

**SYNDROME DE BUDD-CHIARI ET MALADIE DE BUERGER :
A PROPOS D'UN CAS**

Olfa JBINIANI *, Sonia HAMMAMI *, Fethia BDIQUI **, Radhia BRAHAM ***, Mondher GOLLI***, Hammouda SAFFAR **, Sylvia MAHJOUB *

*Service de médecine Interne

** Hépatogastroentérologie

*** Radiologie. Hôpital Universitaire Fattouma Bourguiba de MONASTIR (Tunisie)

O.Jbiniani, S.Hammami, F.Bdioui, R.Braham, M.Golli, H.Saffar, S.Mahjoub

O.Jbiniani, S.Hammami, F.Bdioui, R.Braham, M.Golli, H.Saffar, S.Mahjoub

SYNDROME DE BUDD-CHIARI ET MALADIE DE BUERGER
A PROPOS D'UN CAS

THE BUDD-CHIARI SYNDROME AND BUERGER'S DISEASE
A CASE REPORT

LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°10) : 706 - 708

LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°10) : 706 - 708

R É S U M É

Prérequis: La maladie de Buerger est une artériopathie inflammatoire non athéromateuse distale du sujet jeune fumeur. La survenue d'une atteinte viscérale est rare et demeure controversée.

But : Nous rapportons une nouvelle observation.

Observation Nous rapportons le cas d'un homme de 40 ans ayant développé un syndrome de Budd Chiari avec thrombose de la veine sus hépatique droite. Il consulte pour une artériopathie distale s'intégrant dans le cadre d'une maladie de Buerger.

Conclusion: Cette observation permet de rappeler la rareté de l'atteinte digestive surtout hépatique dans la maladie de Buerger qui est souvent méconnue

S U M M A R Y

Background: Buerger's disease is an inflammatory non atheromatous distal arteriopathy affecting mainly young male smokers. There is some controversy about the existence of visceral localisations of the disease.

Aim : Report a new case

Observation We report the case of a 40 years old man who developed a Budd Chiari syndrome with thromboses of the right hepatic venous. Later, he presented with rheumatic and distal occlusive arterial manifestations diagnosed as Buerger's disease.

Conclusion : We underline the fact that digestive manifestations and hepatic involvement are less known and sometimes misdiagnosed.

M O T S - C L É S

Maladie de Buerger, syndrome de Budd-Chiari

K E Y - W O R D S

Buerger's disease, Budd-Chiari Syndrome

La maladie de Buerger initialement rapportée par Léo-Buerger en 1908 (1), est une artériopathie inflammatoire distale du sujet jeune fumeur. La survenue d'une atteinte viscérale dans ce contexte est rare et controversée. Nous rapportons le cas d'un patient atteint d'une maladie de Buerger découverte après le diagnostic d'un syndrome de Budd-Chiari.

OBSERVATION

Un homme âgé de 40 ans, était hospitalisé en 2005 dans le service de médecine interne pour claudication intermittente plantaire avec douleur des pieds surtout au niveau des orteils, associées à un phénomène de Raynaud intéressant la main droite. Il s'agissait d'un homme tabagique (25 paquets/année). Sa consommation d'alcool était modérée. Dans ces antécédents, on notait une tuberculose pulmonaire traitée en 1981. Une hémorragie digestive de grande abondance par rupture de varices oesophagiennes éradiquées par sclérothérapie en 2000. L'examen clinique à l'époque notait une hépatomégalie, une ascite et une splénomégalie. Le bilan biologique notait des signes d'insuffisance hépato-cellulaire (taux de prothrombine à 58%, albuminémie à 28.5 gr/l) une cholestase hépatique (phosphatases alcalines à 2 N) sans cytolyse. L'ascite était riche en protéine (31.8 g/l). L'échographie montrait un foie hypertrophique d'échostructure hétérogène avec une veine sus hépatique droite grêle. Le diagnostic retenu était un syndrome de Budd-Chiari. Le bilan étiologique était négatif : AgHBS, anti-VHC, la recherche dans le sérum de l'ARN du virus C, le test de Ham-Dacie, les anticorps anti-muscle lisse, anti-mitochondrie, anti-LKM1, anti-nucléaires et anti-phospholipides ainsi que la ferritinémie, le bilan cuprique et le dosage des protéine C, S et de l'antithrombine III, La biopsie médullaire était normale. Sous diurétique et spirinolactone le malade a développé plusieurs décompensations ascitiques. En 2002, il signalait, l'apparition de polyarthralgies des grosses articulations et des inter-phalangiennes, migratrices récidivantes avec des signes inflammatoires péri articulaires améliorées par un traitement antalgique. Les radiographies des articulations douloureuses étaient normales.

