

Hypertension portale non cirrhotique associée aux syndromes myéloprolifératifs

I.Mourabiti, Z.Saad, D. Bensalla, H.Hadri, R.Tissir, M.Bendari, S.Benchekroun, N.Bouanani

Service d'hématologie, Hôpital Universitaire International Cheikh Khalifa, Université Mohammed VI des Sciences de la Santé (UM6SS), Casablanca



inassemourabiti@gmail.com

INTRODUCTION

Si la cirrhose constitue la cause principale de l'hypertension portale, des formes non cirrhotiques existent, notamment dans les contextes thrombotiques. Les syndromes myéloprolifératifs (SMP) représentent une cause rare mais importante d'HTP non cirrhotique.

Objectif :

Décrire les caractéristiques cliniques, biologiques, radiologiques et évolutives des HTP associées aux SMP, et évaluer l'impact du traitement hématologique sur leur évolution.

PATIENTS ET MÉTHODES

- **Type d'étude :** Rétrospective monocentrique
- **Critère d'inclusion :**
 - Patients adultes >18 ans
 - présentant une HTP confirmée (clinique, radiologique et/ou endoscopique)
 - Etiologie = SMP prouvé par une mutation JAK2, CALR ou MPL positive, ou par une BOM compatible
- **Période :** Janvier 2021 - Mars 2026
- **Lieu :** Hôpital Cheikh Khalifa, Casablanca
- **Données :** Recueillies à partir des dossiers médicaux

RÉSULTATS

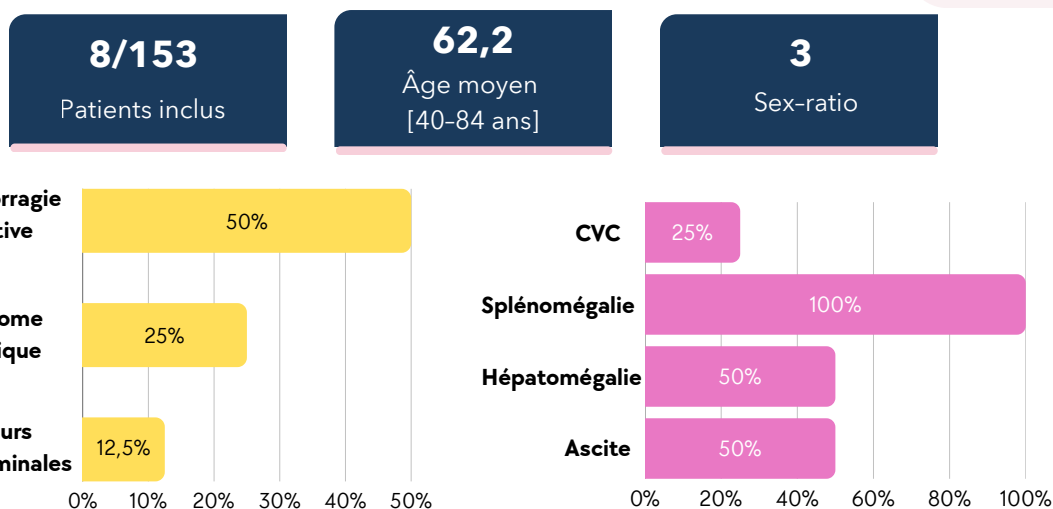


Figure1: Circonstance de découverte

Figure2: Signes cliniques

A l'échographie :

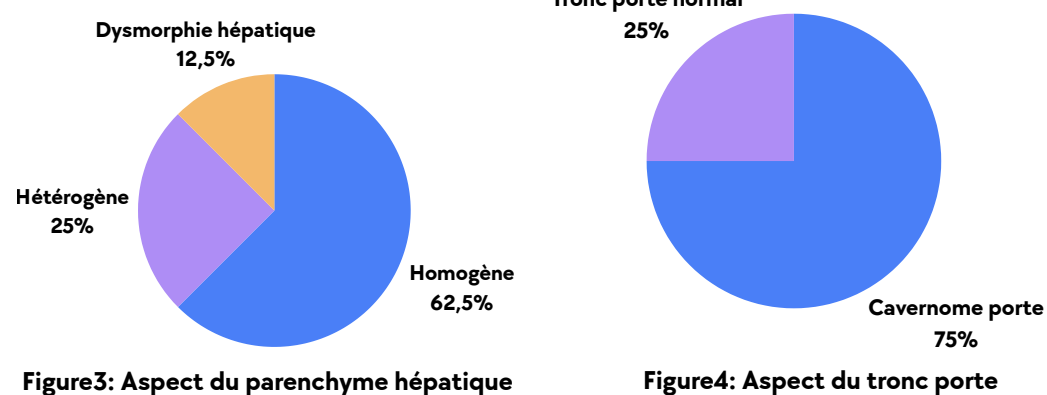
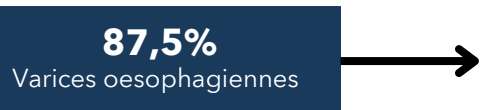


