

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Un cas de thrombose veineuse profonde du membre supérieur chez un patient âgé de 23 ans

P. TRINCO (1), F. RENIER (2), S. JOACHIM (3)

RÉSUMÉ : Selon les études, environ 4 à 10% de l'ensemble des cas de thrombose veineuse profonde (TVP) concernent les veines sous-clavières, axillaires ou brachiales. L'intensification de l'utilisation de différents cathéters veineux centraux et de sondes de stimulation cardiaque est probablement responsable de l'augmentation de leur incidence au cours des dernières décennies. La thrombose veineuse (TV) d'effort, aussi appelée syndrome de Paget-Schroetter, appartient au groupe des TV du membre supérieur (MS) dites idiopathiques. Elle touche essentiellement les adultes jeunes pratiquant certains sports ou dont la profession exige des mouvements de bras répétitifs. L'échographie-Doppler couleur est une technique simple et fiable pour le diagnostic des TVP des membres supérieurs. A l'heure actuelle, l'indication de phlébographie ou de veno-scan est limitée aux TVP s'étendant aux segments proximaux du réseau veineux thoraco-brachial (tronc brachio-céphalique et veine cave supérieure). La TVP du MS peut avoir des conséquences cliniques importantes, en particulier l'embolie pulmonaire (EP) et le syndrome post-thrombotique (SPT). Cependant, la prévalence des EP est controversée (20-35% selon les études) et l'EP mortelle reste très rare. En ce qui concerne le SPT, il se limite essentiellement à une stase veineuse résiduelle et à une douleur du MS à l'effort. Le traitement classique associe les héparines de bas poids moléculaire (HBPM) suivies d'une anti-coagulation orale. Même si la thrombolyse est souvent efficace, elle reste moins fréquemment utilisée en raison de ses risques potentiellement graves. Le traitement chirurgical est limité à la correction des phénomènes de compression veineuse notamment dans le cadre d'un syndrome du défilé thoraco-brachial.

MOTS-CLÉS : *Thrombose veineuse du membre supérieur - Syndrome de Paget-Schroetter - Anticoagulation*

INTRODUCTION

Les thromboses veineuses profondes (TVP) du membre supérieur (MS) restent une pathologie rare. Cependant, elles sont devenues plus fréquentes au cours des dernières décennies en raison de l'utilisation de cathéters veineux centraux et de sondes de stimulation cardiaque (1). Il est par ailleurs probable que leur incidence réelle est sous-estimée, car la plupart des occlusions impliquant les cathéters veineux centraux

UPPER EXTREMITY DEEP VEIN THROMBOSIS

SUMMARY : According to the studies, approximately 4 to 10% of all the cases of deep venous thrombosis are located in the subclavian, axillary or brachial veins. The more frequent use of central venous catheters and pacemaker leads is probably responsible for their increasing incidence these last decades. The deep venous effort thrombosis also called Paget-Schroetter Syndrome is part of the spontaneous upper extremity venous thromboses. They mostly affect young adults who practice special kinds of sports or whose professions require repetitive arm movements. Colour Duplex sonography provides a simple and accurate tool for the diagnosis of upper extremity deep venous thrombosis. Nowadays venography and venoscan are no longer used for diagnostic purposes. These techniques are limited to venous thromboses including to the brachiocephalic vein or the superior vena cava. This pathology can have major clinical consequences including pulmonary embolism and post-thrombotic syndrome. However, the prevalence of pulmonary embolism is controversial (20-35% according to studies) and fatal PE is very rare. Post-thrombotic syndrome mostly consists of venous stasis syndrome and painful exertion. Low molecular weight heparin followed by oral anticoagulation are recommended. Thrombolysis is often successful, but less frequently used because of its potential risks. Surgery may be required in case of venous compression (eg in case of thoracic outlet syndrome).

KEYWORDS : *Upper extremity deep vein thrombosis - Paget-Schroetter Syndrome - Anticoagulation*

n'entraînent que peu ou pas de symptômes et passent dès lors souvent inaperçues (2).

