

Thromboses veineuses de localisation inhabituelle

D. LAUQUE, H JUCHET

Les thromboses veineuses sont le plus souvent situées au niveau des membres inférieurs. Bien que moins fréquentes, les thromboses veineuses des membres supérieurs, du cerveau, du petit bassin et de l'abdomen ne sont pas exceptionnelles. Ce sont des urgences dont le diagnostic et le traitement précoce améliorent le pronostic. Ces thromboses veineuses se manifestent par des signes locaux ou, plus rarement, par une embolie pulmonaire. Elles reconnaissent souvent une cause locale, une anomalie de la coagulation, un contexte septique.

1. Thromboses veineuses profondes du membre supérieur

Les thromboses veineuses profondes (TVP) du membre supérieur siègent surtout au niveau des veines axillaires et sous-clavières. Elles concerneraient 1 à 4 % de l'ensemble des TVP (1). Leur fréquence augmente en raison de l'utilisation croissante de cathéters centraux et de chambres implantables. Les TVP des membres supérieurs sont séparées en deux groupes étiologiques (2). Les TVP primaires englobent les formes spontanées et celles survenant quelques jours après des exercices intenses inhabituels dans le cadre d'activités sportives, professionnelles ou récréatives. Les TVP primaires sont liées à des anomalies anatomiques du défilé cervico-thoracique (côte cervicale, tendons pectoraux hypertrophiés, faisceaux musculaires anormaux) qui compriment le retour veineux lors d'efforts répétés. Ces TVP primaires surviennent typiquement chez des hommes jeunes actifs au niveau du bras dominant. Une hypercoagulabilité

Service des urgences, CHU TSA 40031, 31059 Toulouse cedex 9, France.
Correspondance : E-mail : lauque.d@chu-toulouse.fr

d'origine génétique ou acquise peut contribuer au développement de ces thromboses. La prévalence des thrombophilies varie selon les séries de 8 à 60 % des cas (3).

Les TVP secondaires se développent chez des patients ayant un cathéter central (incluant les chambres implantables) utilisé pour la chimiothérapie, la dialyse ou la nutrition parentérale, ou en cas de pacemaker ou de compression tumorale. Les cathéters centraux seraient la cause de 60 à 75 % des TVP des membres supérieurs (2, 4). En plus de l'effet du cathéter sur l'endothélium vasculaire, un état d'hypercoagulabilité lié à la maladie sous-jacente, souvent néoplasique, une infection du cathéter et des lésions endothéliales induites par la chimiothérapie peuvent contribuer au développement de la TVP.

Cliniquement, les TVP du membre supérieur se manifestent par de l'œdème (environ 74 % des cas) qui débute au niveau de la main puis s'étend à l'avant-bras et au bras, de la douleur (24 %), une circulation collatérale cutanée, un comblement du creux sus-claviculaire. La palpation du creux axillaire peut percevoir un cordon douloureux. Une thrombose de la veine cave supérieure doit être évoquée si les deux bras sont atteints, les veines jugulaires turgescents, le visage œdématié. Elle est en général due à une néoplasie médiastinale comprimant la veine cave supérieure, parfois à l'extension d'un thrombus du membre supérieur. L'échographie-doppler précise le diagnostic et l'extension de la thrombose. La phlébographie des membres supérieurs peut être nécessaire en cas de forte suspicion clinique si l'échographie-doppler est négative.

Le traitement est basé sur les anticoagulants et sur l'exérèse d'une éventuelle cause : ablation du cathéter ou de la chambre implantable, chirurgie d'une côte cervicale, etc. Les TVP des membres supérieurs étaient classiquement considérées comme peu emboligènes et de bon pronostic. En réalité, elles peuvent se compliquer d'embolie pulmonaire dans 9 à 36 % des cas (1, 5). Surtout, la mortalité des patients qui présentent une TVP du membre supérieur associée à un cathéter central est élevée, de l'ordre de 30 % au cours des semaines suivant le diagnostic (2, 4). Cette mortalité élevée est plus en relation avec la sévérité de la maladie sous-jacente et l'existence d'une infection systémique qu'avec le processus thromboembolique lui-même.

