



RESEARCH ARTICLE

THROMBOCYTEMIE ESSENTIELLE REVELÉE PAR UN INFARCTUS DU MYOCARDE : RISQUE HEMORRAGIQUE ET THROMBOTIQUE ELEVE _ PARTICULARITÉS DE LA PRISE EN CHARGE (A PROPOS D'UN CAS)

Asmae Benatmane, Oussama Kallel, Nabila Ismaili and Nouha El Ouafi

Service de Cardiologie et de Soins Intensifs Cardiaques - CHU Mohammed VI OUJDA _ Faculté de Medecine et de Pharmacie OUJDA.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 05 April 2023

Final Accepted: 10 May 2023

Published: June 2023

Key words:-

Thrombocytose, Thrombocytemie
Essentielle, Infarctus Du Myocarde,
Thrombose, Hemorragie, Mutation Jack
2, Hyperplasie Megacaryocytaire,
Coronarographie, Anti-Agregation
Plaquettaire, Cytoreducteur

Abstract

Essential thrombocythemia is a form of myeloproliferative syndromes, essentially characterized by the frequency of thrombotic, hemorrhagic and vasomotor complications. Despite the rarity of myocardial infarctions resulting from this pathology, the prognosis remains pejorative given the complexity of the therapeutic management. We report the case of a 70 years old patient with cardiovascular risk factors: well-balanced diabetes, untreated dyslipidemia, and obesity. Admitted for the management of an acute coronary syndrome with anterior ST segment shift overextended at H7 of pain, thrombolysis at H8 with failure. Not initially explored given the high thrombotic and hemorrhagic risk, linked to a thrombocytosis at 1200000/mm3 discovered fortuitously. An etiological assessment was launched confirming essential thrombocythemia, and the patient was put on an antiplatelet agent and a cytoreducer. Coronarographic exploration was recommended after the significant reduction in the platelet count, objectifying an angiographically normal coronary network. The diagnosis of myocardial infarction on resolved thrombus complicating essential thrombocythemia was retained. In the light of this observation, we discuss the difficulties of management related to this pathology and we expose our experience for the management and attenuation of the thrombotic and hemorrhagic risk.

Copy Right, IJAR, 2023,. All rights reserved.

Introduction:-

La thrombocytemie essentielle est un syndrome myéloprolifératif chronique, prédominant sur la lignée megacaryocytaire. Le diagnostic fait appel à un faisceau d'arguments cliniques, biologiques, histologiques et génétiques. L'élimination des causes secondaires de la thrombocytose est une étape primordiale avant de retenir le diagnostic (1). Les complications thrombotiques, hémorragiques et vasculaires conditionnent le pronostic et la morbi mortalité des patients. L'infarctus du myocarde est une complication peu fréquente mais très grave, dont la prise en charge curative et préventive est toujours discutée (2). Nous présentons notre approche diagnostique et thérapeutique, optée en concertation avec les hématologues, associant un cytoréducteur et un antiagrégant plaquettaire avant l'exploration coronarographique, chez une patiente admise en tableau d'infarctus du myocarde thrombolysé, révélant une thrombocytemie essentielle avec risque hémorragique et thrombotique majeur.

Corresponding Author:- Asmae Benatmane

Address:- Service de Cardiologie et de Soins Intensifs Cardiaques - CHU Mohammed VI
OUJDA _ Faculté de Medecine et de Pharmacie OUJDA.

Cas et observation :

Il s'agit d'une patiente âgée de 70 ans, ayant comme facteurs de risque cardiovasculaire : un diabète sous antidiabétique oral bien équilibré, une dyslipidémie non traitée et une obésité ; Et comme antécédent : une cataracte opérée. Admise aux urgences pour la prise en charge d'un syndrome coronarien aigu avec sus décalage du segment ST en antérieur étendu à H 7 de la douleur non compliqué cliniquement, et chez qui l'examen n'a pas mis en évidence un syndrome tumoral ; thrombolysée à H8 sans signes de succès clinico- électriques. La patiente n'a pas été explorée initialement vue le risque hémorragique et thrombotique très élevé lié à une thrombocytose importante à 1200000/mm³, révélée fortuitement au bilan biologique qui n'a pas objectivé d'autre anomalies. L'échocardiographie transthoracique a été normale avec une FEVG à 60 %. Un Bilan étiologique a été lancé, éliminant toutes les causes secondaires de la thrombocytose, et revenant en faveur d'une thrombocytémie essentielle, retenue devant la mutation JACK 2 positive et l'hyperplasie érythrocytaire et mégacaryocytaire à la biopsie ostéo-médullaire. A noter que la patiente a présenté un hématome moyennement étendu en regard du site de la biopsie. La patiente a été mise après discussion avec les hématologues sous traitement médical associant un seul antiagrégant plaquettaire, une statine et un myéloréducteur " HYDROXYUREE 500 mg ", avec une bonne observance thérapeutique et bonne évolution clinique et biologique soit un taux de plaquette contrôlé à 526000/mm³. Une exploration coronarographique a été programmée dans un 2eme temps, objectivant un réseau coronaire angiographiquement normal. Le diagnostic d'un syndrome coronarien aigu sur thrombus a été retenu. Un suivi régulier de la patiente a mis en évidence une nette réduction du taux de plaquettes et absence de récurrences thrombotiques jusqu'à notre jour.

