



ASPLÉNIE, POLYSPLÉNIE ET TUBE DIGESTIF

Asplénie congénitale (syndrome d'Ivemark) révélée par une thrombose veineuse mésentérique chez un malade de 77 ans

CAS
CLINIQUE

Michel GONZALEZ, Stéphane COLLAUD, Pascal GERVAZ, Philippe MOREL

Service de chirurgie viscérale, Hôpital Universitaire de Genève, Genève, Suisse.

RÉSUMÉ

Le syndrome d'Ivemark associe une asplénie congénitale à une hétérotaxie thoracoabdominale. Habituellement, le tableau clinique est dominé par les malformations du cœur et des gros vaisseaux, généralement responsables du décès dans les six premiers mois. Nous rapportons le cas inhabituel d'un malade de 77 ans, totalement asymptomatique jusqu'alors, chez qui l'asplénie congénitale était découverte fortuitement lors d'une laparotomie pour une thrombose veineuse mésentérique. Une résection jéjunale était pratiquée en urgence, avec des suites simples. À l'étage abdominal, on mettait en évidence une volumineuse hernie hiatale paracœsophagienne, ainsi qu'une hypotrophie rénale gauche. Le bilan biologique confirmait une asplénie fonctionnelle, et l'imagerie radiologique ne mettait pas en évidence de malformations cardiovasculaires associées au niveau thoracique. Cette observation suggère qu'il existe des formes mineures du syndrome d'Ivemark, caractérisées par la prédominance des malformations des organes de l'hypochondre gauche et que ces formes, où l'asplénie congénitale est isolée, peuvent demeurer longtemps asymptomatiques, voire être compatibles avec une existence normale.

SUMMARY

Congenital asplenia (Ivemark syndrome) revealed by mesenteric vein thrombosis in a 77 year old patient

Michel GONZALEZ, Stéphane COLLAUD, Pascal GERVAZ, Philippe MOREL
(Gastroenterol Clin Biol 2007;31:860-862)

Congenital asplenia (Ivemark syndrome) is usually associated with major cardiac malformations, which determine the clinical presentation and often result in death before 6 months of age. We report the unusual case of a 77 year-old patient with a congenital asplenia that was incidentally detected during a laparotomy for mesenteric vein thrombosis. The other abnormal findings in the abdomen were a para-esophageal hiatal hernia and left kidney hypotrophy. A segmental resection of the mid-jejunum was performed, with uneventful recovery. A thoraco-abdominal CT scan failed to reveal any associated vascular malformations in the retroperitoneum or the thorax. This case suggests that, in some instances, congenital asplenia, when isolated, may remain asymptomatic and be compatible with a long, and functionally normal life.

Introduction

Le syndrome d'Ivemark, décrit en 1955 par un pédiatre suédois, est une malformation congénitale rare dont l'incidence est estimée à 1/10 000 ou 20 000 naissances, avec pour élément clé une asplénie, souvent associée à une hétérotaxie thoracoabdominale [1]. La mortalité précoce est liée à la sévérité des anomalies cardiaques et pulmonaires présentes. Il a été rapporté que 36 % des malades ne survivaient pas à la première semaine et que 74 % décédaient la première année [2].

Les cardiopathies, le plus souvent cyanogènes, consistent habituellement en un ventricule unique souvent associé à une oreillette unique (cœur biloculaire) ou à une transposition complète des gros vaisseaux [3, 4]. Au niveau abdominal, on peut retrouver les anomalies suivantes : un foie médian (44 %), un estomac et un duodénum inversés, un mésentère commun, une hernie hiatale avec risque de volvulus gastrique, un pancréas annulaire ; un véritable situs inversus abdominal est également décrit. Les vaisseaux abdominaux peuvent participer à l'hétérotaxie avec une aorte médiane située du même côté du rachis que la veine cave inférieure [5, 6].

Ce syndrome, peu connu des gastroentérologues et chirurgiens digestifs adultes, a fait l'objet de quelques dizaines d'observations cliniques, principalement le fait de pédiatres ou de chirurgiens cardiaques. Nous rapportons ici le cas inhabituel d'un malade de 77 ans, totalement asymptomatique jusqu'alors, chez qui l'asplénie congénitale était découverte fortuitement lors d'une laparotomie pour une thrombose veineuse mésentérique.

