



Anévrisme rompu de l'artère splénique révélant un syndrome d'Ehlers-Danlos.

M. Cissé *¹, A.G. Weber¹, J.P. Palot¹, J.F. Delattre¹

¹ Service de Chirurgie Générale, Digestive et Endocrinienne
CHU Robert Debré, Reims Cedex 51092, France

Résumé

Dans cette observation, nous rapportons un cas d'anévrisme de l'artère splénique rompu qui simulait une pseudotumeur chez une patiente porteuse d'une maladie d'Ehlers-Danlos vasculaire. La non prise en compte initiale de son terrain avait conduit à un traitement chirurgical inutilement agressif. Nous insistons sur la nécessité d'une attitude prudente pour les indications thérapeutiques sur ces terrains fragiles.

Mots-clés: Anévrisme; Artère splénique; Ehlers-Danlos

Ruptured aneurysm of the splenic artery revealing a vascular Ehlers-Danlos syndrome

Summary

In this observation, we report a case of ruptured aneurysm of the splenic artery simulating a pseudotumor in a patient presenting with vascular Ehlers-Danlos syndrome. Ignorance of medical history leads to practise an aggressive and useless surgery. Prudence should be observed for therapeutic indications in these fragile patients.

Keywords: Aneurysm; Splenic artery; Ehlers-Danlos

Introduction

Les syndromes d'Ehlers-Danlos correspondent à des pathologies héréditaires du tissu conjonctif associant une hyper élasticité cutanée, une hyper laxité articulaire et une fragilité du tissu conjonctif [1,2]. La forme la plus sévère est le type vasculaire qui résulte d'une mutation du gène COL3A1 codant pour le collagène III qui est un constituant essentiel de la paroi des artères et de l'intestin [3]. Nous rapportons un cas de rupture d'anévrisme splénique traité chirurgicalement. L'intérêt de cette observation réside dans le mode de révélation particulier sous la forme d'une pseudotumeur et les conséquences des gestes thérapeutiques effectués.

Observation

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 33 ans, qui s'est présentée le 01 juillet 2005 aux urgences chirurgicales dans un tableau de malaise avec perte de connaissance de quelques minutes et de douleur épigastrique. A l'admission, elle avait une tension artérielle à 128/71 mmHg, un pouls à 80 pulsations/min, une température à 37,1°C et une saturation en oxygène à 98%. L'examen clinique retrouvait un score de Glasgow à 15, une sensibilité de l'épigastre et de l'hypochondre gauche. Le reste de l'abdomen restait souple et indolore. Sur le plan biologique, le taux d'hémoglobine était à 8,5g/dl. La stabilité clinique de la patiente avait permis de réaliser un scanner abdomino-pelvien qui montrait une masse pseudo tumorale mal limitée située entre la rate, la queue du pancréas et l'estomac (Figure 1). La patiente avait été hospitalisée et transfusée de trois culots globulaires. Devant cette pseudotumeur de l'hypochondre gauche, une cytoponction sous scanner était réalisée et ne ramenait que du tissu fibro-hémorragique sans prolifération cellulaire suspecte à l'examen histologique. L'hypothèse diagnostique évoquée

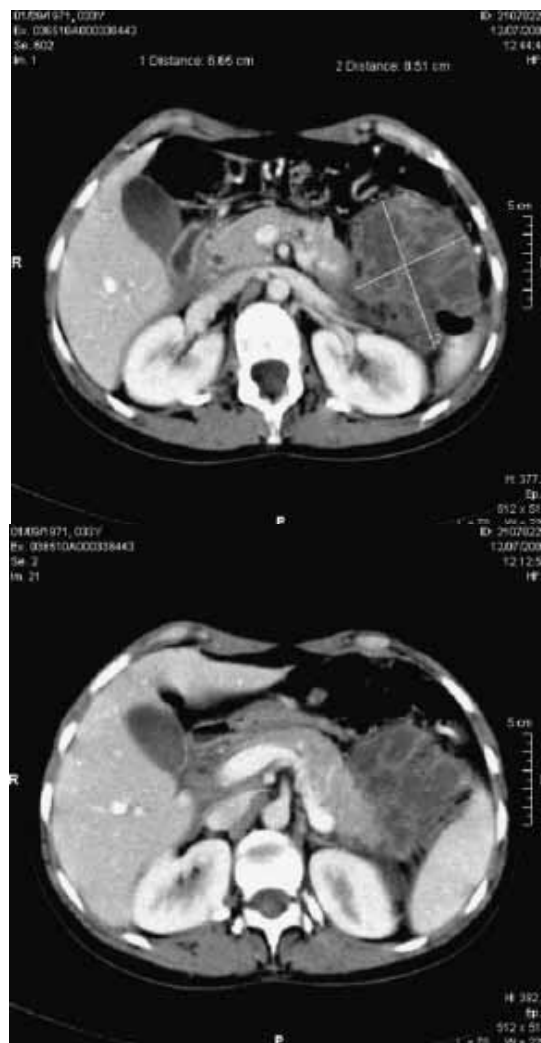


Fig. 1: Image scannographique montrant la tumeur entre la queue du pancréas et la rate

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: macisse22@yahoo.fr (M. Cissé).