L'examen clinique à l'admission notait une ischémie du médius et de l'annulaire de la main droite, une gangrène sèche du 3ème orteil gauche et des deux gros orteils et une phlébite superficielle de la jambe gauche. Il existait une abolition des pouls radial droit, poplités, pédieux et tibiaux postérieurs des deux cotés. L'examen abdominal retrouvait une splénomégalie, un foie non palpable et une ascite de faible abondance. L'exploration biologique mettait en évidence une insuffisance hépato-cellulaire sans cytolyse ni cholestase (taux de prothrombine à 55 %, albuminémie à 27 g/l.). L'hémogramme était normal : plaquettes à 246000/mm³, les leucocytes à 5100/mm³ et l'hémoglobine à 12.4g /dL. La vitesse de sédimentation était à 8 mm à la première heure. Glycémie à 5.3 mmol/L, cholestérolémie à 2.9 mmol/L, triglycéridémie à 0.63 mmol/L. L'artériographie des membres supérieurs révélait une oblitération de l'artère radiale droite, l'artère cubitale homolatérale était d'aspect grêle. L'artériographie des membres inférieurs montrait un aspect normal des artères iliaques, une

Figure 1 : Sténose complète de l'artère fémorale superficielle au niveau du canal de Hunter avec collatéralité très développée.

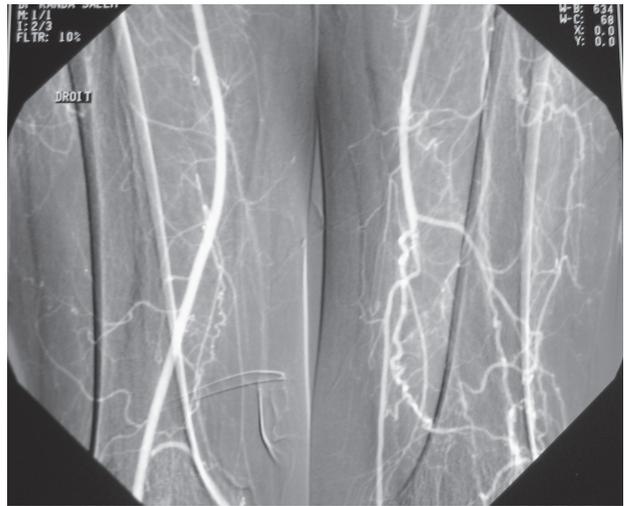


Figure 2 : Sténose complète de l'artère tibiale postérieure droite dès son origine avec réseau collatéral très développé au niveau des deux jambes et des deux pieds

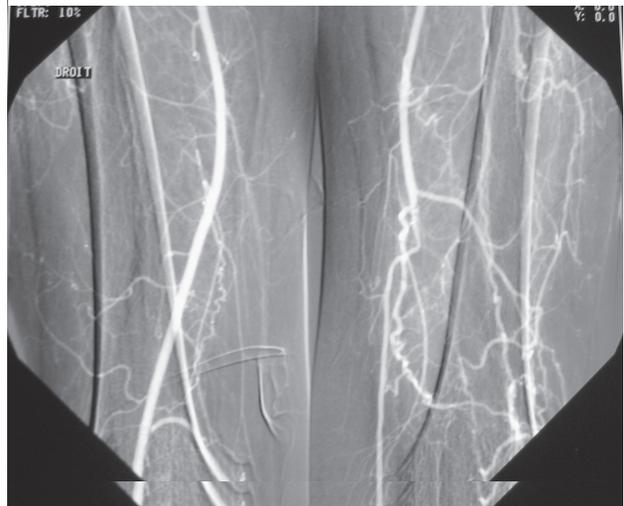


Figure 3 : Coupe coronale en Angio IRM hépatique : Thrombose de la veine sus hépatique droite associée à des voies de dérivation veineuses



sténose complète de l'artère fémorale superficielle au niveau du canal de Hunter associée à une collatéralité très développée du coté gauche (figure 1), une sténose complète de l'artère tibiale postérieure droite dès son origine avec un réseau collatéral très développé au niveau des 2 jambes et des deux pieds (figure 2), L'échographie-doppler confirmait le diagnostic d'hépatopathie chronique avec une thrombose de la veine sus hépatique droite et des voies de dérivation veino-veineuses, associée à des signes d'hypertension portale avec une splénomégalie. Cette thrombose a été confirmée par l'angio IRM hépatique (figure 3). Le diagnostic retenu était celui de maladie de Buerger associé à un syndrome de Budd-Chiari chronique. Le traitement préconisait l'amputation des deux gros orteils, l'arrêt du tabac et des médicaments antalgiques, vasodilatateurs et antiagrégants plaquettaires.

DISCUSSION

La thromboangéite oblitérante est une artériopathie distale accompagnée de phlébite superficielle récidivante, caractérisée sur le plan anatomique par une vascularite des artères de petit et moyen calibre et les veines superficielles (2,3). Elle touche les adultes jeunes fumeurs, plutôt de sexe masculin (4). Parmi les atteintes viscérales de la maladie de Buerger, les manifestations digestives sont les plus fréquentes signalées par Buerger des 1924 (5).

