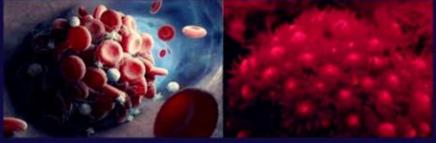


## La Maladie Veineuse Thrombo-embolique



14 Octobre 2023

## Syndrome de Budd Chiari révélant une amylose AL

Chaima Zammel, Nesrine Regaïeg, Mariem Ghribi, Faten Frikha, Mouna Snoussi, Raida Ben Salah, Chifa Damak, Sameh Marzouk, Zouhir Bahloul.

Service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax-Tunisie.



### Introduction

- Les amyloses constituent un groupe hétérogène des maladies de surcharge.
- Elles sont définies par un dépôt de substances amyloïdes dans la matrice extracellulaire des différents tissus de l'organisme y compris la paroi vasculaire.
- L'atteinte endothéliale se manifeste souvent par des troubles de la coagulation pouvant entraîner un syndrome hémorragique et plus rarement par des complications thromboemboliques.
- Nous rapportons une observation de thrombose des veines sus-hépatiques révélant une amylose systémique.

### Cas clinique

Homme âgé de 55 ans sans antécédents notables.

Admis pour : exploration de douleur de l'hypochondre droit, un syndrome œdémateux-ascitique.

**Sur le plan clinique** : apyrétique, sans de signes d'insuffisance cardiaque ni de symptomatologie digestive.

#### Sur le plan biologique :

- cytolyse hépatique à quatre fois la normale
- une cholestase à quatre fois la normale
- un syndrome néphrotique pur
- pas de syndrome inflammatoire biologique
- pas de cytopénie.

**L'échographie doppler abdominale** : une thrombose récente des veines sus-hépatiques.

**L'angioscanner thoraco-abdomino-pelvien**: une hépatomégalie homogène à 19 cm avec des signes d'hypertension portale.

#### Sur le plan étiologique :

l'enquête de thrombophilie constitutionnelle: négative.

Il n'y avait pas de signes d'orientation vers une maladie de Behçet ou vers un syndrome myéloprolifératif.

**Les sérologies des hépatites B, C et VIH** : négatives.

**Immunologie** : les anticorps anti-nucléaires et anti-tissus et les anticorps anti phospholipides étaient négatifs..

**La ponction exploratrice d'ascite** montrait un liquide transudatif avec culture négative.

**L'échographie cardiaque** : une hypertrophie ventriculaire avec aspect de myocarde scintillant.

**La biopsie labiale** : normale.

**La ponction biopsie rénale avec immuno-marquage**: une amylose rénale type AL.

**L'électrophorèse des protéines sériques**: hypogammaglobulinémie.

**la biopsie ostéo-médullaire**: infiltration plasmocytaire à 15%.

**Sur le plan thérapeutique**: diurétique/ anticoagulant / des cures de Melphalan-Dexaméthasone.

### Conclusion

- La maladie veineuse thromboembolique constitue une complication rare des amyloses systémiques.
- La prévalence des thromboses au cours des amyloses est de l'ordre de 5 à 10%.
- Mécanisme principal est le dépôt de substance amyloïde thrombogène dans les parois vasculaires.
- C'est une complication grave qui s'associe à un taux élevé de morbi-mortalité.