Ce type de TV n'est pas dénué de risque emboligène et sa morbidité à long terme est très diversement évaluée. Le recours systématique au traitement anti-coagulant est de mise et la fibrinolyse, quant à elle, reste controversée.

Nous rapportons ici le cas d'un jeune patient présentant une TVP du MS droit pour lequel le diagnostic de TV d'effort a été retenu (3).

DESCRIPTION DU CAS CLINIQUE

Un patient de 23 ans est admis vers 23 heures aux urgences suite à l'apparition d'un gonflement de la main et de l'avant-bras droits. Il décrit une symptomatologie identique survenue la veille et spontanément disparue au bout d'une heure.

Dans ses antécédents, on ne relève pas de facteurs de risque cardio-vasculaire. Il est étudiant en électromécanique, pratique l'haltérophilie de

(1) Cardiologue Urgentiste, Service des Urgences du CHR de Huy

(2) Assistante, Médecine interne, CH du Bois de l'Abbaye, Seraing.

(3) Assistant, Médecine interne, CHR de Huy

façon assidue et il ne prend ni drogue ni produit dopant.

A l'admission, le patient se plaint d'une sensation de lourdeur du MS droit et d'une asthénie présente depuis quelques jours en relation avec un épisode de gastro-entérite. L'examen clinique montre un œdème ferme ne prenant pas le godet, une turgescence des veines superficielles et une érythro-cyanose limités à la main et au bras droits. Les pouls périphériques sont palpés bilatéralement et les aires ganglionnaires sont libres. Le reste de l'examen est sans particularité et les paramètres hémodynamiques sont dans la norme. La température corporelle est de 36,2°C, la saturation en oxygène de 99%, la fréquence cardiaque de 72/min et la tension artérielle de 130/70 mmHg. L'index corporel est normal avec un poids de 73 kg pour une taille de 186 cm.

Le premier diagnostic évoqué est celui d'une TVP du MS droit, bien qu'aucune cause évidente ne soit relevée à l'anamnèse et que la symptomatologie disparaisse à nouveau une heure après l'admission aux urgences.

Les examens complémentaires pratiqués ne permettent pas d'affirmer le diagnostic de TVP avec certitude.

La biologie ne met en évidence qu'une élévation aspécifique des D-dimères à 1.200 ng/ml. L'écho-Doppler veineux du MS droit réalisé après la disparition des signes cliniques démontre un aspect normal des veines de l'avant-bras ainsi que des veines humérale, axillaire et sous-clavière. Des nodules thyroïdiens sont découverts fortuitement lors de cet examen. Le scanner thoracique avec injection de produit de contraste réalisé le lendemain dans la matinée est sans particularité, la perméabilité du réseau veineux est normale sans anomalie du médiastin ni processus compressif. Devant la négativité des examens et la disparition spontanée des symptômes, le patient est autorisé à regagner son domicile avec un rendez-vous chez l'hématologue qui l'avait examiné aux urgences.

Deux jours plus tard, le patient se présente à nouveau aux urgences pour un troisième épisode de gonflement du bras droit. La phlébographie met alors en évidence une thrombose complète des deux veines sous-clavières et du tronc veineux innominé.

Vu l'extension de la TV dans le réseau veineux central, le patient bénéficie d'une fibrinolyse en unité de soins intensifs, suivie d'un traitement par HBPM. La phlébographie de contrôle réalisée après 2 jours permet déjà d'observer une nette amélioration.

Des examens complémentaires réalisés au cours de son hospitalisation, retenons la découverte d'un goitre multi-nodulaire qui fera l'objet d'une thyroïdectomie totale quelques mois plus tard et dont l'analyse histologique confirmera la bénignité.

Les examens radiologiques complémentaires ont permis d'exclure un processus expansif ou une autre cause de compression extrinsèque locale au niveau du réseau veineux thoraco-brachial. En particulier, le goitre n'exerçait pas de compression sur le réseau veineux local.

