

COLITE ISCHÉMIQUE RÉVÉLANT UN SYNDROME DES ANTI-PHOSPHOLIPIDES PRIMITIF. A PROPOS D'UN CAS

Olfa Jebeniani*, Salem Bouomrani*, Sonia Hammami*, Chafik Ben Taher**, Adnène Moussa***, Sylvia Mahjoub*

* Service de médecine Interne,

** Service de Chirurgie générale, *** Service de d'Anatomopathologie. Hôpital Universitaire Fattouma Bourguiba de MONASTIR (Tunisie)

O. Jebeniani, S. Bouomrani, S. Hammami, C. Ben Taher, A. Moussa, S. Mahjoub

O. Jebeniani, S. Bouomrani, S. Hammami, C. Ben Taher, A. Moussa, S. Mahjoub

COLITE ISCHÉMIQUE RÉVÉLANT UN SYNDROME DES ANTI-PHOSPHOLIPIDES PRIMITIF. A PROPOS D'UN CAS

ISCHEMIC COLITIS AS A FIRST SIGN OF PRIMARY ANTIPHOSPHOLIPID ANTIBODY SYNDROME. A CASE REPORT

LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°12) : 884 - 886

LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°12) : 884 - 886

RÉSUMÉ

Le syndrome des anti-phospholipides (SAPL) primitif est une entité clinico-biologique caractérisée par des thromboses artério-veineuses et la présence d'anticorps circulants dirigés contre les phospholipides membranaires. Les manifestations systémiques, et en particulier les colites ischémiques ou ulcérées sont exceptionnellement rapportées au cours de cette affection.

Nous rapportons l'observation de colite ischémique compliquée de perforations révélatrices d'un SAPL primitif chez un patient de sexe masculin âgé de 45.

Cette observation rappelle une étiologie exceptionnelle mais souvent méconnue de colites ischémiques.

SUMMARY

The primitif antiphospholipid antibody syndrome is a clinico-biologic entity characterized by the artério-venous thromboses and the presence of circulating antibodies against membranous phospholipids. The systemic demonstrations and in particular ulcerated and ischemic colitises are brought back unusually during this affection. We bring back one observations of ischemic colitis complicated of perforation revealing a primitif antiphospholipid antibody syndrome at a male patient aged of 45 and requiring the surgical intervention. This observation recall an exceptional étiology but often unrecognized of ischemic colitises.

MOTS - CLÉS

Colite ischémique, syndrome des antiphospholipides

KEY - WORDS

Ischemic colitis, antiphospholipid antibody syndrome

التهاب القولون التصلبي الذي يكشف عن متلازمة مضادات الشحميات الفوسفورية

الباحثون : و. جبناني - س. بوعمراني - س. حمامي - س. بن طاهر - أ. موسى - س. محجوب .

ملخص : متلازمة مضادات الشحميات الفوسفورية الأولية هي كيان سريري بيولوجي يتميز بالتخثر الشرياني الوريدي ويوجد مضادات موجهة ضد الشحميات الفوسفورية لكن المظاهر المجموعية لهذه المتلازمة استثنائية خاصة التهاب القولون التصلبي. من خلال حالة مريض عمره 45 سنة نذكر هذا المسبب الاستثنائي لالتهاب القولون التصلبي.

الكلمات الأساسية : التهاب القولون التصلبي ، متلازمة مضادات الشحميات الفوسفورية.

Le syndrome des anti-phospholipides (SAPL) primitif est un état dysimmunitaire caractérisé essentiellement par un risque accru d'accidents thromboemboliques et des atteintes viscérales multiples mais rares. Les colites ischémiques ou ulcérées sont exceptionnellement rapportées au cours de ce syndrome.

Le but de cet article est de rapporter une nouvelle observation.