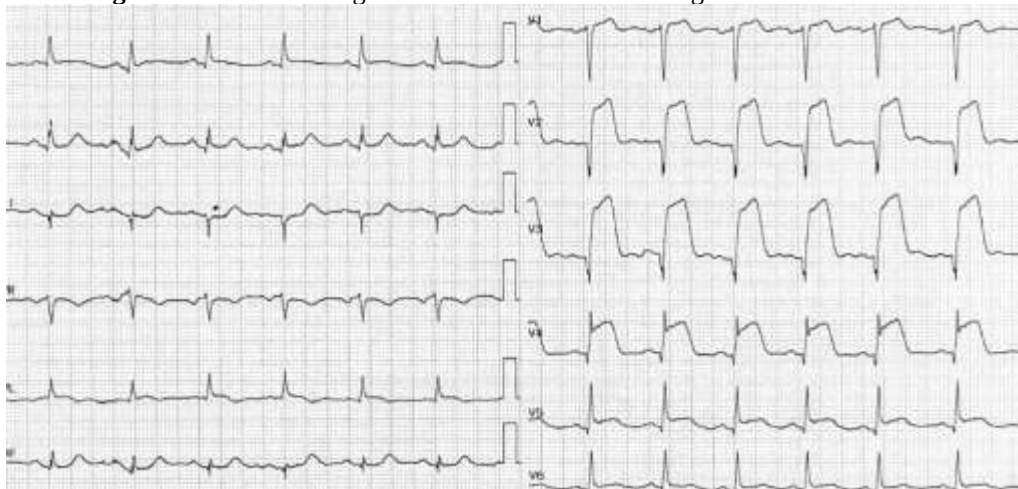
Figures:**Figure 1:-** Electrocardiogramme montrant un sus décalage en antérieur étendu.**Figure 2:-** Image coronarographique d'un réseau coronaire gauche tortueux sans sténose significatives.

Figure 3:- Image coronarographique objectivant un réseau droit indemne de sténose.**Discussion:-**

Faisant partie des syndromes myéloprolifératifs, la thrombocythémie essentielle est une surexpression clonale d'une cellule souche multipotente à prédominance mégacaryocytaire. Selon l'étude Polycythemia Vera, le diagnostic nécessite une thrombocytose, une hyperplasie mégacaryocytaire à la ponction et à la biopsie ostéo-médullaire, et une absence de toutes les étiologies de la thrombocytose réactionnelle ou les autres formes du syndrome myéloprolifératif y compris la maladie de Vaquez, la leucémie myéloïde chronique ou la myélofibrose avec métaplasie myéloïde (3). La part génétique peut être étiquetée via la détection de la mutation de la protéine JACK 2, qui est impliquée dans la signalisation du récepteur de la thrombopoïétine et de l'érythropoïétine (4). À côté des complications hémorragiques et vasculaires qui augmentent avec l'âge, les thromboses veineuses et artérielles sont fréquentes et de pronostic potentiellement grave. Entre les différentes localisations de thrombose, celle coronaire demeure à présence plus faible estimée à 9.4 % (2). Douste-Blazy et ses collaborateurs ont rapporté que les mécanismes physiopathologiques incriminés à la génération de thrombus coronarien lors de la thrombocythémie essentielle, s'articulent autour de l'activation des thrombocytes suite à une lésion endothéliale, les spasmes artériels prolongés, l'augmentation de l'activité pro coagulante, les modifications des glycoprotéines à la surface des thrombocytes, et la déficience possible de la lipooxygénase sélective (5). De petites séries d'étude indiquent que ni la numération plaquettaire absolue ni les tests de la fonction plaquettaire ne semblent être utiles pour prédire le risque de thrombose dans ce cas (6,7). Jusqu'à nos jours, la stratification du risque de thrombose est basée essentiellement sur l'âge supérieur à 60 ans et l'antécédent thromboembolique, même si de nombreuses études ont rapporté l'impact de facteurs de risque moléculaires à la prédiction des complications thrombotiques notamment la mutation JACK2 et le statut mutationnel de la calréticuline, malgré qu'aucun consensus clair n'a été émergé (8). Le syndrome coronarien aigu développé en cas de thrombocythémie essentielle n'est pas forcément lié à une rupture de plaque d'athérome mais plutôt à la formation d'un thrombus primaire en raison du nombre accru de plaquettes ; Ce qui explique le taux élevé des coronarographies revenant normales, ne nécessitant aucun traitement spécifique. Bien que des rares cas ont nécessité une prise en charge interventionnelle avec l'utilisation d'un inhibiteur de récepteur de GP IIb / IIIa qui a été préférentiellement utilisé tenant compte des caractéristiques physiopathologiques de l'affection (9,10, 11). La prise en charge du syndrome coronarien dans le cadre d'une thrombocythémie essentielle est une stratégie qui doit être discutée en tenant compte essentiellement le risque thrombotique mais également hémorragique. L'association d'un cytoréducteur avec un antiagrégant plaquettaire a été considérée comme efficace pour diminuer significativement le risque d'événements thrombotiques selon une étude randomisée, comparant un groupe traité par l'hydroxyurée et un groupe témoin soit 1,6 % vs 10,7 %, $p = 0,003$ (12). La même attitude a été optée par notre service en concertation avec les hématologues, notant une nette diminution du taux de plaquettes avec absence de toute récurrence thrombotique. La particularité de notre expérience était l'instauration du traitement