Les TVP des membres supérieurs, surtout les formes primaires, peuvent évoluer, comme celles des membres inférieurs, vers un syndrome postphlébitique (dans 7 à 46 % des cas) caractérisé par des douleurs persistantes, une sensation de bras lourd, des crampes, un gonflement, de l'œdème, des varices (6). Les TVP peuvent récidiver surtout en cas de thrombophilie associée.

En pratique, deux situations peuvent schématiquement être distinguées dans le service des urgences :

1) TVP d'un membre supérieur chez un patient porteur d'un cathéter central (le plus souvent une chambre implantable). Le diagnostic est suspecté aux urgences, le traitement anticoagulant débuté en l'absence de contre-indication, le patient

transféré dans son service hospitalier habituel où le diagnostic sera confirmé, le traitement anticoagulant poursuivi et l'ablation du cathéter central discutée en fonction de l'évolution et des autres possibilités d'abord veineux.

2) TVP d'un membre supérieur d'allure primitive chez un patient sans antécédent majeur. Le diagnostic est suspecté et le traitement anticoagulant (héparine de bas poids moléculaire) débuté aux urgences. Un prélèvement sanguin à la recherche d'une thrombophilie et un cliché thoracique sont réalisés. Le patient est adressé en consultation le jour même ou le lendemain à l'angiologue pour confirmation du diagnostic, conduite thérapeutique et bilan étiologique incluant des tests dynamiques à la recherche d'une compression veineuse au niveau du défilé cervico-thoracique.

2. Thromboses veineuses cérébrales

La thrombose des veines cérébrales superficielles ou profondes est une urgence vitale ou fonctionnelle qui doit être fréquemment évoquée aux urgences en raison de sa présentation clinique variée et peu spécifique (7, 8). Le mode d'installation peut être aigu (moins de 48 h) ou progressif sur quelques jours. La céphalée (avec ou sans hypertension intracrânienne) est le symptôme le plus fréquent. Une céphalée brutale qui n'est pas en rapport avec une hémorragie méningée doit faire évoquer une thrombose veineuse cérébrale. Un déficit neurologique focal transitoire, régressif ou persistant, une crise comitiale, un trouble de la vigilance peuvent également se rencontrer en fonction de la topographie de la thrombose. Ces déficits sont évocateurs lorsqu'ils sont bilatéraux et alternes, mais cette présentation en rapport avec des formes évoluées est rare. Un contexte de postpartum, de néoplasie, de thrombophilie connue oriente le diagnostic. Celui-ci repose sur l'IRM faite en urgence, car la tomodensitométrie montre rarement la thrombose. Elle permet surtout d'écarter les autres affections pouvant donner un tableau clinique similaire. L'anticoagulation débutée précocement limite le risque d'évolution vers une hypertension intracrânienne ou vers une nécrose cérébrale et un déficit neurologique séquellaire. Outre les causes générales favorisant les thromboses, des causes locales telles qu'une tumeur, une malformation, une infection doivent être recherchées.

3. Thromboses veineuses pelviennes

Les thromboses des veines pelviennes sont le plus souvent en rapport avec l'extension de thrombus fémoraux. Les thromboses veineuses pelviennes isolées sans atteinte des veines des membres inférieurs surviennent au cours de la grossesse, du postpartum, après une chirurgie ou un traumatisme pelvien (9, 10). Les patients présentent des symptômes abdominaux ou pelviens non spécifiques, tels que des douleurs, des vomissements, des signes urinaires (dysurie, pollakiurie, rétention aiguë), sans douleur ni œdème des membres inférieurs.

La thrombose veineuse pelvienne septique se manifeste dans le postpartum par des douleurs abdomino-pelviennes et une fièvre élevée qui résiste aux antibiotiques. L'utérus est gros et douloureux en raison d'une endométrite associée. Des embols pulmonaires septiques sont possibles.