Le patient est autorisé à quitter l'hôpital avec un traitement anti-coagulant et est revu en consultation d'hématologie afin de réaliser le bilan de thrombophilie. Seul est retrouvé un taux anormalement élevé du facteur VIIIc, à 225% (taux sérique normal compris entre : 60-150 %).

DISCUSSION

EPIDÉMOLOGIE

L'incidence des TVP symptomatiques des MS confirmées par phlébographie a été estimée à 3 cas pour 100.000 habitants et par an (4). Elles peuvent se voir à tout âge et dans les deux sexes. Néanmoins, les TV secondaires s'observent dans la grande majorité des cas, au-delà de 50 ans. A l'inverse, la prépondérance masculine et un âge moyen compris entre 20 et 45 ans sont habituels en cas de TV primitives (5).

CLINIQUE

Les signes cliniques de l'affection sont très évocateurs lorsqu'ils sont présents (6). On retrouve une douleur sourde ou une sensation de lourdeur du MS dans 40 à 82% des cas. A l'examen, l'œdème est ferme, ne gardant pas le godet et s'y associent parfois une érythrocyanose et souvent une distension des veines superficielles de la main et de l'avant-bras. (2) Mais la clinique peut faire totalement défaut, en particulier dans les cas de TV sur cathéter. Le diagnostic est alors suspecté en raison d'un dysfonctionnement du cathéter ou de difficultés lors d'un changement de voie d'abord veineux.

DIAGNOSTIC

La rentabilité du seul diagnostic clinique n'est pas meilleure dans cette localisation que pour les membres inférieurs (MI) (7). Le diagnostic différentiel doit évoquer le lymphoedème, l'érysipèle, les hématomes, les lésions musculaires et les phlébites superficielles sans extension profonde.

L'échographie-Doppler couleur est la technique la plus couramment employée pour le diagnostic des TVP du MS (8). C'est en effet une technique simple, rapide et non invasive qui permet de poser un diagnostic positif et topographique avec une assez bonne fiabilité, sous réserve d'une réalisation scrupuleuse réalisée par des examinateurs entraînés (9).

Toutefois, la sensibilité et la spécificité de l'échographie-Doppler dans cette indication sont moindres que pour la TV des MI en raison de la présence de structures osseuses qui gênent la visualisation de certains segments du réseau veineux proximal.

La phlébographie intra-veineuse et le veno-scan permettent de visualiser l'ensemble du réseau veineux profond du MS. Cependant, la phlébographie intra-veineuse, longtemps considérée comme le gold standard, est une technique invasive. La phlébographie intraveineuse et le veno-scan requièrent l'injection de produit de contraste iodé, ce qui en limite l'utilisation également (10, 11). L'angiographie par résonance magnétique est une autre méthode non invasive, donnant des résultats similaires à la phlébographie. Elle reste coûteuse et plus difficilement accessible que l'échographie et le scanner.

L'apport du dosage des D-dimères reste encore à préciser. Il est probable que, comme pour les TV des MI, la négativité des D-dimères selon la méthode d'Elisa permettra d'éliminer avec sécurité une TV des MS.

ETIOLOGIE

De façon assez classique, on distingue d'une part, les TV secondaires et d'autre part, les TV primitives. Dans le groupe des TV secondaires, un certain nombre de cas est associé à des facteurs de risque locaux tels que les cathéters veineux centraux, les sondes de stimulation cardiaque et les traumatismes directs de la veine sous-clavière (12). On retrouve également des cas de TV du MS liés à des troubles acquis ou congénitaux de la coagulation ou à des pathologies cancéreuses. Parmi celles-ci, ce sont les cancers bronchiques, les cancers du sein et les lymphomes qui se compliquent le plus souvent de cette localisation thrombotique. Sur le plan physiopathologique, on assiste souvent à une compression ou à un envahissement veineux par la tumeur et ses métastases, mais l'hypercoagulabilité paranéoplasique est parfois seule en cause. Les injections intraveineuses de médicaments en milieu hospitalier ou de drogues chez les toxicomanes peuvent également être en cause (12).

