

# Thrombose porte aigue : mode de révélation exceptionnel d'une tuberculose péritonéale chez l'enfant

**Ben Rabeah Trabelsi R<sup>(1,2)</sup>, Lamouchi MT<sup>(1,2)</sup>, Yahyaoui S<sup>(1,2)</sup>, Bouraoui S<sup>(1,3)</sup>, Boukthir S<sup>(1,2)</sup>, Mazigh S<sup>(1,2)</sup>, Mzabi Regaya S<sup>(1,3)</sup>, Sammoud A<sup>(1,2)</sup>**

<sup>(1)</sup> Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis

<sup>(2)</sup> Hôpital d'Enfants Béchir Hamza de Tunis, Service de Médecine Infantile C

<sup>(3)</sup> Hôpital Mongi Slim La Marsa, service d'anatomie pathologique

## Cas clinique :

IG est un garçon âgé de 8 ans, issu d'un mariage consanguin de 1er degré, suivi depuis l'âge de deux ans pour **Cutis Laxa**, qui a été hospitalisé pour **douleurs abdominales aiguës fébriles**. A l'interrogatoire, la fièvre évoluait depuis 12 jours et est associée à une altération de l'état général et des vomissements avec apparition de douleurs abdominales diffuses, intenses et continues deux jours avant l'admission. L'examen clinique initial a trouvé un enfant fébrile, pâle, hypotrophe, tachycarde, une amyotrophie des quatre membres, une peau lâche avec une auscultation cardio-pulmonaire normale, une sensibilité abdominale diffuse plus nette au niveau de la fosse iliaque droite (FID) sans hépatosplénomégalie. Les reste de l'examen est sans anomalies. Le bilan biologique a montré : CRP à 183.4 mg/L, GB à 35 240/mm<sup>3</sup> avec PNN à 27 880/mm<sup>3</sup>, une monocytose à 2880/mm<sup>3</sup> et une thrombopénie à 103 000/mm<sup>3</sup> et une anémie à 9 g/dL. L'échographie abdominale a montré une importante infiltration de la graisse mésentérique au niveau de la région péri-ombilicale avec des ganglions centimétriques et ovalaires d'allure réactionnelle : aspect évoquant une Adénolymphite mésentérique. Par ailleurs le foie est de dimensions normales et d'échostructure homogène, tronc porte et ses branches sont perméables, rate d'aspect normal, lame d'épanchement au niveau de la FID. Une urgence chirurgicale a été éliminée. L'enfant a été mis sous antibiothérapie (Céfotaxime et Gentamicine). Des explorations ont été entamées. A J10 d'hospitalisation, l'enfant a présenté une exacerbation des douleurs abdominales avec à l'examen sensibilité abdominale diffuse, défense de l'hypochondre droit et ascite de grande abondance. A la biologie : régression du syndrome inflammatoire, persistance de la thrombopénie et l'anémie et bilan hépatique normal. L'échographie abdominale (+doppler) refaite a montré un foie de taille normale et finement hétérogène, une thrombose du tronc porte étendue aux branches droite et gauche, un pancréas tuméfié dans son ensemble, rate de taille normale et un épanchement intra pé-

ritonéale de grande abondance en péri hépatique, péri splénique, en inter anses et dans le sac de Douglas. **Il s'agit d'une thrombose porte aigue (TPA).**



**FIGURE 2 :** Adénopathies mésentériques nécrosées et calcifiées confluentes réalisant une collection intra péritonéale contenant (flèche jaune et cercle jaune) de l'air faisant suspecter une communication avec le tube digestif

