

# Thromboses des veines profondes de causes primitives des membres supérieurs chez l'enfant

Benchiheb A.<sup>(1)</sup> ; Zaarouri F.<sup>(1)</sup> ; Ghemit N.<sup>(1)</sup> ; Abderrahim D.<sup>(1)</sup>

(1) Service de pédiatrie A CHU Benbadis, Faculté de Médecine, Université Salah Bounider Constantine 3

## Résumé

Chez l'enfant, la thrombose veineuse profonde est moins fréquente que chez l'adulte et encore plus si elle survient au niveau du membre supérieur. A travers l'observation d'une thrombose veineuse profonde du membre supérieur survenant chez une adolescente de 14 ans apparemment sans antécédents et sans pathologies sous jacentes prouvées par les explorations usuelles, le syndrome de Paget Schrotter ou thrombose d'effort fut évoqué en premier puis ce n'est que grâce à un angio-scanner réalisé avec des manœuvres dynamiques qu'est apparue clairement la malformation responsable du trouble ainsi que d'autres anomalies non suspectées au début. Nous proposons une relecture des différents mécanismes et traitements de la thrombose des veines du membre supérieur trouvés dans la littérature.

**Mots clés :** Thrombose veineuse profonde, syndrome du défilé thoracique, thrombose d'effort, thrombophilie, thrombolyse.

**Keywords :** Deep vein thrombosis, veinous thoracic outlet syndrom, thrombosis of effort, thrombophilia, thrombolysis.

## Introduction

Les thromboses des veines profondes (TVP) des membres supérieurs sont définies par un thrombus dans le système veineux sous-clavier, axillaire ou brachial. Elles sont rares et de part leurs sièges, elles sont qualifiées d'insolites par certains auteurs car d'un point de vue physiopathologique les veines des membres supérieurs sont moins soumises à l'immobilité et aux contraintes de la gravité donc à la pression hydrostatique et à la stase sanguine, de plus elles ont moins de valvules et une activité fibrinolytique plus importante que celles des membres inférieurs [1]. Nous rapportons l'observation d'une enfant admise dans un tableau d'œdème du membre supérieur secondaire à une thrombose dite idiopathique.

## Abstract

### Thrombosis of the deep veins of primary causes of the upper limbs in children

In children, deep vein thrombosis is less common than in adults and even more so if it occurs in the upper limb. Through the observation of a deep vein thrombosis of the upper limb occurring in a 14-year-old girl apparently without antecedents and without underlying pathologies proved by the usual explorations, the Paget Schrotter syndrome or thrombosis of effort was evoked first and then it was only thanks to an angio-scanner performed with dynamic maneuvers that the malformation responsible for the disorder clearly appeared, as well as other abnormalities not initially suspected. We propose a review of the different mechanisms and treatments of thrombosis of the veins of the upper limb found in the literature

## Observation

Il s'agit d'une adolescente de 14 ans, 5<sup>e</sup> de sa fratrie, sans antécédents personnels ou familiaux particuliers, scolarisée en 2<sup>e</sup> année moyenne, admise pour douleur et tuméfaction du membre supérieur droit évoluant depuis deux jours. L'examen clinique retrouve une patiente en bon état général, bien colorée, apyrétique et normotendue. Le membre supérieur droit était légèrement violacé et tuméfié dans sa totalité avec circulation collatérale visible au niveau de l'épaule. La différence des périmètres brachiaux et anté brachiaux avec le membre controlatéral était respectivement de 6, 5 et 5 cm. Les mesures étaient prises respectivement à mi distance entre l'olécrane et l'extrémité externe de la clavicule pour le bras et entre l'extrémité cubitale et l'olécrane pour l'avant bras, les pouls radiaux étaient présents aux deux membres, la recherche d'une aphose à répétition était négative et le reste de l'examen