Dans le groupe des TV primitives, on trouve les TV dites «idiopathiques» qui surviennent de façon spontanée sans cause apparente et les TV d'effort ou syndrome de Paget et von Schroetter. Ce type de TV du MS survient chez de jeunes adultes en bonne santé qui pratiquent de façon assidue certains sports (tennis, golf, base-ball, haltérophilie) (13). Ainsi, des traumatismes répétés dus à la compression de la veine sous-clavière entre la clavicule et la première côte peuvent conduire à la formation d'un tissu cicatriciel fibreux péri-vasculaire, qui va comprimer la veine de façon persistante (14). Dans un certain nombre de cas, on retrouve chez les patients des variations anatomiques du défilé thoraco-brachial (côte cervicale, anomalie de la première côte ou des insertions tendineuses) qui joueraient un rôle favorisant le développement de ce type de pathologie (15, 16). Certains auteurs suspectent aussi la formation de micro-lésions de l'endothélium veineux activant la cascade de la coagulation avec formation d'un thrombus.

COMPLICATIONS

La TVP des MS peut se compliquer d'une embolie pulmonaire, qui restera asymptomatique dans 9% des cas. Le risque varie entre 5 et 25% selon les études, ce qui est légèrement plus faible que pour la TVP des MI (17). Le risque paraît par ailleurs plus élevé pour les thromboses secondaires survenant dans un contexte de néoplasie (17,4%) que pour celles liées à la présence d'un cathéter central (7,4%), ou pour les TV d'effort (6,2%). Les séquelles à long terme de la TV du MS sont la survenue possible d'un syndrome post-thrombotique du MS avec signes d'insuffisance veineuse chronique (œdème persistant, douleurs et fatigabilité à l'effort : claudication veineuse) (18). Ce type de complication est plus rare que pour les MI.

TRAITEMENT

La nécessité d'une anti-coagulation efficace pour prévenir la survenue d'une embolie pulmonaire, l'extension des thrombi et le risque de récurrence thrombotique précoce est un fait admis par tous. Ainsi, dans la très grande majorité des cas et la plupart des étiologies, les TV des MS sont-elles traitées selon un schéma analogue à celui adopté pour les TV des MI : repos bras surélevé en position de drainage, anti-coagulation par héparine non fractionnée (HNF) ou plus souvent, HBPM, puis relais généralement précoce par anti-vitamine K à dose anticoagulante (INR compris entre 2 et 3), pour une durée habituelle de trois mois, ou quelquefois plus longue

en cas de facteur de risque persistant. En cas de néoplasie, par analogie avec les TVP des MI, on prescrira des HBPM à dose anticoagulante pendant 3 à 6 mois avec relais par AVK. On poursuivra le traitement tant que le patient n'est pas en rémission complète de sa néoplasie. En présence d'un port-a-cath, celui-ci sera laissé en place s'il reste perméable. En cas de retrait, on maintiendra l'anticoagulation pendant un minimum de 3 mois (ACCP-Chest 2008).

Le traitement fibrinolytique expose à un risque non négligeable de complications hémorragiques potentiellement sévères, qui pour certains auteurs, rendent inacceptable ce type de thérapeutique pour les TV des MS, puisque le pronostic vital spontané n'est qu'exceptionnellement en jeu et le pronostic fonctionnel à long terme certainement beaucoup moins sévère qu'au niveau des MI. Selon les recommandations de l'ACCP (19), la fibrinolyse n'est recommandée que pour des indications sélectionnées (TV récente chez des patients jeunes, à faible risque hémorragique, présentant une embolie pulmonaire sévère ou une TV extensive) (20).

Quand au traitement par contention élastique, il n'est pas recommandé de façon systématique, mais il doit être prescrit en cas d'œdème résiduel du MS.