## Diagnostic :

A l'admission devant la fièvre, l'altération de l'état général et le SIB biologique, l'enfant a été mis sous antibiothérapie probabiliste (Céfotaxime et Gentamicine). Le diagnostic d'une bactériémie a été retenu devant l'hémoculture positive à *Klebsiella Pneumoniae* multi résistante. L'enfant a été mis sous Ciprofloxacine à J3 d'hospitalisation. L'enquête étiologique faite devant la fièvre prolongée a trouvé des sérologies virales négatives, sérologie mycoplasme négative, IDR à la tuberculine négative, sérologie de WIDAL négative, sérologie de WRIGHT négative, absence de stigmates biologiques de syndrome d'activation. Le myélogramme a objectivé une moelle à prédominance granuleuse ne comportant pas de blocage, des troubles de la maturation : gigantisme cellulaire, PNN hyper segmentés, des granulations toxiques et des vacuoles intra cytoplasmiques au niveau des PNN en faveur d'un syndrome infectieux et absence de corps de leishmanies et de cellules tumorales. L'évolution initiale sous antibiothérapie était favorable cliniquement et biologiquement. A J10 d'hospitalisation le diagnostic d'une TPA a été retenu. L'enfant a été mis sous HBPM à dose curative et antivitamines K. L'enquête étiologique a trouvé un bilan de thrombophilie normal et des Ac antiphospholipides négatifs. La ponction d'ascite a ramené un liquide jaune citrin avec une cellularité à 220 (96% lymphocytes), un taux de

Auteur correspondant :

**Dr Rania Ben Rabeah Trabelsi**

**Adresse Mail :** raniabenrabeah@gmail.com

LDH à 64 U/L (normal) et un taux de protides à 5.4 g/L (transsudat). L'angio-scanner abdominal a montré une thrombose porte et des branches portales droite et gauche avec développement d'un cavernome porte, des adénopathies mésentériques nécrosées et calcifiées confluentes réalisant une collection intra péritonéale contenant de l'air faisant suspecter une communication avec le tube digestif, une densification de la graisse mésentérique et épanchement intra péritonéal de faible abondance avec épaissement digestif réactionnel, ensemble lésionnel faisant évoquer une tuberculose.

Une coelioscopie diagnostique a été faite montrant des nodules blanchâtres péritonéaux qui ont été biopsiés. L'étude histologique confirme le diagnostic de tuberculose péritonéale. L'enfant a été mis sous traitement antituberculeux : quadrithérapie (Rifampicine, Isoniazide, Pyrazinamide et Ethambutol) pendant deux mois avec une évolution clinique et biologique favorable initialement. Mais sur le plan radiologique, extension de la thrombose à la veine mésentérique supérieure avec développement d'un cavernome porte malgré une anticoagulation efficace. Il est décédé trois mois après le début du traitement antituberculeux par un état de choc hémorragique suite à la rupture de varices oesophagiennes (VO).

## DISCUSSION :

Cette observation présente plusieurs particularités. D'abord la TPA est une affection rare chez l'enfant car la thrombose porte est le plus souvent découverte au stade de chronicité [1]. Chez ce patient les arguments en faveur d'une thrombose récente sont la présence d'imagerie antérieure montrant une veine porte perméable, les manifestations cliniques de type de douleurs abdominales et d'ascite d'installation brutale et l'absence d'argument pour une thrombose ancienne (cavernome, signes d'HTP). Les circonstances de découverte d'une TPA sont multiples et non spécifiques : souvent des douleurs abdominales accentuées par les repas associées à un iléus paralytique témoignant de l'ischémie intestinale, dans d'autres cas des douleurs abdominales atroces avec défense abdominale et épanchement péritonéal voire des rectorragies témoignant d'un infarctus veineux mésentérique, comme chez notre patient. Cette dernière présentation clinique est associée à un risque de mortalité supérieur à 50% [1]. L'échographie couplée au doppler est l'examen de première intention permettant de faire le diagnostic positif, de préciser l'extension de la thrombose, de dater la thrombose et de rechercher une cause locale [2]. Les étiologies chez l'enfant sont dominées par les troubles de la coagulation (60%). Ces troubles peuvent être congénitaux : déficit en protéine S, déficit en protéine C, déficit en antithrombine III, hyperhomocystéinémie, mutation du facteur II, mutation du facteur V de Leiden, mutation du gène de la méthylène-tétra-hydro-folate réductase (MTHFR). Ainsi le bilan de thrombophilie s'impose devant toute TPA. Chez notre patient ce bilan était négatif. Les causes des troubles thrombotiques acquis ont été également éliminés chez notre patient : pas de syndrome myéloprolifératif ni de syndrome d'antiphospholipides. La deuxième cause de la TPA après les troubles de la coagulation est la pyléphlébite : thrombose septique de la veine porte compliquant