Figure3: Aspect du parenchyme hépatique

Figure4: Aspect du tronc porte

Au FODG :



Les signes rouges étaient présents chez 50%

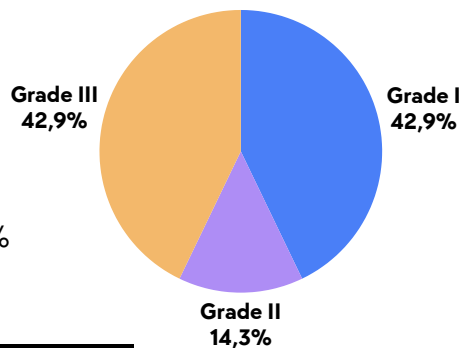


Figure 6: les mutations positives

- Un patient a présenté un **déficit combiné en protéines S et C**.
- Une **mutation du Facteur V de Leiden** a été retrouvée chez 2 patients

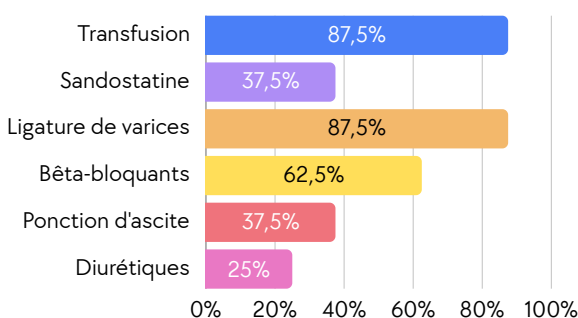


Figure 8: Prise en charge de l'HTP

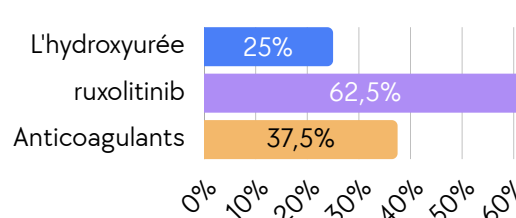


Figure 9: Prise en charge de SMP

Evolution:

Le ruxolitinib et l'hydroxyurée ont été bien tolérés chez nos patients :

- Nous avons noté une **disparition des signes généraux** chez tous nos patients ;
- Une **normalisation de l'hémogramme** chez tous nos patients ;
- 87,5% ont présenté **réduction significative de la splénomégalie** ;
- **Aucun** de nos malades n'a fait **d'accutisation** ;
- Nous n'avons pas noté de reperméabilisation du tronc porte chez nos patients

CONCLUSION

Les syndromes myéloprolifératifs constituent une cause non négligeable d'HTP non cirrhotique, dominée par les thromboses portales. Leur recherche doit être systématique dans ce contexte. Une prise en charge combinée, ciblant à la fois l'HTP et le SMP, permet une amélioration du pronostic et une réduction des complications.

Au Scanner:

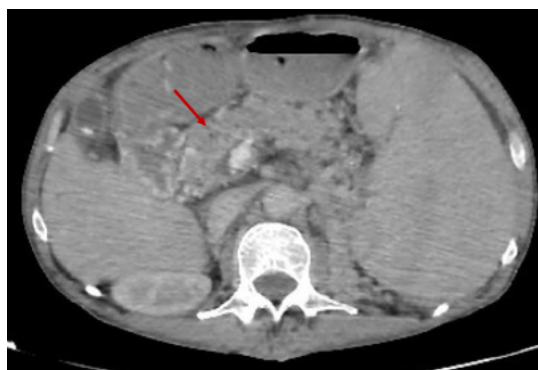


Figure 5: Scanner abdominal en coupe axiale au temps portal avec aspect de cavernome porte (flèche), splénomégalie homogène