Le diagnostic d'une thrombose pelvienne isolée repose sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la tomодensitométrie injectée, car l'échographie Doppler est peu sensible pour visualiser les caillots pelviens. Une phlébographie pelvienne dirigée peut être nécessaire pour confirmer le diagnostic, en particulier dans les traumatismes pelviens (11). Le traitement est similaire à celui des TVP des membres, avec antibiotique en cas de thrombose septique.

4. Thromboses veineuses abdominales

4.1. Thrombose des veines sus-hépatiques

L'obstruction des veines sus-hépatiques ou syndrome de Budd-Chiari est le plus souvent due à une thrombose compliquant ou révélant un syndrome myéloprolifératif (50 % des cas environ) ou à une thrombophilie d'origine génétique ou acquise (12). La thrombose des veines sus-hépatiques peut être associée à une thrombose de la veine cave inférieure ou de la veine porte. Sur le plan anatomopathologique, l'obstruction des veines sus-hépatiques entraîne une dilatation des capillaires sinusoides, une nécrose des hépatocytes et de la fibrose, ces trois lésions prédominant dans les régions centrolobulaires.

Le syndrome de Budd-Chiari atteint surtout des femmes jeunes. Sa forme aiguë se manifeste par de la fièvre, des douleurs, une ascite, une cytolyse hépatique marquée et une baisse du facteur V (13). La forme chronique plus fréquente est caractérisée par l'apparition d'une ascite indolore ou par des saignements digestifs liés à l'hypertension portale, sans altération biologique hépatique marquée. L'ictère est inhabituel. Les immunoglobulines ne sont pas augmentées, ce qui est un bon argument contre une ascite d'origine cirrhotique.

L'échographie-doppler permet d'orienter le diagnostic en visualisant des veines sus-hépatiques sténosées, obstruées ou dilatées en amont d'une sténose, un flux sanguin ralenti, aboli ou inversé, une circulation veineuse collatérale intrahépatique ou sous-capsulaire. Le diagnostic est confirmé par l'IRM ou par la phlébographie sus-hépatique.

Le traitement est basé sur l'anticoagulation et sur la reperméabilisation par cathétérisme percutané des veines sus-hépatiques avec stenting (14). La mise en place d'un shunt intrahépatique porto-systémique par voie transjugulaire (TIPS) ou une transplantation hépatique est proposée en cas d'impossibilité ou d'échec de la recanalisation. Grâce à ces techniques, la survie s'est améliorée, de l'ordre de 90 % 5 ans après le diagnostic (14).

4.2. Thrombose des veines splachniques

La thrombose de la veine porte ou des veines mésentériques est le plus souvent la conséquence d'une affection thrombogène, un syndrome myéloprolifératif ou une thrombophilie (15, 16). Une étiologie locale est parfois en cause : cancer comprimant la veine porte, pancréatite, foyer infectieux abdominal (appendicite, diverticulite, maladie de Crohn) responsable d'une pyléphlébite, traumatisme chirurgical lors d'une splénectomie ou d'une cholécystectomie.

Les formes aiguës se manifestent par une douleur abdominale, de la fièvre, un tableau d'infarctus splénique ou intestinal d'installation moins brutale qu'en cas d'occlusion artérielle. La forme chronique de thrombose de la veine porte est qualifiée de cavernome portal en raison du développement d'une circulation collatérale périportale (dont la morphologie rappelle celle des corps caverneux) (17). Elle évolue vers l'hypertension portale avec ascite, hypersplénisme, circulation collatérale cutanée et saignements digestifs.

L'imagerie abdominale (échographie complétée par une tomодensitométrie ou une IRM) objective l'obstruction de la veine porte et/ou mésentérique et le cavernome dans les formes chroniques. Le traitement anticoagulant débuté précocement permet la recanalisation veineuse et évite l'évolution vers l'hypertension portale. Le pronostic de la thrombose portale s'est transformé depuis quelques années en raison des progrès de l'imagerie qui permettent sa reconnaissance à un stade précoce (18).

