

Nada Faquir, Fatima Zahra Belabbes, Maryame Ahnach, Sara Mounsif, Meryem Maizi, Fedoua Rouibaa
Département de Gastro-Entérologie, Hôpital Universitaire International Cheikh Khalifa
Université Mohammed VI des Sciences de la Santé

INTRODUCTION

La cirrhose du foie est le stade ultime des maladies chroniques du foie. C'est la cause la plus fréquente d'hypertension portale (HTP) chez les adultes, quelle que soit la maladie hépatique sous-jacente. Les étiologies les plus fréquentes, sont les hépatites virales, la cirrhose alcoolique, la stéatose hépatique non alcoolique. Cependant les troubles vasculaires par exemple le syndrome de Budd-Chiari sont relativement rares. Nous rapportons le cas d'une patiente présentant un syndrome de Budd-Chiari sur un myélome multiple compliqué d'une cirrhose.

OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente de 46ans, suivie pour une cirrhose d'étiologie indéterminée, avec sérologie bilan auto-immun et bilan de surcharge négatifs. La patiente a présenté des douleurs abdominales diffuses avec asthénie avec notion d'un épisode de prurit il y a un an sans ictère pas de notion de trouble du transit Apparition récente d'un gonflement de la paupière gauche avec écoulement hématique et purulent, ainsi qu'apparition de lésions prurigineuses buccales et nasales. Examen clinique retrouve une patiente consciente, stable sur le plan hémodynamique apyrétique, Pâleur cutanéomuqueuse Œil gauche : cellulite orbitaire avec écoulement hématique Lésion vésiculaire buccale et nasale ainsi qu'au niveau supérieur de la joue gauche : lésions herpétiques Abdomen distendu, circulation veineuse collatérale droite et gauche et splénomégalie dépassant l'ombilic et une flèche hépatique : 13 cm Le **myélogramme** : Moelle très riche de nombreux mégacaryocytes envahie à 54% de plasmocytes dystrophiques Immunoglobulines g : 107.29 g/l- Protéines totales > 140g/L Hémoglobine : 8,2g/dl TP : 56% Plaquettes : 97 000/mm³ **EPP** : Pic monoclonal dans la zone des gammaglobulines

Angioscanner abdominale : Aspect compatible avec un syndrome de Budd-Chiari avec lésion ostéolytiques faisant évoquer un myélome

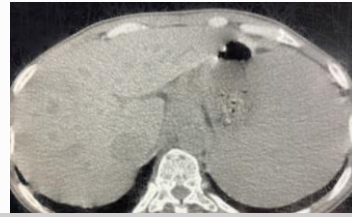


Figure 1 : Image angioscanner abdominale coupe transversales de lésions ostéolytiques

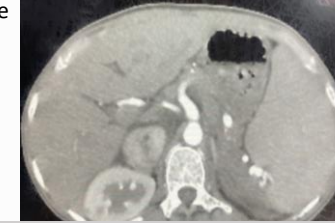


Figure 2: Image angioscanner coupe transversale, aspect de Syndrome de Budd-Chiari

DISCUSSION

Devant ce tableau le diagnostic de Syndrome de Budd-Chiari sur un myélome multiple compliqué d'une cirrhose a été retenu

Bien que l'on puisse détecter une infiltration plasmocytaire hépatique chez jusqu'à 45 % des personnes atteintes de MM à l'autopsie, on la retrouve rarement chez les patients vivants. Une revue de la littérature a révélé trois rapports d'insuffisance hépatique cliniquement évidente causée par le MM.

Il est rare d'avoir des signes d'atteinte hépatique lors de la présentation initiale. Talamo et al n'ont rapporté que 11 patients sur 2 584 présentant une atteinte hépatique du MM documentée par des tissus (2) ; un seul patient a développé une insuffisance hépatique, deux avaient une bilirubine élevée. Les mécanismes de l'insuffisance hépatique secondaire au MM comprennent l'invasion directe des plasmocytes, le plasmocytome, le dépôt de chaînes légères ou le dépôt amyloïde (ce dernier étant le plus répandu (3). Le MM touchant le foie se présente le plus souvent comme une maladie infiltrante, qui n'est pas détectable radiologiquement.(4)

La prise en charge est difficile dans ce cas en raison du nombre limité d'agents de chimiothérapie qui peuvent être administrés aux patients présentant un dysfonctionnement hépatique. Ainsi que par la difficulté d'utilisation d'anticoagulation devant la thrombopénie

CONCLUSION

Dans le syndrome de Budd-Chiari, on observe fréquemment une hypogammaglobulinémie polyclonale résultant d'une stimulation antigénique intestinale par le shunt portacave. Bien que la gammopathie monoclonale soit occasionnellement présentée dans les maladies hépatiques chroniques, le myélome multiple n'a jamais été reconnu comme étant associé au syndrome de Budd-Chiari.(5) Le début de la chimiothérapie est difficile chez notre patiente devant de sa pancytopénie et sa cirrhose

RÉFÉRENCES

1. From myeloma precursor disease to multiple myeloma: new diagnostic concepts and opportunities for early intervention. Landgren O, Kyle RA, Rajkumar SV. Clin Cancer Res. 2011;17:1243–1252.
2. Talamo G, Cavallo F, Zangari M, et al.. Clinical and biological features of multiple myeloma involving the gastrointestinal system. Haematologica. 2006;91:964–7..
3. Yamamoto T, Maeda N, Kawasaki H. Hepatic failure in a case of multiple myeloma-associated amyloidosis (kappa-AL). J Gastroenterol. 1995;30:393–7.
4. Wu X-N, Zhao X-Y, Jia J-D. Nodular liver lesions involving multiple myeloma: A case report and literature review. World J Gastroenterol. 2009;15:1014–7.
5. Tsuji H, Murai K, Kobayashi K, Nishimura J, Sumiyoshi K, Akagi K, Fujishima M. Multiple myeloma associated with Budd-Chiari syndrome. Hepatogastroenterology. 1990 Dec;37 Suppl 2:97-9. PMID: 2083944.