

Varices œsophagiennes de Downhill compliquant une maladie de Behçet : une situation rare

Khadija Krati¹, Imane Haraki¹, Soukaina El Yazal¹, Soukaina Jiddi¹, Fatimazahra Lairani¹, Jaouad Yousfi², Mouna Zahlane², Lamiaa Essaadouni²

¹ CHU MED VI Marrakech, Service de gastroentérologie, Avenue Ibn Sina, Marrakech, Maroc
<harakiimane@gmail.com>

² CHU MED VI Marrakech, Service de médecine interne, Avenue Ibn Sina, Marrakech, Maroc

Résumé. La thrombose de la veine cave supérieure, complication possible de la maladie de Behçet, peut entraîner le développement de collatérales veineuses au niveau du tiers supérieur de l'œsophage, appelées varices œsophagiennes descendantes de Downhill. C'est une situation rare et le saignement de ces varices l'est encore plus.

Nous rapportons le cas d'un jeune patient de 25 ans, suivi depuis cinq ans pour une maladie de Behçet, qui a présenté une hémorragie digestive haute par rupture de varices œsophagiennes de Downhill compliquant un syndrome cave supérieur.

Mots clés : maladie de Behçet, vasculo-Behçet, syndrome cave supérieur, varices œsophagiennes de Downhill, hémorragie digestive

Abstract

Downhill esophageal varices complicating a Behcet's disease: a rare situation

Superior vena cava thrombosis, a possible complication of Behçet disease, can lead to the development of venous collaterals in the upper esophagus known as Downhill esophageal varices. It is a rare condition, and bleeding from this varices, although rarer, can be life-threatening. Presently describe is a case of a 25-year-old male patient with five years history of Behçet disease, presenting a superior vena cava syndrome with upper gastro intestinal bleeding consequent to the Downhill esophageal varices.

Key words: Behcet's disease, superior vena cava syndrome, Downhill esophageal varices, upper gastro intestinal bleeding

Les varices œsophagiennes de « Downhill » (VOD) sont moins courantes que les varices œsophagiennes distales, occupant les tiers inférieur et moyen de l'œsophage, communément appelées « Uphill » dans la littérature anglo-saxonne et généralement observées chez les patients atteints d'hypertension portale. Il s'agit d'une affection peu connue, principalement décrite comme la conséquence d'une obstruction secondaire ou d'une compression de la veine cave supérieure (VCS), contournée par la veine azygos [1].

Les saignements des VOD se produisent rarement, représentant 0,1 % des étiologies d'hématémèse [2]. Cette occlusion peut être provoquée par des masses compressives malignes ou bénignes (cancers du poumon, tumeurs médiastinales et thyroïdiennes ou adénopathies médiastinales) [2, 3]. Plus rarement, elle est la conséquence d'une thrombose veineuse compliquant une vascularite systémique telle que la maladie de Behçet (MB). Le syndrome d'obstruction de la VCS est une situation rare décrite chez seulement 2 % des patients ayant des antécédents de MB. Nous rapportons ici un cas d'hémorragie digestive par rupture de VOD compliquant une obstruction de la VCS chez un jeune patient atteint de MB.