4.3. Thrombose de la veine cave inférieure

La thrombose de la veine cave inférieure est le plus souvent une extension d'une thrombose d'un membre inférieur. Elle peut être également due à la compression de la veine cave par une tumeur, un anévrisme aortique, une fibrose rétro-péritonéale, ou à la présence d'un filtre cave. La dérivation du sang vers les voies de suppléance se fait vers la veine cave supérieure et/ou inférieure (dans sa partie proximale) par les veines lombaires, le système azygos, les veines pariétales, les plexus rachidiens. L'obstruction de la veine cave inférieure se manifeste par un œdème en général bilatéral des membres inférieurs, des douleurs des membres inférieurs, abdominales ou lombaires, de la fièvre. La circulation collatérale est surtout visible aux racines des cuisses, au dessus du pubis, dans la partie inférieure des lombes. Une embolie pulmonaire ou une paraparésie peuvent également être des signes révélateurs. L'échographie, la tomодensitométrie ou l'IRM injectée permettent d'affirmer le diagnostic et de rechercher une cause locorégionale. La phlébographie cave est parfois réalisée en cas d'indication de filtre cave.

4.4. Thrombose de la veine rénale

La thrombose aiguë de la veine rénale se rencontre au cours des syndromes néphrotiques, des cancers du rein, plus rarement dans les suites d'un traumatisme rénal. Elle se manifeste par une douleur lombaire et une hématurie

Tableau 1 – Principales causes générales de thromboses veineuses

- Grossesse, postpartum
- Contraception œstro-progestative, traitement hormonal substitutif
- Cancers, hémopathies malignes
- Maladies systémiques inflammatoires : vascularites, collagénoses
- Hémopathies : polyglobulie de Vaquez, thrombocytémie essentielle, anémie hémolytique, anémie ferriprive, drépanocytose
- Anomalies de la coagulation : déficit en protéine S, en protéine C, en antithrombine III, mutation du gène du facteur V Leyden, mutation du gène de la prothrombine, anticoagulant circulant et anticorps antiphospholipides, coagulation intravasculaire disséminée
- Infections systémiques bactériennes, virales, mycosiques, parasitaires
- Déshydratation

simulant une colique néphrétique. La percussion de la fosse lombaire est douloureuse. La tomодensitométrie permet de faire le diagnostic, de rechercher une néoplasie rénale, une extension du thrombus dans la veine cave inférieure, et de débiter rapidement le traitement anticoagulant.

5. Bilan à effectuer devant une thrombose veineuse de localisation inhabituelle

Une TVP de localisation inhabituelle doit faire rechercher une cause locale et générale pour expliquer sa survenue (**tableau 1**). Localement, un traumatisme récent, une compression veineuse, une tumeur, un foyer inflammatoire ou infectieux, un corps étranger (cathéter) peuvent expliquer la TVP. Schématiquement, une thrombophilie acquise (anticoagulant circulant) ou génétique (mutation d'un gène de la coagulation ou de la fibrinolyse) sera recherchée chez les sujets jeunes, en cas de récurrence ou d'antécédent familial. Un cancer ou une hémopathie maligne seront plus facilement évoqués à partir de 40 ans. L'hémogramme sera systématique. La thrombophilie doit être recherchée par un prélèvement sanguin avant de débiter le traitement anticoagulant qui fausse ces dosages.

En conclusion, les thromboses veineuses de localisation inhabituelles regroupent un ensemble hétérogène d'affections peu fréquentes que l'urgentiste doit savoir reconnaître car leur diagnostic est urgent, leur pronostic dépendant de la précocité de la mise en route du traitement anticoagulant.

Références bibliographiques

1. Horattas MC, Whright DJ, Fenton AH, et al. Changing concepts of deep venous thrombosis of the upper extremity: report of a series and review of the literature. *Surgery* 1988 ; 104 : 561-7.
2. Marinella MA, Kathula SK, Markert RJ. Spectrum of upper-extremity deep venous thrombosis in a community teaching hospital. *Heart Lung* 2000 ; 29 : 113-7.