Le diagnostic du syndrome de Budd-Chiari chronique a été posé chez notre patient sur des arguments cliniques, biologiques et morphologiques. Il n'a pas été trouvé de cause locale ou d'affection thrombogène à l'origine de la thrombose de la veine sus-hépatique au moment du diagnostic. La biopsie ostéoméduillaire, à la recherche d'un syndrome myéloprolifératif latent qui peut expliquer 87 % du syndrome de Budd Chiari idiopathique, était normal (6) ; mais ce diagnostic paraît probable avec un recul de 5 ans. Devant l'absence d'étiologie, le syndrome de Budd-Chiari pourrait constituer une manifestation digestive associée à la maladie de Buerger.

L'atteinte digestive est une localisation rare de la maladie de Buerger, elle pourrait survenir à n'importe quel moment de l'évolution de la maladie (7). Le tableau clinique est le plus souvent peu spécifique, d'où le retard diagnostic (8). Une revue de la littérature faite par Hassoun et al rapportaient 25 cas. L'atteinte hépatique n'a été rapportée que dans 4 observations (8-11), il s'agissait de localisation hépato- pancréatico-splénique pour deux cas, conséquence d'une thrombose de l'artère cœliaque. Bien que de rares cas d'atteintes des artères de gros calibre ont été décrites (8), un seul cas compliqué de cavernome de la veine porte a été rapporté (12). Horten et Calguneri rapportaient chacun un cas d'atteinte systémique : cardiaque, cérébrale, digestive (splénique et intestinale) et pulmonaire chez deux patients suivis pour thromboangéite oblitérante (12,13).

Par ailleurs, notre observation était marquée par les manifestations rhumatismales qui, tout en précédant le diagnostic de la thromboangéite oblitérante, ont nettement diminué avec la constitution d'une symptomatologie vasculaire

plus franche. Cette manifestation a été récemment rapportée ; elle touche 12,5 % des patients avec un délai long (10 ans en moyenne) entre les signes rhumatologiques et le diagnostic de la thromboangéite oblitérante. Il s'agit d'arthralgies ou d'arthrites à caractère migrateur, aigu, monoarticulaire, inflammatoire et non érosif (14).

CONCLUSION

La découverte d'une atteinte viscérale au cours de la maladie de Buerger pose la question de sa relation avec la maladie et constitue un facteur de gravité certain

Les manifestations articulaires parfois associées confirment le caractère polymorphe de cette affection et la nécessité d'évoquer ce diagnostic devant des signes généraux associés à une artériopathie distale chez un sujet jeune fumeur.

REFERENCES

1. L. Thromboangiitis obliterans : a study of the vascular lesions leading to presenile spontaneous gangrene. *Am J Med Sci* 1908 ; 136 : 567-580.
2. Remy JL, Cabane J. La maladie de Buerger ou thromboangéite oblitérante. *Rev. Med. Interne* 1998 ; 19 : 34-43.
3. Dechaine-Bamberger N, Amar R, Touboul C, Emmerich J, Fiessinger JN. Maladie de Buerger, aspects cliniques et pronostiques. *Presse Med* 1993 ; 22 : 945-8.
4. Fiessinger FN. Maladie de Buerger. In : Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JL. *Maladies et syndromes systémiques*. 4ème ed Eds. Flammarion, France 2000: 795-800.
5. Buerger L. The circulatory disturbance of the extremities including gangrene, vasomotor and trophic disorders. Philadelphia: Saunders, 1924.
6. Narayan Menon K.V; Sbah V; Kamath PS. The Budd Chiari syndrome. *N Engl J Med* 2004 ; 350 : 578-85
7. Arkkila P E T. Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *Orphanet J Rare Dis* 2006 ; 1 :14
8. Hassoun Z, Lacrosse M, De Ronde Th. Intestinal involvement in Buerger's disease. *J Clin Gastroenterol* 2001 ; 32 : 85-89.
9. Schellong SM, Bernhards J, Ensslen F, Scaffers HJ, Alexander K. Intestinal type of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *J Intern Med* 1994 ; 235 : 69-73
10. Adem C, Benamouzig R, Royer I, Chapel N, Martin A. La Maladie de Buerger ou thromboangéite révélée par un infarctus mésentérique. *Gastroenterol clin Biol* 2002 ; 26 : 409-11.
11. Iwai T. Buerger's disease with intestinal involvement. *Int J Cardiol* 1998 ; 66(Suppl 1) : S257-65.
12. Calguneri M, Ozturk MA, Ay H, Arsava EM, Altinok D, Ertenli I, Kiraz Z. Buerger's disease with multisystem involvement. A case report and a review of the literature. *Angiology*. 2004; 55:325-8.
13. Horten P, Moller-Huelsbeck S, Regensburger D, Loeffler H. Multiple organ manifestation in thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). A case report. *Angiology* 1996; 47: 419-25.
14. Puechal X, Fiessinger JN, Kahan A, Menkes CJ. Rheumatic Manifestations in patients with thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *J Rheumatol* 1999; 26: 1764-8.