OBSERVATION

M.H. homme tunisien de 45 ans sans antécédents pathologiques notables était admis pour des douleurs abdominales diffuses d'installation brutale. L'examen physique notait une défense abdominale généralisée et une douleur vive au toucher rectal. La radiographie de l'abdomen sans préparation montrait de multiples niveaux hydro-aériques de type grêlique avec un croissant gazeux sous diaphragmatique droit correspondant à un pneumopéritoine. Le bilan biologique montrait une hyperleucocytose à 17000/mm³ à prédominance de polynucléaires neutrophiles (70%) et une C-réactive protéine à 35 mg/l, le reste du bilan : créatinine sanguine, glycémie, taux de prothrombine, hémoglobine et plaquettes était normal. L'examen cyto bactériologique des urines ainsi que les hémocultures étaient négatifs.

Le patient était opéré en urgence avec le diagnostic d'une perforation digestive. L'exploration per-opératoire trouvait une péritonite généralisée avec des fausses membranes secondaire à une perforation du bas fond cæcal avec un aspect abcédé du cæcum et une colite nécrosante du colon ascendant. Il a eu une résection iléo-colique droite à 1 cm de la valvule de Bauhin et au niveau de l'angle colique droit après ligature des pédicules avec une double stomie latérale droite en canon de fusil (colostomie transverse avec iléostomie). Un vidange rétrograde du grêle était réalisé. Les suites post opératoires étaient simples. Le malade a reçu une antibiothérapie à large spectre à base de Gentamycine 160 mg/j, Cifotaxime 4 g/j et Métronidazole 1,5 g/j avec une anticoagulation efficace par une héparine à bas poids moléculaire.

L'examen macroscopique de la pièce opératoire notait une muqueuse cæcale congestive contenant de multiples ulcérations en coups d'ongles alternant avec des zones de muqueuse saine. Ces lésions sont étendues sur une longueur de 10 cm à partir du bas fond cæcal. La muqueuse iléale était normale. L'étude histologique objectivait que ces pertes de substance coliques étaient trans pariétales réalisant des perforations avec présence de matériel nécrotique et fibrino-leucocytaire (fig1). La sous muqueuse et la musculature colique péri lésionnelles étaient le siège de vaisseaux congestifs dont certains de type veineux étaient thrombosés, témoignant de la nature ischémique de la colite (fig2). Par ailleurs l'examen de la valvule de Bauhin, du segment iléal et de l'appendice ne montrait pas de lésions microscopiques.

L'évolution était favorable avec apyrexie au deuxième jour post-opératoire et normalisation du leucogramme et de la C-réactive protéine au bout de dix jours. Le rétablissement de la continuité était réalisé après quatre mois sans incident.

Le bilan étiologique de cette colite ischémique et ulcérée comportait un examen somatique complet avec auscultation des

différents axes vasculaires qui n'a pas révélé d'anomalies, une colonoscopie via la stomie qui était normale jusqu'à l'anus, de même le grêle examiné sur 30 cm n'a pas montré d'anomalies, une radiographie des articulations sacro-iliaques était normale, le typage HLA B5 et B27 était négatif, l'examen ophtalmologique était normal, les sérologies des hépatites virales B et C étaient négatives, et le dosage des protéines C, S et anti-thrombine III n'a pas révélé de déficit de même il n'y avait pas de résistance à protéine C activée.

Figure 1: Coupe histologique (HE *45): ulcération (a) avec nécrose fibrinoïde (b) ischémique (c) de la muqueuse colique

