

## GLOMERULOPATHIE ET THROMBOSE DE L'AORTE REVELANT UNE THROMBOCYTEMIE ESSENTIELLE

Nassima, Dembri, Maitre assistante , Médecine interne, Faculté de médecine , Annaba, Algérie  
 Houria, Chemmi, Maitre assistante , Médecine interne, Chu Ibn Sina- Faculté de médecine , Annaba, Algérie  
 Samia ,Boughandjioua, Maitre de conférence, Médecine interne, Chu Ibn Sina -Faculté de médecine , Annaba, Algérie  
 Samia, Djabba, Maitre assistante , Médecine interne, Chu Ibn Sina- Faculté de médecine , Annaba, Algérie  
 Nadia Boukhris, Professeur chef de service ,Médecine interne ,Chu Ibn Sina -Faculté de médecine ,Annaba, Algérie

### Introduction :

La thrombocytemie essentielle est une néoplasie myéloproliférative, caractérisée par une prolifération anormale de mégacaryocytes qui peut être à l'origine de complications hémorragiques, thrombotiques veineuses ou artérielles concernant alors surtout la microcirculation, Les complications rénales sont rares et se manifestent principalement par un tableau d'insuffisance rénale aiguë. L'atteinte glomérulaire est quant à elle exceptionnelle.

### Objectif :

Nous rapportons l'observation d'une thrombocytemie essentielle révélée par un tableau inhabituel associant glomérulopathie et thrombose aortique.

### Observation :

Une femme âgée de 55 ans, sans antécédents particuliers, était initialement hospitalisée en néphrologie pour le bilan d'un syndrome œdémateux associé à des douleurs abdominales évoluant depuis un mois. Les premières analyses biologiques effectuées montraient un syndrome néphrotique impur avec protéinurie à 20 gr /24h, albuminémie à 18 gr/L et hématurie. A l'hémogramme une hémoglobinémie à 12,7 g/dL, un chiffre de leucocytes à 8180/mm<sup>3</sup> (neutrophiles 68 %, lymphocytes 18 %), et un chiffre de plaquettes à 897 0000/mm<sup>3</sup>. La créatininémie, la protéine C réactive (CRP) ainsi que tests hépatiques et le bilan martial étaient normaux.

Le scanner thoraco-abdominopelvien retrouvait une thrombose bifocale de l'aorte thoracique et de l'aorte abdominale sous rénale avec un foyer d'infarctissement splénique triangulaire polaire (Figure 01,02,03,04) supérieur, la patiente fut alors mise sous traitement néphroprotecteur, corticothérapie à 1mg/kg /jainsi qu'une double antiagrégation plaquettaire, l'évolution a été marqué par une régression du syndrome œdémateux et de la protéinurie à 456 mg/24h.

Confiée par la suite à la médecine interne pour complément d'exploration, l'examen clinique de la patient ne notait pas d'anomalies particulières,

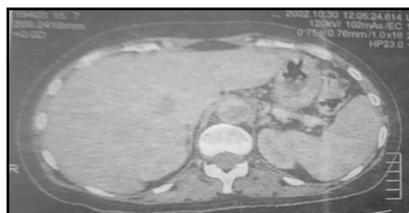


Figure 01



Figure 02

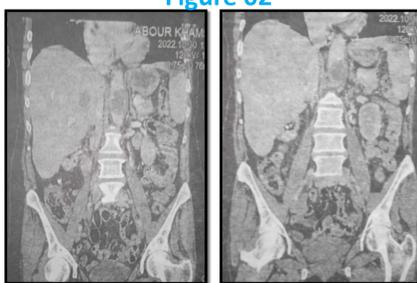


Figure 03

Figure 04

Thrombose aorte thoraco abdominale



Figure 05

Figure 06

Repermeabilisation après traitement

### Observation :

l'hémogramme montrait une persistance de l'hyperplaquettose à 603 000/ mm<sup>3</sup> avec la présence de plaquettes géantes au frottis sanguin, par ailleurs le taux de prothrombine et le temps de céphaline activé était normaux, la recherche d'anticorps anti-cardiolipines et d'anti-b2 glycoprotéine et d'anticoagulant circulant était négative.