Tirés à part : Benchiheb A. Service de pédiatrie A CHU Benbadis, Faculté de Médecine, Université Salah Bounider Constantine  
E-mail : azzedinebenchiheb@yahoo.fr

clinique sans anomalies hormis une attitude d'épaules légèrement surélevées. L'écho doppler réalisé en urgence montrait une thrombose étendue de la veine brachiale droite, axillaire et sous-clavière avec signe de compression artérielle (diminution du flux au niveau de l'artère ulnaire et radiale droite). Après une prise de sang pour bilan étiologique, la patiente fut mise sous 0,4 cc de lovenox en sous cutané deux fois par jour puis relais par du sintron au 3<sup>e</sup> jour avec ajustement de la posologie selon le contrôle de l'INR. La recherche étiologique était négative à savoir : les anticorps anti-phospholipides, anti DNA, anti Sm, anti nucléaire, le dosage de l'homocystéine dans le sang et les urines, la recherche d'une thrombophilie, la radiographie du thorax et du cou de même que la tomodensitométrie à la recherche d'une anomalie osseuse. Ce n'est que lors de l'angio-scanner réalisé avec des manœuvres dynamiques et une technique spéciale que des informations complémentaires sont apparues. Il s'agit de côtes cervicales bilatérales surnuméraires plus importantes à droite et incomplètes à gauche avec en plus une image de sténose serrée et surtout de compression de l'artère sous clavière droite visible lors des manœuvres dynamiques entre le bord inférieur de la clavicule et le bord supérieur de la côte surnuméraire (figure 1).

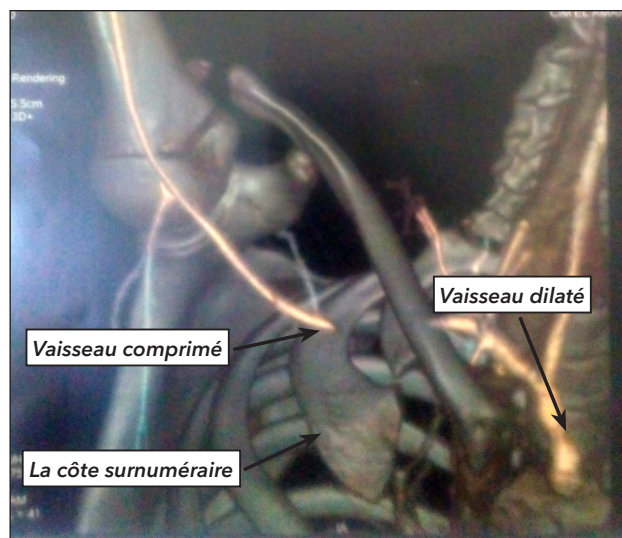


Fig. 1 : angio-scanner montrant la côte surnuméraire et la compression de l'artère sous clavière droite

## Discussion

L'incidence de la TVP chez l'enfant est plus faible que celle de l'adulte 0,07 à 0,49 vs 19.2 pour 10.000 adultes par année. Ceci est expliqué par une faible production de thrombine, une moindre exposition aux maladies à risque vasculaire (diabète, HTA et dyslipidémies) et aux facteurs de risques pro thrombotiques comme la contraception, les traitements hormonaux de substitution, la grossesse, le post-partum et le tabagisme [2, 3].

La présentation clinique de la TVP est la même quelque soit la cause. Il s'agit classiquement d'une douleur d'intensité variable associée à une sensation de lourdeur, d'un œdème du membre et apparition d'un lacis veineux autour du bras, de l'épaule et/ou du thorax avec parfois une teinte bleutée violacée des téguments. Les formes à symptomatologies atténuées sont cependant plus rares. Le diagnostic positif repose principalement sur l'écho doppler, la veinographie couplée à la TDM ou l'IRM s'avère utile pour plus de précisions sur les rapports anatomiques.

L'enquête étiologique nous amène à discuter en plus des causes communes des thromboses veineuses des membres inférieurs, les causes iatrogènes dues à la pause des cathéters veineux centraux, des chambres implantables et rarement chez l'enfant à la pause de stimulateur cardiaque (tableau I).