Tirés à part :
I. Haraki

Observation

Un patient de 25 ans s'est présenté aux urgences pour une hémorragie digestive haute à type d'hématémèse de moyenne abondance isolée. Il était suivi en médecine interne pour une MB depuis cinq ans. Le diagnostic avait été retenu devant une aphtose bipolaire récurrente et une pseudo-folliculite. Au moment du diagnostic, le patient avait déjà une thrombose de la veine jugulaire interne. Aucune autre atteinte (yeux, articulations, système nerveux et cardiovasculaire) n'a été retrouvée. Il a été mis sous traitement anticoagulant et immunosuppresseur (prednisolone relayée par du cyclophosphamide). Aucune notion d'ictère, ni de douleur abdominale, ni d'hépatopathie n'a été révélée. Le patient n'avait jamais saigné auparavant. Il n'y avait pas d'historique de prise de médicaments (anti-inflammatoires non stéroïdiens) ou de toxique. À l'examen clinique, le patient était pâle, anictérique, avec des signes vitaux normaux. Le toucher rectal a objectivé du méléna. Aucune autre anomalie n'a été constatée, mis à part des ulcères scrotaux en voie de cicatrisation et une circulation veineuse collatérale thoracique (*figure 1*). Le bilan biologique réalisé à l'admission a objectivé une anémie (9,7 g/dl d'hémoglobine) avec un taux de plaquettes normal. Le ratio international rationalisé (INR) était de 2,3. Les anticoagulants ont été arrêtés. Une endoscopie œsogastro-duodénale, réalisée 9 heures après le saignement, a montré deux colonnes de varices grade II siégeant au niveau du tiers supérieur de l'œsophage, dont une ulcérée témoignant de son saignement récent. Aucune anomalie n'a été retrouvée au niveau du reste de l'œsophage, de l'estomac et du duodénum. La rupture de ces varices était l'origine la plus probable de ce saignement et une ligature élastique de ces varices a été réalisée. Quatre élastiques ont été placés avec une hémostase contrôlée à la fin du geste. Le bilan réalisé *a posteriori* n'a pas retrouvé de stigmates d'hypertension

portale. La fonction hépatique et l'échographie abdominale avec doppler étaient normales. Le tronc porte et les veines sus-hépatiques étaient libres. Pour définir l'étiologie de ces varices, nous avons effectué un angioscanner thoracique qui a objectivé une thrombose marquée de la VCS avec une circulation collatérale cervico-thoracique proche de l'œsophage (*figure 2*). La reprise du traitement anticoagulant a été différée en concertation avec les internistes ; le patient est resté stable et a été déclaré sortant cinq jours plus tard sans complications ni saignements ultérieurs. Nous avons réussi à effectuer une deuxième ligature trois semaines plus tard. À la troisième endoscopie, les varices ont été éradiquées et l'anticoagulation a été reprise sans aucun saignement au cours des 12 derniers mois.

Discussion

Le premier cas de VOD a été rapporté par Felson et Lessure en 1964 [4]. Ces varices sont situées dans le tiers proximal de l'œsophage comme conséquence directe de l'obstruction du flux sanguin dans la VCS. Le développement de ces différentes voies collatérales vise à contourner l'obstruction de la VCS *via* la circulation portale tout en dirigeant le flux sanguin « vers le bas » [3, 5]. Principalement observée dans la partie supérieure de l'œsophage, leur extension vers le bas dépend du niveau et de la rapidité de l'obstruction, ainsi que de sa durée [6, 7]. Nous pensons que l'obstruction de la VCS proximale est susceptible d'entraîner des VOD étendues sur toute la longueur de l'œsophage, à l'opposé des obstructions distales situées au-dessus de l'afflux azygos, qui sont plus susceptibles de provoquer des varices en aval limitées à l'œsophage supérieur [8].

Les VOD sont liées à différentes étiologies, avec prédominance des causes malignes. Il est bien connu à présent que



Figure 1. Circulation veineuse collatérale thoracique.