Observation

Un homme de 77 ans, d'origine portugaise, sans antécédent chirurgical, connu pour une hypertension artérielle et sous anticoagulation orale depuis un mois pour une thrombose veineuse profonde du membre inférieur droit, consultait en urgence en raison de douleurs de l'hémi-abdomen gauche ainsi que d'un arrêt des matières et des gaz depuis 5 jours. Le malade avait toujours vécu une existence normale et n'avait jamais été hospitalisé ; une de ses filles était décédée de mort subite à l'âge de 6 mois. L'examen clinique révélait un malade déshydraté, hypotendu à 90/60 mmHg, avec un abdomen globuleux et une défense du flanc et de la fosse iliaque gauches.

Le bilan biologique montrait une leucocytose à 14,3 G/L, une protéine C-réactive à 150 mg/L, des plaquettes à 360 G/L, ainsi qu'une insuffisance rénale aiguë avec 249 µmol/L de créatininémie. Les tests hépatopancréatiques étaient dans la norme. Une tomographie computerisée (TC) de l'abdomen montrait un épaississement pariétal des anses jéjunales, associé à un épanchement hémorragique, faisant suspecter une ischémie mésentérique sur thrombose veineuse. La rate n'était pas visualisée ; on notait la présence d'une volumineuse hernie hiatale et d'une hypotrophie rénale gauche avec un calcul pyélique de 12 mm (figures 1 et 2).

Tirés à part : P. GERVAZ, Service de chirurgie viscérale,
Hôpital Universitaire de Genève, 24, rue Micheli-du-Crest,
1211 Genève, Suisse.
E-mail : pascal.gervaz@hcuge.ch



Fig. 1 – Tomographie computerisée de l'abdomen supérieur montrant l'absence de rate dans un hypochondre gauche vide.
CT scan of the abdomen showing the absence of spleen.

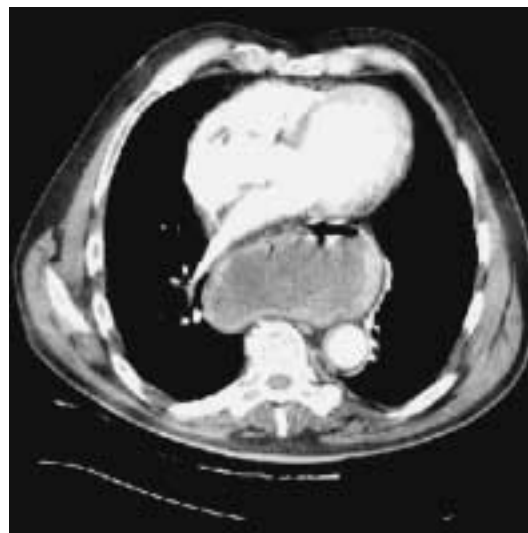


Fig. 2 – Tomographie computerisée du thorax montrant une volumineuse hernie hiatale.
CT scan of the abdomen showing a large paraesophageal hernia.

Une laparotomie exploratrice était pratiquée en urgence, qui révélait la présence de 500 mL de liquide hémorragique, d'un infarctus jéjunal sur 80 cm débutant à 40 cm de l'angle de Treitz avec un œdème du mésentère, et des pulsations bien présentes au niveau de l'artère mésentérique supérieure. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire confirmait le diagnostic de thrombose veineuse mésentérique (figure 3). Le status opératoire montrait, en outre, une absence de rate dans un hypochondre gauche complètement déshabité et une volumineuse hernie hiatale paraœsophagienne. Les suites postopératoires étaient simples.

Par la suite, un bilan du syndrome était effectué au moyen d'une TC thoracique qui permettait d'exclure toute malformation au niveau du cœur et des gros vaisseaux. Le bilan hématologique réalisé en postopératoire révélait la présence dans la lignée érythrocytaire de cellules cibles, d'acanthocytes et de corpuscules de Howell-Jolly confirmant l'asplénie fonctionnelle. La lignée plaquettaire montrait également des anomalies morphologiques, sous forme d'une anisocytose et de plaquettes géantes ; à la sortie, on notait une thrombocytose à 689 G/L (N : 150-350 G/L). La recherche des facteurs de thrombophilie s'avérant négative, on ne pouvait expliquer les deux épisodes de thrombose veineuse survenus chez le malade en l'espace de quelques mois. On décidait de ne pas administrer de vaccin contre *Streptococcus pneumoniae* et le malade pouvait regagner son domicile au 16^e jour postopératoire après la reprise d'une anticoagulation orale efficace.