ENQUÊTE ÉTIOLOGIQUE ET SUSPICIONS DIAGNOSTIQUES

Chez notre patient, il est peu probable que le problème thyroïdien ait une corrélation avec la TVP des deux MS. Il s'agissait d'un goitre sporadique du sujet jeune, ce qui a été confirmé ultérieurement par l'analyse histologique de la glande réalisée après thyroïdectomie totale en juillet 2009. Par ailleurs, par son volume (7 cm de long sur 3 cm de large et 3 cm d'épaisseur) et sa topographie, le goitre ne comprimait pas les structures veineuses adjacentes.

On a également pu exclure une maladie de système puisque le dosage des facteurs d'auto-immunité (facteur anti-nucléaire, anticorps anti-DNA, anticorps anti-mitochondries, anticorps anti-muscles lisses, anticorps anti-muscles striés, anticorps anti-myocarde) s'est révélé négatif.

Le scanner thoracique réalisé aux urgences n'a mis en évidence ni côte cervicale ni processus expansif. L'angiographie veineuse de contrôle, réalisée après reperméabilisation des troncs veineux et couplée aux manœuvres dynamiques, a permis d'exclure un phénomène de compression mécanique des axes veineux rentrant dans le cadre du syndrome du défilé brachio-thoracique.

Dans le cas de notre patient, le diagnostic de «thrombose d'effort» a été retenu. En effet, il existe une notion de pratique assidue de l'hal-térophilie et les autres causes de thrombose du membre supérieur ont pu être écartées.

Cependant, il faut prendre en considération plusieurs éléments qui ont pu jouer un rôle favorisant dans le développement de cet incident thrombotique. Parmi ceux-ci, on retiendra l'implication du phénomène inflammatoire systémique induit par l'épisode de gastro-entérite en tant que facteur thrombogène (21), l'état d'hémoconcentration lié à la déshydratation relative et enfin l'élévation importante du taux de facteur VIII à près de 250% (22, 23).

CONCLUSION

La TV du MS est une pathologie relativement rare et encore souvent méconnue. Son diagnostic est actuellement facilité par l'écho-Doppler veineux.

Les étiologies sont dominées par la présence de cathéters veineux centraux (45%), mais il faut également exclure un syndrome du défilé thoraco-brachial et une origine cancéreuse, connue ou non (38%). Par ailleurs, il faut systématiquement rechercher une anomalie de la coagulation et par l'anamnèse, un éventuel syndrome de thrombose d'effort si les autres causes ont pu être exclues.

Dans le cas de notre patient reçu aux urgences, la symptomatologie était fluctuante dans un premier temps et par conséquent, la négativité des examens complémentaires réalisés au moment où la symptomatologie avait disparu ne permettait pas d'exclure le diagnostic de TVP du MS. Dans ce type de situation, il convient donc de rester prudent et d'envisager une hospitalisation avec suivi clinique, en n'hésitant pas à répéter les examens échographiques ou angiographiques en cas de réapparition des signes cliniques.

Le risque embolique est bien réel et justifie toujours une anti-coagulation efficace et suffisamment prolongée.

En ce qui concerne la thrombolyse, les avis divergent parfois, mais les dernières recommandations de l'ACCP (19), en limitent l'indication aux cas de TV extensives ou d'embolies pulmonaires sévères chez des patients à faible risque hémorragique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Grove JR, Pevec WC.— Venous thrombosis related to the peripherally inserted central catheters. *J Vasc Interv Radiol*, 2000, **11**, 837-840