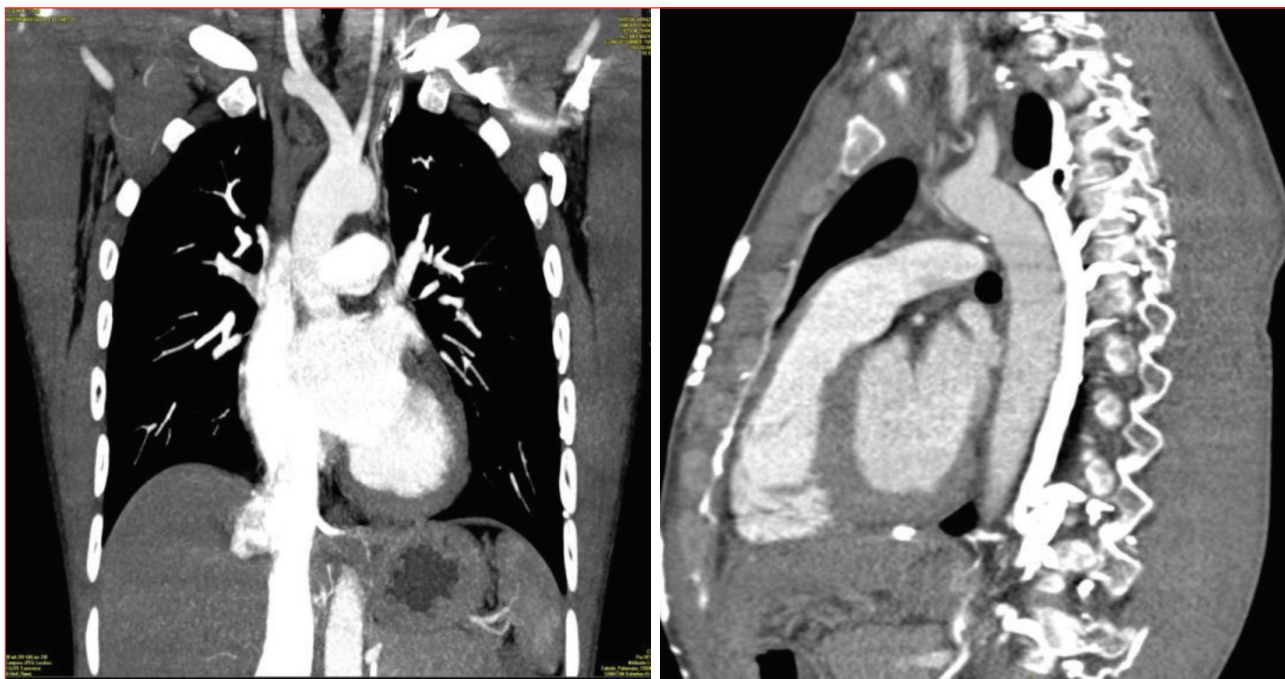


Figure 2. Thrombose de la veine cave supérieure avec une circulation collatérale cervico-thoracique.

les cancers du poumon, les néoplasmes médiastinaux tels que les lymphomes, les métastases médiastinales, le goitre intrathoracique, le carcinome de la thyroïde, et le thymome sont des causes courantes de VOD. Le cathétérisme veineux central et la fibrose médiastinale peuvent également entraîner cette affection. Exceptionnellement, elles peuvent être observées chez les patients présentant des vascularites systémiques telles que la MB [4, 8].

À notre connaissance, 80 cas de VOD ont été rapportés à ce jour [4], dont 13 compliquant une obstruction de la VCS liée à une MB. Seuls cinq parmi ces derniers avaient présenté un saignement variqueux [1, 3, 4, 9]. En effet, les saignements dus à la rupture de VOD sont exceptionnels, représentant moins de 9 % de toutes les VOD et 0,1 % des saignements gastro-intestinaux supérieurs [2]. En raison de la rareté de cette situation, il n'existe pas de consensus concernant la prise en charge. Nous avons choisi d'effectuer une ligature élastique, au vu de la présence de stigmates de saignement récent sur des varices grade II, ce qui semblait être un choix sûr et efficace. Certains auteurs ont tendance à désapprouver la ligature, en raison de la faiblesse de la paroi postérieure de l'œsophage proximal et du manque général de séreuse pouvant conduire à une perforation [2].