souvent une infection intra abdominale qui peut être chez l'enfant une appendicite aigue, une pyélonéphrite aigue ou une complication infectieuse des MICI [3]. Ce diagnostic a été évoqué chez notre patient devant le tableau septique initial. La tuberculose (TBC) péritonéale n'a pas été rapportée dans la littérature comme cause de TPA chez l'enfant et elle est exceptionnelle chez l'adulte. Deux mécanismes contribuent à la TPA au cours de la TBC péritonéale. Le 1er correspond aux anomalies de l'endothélium vasculaire. En effet l'activation des facteurs prothrombotiques de l'endothélium est induite par les pathologies inflammatoires intra abdominales. Le second correspond à la diminution du flux sanguin portal par compression extrinsèque par des adénopathies tuberculeuses [1]. Le pronostic de la TPA est dominé par le risque d'hémorragie digestive par rupture de VO et l'infarctus mésentérique [1]. Ce pronostic est aggravé par le terrain particulier de notre patient. En effet ce dernier présente un Cutis Laxa qui est maladie génétique du tissu conjonctif caractérisée par une anomalie d'organisation du réseau élastique. Le diagnostic a été retenu chez notre patient par la biopsie cutanée [4]. Cette pathologie rare donne des anomalies vasculaires à type par fragilité de la paroi vasculaire ce qui pourrait expliquer la rapidité et la gravité de la rupture des VO chez notre patient. D'autre part cette maladie donne des diverticules digestifs par anomalies des fibres élastiques de la paroi digestive [4]. Ces diverticules peuvent s'infecter. Les diverticulites ont été décrites comme cause locale de la TPA chez l'adulte mais pas chez l'enfant. Notre patient n'avait pas de diverticulite. La prise en charge de la TPA repose sur l'instauration rapide du traitement anticoagulant pour obtenir une reperméabilisation de la veine porte, associant HBPM (2 à 3 semaines) et anti vitamine K pendant 6 mois en l'absence d'affection prothrombotique congénitale et le traitement de la cause sous-jacente [5]. Les facteurs prédictifs d'échec de la recanalisation sont la présence d'ascite et l'extension de la thrombose vers la veine mésentérique [6]. Notre patient avait une ascite de grande abondance, c'est ce qui explique l'échec de reperméabilisation et l'évolution vers le cavernome.

## RÉFÉRENCES :

- [1] Chawla YK, Bodh V. Portal Vein Thrombosis. *J Clin Exp Hepatol.* 2015;5:22-40.
- [2] Laissy JP, Trillaud H, Douek P. MR angiography: non invasive vascular imaging of the abdomen. *Addom Imaging.* 2002;27:488-506.
- [3] Gatibelza ME, Gaudin J, Mcheik J, Levard G. Pyléphlébite chez l'enfant: un diagnostic difficile. *Arch Pediatr.* 2008 ;15 :908.
- [4] Tofolean DE, Mazilu L, Staniceanu F, Mocanu L, Suceveanu AI et al. Clinical presentation of a patient with cutis laxa with systemic involvement: a case report. *Rom J Morphol Embryol.* 2015;56:1205-1210.
- [5] Condat B, Valla D. Thrombose de la veine porte : faut-il traiter par anticoagulants ? *Gastroenterol Clin Biol.* 2001;25:507-508.
- [6] Plessier A et al. Acute portal vein thrombosis unrelated to cirrhosis: A prospective multicenter follow-up study. *Hepatology.* 2010;51:210-218.