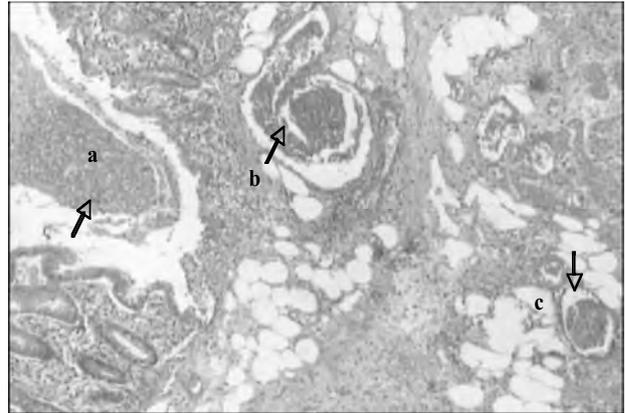
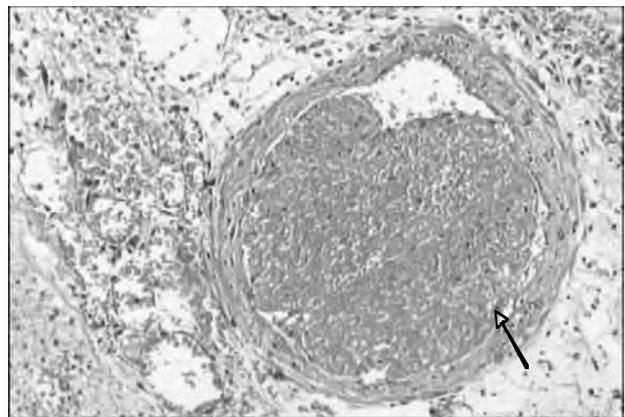


Figure 2: Coupe histologique (HE *100): thrombose totale d'une artériole colique



Le bilan immunologique trouvait des anticorps anti-cardiolipine positif de type Ig G à 25 unité GPL et Ig M à 8 unité MPL et des anticorps anti-β2 glycoprotéine 1 positifs aux mêmes taux. La recherche des anticorps anti-nucléaires, anti-DNA natif ainsi que les anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles était revenue négative. Le Temps de Céphaline Activée n'était pas allongé.

Le contrôle biologique à six semaines d'intervalle trouvait toujours des anti-cardiolipines positifs, ainsi le diagnostic de syndrome des anti-phospholipides primitif était retenu. Le patient est actuellement sous Aspirine à la dose de 250 mg/j, après six mois de traitement par les anti-vitamine K avec une

bonne évolution. Aucun nouveau accident thrombotique n'est noté. Le recul est actuellement de 12 mois.

DISCUSSION

Le syndrome des anticorps anti-phospholipides (SAPL) est une entité clinico-biologique décrite pour la première fois en 1983 [1], caractérisée par une triade clinique faite d'accidents thrombotiques artériels ou veineux et d'avortement à répétition [9]. La marque biologique de ce syndrome est la présence d'auto-anticorps circulants dirigés contre les phospholipides des membranes cellulaires, dont les plus fréquemment dosés sont les anti-cardiolipine (aCL) et les anti- β_2 glycoprotéine 1 (anti- β_2 GP1). Ces anticorps sont à l'origine d'un état d'hypercoagulabilité sanguine favorisant les thromboses vasculaires [2,3] surtout veineuse [10]. Les manifestations digestives restent rares au cours du SAPL primitif [2,4], représentées essentiellement par le syndrome de Budd Chiari, l'infarctus hépatique et splénique et les pancréatites [2, 4]. Ces manifestations peuvent parfois être le premier signe révélant ce syndrome [10]. La nécrose des organes creux digestifs a été rarement rapportée au cours de ce syndrome : nécrose oesophagienne, gastrique [2], de l'intestin grêle [3,4, 5, 6,] et du colon [2,6]. Dans la série la plus grande de manifestations abdominales au cours du SAPL, Shaifali et al. Rapportent 13 ischémies intestinales sur 42 patients ayant des thromboses intra abdominales parmi un total de 215 cas de SAPL primitif. L'ischémie a touché le grêle dans 8 cas et le colon dans 6 cas. Les ulcérations digestives étaient aussi rapportées comme manifestation clinique de ce syndrome [2,4,6]. Ces ulcérations peuvent toucher l'estomac [7], le duodénum [6] ou le colon [2,4] et seront responsables d'hémorragies digestives. Elles sont le plus souvent atypiques par leur siège, leur résistance aux traitements anti ulcéreux standard et l'importance du saignement récurrent qu'elles

