



Quand la Thrombose précède la Myéloprolifération !

I. HABTE, Médecin résidente, Médecine Interne, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Autres auteurs, équipe :

- Y. Lakrafi, Médecin résident, Médecine Interne, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc
- M. Moudatir, Professeur de l’enseignement supérieur, Médecine Interne, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc
- K. Echchilali, Professeur de l’enseignement supérieur, Médecine Interne, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc
- H. Elkabli, Professeur de l’enseignement supérieur, Médecine Interne, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

INTRODUCTION

La mutation JAK2 est une mutation acquise retrouvée dans les syndromes myéloprolifératifs (SMP) et plus particulièrement dans presque la totalité des cas de polyglobulie de Vaquez. Les SMP sont associés à un risque de thrombose qui conditionne le pronostic fonctionnel et vital. Nous rapportons le cas d’une jeune patiente qui présente de multiples thromboses artérielles et veineuses récidivantes en rapport avec une mutation JAK2 sans SMP évident.

OBSERVATION

Il s’agit d’une patiente âgée de 38 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, dont l’histoire de la maladie remonte à 6 mois avant son admission par une thrombose de la veine poplitée gauche traitée par anticoagulants (AOD), 3 mois plus tard elle a développé une ischémie aiguë compliquée de gangrène du membre inférieur gauche en rapport avec une thrombose de l’artère fémorale profonde ayant nécessité l’amputation jusqu’à mi-cuisse. L’évolution était marquée par l’installation d’une thrombose de l’artère fémorale du membre controlatéral et d’un infarctus splénique un mois plus tard (Fig 1) ce qui a motivé son admission au service de médecine Interne. L’examen clinique retrouve une patiente consciente bien orientée dans le temps et dans l’espace, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, l’examen cardiovasculaire, pleuropulmonaire, abdominal et neurologique étaient sans particularités, l’examen cutanéomuqueux n’a retrouvé ni aphtes ni cicatrices d’aphtes bucco-génitaux, ni érythème noueux ni pseudo folliculites. Au bilan les antiphospholipides, les anticorps antinucléaires étaient négatifs, absence de syndrome inflammatoire, le PET-scan était normal et la mutation du gène 617f de la protéine JAK2 est revenue positive mais sous pouvoir retenir un SMP (absence de syndrome tumoral, la NFS était strictement normale et la BOM était sans anomalies).



Figure 1. Angioscanner abdominal et des membres inférieurs : thrombose fémorale profonde et infarctus splénique associé.

DISCUSSION

Le risque thromboembolique associé aux SMP est plus important chez les patients d’âge avancé. Ces thromboses sont surtout intra-abdominales et intéressent rarement les artères périphériques, la TVP des membres est plus exceptionnelle, les manifestations thromboemboliques peuvent précéder ou être concomitantes à l’apparition du syndrome myéloprolifératif. Notre patiente présente une mutation JAK2 sans myéloprolifération manifeste à la NFS ni BOM, cela peut s’expliquer par l’activation des cellules endothéliales avec une augmentation du taux de microparticules, une diminution des taux de protéine C et de protéine S, et la présence plus fréquente d’une résistance à la protéine C activée.

CONCLUSION

La particularité de notre observation réside dans l’atypie de l’atteinte vasculaire (la thrombose artérielle et veineuse des membres inférieurs), la précocité de la maladie thromboembolique par rapport à l’installation du SMP et l’âge jeune de la patiente illustrant le déphasage pouvant exister entre l’installation de la thrombose et l’apparition du SMP.

MOTS-CLÉS

Mutation JAK2 V617F • Thrombose artérielle • Maladie thromboembolique • Syndrome myéloprolifratif • Angioscanner • Médecine interne