2. Spiezia L, Simioni P.— Upper extremity deep vein Thrombosis. *Intern Emerg Med*, EPUB 2009, 2010, 26, 5.
3. Martinelli I, Battaglioli T, Bucciarelli P, et al.— Risk factors and recurrence rate of primary deep vein thrombosis of the upper extremities. *Circulation*, 2004, **110**, 566-570.
4. Vijaysadan V, Zimmerman AM, Pajaro R.— Paget-Schroetter syndrome in the young and active. *J Am Board Fam Pract*, 2005, **16**, 314-319.
5. Lechner D, Wiener C, Weltermann A, et al.— Comparison between idiopathic deep vein thrombosis of the upper and lower extremity regarding risk factor and recurrence. *J Thromb Haemost*, 2005, **6**, 1269-1274.
6. Bernardi E, Pravento R, Prandoni P.— Upper extremity deep vein thrombosis. *Semin Thromb Hemost*, 2006, **32**, 729-736.
7. Prandoni P, Polistena P, Bernardi E.— Upper extremity deep vein thrombosis : risk factors, diagnosis and complications. *Arch intern Med*, 1997, **157**, 57-59.
8. Weber TM, Lockhart ME, Robbin ML.— Upper extremity venous Doppler ultrasound. *Radiol Clin N Am*, 2007, **45**, 513-524.
9. Mustafa BO, Rathbun SW, Whitsett TL, et al.— Sensitivity and specificity of ultrasonography in the diagnosis of upper extremity deep vein thrombosis. *Arc Intern Med*, 2002, **162**, 401-404.
10. Baarslag HJ, Van Beek EJ, Koopman MNW, et al.— Prospective study of color duplex ultrasonography compared with contrast venography in patients suspected having deep vein thrombosis of the upper extremities. *Ann Intern Med*, 2002, **135**, 865-872.
11. Lensing AW, Buller HR, Prandoni P, et al.— Contrast venography, the gold standard for the diagnosis : improvement in observer agreement. *Thromb Haemost*, 1992, **67**, 8-12.
12. Bernardi E, Pesavento R, Prandoni P.— Upper extremity deep vein thrombosis. *Semin Thromb Hemost*, 2006, **32**, 729-736.
13. Shebel ND, Marin A.— Effort thrombosis (Paget Schroetter syndrome) in active young adults : current concepts in diagnosis and treatment. *J Vasc Nurs*, 2006, **24**, 116-126.
14. Zell L, Kindermann W, Marschall F, et al.— A Paget-Schroetter syndrome in sports activities. *Angiology*, 2001, **52**, 337-342.
15. Sanders RJ, Hammond SL.— Venous thoracic outlet syndrome. *Hand Clin*, 2004, **20**, 113-118.
16. Hafner F, Seinost G, Gary T, et al.— Axillary vein compression by Langer's axillary arch, an aberrant bundle of the latissimus dorsi. *Cardiovasc Pathol*, 2009.
17. Monréal M, Lafoz E, Ruiz J, Valls R, et al.— Upper extremity deep vein thrombosis and pulmonary embolism. *Chest*, 1991, **99**, 280-283.
18. Munoz FJ, Mismetti P, Poggio R.— Clinical outcome of patients with upper-extremity deep vein thrombosis: results from the RIETE registry. *Chest*, 2008, **133**, 1035-1037.
19. Kearon C, Kahn SR, Agnelli G, Goldhaber S, et al.— Antithrombotic therapy for venous thrombo-embolic disease. American College of Chest Physicians evidence-based clinical practice (8th edition). *Chest*, 2008, **133**, 454-545.
20. Sabeti S, Schillinger M, Mlekusch W, et al.— Treatment of subclavian- axillary vein thrombosis : long term outcome of anticoagulation versus systemic thrombolysis. *Thromb Res*, 2002, **108**, 279-285.
21. van Aken BE, Reitsma PH, Rosendaal FR.— Interleukin 8 and venous thrombosis : evidence for a role of inflammation in thrombosis. *Br J Haematol*, 2002, **116**, 173-177.
22. Leebeek FW, Stadhouders NA, Van Stein D, et al.— Hypercoagulability states in upper-extremity deep vein thrombosis. *Am J Hematol*, 2001, **67**, 15-19.
23. Linnemann B, Meister F, Schwonberg J.— Hereditary and acquired thrombophilia in patients with upper extremity deep vein thrombosis. *Thromb Haemost*, 2008, **100**, 440-446.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. P. Trinco, Service des Urgences, CHR de HUY, Belgique