engendrent [6]. Les formes aiguës de l'ischémie intestinale au cours du SAPL primitif, sont plus fréquentes que les formes chroniques qui restent exceptionnelles [4]. La majorité des cas sont signalés chez l'adulte jeune, un cas exceptionnel de nécrose iléale étendue sur 15 cm chez un nourrisson de 5 mois a été rapporté par B. Haluk Güvenç et al. au cours de la présence transitoire et isolée des anticorps anti-phospholipides [3]. L'imagerie abdominale, et en particulier la tomodensitométrie permet de porter le diagnostic positif de ces colites. Typiquement, elle montre un épaississement intestinal dépassant 3 mm, associé à un œdème ou de l'hémorragie sous muqueuse, une pneumatose intestinale et une infiltration de la graisse mésentérique. Pour notre patient, la tomodensitométrie abdominale n'a pas été réalisée vu que l'indication opératoire était prise en urgence devant la présence d'un pneumopéritoine sur les clichés standard de l'abdomen sans préparation témoignant d'une perforation digestive.

Le traitement, en plus de celui chirurgical chaque fois que nécessaire, repose sur l'anticoagulation efficace et prolongée s'il y a un antécédent d'accident thrombotique, dans les autres cas l'aspirine à faible dose permet de réduire le risque thrombotique mais ne l'évite pas [3].

Dans les formes graves, particulièrement le syndrome catastrophique des anti-phospholipides qui représente la forme multiviscérale la plus grave du SAPL, des thérapeutiques plus agressives tels que la corticothérapie, les immunosuppresseurs et la plasmaphérèse sont indiquées [3, 8].

CONCLUSION

Les colites ischémiques, ainsi que les ulcérations coliques restent des manifestations digestives exceptionnelles du SAPL primitif. Ce diagnostic doit être évoqué de principe devant toute thrombose digestive qui reste inexpliquée chez l'adulte et même chez l'enfant pour certains auteurs.

RÉFÉRENCES

1. Hughes GRV : Thrombosis, abortion, cerebral disease and lupus anticoagulant. *Br Med J* 1983; 287: 1088-89
2. O Meyer, J-C. Piette. Syndrome des antiphospholipides. In : Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JL. Maladies et syndromes systémiques. 4ème ed Eds. Flammarion, France 2000 : 369-396.
3. Shaifali Kaushik, Michael P. Federle, Peter H. Schur, Madhavan rishnan, Stuart G. Silverman, Pablo R. Ros. Abdominal Thrombotic and Ischemic Manifestations of the Antiphospholipid Antibody Syndrome: CT Findings in 42 Patients. *Radiology* 2001; 218:768-771.
4. Ilkgul O, Icoz G, Dayangac M, Tokat Y, Ozutemiz O: A case of antiphospholipid antibody syndrome with Budd-Chiari and colonic ulcers complicated with gastrointestinal hemorrhage. *Turk J Gastroenterol.* 2004 ; 15 :115-6.
5. B.Haluk Güvenç, Nazan Sarper, Ayse Tuzlaci, Necati Günaltay : Transit Antiphospholipid Syndrome in an Infant With Segmental Small Bowel Infarction. *Journal of Pediatric Surgery*, 2004 ; 39: 124-127.
6. Chobi BG, Jeon HS, Lee So, Yoo WH, Lee ST, Ahn DS: Primary antiphospholipid syndrome presenting with abdominal angina and splenic infarction. *Rheumatol Int.* 2002 ;22:119-21.
7. Kurz R, Eder A, Buck J, Heinkelein J: Mesenteric infarction in primary antiphospholipid antibody syndrome. *Z Gastroenterol.* 1997 ;35:669-72.
8. Cappell MS, Mikhail N, Gujral N: Gastrointestinal hemorrhage and intestinal ischemia associated with anticardiolipin antibodies. *Dig Dis Sci.* 1994 ;39 :1359-64.
9. Kalman DR, Khan A, Romain PL, Nompleggi DJ. Giant gastric ulceration associated with antiphospholipid antibody syndrome. *Am J Gastroenterol* 1996; 91:1244-1247.