Les complications thrombotiques dans les néoplasies myéloprolifératives, thèse en pharmacie , faculté de pharmacie Marseille .2019

27. Robertson B, Urquhart C, Ford I, et al. Platelet and coagulation activation markers in myeloproliferative diseases: relationships with JAK2 V617F status, clonality, and antiphospholipid antibodies. *J Thromb Haemost.* 2007;5(8):1679–1685.
28. V. De Stefano et al., « Incidence of the JAK2 V617F Mutation among Patients with Splanchnic or Cerebral Venous Thrombosis and without Overt Chronic Myeloproliferative Disorders », *Journal of Thrombosis and Haemostasis* 5, no 4 (avril 2007): 708-14.
29. N. Kumar, S. Sharma, J. Binota. JAK2V617F Mutation in Patient with Splanchnic Vein Thrombosis, *Indian J Hematol Blood Transfus.* May, 2020
30. Poisson J, Plessier A, Kiladjian JJ, et al. Selective testing for calreticulin gene mutations in patients with splanchnic vein thrombosis: a prospective cohort study. *J Hepatol* 2017;67:501-7.
31. Sutkowska E, McBane RD, Tafur AJ, et al. Thrombophilia differences in splanchnic vein thrombosis and lower extremity deep venous thrombosis in North America. *J Gastroenterol* 2013;48:1111-8.
32. Al-Samkari H, Connors JM. Approach to thrombophilia testing in patients with splanchnic vein thrombosis. *AME Med J* 2018;3:7.
33. Schved J.F. Définition de la thrombophilie *Ann. Med. Interne* 2003;154:279-282
34. Emmerich J, Aiach M. Facteurs génétiques de risque de thrombose *Annales de cardiologie et d'angiologies* 2002;51:129-134.
35. Gameiro L, Pariente EA, Dupuis E, et al. Thrombose portale et déficit héréditaire en protéine C. Présentation d'un cas et revue de la littérature. *Gastroenterol Clin Biol.* 1992;16:177-81.
36. Sutkowska E, McBane RD, Tafur AJ, et al. Thrombophilia differences in splanchnic vein thrombosis and lower extremity deep venous thrombosis in North America. *J Gastroenterol.* 2013;48 (10):1111–1118. doi:10.1007/s00535-012-0728-3
37. Mahmoud AE, Elias E, Beauchamp N, et al. Prevalence of the factor V Leiden mutation in hepatic and portal vein thrombosis. *Gut* 1997;40:798-800.
38. Levoir D, Aubertin JM, Alhenc-Gelas M, et al. Une nouvelle cause héréditaire de thrombose portale : la résistance anormale de la protéine C activée par mutation Arg 506>Gln du gène du facteur V. *Gastroenterol Clin Biol.* 1995 Aug-Sep;19(8-9):729-31.

39. Primignani M, Martinelli I, Bucciarelli P, et al. Risk factors for thrombophilia in extrahepatic portal vein obstruction. *Hepatology* 2005;41:603-8.
40. Vardiman JW et al. The World Health Organization (WHO) classification of the myeloid neoplasms. *Blood* 2002;100:2292-302.
41. Singer AL, Locke JE, Stewart ZA, et al. Successful liver transplantation for Budd-Chiari syndrome in a patient with paroxysmal nocturnal hemoglobinuria treated with the anti-complement antibody eculizumab. *Liver Transpl.* 2009;15(5): 540-543
42. Darnige L., de Latour RP, Zemori L. et al. Anticorps antiphospholipides chez les patients atteints d'hémoglobinurie paroxystique nocturne recevant de l'écilizumab. *Br J Haematol.* 2011; 153 : 789–91
43. Hall C, Richards S, Hillmen P. Primary prophylaxis with warfarin prevents thrombosis in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria (PNH). *Blood.* 2003;102(10):3587-3591.
44. Hoekstra J, Leebeek FW, Plessier A, et al; European Network for Vascular Disorders of the Liver. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria in Budd-Chiari syndrome
45. Garcia D, Erkan D. Diagnosis and management of the antiphospholipid syndrome. *N Engl J Med* 2018;378:2010-21
46. Ruiz-Irastorza G, Crowther M, Branch W, Khamashta MA. Antiphospholipid syndrome. *Lancet* 2010;376:1498-509.
47. Pengo V, Biasiolo A, Pegoraro C, et al. Antibody profiles for the diagnosis of antiphospholipid syndrome. *Thromb Haemost* 2005;93:1147-52.
48. Hirohata Y, Murata A, Abe S, et al. Portal vein thrombosis associated with antiphospholipid syndrome. *J Gastroenterol* 2001;36:574-8.
49. Denninger MH, Chaït Y, Casadevall N, et al Cause of portal or hepatic venous thrombosis in adults: the role of multiple concurrent factors. *Hepatology.* 2000;31:587-91.
50. Mrabet S et al. Thromboses veineuses abdominales. *La Revue de Médecine Interne.* Volume 37, Supplement 2, December 2016, Page A152
51. Pelletier S, Landi B, Piette JC, et al. Antiphospholipid syndrome as the second cause of non tumorous Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol* 1994;21:76-80.

