

Syndrome de Wermer révélé par une thrombose veineuse profonde

R. Kllia (Dr), M. Khelfa (Mlle), H. Sayadi* (Dr), M. Jguirim (Dr), M. Kechida (Dr), S. Hammami (Pr), I. Khochtali (Pr)

a Service de Médecine Interne; b Service d'Endocrinologie; c Service de Rhumatologie Faculté de Médecine de Monastir,

Monastir, TUNISIE

* hanen@yahoo.fr

INTRODUCTION:

Les troubles endocriniens peuvent influencer l'équilibre hémostatique. Les résultats des tests de coagulation anormaux ont été observés chez les patients ayant des perturbations hormonales. Nous rapportons le cas d'un syndrome de Wermer ou néoplasie endocrinienne multiple de type 1 (NEM1) révélée par une thrombose veineuse profonde (TVP).

OBSERVATION:

Homme de 76 ans, aux antécédents d'une gastrectomie au jeune âge pour ulcère gastroduodéal perforé, hospitalisé pour bilan étiologique d'une TVP du membre inférieur droit. Le bilan biologique a révélé une hypercalcémie à 3,4 mmol/l associée à une hyperparathormone à 356 UI/l. La scintigraphie objectivait une hyperfixation évoquant deux adénomes parathyroïdiens. Le scanner abdominal concluait à un incidentalome surrénalien de 2 centimètre de diamètre évocateur d'un adénome. Un dosage de cortisolémie, bloc métanéprine normetanéprine urinaire, rapport aldostérone/ renine, VIP, sérotonine et de la gastrinémie ainsi que l'imagerie pancréatique étaient normaux. La fibroscopie digestive avec biopsies montraient une gastrite érosive et des foyers de métaplasie intestinale. Le diagnostic d'une NEM1 était retenu. Le patient a bénéficié d'une parathyroïdectomie sub-totale. L'évolution était favorable avec normalisation de la calcémie et du taux de la parathormone. Une enquête familiale et une surveillance endoscopique sont prévues.

DISCUSSION : La NEM1 est un syndrome héréditaire à transmission autosomique dominante lié aux mutations d'un gène dénommé MEN1 et situé sur le chromosome 11. Cette maladie génétique prédispose au développement de lésions hyperplasiques et tumorales des glandes endocrines, et notamment parathyroïdiennes, pancréatique endocrine, antéhypophysaire, corticosurréaliennes et dans les tissus endocrines diffus du thymus et des bronches. L'évolution et le pronostic sont liés au risque métastatique des tumeurs pancréatiques, surrénaliennes et thymiques, et aux complications liées à l'hyper-sécrétion hormonale des tumeurs (1). Chez notre patient le diagnostic a été retenu devant l'association d'une hyperparathyroïdie primaire et un incidentalome surrénalien non fonctionnel à l'exploration. La recherche de tumeur carcinoïde était négative. Le bilan étiologique de la thrombophlébite était négatif, à savoir pas d'insuffisance cardiaque, pas de néoplasie, pas de SAPL secondaire ni d'hyperhomocystéinémie. A notre connaissance, aucun cas d'association de NEM1 à une thrombophlébite n'a été rapporté dans la littérature. Cependant l'association des maladies endocriniennes à des troubles de la coagulation a été décrite de longues dates, bien que les mécanismes en cause ne soient pas bien élucidés.

Egeberg et Simone ont documenté une prévalence plus élevée de HTA, intolérance au glucose et d'évènements cardiovasculaires, chez les patients présentant une hyperparathyroïdie. [2] Ces risques diminuent après parathyroïdectomie. Le taux de PTH dans cette étude a été corrélé positivement aux taux des facteurs de coagulation PAI1, activités des facteurs VII et VIII. Erem C a rapporté des taux élevés des facteurs VII, X et des D-dimères chez les patients présentant une hyperparathyroïdie. [3] D'autres endocrinopathies ont été associées à la maladie thromboembolique, notamment la maladie de Basedow.

Zaane, dans un essai randomisé a montré l'effet du syndrome de cushing sur la coagulation et la fibrinolyse et un risque thromboembolique plus élevé [4]. Un cas de phéochromocytome révélé par des thromboses artérielles et intracardiaque a été rapporté par Runhua Hou . [5]

Conclusion:

A la revue de la littérature, aucun cas d'association de NEM1 et de thrombose n'a été rapporté. Cependant un effet sur les marqueurs de la coagulation et de la fibrinolyse a été démontré pour l'hyperparathyroïdie, ainsi que pour d'autres endocrinopathies. En l'attente d'une preuve définitive, les cliniciens doivent être conscients de la possibilité que ces dernières peuvent être des facteurs de risque d'évènements thrombotiques.

References :

[1] Livret de recommandation sur la Néoplasie Endocrinienne Multiple de type 1. Groupe d'étude des Tumeurs Endocrines. OMIM 131100.

[2] Massimo Franchini, Giuseppe Lippi, Franco Manzato, Pier Paolo Vescovi, Giovanni Targher. Hemostatic abnormalities in endocrine and metabolic disorders (Review) European Journal of Endocrinology (2010) 162 439–451.

[3] Erem C. Blood coagulation, fibrinolysis and lipid profile in patients with primary hyperparathyroidism: increased plasma factor VII and X activities and D-Dimer levels. Exp Clin Endocrinol Diabetes. 2008 Nov;116(10):619-24

[4] Van Zaane B, Nur E, Squizzato A, Dekkers OM, Twickler MT, et al Hypercoagulable state in Cushing's syndrome: a systematic review. Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism 2009 94 2743–2750.

[5] Runhua Hou1, Ann M Leathersich, Brenda Temke Ruud. Pheochromocytoma presenting with arterial and intracardiac thrombus in a 47-year-old woman: a case report. Journal of Medical Case Reports 2011, 5:310