Discussion

Le syndrome d'Ivemark est une affection congénitale rare toujours associée à une asplénie, mais le plus souvent létale dans la petite enfance en raison d'anomalies cardiaques associées sévères. Le dossier clinique que nous rapportons est intéressant puisque ce malade présentait une asplénie congénitale, une volumineuse hernie hiatale paraœsophagienne et une hypotrophie du rein gauche, toutes découvertes fortuitement à l'âge inédit de 77 ans. L'anamnèse était vierge de tout épisode septique ou de reflux gastroœsophagien. Une survie prolongée en l'absence de complications cardiopulmonaires et infectieuses est donc possible chez les malades atteints d'une asplénie congénitale. Deux autres cas, à notre connaissance, ont été rapportés, celui d'un malade de 21 ans complètement asymptomatique [7], et celui d'un malade de 60 ans chez qui une septicémie gravissime permettait d'établir le diagnostic [8]. Mais dans la plupart des cas, en l'absence de malformations cardiaques, l'asplénie est découverte à l'autopsie chez un enfant décédé des suites d'une septicémie à pneumocoques [9].



Fig. 3 – Pièce opératoire : infarctus hémorragique du jéjunum proximal associé à un œdème du mésentère.
Surgical specimen: acute hemorrhagic infarct of the proximal jejunum associated with mesenteric edema.

Le diagnostic d'asplénie fonctionnelle a été confirmé par l'analyse du frottis sanguin périphérique, qui mettait en évidence la présence de corpuscules de Howell-Jolly [10]. L'association d'une asplénie, d'une hernie hiatale et d'une agénésie rénale permet donc d'affirmer le diagnostic de syndrome d'Ivemark, même en l'absence des malformations cardiaques habituellement associées. Cette forme mineure du syndrome explique la survie prolongée. La thrombocytose liée à l'asplénie est probablement responsable en partie des deux épisodes successifs de thrombose veineuse, l'un de la veine iliaque, l'autre de la veine mésentérique supérieure ; il faut dans ce contexte rechercher un mésentère commun et une malrotation intestinale, qui tous deux faisaient défaut dans ce cas particulier. Enfin, une néoplasie sous-jacente responsable d'un syndrome de Trousseau, bien que recherchée activement par l'imagerie et les marqueurs tumoraux, ne pouvait être exclue. Enfin, l'intérêt d'une vaccination contre les infections notamment pneumococciques voire d'une prophylaxie antibiotique au long cours a été discuté, mais la vaccination ne nous paraissait pas justifiée dans cette situation très particulière.

Conclusion

Cette présentation clinique suggère que l'asplénie congénitale isolée, en l'absence de malformations cardiovasculaires associées, est compatible dans certains cas, rares il est vrai, avec une existence normale et prolongée, ceci en l'absence de toute complication infectieuse.

RÉFÉRENCES

1. Ivemark BI. Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of conotruncus anomalies in childhood; an analysis of the heart malformations in the splenic agenesis syndrome, with fourteen new cases. *Acta Paediatr Suppl* 1955;44:7-110.
2. Mishalany H, Mahnovski V, Woolley M. Congenital asplenia and anomalies of the gastrointestinal tract. *Surgery* 1982;91:38-41.
3. Cesko I, Hajdu J, Toth T, Marton T, Papp C, Papp Z. Ivemark syndrome with asplenia in siblings. *J Pediatr* 1997;130:822-4.
4. Noack F, Sayk F, Ressel A, Berg C, Gembruch U, Reusche E. Ivemark syndrome with agenesis of the corpus callosum: a case report with a review of the literature. *Prenat Diagn* 2002;22:1011-5.
5. Wang JK, Chang MH, Li YW, Chen WJ, Lue HC. Association of hiatus hernia with asplenia syndrome. *Eur J Pediatr* 1993;152:418-20.
6. Roth P, Agnani G, Arbez-Gindre F, Roux C, Martin A, Colette C. Ivemark syndrome: 2 case reports. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 1993;22:771-5.
7. Wolfe MW, Vacek JL, Kinard RE, Bailey CG. Prolonged and functional survival with the asplenia syndrome. *Am J Med* 1986;81:1089-91.
8. Germing U, Perings C, Steiner S, Peters AJ, Heintzen MP, Aul C. Congenital asplenia detected in a 60 year old patient with septicemia. *Eur J Med Res* 1999;4:283-5.
9. Ferlicot S, Emile JF, Le Bris JL, Cheron G, Brousse N. Congenital asplenia. A childhood immune deficit often detected too late. *Ann Pathol* 1997;17:44-6.
10. Chanet V, Lesens O, Laurichesse H, Beytout J. Prevention and infection in adults patients with hyposplenism. *Med Mal Infect* 2004;34:493-8.