Le traitement étiologique dans cette situation est capital. La MB est une vascularite systémique touchant principalement le système artériel, moins fréquemment le système veineux. Elle se caractérise par des aphtoses et des uvéites

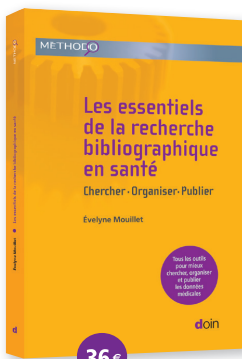
récidivantes buccales et génitales [10]. Les patients avec vasculo-Behçet présentent un risque majoré de thromboses veineuses. Celles-ci surviennent chez 25 % des patients atteints de MB, tandis qu'une thrombose de la VCS est observée chez moins de 2 % des patients [10]. Dans notre cas, notre patient était sous traitement anticoagulant préalable. Bien que l'INR était situé dans la plage thérapeutique optimale, nous avons tendance à penser qu'il pourrait avoir facilité le saignement variqueux. La prise en charge du vasculo-Behçet est controversée. La combinaison de traitements immunosuppresseurs et anticoagulants ne fait pas mieux que l'immunosuppression seule. Notre patient, 12 mois après sa ligature, n'a plus représenté de saignement. ■

Liens d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Références

1. Yaşar B, Kılıçoğlu B. Behçet's disease-related superior vena cava syndrome and bleeding downhill varices. *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg* 2017 ; 23(2) : 170-2.
2. Areia M, Romaozinho JM, Ferreira M, Amaro P, Freitas D. Downhill varices. A rare cause of esophageal hemorrhage. *Rev Esp Enferm Dig* 2006 ; 98(5) : 359-61.
3. Tavakkoli H, Asadi M, Haghghi M, Esmaili A. Therapeutic approach to "downhill" esophageal varices bleeding due to superior vena cava syndrome in Behçet's disease: a case report. *BMC Gastroenterol* 2006 ; 6 : 43.

4. Felson B, Lessure AP. "Downhill" varices of the esophagus. *Dis Chest* 1964 ; 46 : 740-6.
5. Fleig WE, Stange EF, Ditschuneit H. Upper gastrointestinal hemorrhage from "downhill" esophageal varices. *Dig Dis Sci* 1982 ; 27(1) : 23-7.
6. Palmer ED. Primary varices of the cervical esophagus as a source of massive upper gastrointestinal hemorrhage. *Am J Dig Dis* 1952 ; 19 : 375-7.
7. Otto DL, Kurtzman RS. Esophageal varices in superior vena cava obstruction. *Am J Roentgenol* 1964 ; 92 : 1000-12.
8. Pop A, Cutler AF. Bleeding downhill esophageal varices: a complication of upper extremity hemodialysis access. *Gastrointest Endosc* 1998 ; 47 : 299-303.
9. Ennaifer R, B'chir Hamzaoui S, Larbi T, et al. Downhill oesophageal variceal bleeding: a rare complication in Behçet's disease-related superior vena cava syndrome. *Arab J Gastroenterol* 2015 ; 16(1) : 36-8.
10. Hamzaoui S, Harmel A, Bouslama K, et al. Behçet's disease in Tunisia. Clinical study of 519 cases. *Rev Med Int* 2006 ; 27 : 742-50.



Collection Méthodo

- Septembre 2016
- 16 x 24 cm / 208 pages
- ISBN : 978-2-7040-1471-2

Les essentiels de la recherche bibliographique en santé

Chercher • Organiser • Publier

S'adressant à tous les acteurs de santé, cet ouvrage leur apprend à :

- **conduire une recherche documentaire pertinente,**
- **sélectionner les documents utiles,**
- **gérer une veille bibliographique,**
- **connaître les règles de la rédaction bibliographique.**



Evelyne Mouillet

Bibliothécaire, chargée d'enseignement / Institut de santé publique, d'épidémiologie et de développement (ISPED), Université de Bordeaux

doïn



Ouvrage disponible sur www.jle.com

MÉTHODO



- points importants à retenir
- recommandations de lecture
- exemples illustrés
- 28 exercices avec corrigés de mise en pratique pour s'entraîner et s'auto-évaluer
- glossaire anglais/français rassemblant les termes spécifiques les plus fréquemment rencontrés