sur une durée de 4 mois avant l'exploration coronarographique, en visant dans un premier temps une meilleure jugulation de la charge thrombotique élevée et en gardant à l'esprit le risque hémorragique de la pathologie sous-jacente. L'amélioration du pronostic des syndromes coronariens aigus sur terrain de thrombocytemie essentielle est liée intimement aux résultats des essais cliniques qui peuvent bien codifier la stratégie thérapeutique sur le plan médical et interventionnel.

Conclusion:-

En présentant notre observation, on a essayé de mettre l'accent sur l'infarctus du myocarde comme complication critique de la thrombocytemie essentielle, et qui peut être le mode de révélation de ce syndrome myéloprolifératif. La prise en charge est toujours mal codifiée vu qu'il n'y a pas suffisamment de données sur la stratégie thérapeutique la plus appropriée à la gestion des risques thrombotique et hémorragique. Une meilleure compréhension du mécanisme de l'activation plaquettaire et la formation des thrombi lors de la thrombocytemie essentielle, peut ouvrir de nouveaux horizons de recherche et élaborer de nouvelles perspectives dédiées à la prédiction et la prévention de thrombose.

Conflits d'intérêts :

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Références:-

- _ 1: Tefferi A, Thiele J, Orazi A, Kvasnicka HM, Barbui T, Hanson CA, et al. Proposals and rationale for revision of the World Health Organization diagnostic criteria for polycythemia vera, essential thrombocythemia, and primary myelofibrosis: recommendations from an ad hoc international expert panel. *Blood*. 2007; 110(1): 1092-1097. PubMed | Google Scholar.
- _ 2 : Rossi C, Randi ML, Zerbinati P et al. Coronary disease in essential thrombocythemia and polycythemia vera. *J Intern Med*. 1998; 244(1):49-53. PubMed | Google Scholar.
- _ 3: Lin P, Murphy S, Iland H, Rosenthal D, et al: Essential thrombocythemia: An interim report from the Polycythemia Vera Study Group. *Semin Hematol* 23:177-182, 1986.
- _ 4: Julien, Arielle Loriane, Thomas . Thrombocytemie essentielle _ mise à jour de la source SFH, nouvelles données physiopath. et modification des critères diagnostiques en conséquence,
- _ 5: Douste-Blazy P, Taudou MJ, Delay M, Pris J, Sie P, Ribaut L, Ribaut L, Galinier F, Bernadet P: Essential thrombocythaemia and recurrent myocardial infarction. *Lancet* 1984, 2: 992. 10.1016/S0140-6736(84)91217-0 _ CAS article PubMed Google Scholar.
- _ 6: Cortelazzo S, Viero P, Finazzi G, et al: Incidence and risk factors for thrombotic complications in a historical cohort of 100 patients with essential thrombocythemia. *J Clin Oncol* 8:556-562, 1990.
- _ 7: Juvonen E, Ikkala E, Oksanen K, et al: Megakaryocyte and erythroid colony formation in essential thrombocythemia and reactive thrombocytosis: Diagnostic value and correlation to c.
- _ 8: Tefferi A. Polycythemia vera and essential thrombocythemia: 2013 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol*. 2013;88:507–16. PubMed | Google Scholar.
- _ 9: Virmani R, Popovsky MA, Roberts WC: Thrombocytosis, coronary thrombosis and acute myocardial infarction. *Am J Med* 1979, 67: 498. CAS Google Scholar.
- _ 10: Kaya H, Gundogdu M, Tekin SB, Akarsu E, Bozkurt E: Essential thrombocythemia and recurrent myocardial infarction. *Clin Lab Haematol* 2000, 22: 161. 10.1046/j.1365-2257.2000.00302.x. CAS Google Scholar.
- _ 11: Esteves FA, Costa FA, Lima AA, Kajita LJ, Martinez Filho EE: Essential thrombocythemia and acute myocardial infarction treated with rescue coronary angioplasty. *Arq Brasil Cardiol* 1999, 73: 97. CAS Google Scholar.
- _ 12 : Cortelazzo S, Finazzi G, Ruggeri M, Vestri O, Galli M, Rodeghiero F, Barbui T. Hydroxyurea for patients with essential thrombocythemia and a high risk of thrombosis. *N Engl J Med* 1995;332:1132—6.