¹ Adresse actuelle: CHU Aristide Le Dantec, Avenue Pasteur, Dakar, Sénégal

était une prolifération tumorale d'origine indéterminée. Par décision pluridisciplinaire, une laparotomie exploratrice était indiquée. L'exploration objectivait une masse pseudo tumorale intéressant la queue du pancréas, au contact du hile splénique et fortement adhérente à l'angle colique gauche. Une splénectomie et une pancréatectomie caudale étaient réalisées avec résection-anastomose de l'angle colique gauche. Les conditions opératoires étaient difficiles et très hémorragiques. L'examen anatomopathologique de la pièce montrait un hématome organisé provenant de la fissuration d'un anévrisme thrombosé de l'artère splénique qui était dysplasique, anomalie vasculaire qu'il fallait replacer dans le contexte familial de syndrome d'Ehlers-Danlos de cette patiente. En effet, l'enquête familiale chez cette patiente retrouvait un frère suivi pour cette maladie et porteur d'un anévrisme de l'aorte. Le bilan morphologique vasculaire complet par des moyens non invasifs (échodoppler et angioscanner) permettait de visualiser plusieurs anévrismes siégeant sur le tronc cœliaque (mesurant 9mm), l'artère hépatique commune (11mm) et sur l'artère mésentérique supérieure (7mm). Les suites opératoires étaient simples en dehors d'une hyperplaquettose post splénectomie jugulée par le traitement anticoagulant. La patiente était revue à deux mois et à six mois de l'intervention avec un scanner de contrôle sans particularités. Les autres anévrismes avaient fait l'objet d'une surveillance simple.

Discussion

Le syndrome d'Ehlers-Danlos est une pathologie rare dont la prévalence est de 1/10000 à 1/20000 naissances [1]. Le type vasculaire est responsable de complications vasculaires diverses dont la fréquence augmente avec l'âge, intéressant un quart des sujets avant 20 ans et 80% des patients avant 40 ans [4]. Les anévrismes de l'artère splénique ne sont pas exceptionnels et viennent en troisième position après les anévrismes aortiques et iliaques. Parmi les artères à destination viscérale, l'artère splénique est la plus touchée [5]. Le mode de révélation particulier sous la forme d'une pseudotumeur a dicté notre attitude chirurgicale. Le terrain familial évocateur de cette maladie héréditaire autosomique dominante a été occulté par la hantise d'une prolifération tumorale. Même si la splénectomie peut se justifier devant le risque de récurrence hémor-

ragique, la colectomie réalisée à visée carcinologique ne s'imposait donc pas à posteriori. Les difficultés opératoires que nous avons rencontrées confirment bien la fragilité vasculaire et tissulaire dans cette maladie. Cette fragilité des vaisseaux contre-indique même la pratique d'explorations invasives. L'artériographie est responsable de complications dans 67% des cas avec une mortalité de 17% [3]. C'est pourquoi, les moyens d'explorations vasculaires non invasifs doivent être privilégiés. Ainsi, dans le cas de notre patiente, l'échodoppler et l'angioscanner ont été d'excellents examens pour préciser le statut vasculaire. Les anévrismes dépistés ne relèvent pas, sur ce terrain, d'un traitement chirurgical de première intention. En effet, la chirurgie est très décevante et entraîne une mortalité non négligeable (30-44%) et ceci d'autant que le geste est lourd [3,6]. L'abstention chirurgicale est donc de règle et les seules indications concernent les complications potentiellement létales.

Conclusion

Le syndrome d'Ehlers-Danlos est une maladie héréditaire autosomique dominante. Le type vasculaire est à l'origine de complications vasculaires graves. Le dépistage de ces anomalies vasculaires doit se faire par des moyens d'exploration non invasifs (échodoppler, angioscanner). Dans un contexte familial évocateur, il faut y penser car la fragilité tissulaire doit rendre toute chirurgie prudente. Les seules indications s'adressent aux lésions potentiellement létales.

Références

- 1- Dominique PG. Aspects cliniques et génétiques du syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire. *Sang Thrombose Vaisseaux* 2002; 14: 186-93.
- 2- Valérie C. Le syndrome d'Ehlers-Danlos: aspects vasculaires. *Sang Thrombose Vaisseaux* 1995; 7: 587-93.
- 3- Pope FM, Martin GR, Lichtenstein JR, Penttinen R, Gerson B, Rowe DW, et al. Patients with Ehlers-Danlos syndrome type IV lack type III collagen. *Proc Natl Acad Sci U S A* 1975; 72: 1314-6.
- 4- Pepin M, Schwarze U, Superti-Furga A, Byers H. Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos syndrome type IV, the vascular type. *N Engl J Med* 2000; 342: 673-80.
- 5- Dominique PG. Le syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire. *Sang Thrombose Vaisseaux* 1999; 11: 767-75.
- 6- Freeman RK, Swegle J, Sise MJ. The surgical complications of Ehlers-Danlos syndrome. *Am Surg* 1996; 62: 869-73.