La recherche de thrombophilie (dosage de la protéine C, de la protéine S, de l'antithrombine, recherche de mutation du facteur V Leiden) était également négative, et les marqueurs tumoraux étaient normaux ainsi que l'écho doppler cardiaque et l'endoscopie digestive.

Un syndrome myéloprolifératif a alors été suspecté, motivant la recherche de la mutation V617F JAK 2 qui était positive, la biopsie ostéomédullaire objectivait une hyperplasie de la lignée mégacaryocytaire constituée de cellules dysmorphiques confirmant ainsi le diagnostic de thrombocytemie essentielle.

Un traitement cytoréducteur a ainsi été entrepris, l'évolution était favorable avec régression totale de la protéinurie, des anomalies thrombotiques(Figure 05,06) au scanner et une stabilisation du taux de plaquettes à 500 0000/mm<sup>3</sup>

### Discussion :

L'atteinte rénale au cours de la thrombocytemie essentielle (TE) est peu décrite, elle se manifeste le plus souvent par un tableau d'insuffisance rénale aiguë en rapport avec une thrombose bilatérale des artères rénales ou une uropathie obstructive.[1]

La glomérulopathie demeure une manifestation exceptionnelle au cours de cette pathologie et seulement quelques séries sont rapportées dans la littérature, elles se présente essentiellement via un tableau d'œdème révélant une protéinurie et semblent survenir relativement précocement dans l'évolution de la maladie, pouvant même être un mode de révélation comme c'était le cas de notre patiente[1,2].

Cette dernière se caractérise sur le plan histologique par une hyalinose segmentaire et focale(HSF) et une hypercellularité mésangiale[3]. Le traitement repose sur les médicaments néphroprotecteurs usuels avec un bon pronostic rénal , cependant la persistance de la protéinurie pourrait nécessiter le recours à des traitements plus agressifs à fin de limiter sa progression, sans qu'aucun consensus ne soit établi dans cette indication[4].

Ainsi des études supplémentaires bien menées avec un suivi prolongé sont nécessaires pour déterminer les facteurs de risques de développement de cette néphropathie glomérulaire, les différentes associations cliniques possibles et lien physiopathologique entre elles , (chez notre patiente notons la survenue de façon concomitante d'une thrombose aortique bi focale avec infarctus splénique ), et enfin le traitement optimal [5].

### Conclusion :

L'originalité de notre observation est l'association de deux manifestations rares de la thrombocytemie essentielle (TE), à savoir la thrombose aortique et la néphropathie glomérulaire qui demeure une complication exceptionnelle de cette dernière, peu décrite dans la littérature, sa connaissance cependant permettrait de guider rapidement l'enquête et le traitement étiologique.

### Références:

- [1] : R. Paule, M. Ponsoye, V. Gueutin, G. Deray, H. Izzedine - La Revue de Médecine Interne- Volume 34, Issue 6, June 2013, Pages 369-372
- [2]: Elliott MA, Tefferi A. Thrombosis and haemorrhage in polycythaemia vera and essential thrombocythaemia. Br J Haematol 2004;128:275-90.
- [3] :Said S, Leung N, Sethi S, Cornell LD, Fidler ME, Grande JP, et al. Myeloproliferative neoplasms cause glomerulopathy. Kidney Int 2011;80:753-9.
- [4] : Au WY, Chan KW, Lui SL, Lam CC, Kwong YL. Focal segmental glomerulosclerosis and mesangial sclerosis associated with myeloproliferative disorders. Am J Kidney Dis 1999;34:889-93.
- [5] : A. Bardy , A. Tiple , M. Rabant , J.-L. Kémény , K. El Karoui , M. Hermet , G. Guettrot-Imbert , P. Deteix , J.-O. Bay , O. Aumaitre , M. André -Les glomérulopathies associées aux néoplasies myéloprolifératives-La Revue de Médecine Interne-Volume 35, Issue 4, April 2014, Pages 222-230