52. Houman MH, Bel Feki N. Physiopathologie de la maladie de Behçet. *Rev Med Interne* 2014;35:90-96
53. Tohme A, Aoun N, El Rassi B, et al. Manifestations vasculaires de la maladie de Behçet: 18 observations dans une cohorte de 140 malades. *Revue du rhumatisme* 2003;70:766-772
54. Filali Ansary N, Tazi Mezalek Z, Mohattane A, et al. La maladie de Behçet : 162 observations. *Ann Med Interne* 1999;150:178–88.
55. Houman MH, Ben Ghorbel I, Ben Salah K, et al. Deep vein thrombosis in Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol* 2001;19:S48–50.
56. B'chirHamzaoui S, Harmel A, Bouzlama K, et al La maladie de Behçet en Tunisie: étude clinique de 519 cas. *Rev Med Int* 2006;27:742-52.
57. Baba-Ahmed M, Ayoub S, Bressollette L, et al. Prévalence, caractéristiques et intérêt diagnostique de la maladie thromboembolique veineuse au cours de la maladie de Behçet. *J Mal Vasc* 2006;31:25.
58. Benamour S, Chaoui L, Zeroual B, et al. Study of 673 cases of Behçet's disease (BD). In: Bang D, Lee E, Lee S, eds. *Behcet's Disease*. Seoul: Design Mecca Publishing; 2000:p.883
59. Tazi Mezalek Z, Sahnoune I, Essalmi L, et al. Deep vein thrombosis in Behçet's disease in Moroccan patients. 11th International Congress on Behçet's disease.2004 (S-109).
60. Z. Tazi Mezalek H. Bennesser Alaoui H. Bachir H. Harmouche M. Maamar M. Adnaoui. Thromboses veineuses révélant une maladie cœliaque. À propos de 3 cas. *J Mal Vasc* 2014;39:5.
61. Valla D, Benhamou JP. Obstruction of the hepatic veins or suprahepatic inferior vena cava. *Dig Dis* 1996;14:99-118.
62. Cédric Hermans<sup>1</sup>, Michel Goldman Thromboses et vaccins : un nouveau défi de la pandémie COVID-19 2021 .*revue d'hématologie*. Louvain Med 2021 Avril : 140 : 207-215
63. Andreas Greinacher, MD. Thrombotic Thrombocytopenia after ChAdOx1 nCov-19 Vaccination Andreas Greinacher, M.D. *N Engl J Med* 2021;384:2092-101.
64. Morita H, Nishiwaki H, Nagayama Y, Yoshimura A. Portal vein thrombosis in adult onset Still's disease: a case report and literature review. *Rheumatol Int*. 2009 Oct; 29(12): 1515-8.

65. E. Valeriani et al. Anticoagulant therapy for splanchnic vein thrombosis: a systematic review and meta-analysis. . 2021 Mar 4;137(9):1233-1240.
66. Delgado MG et al. Efficacy and safety of anticoagulation on patients with cirrhosis and portal vein thrombosis. Clin Gastroenterol Hepatol.2012; 10: 776-83. 10.1016/j.cgh.2012.01.012.
67. Cui SB, Shu RH et al. Efficacy and safety of anticoagulation therapy with different doses of enoxaparin for portal vein thrombosis in cirrhotic patients with hepatitis B. Eur J Gastroenterol Hepatol. 2015
68. Anon. EASL et al. Clinical practice guidelines: Vascular diseases of the liver. J Hepatol 2016; 64:179-202
69. Nicoletta Riva et al. Cerebral and Splanchnic Vein Thrombosis Advances, Challenges, and Unanswered Questions , journal of clinical medicine Mars.2020. 10;9(3):743
- 70 Hanafy A et al. Randomized controlled trial of rivaroxaban versus warfarin in the management of acute non-neoplastic portal vein thrombosis. Vascul Pharmacol. 2019
71. Nagaoki Y et al. Efficacy and safety of edoxaban for treatment of portal vein thrombosis following danaparoid sodium in patients with liver cirrhosis. Hepatol Res. 2018;
72. M.Di Nisio, E. Valeriani et al. Anticoagulant Therapy for Splanchnic Vein Thrombosis. JTH 2020.181562-1568
73. E Valeriani ,Nicoletta Riva Splanchnic Vein Thrombosis: Current Perspectives Vascular Health and Risk Management 2019; 15: 449–461
74. BOBBY GOUIN , HELIA ROBERT-EBADI . Thrombose veineuse splanchnique .Revue Médicale Suisse 2017 ;
75. Kobber, et al .Risk of bleeding and arterial cardiovascular events in patients with splanchnic vein thrombosis in Denmark , LANCET HAEMATOLOGY 2018 Oct;5(10):e441-e449
- 76..De Stefano et al Splanchnic vein thrombosis in myeloproliferative neoplasms: Risk factors for recurrences in a cohort of 181 patients. Blood Cancer J. 2016 Nov; 6(11): e493