Tableau I : Étiologie des thromboses veineuses du membre supérieur (1)

\* = le déficit en antithrombine, en protéine C ou protéine S, la mutation du facteur V Leiden, la mutation G20210A du gène de la prothrombine, une hyperhomocystéinémie et une augmentation de la lipoprotéine (a).

| Thromboses veineuses primitives | Thromboses veineuses secondaires                                                                                                                                                                                 |
|---------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Sd du défilé thoracobrahcial    | Causes iatrogènes : cathéter central, chambre implantable, sonde de stimulation cardiaque                                                                                                                        |
| Phlébites d'effort              | Néoplasies par compression locale ou dans le cadre d'un Sd de Trousseau<br>Sd d'hyperviscosité : Maladie de Vaquez, thrombocytémie, Sd myélo ou lymphoprolifératif                                               |
| Thromboses idiopathiques        | Traumatismes<br>Stimulation ovarienne<br>Sd des antiphospholipides laire ou llaire<br>Facteurs favorisants : thrombophilies (constitutionnelles* ou acquises), contraception oestroprogestative, hormonothérapie |

Malgré la rareté relative des thromboses des membres supérieurs qui représentent 4 à 10 % de toutes les thromboses veineuses [4, 5], les thromboses dites primaires constituent environ 30 % [6, 7] des cas et elles regroupent les causes idiopathiques, le syndrome du défilé thoracique et le syndrome de Paget-Schrötter encore appelé thrombose d'effort.

La veine axillaire assure le retour sanguin du membre supérieur homolatéral à partir des 2 veines brachiales et de la veine basilique, elle prend ensuite le nom de veine sous clavière lorsqu'elle passe sous la clavicule puis reçoit les veines jugulaires et devient tronc veineux brachio-céphalique pour se jeter enfin dans la veine cave supérieure (figure 2).

Le terme « syndrome du défilé thoracique » (SDT) fait référence aux différentes atteintes compressives du

paquet vasculo-nerveux qui selon les cas intéresse le plexus brachial, l'artère où la veine sous-clavière à sa sortie du thorax située entre la base du cou et l'aisselle. Le SDT est dit artériel si la compression s'effectue sur l'artère, il est à noter que pour provoquer une baisse significative du flux sanguin, il faudrait une constriction très importante de l'artère sous clavière [8]. Le SDT est dit veineux lorsqu'il s'agit d'une veine. La compression s'effectue par un des éléments anatomiques qui bordent la veine lors de sa sortie du thorax à savoir la clavicule et la première côte, le muscle sous clavier et le scalène antérieur et enfin le ligament costoclaviculaire qui forme la bordure médiale. Il peut s'agir d'une anomalie congénitale comme dans notre cas avec une côte surnuméraire de chaque côté comprimant en plus l'artère, ou d'un traumatisme et selon certains auteurs, la veine sous-clavière peut être comprimée transitoirement lors de l'abduction du bras en position de tête en l'absence même de toute variante anatomique [9].

Le syndrome de Paget-Schrötter encore appelé thrombose d'effort survient chez des patients jeunes, en bonne santé, souvent musclés et sportifs ayant effectué une activité qui comporte une hyper-abduction ou une rotation externe répétée ou prolongée de l'articulation de l'épaule comme par exemple les travail-

leurs avec mouvements répétitifs du bras tels que les mécaniciens, les électriciens, les peintres ou lors de certains sports comme la natation ou l'haltérophilie. La thrombose spontanée de la veine sous-clavière fut décrite à Londres la première fois par Sir James Paget en 1875 puis c'est en 1884, à Vienne que Von Schrotter émit l'hypothèse que sa formation résultait de lésions directes de la veine provoquées par l'étirement lié à la contrainte musculaire. Il s'agit au fait d'un cisaillement de la veine entre la première côte et la clavicule au niveau du ligament costoclaviculaire provoquant alors des lésions avec réponses inflammatoires locales responsables d'une hyperplasie de l'intima de la veine avec non seulement des cicatrices intravasculaires et synéchies mais aussi des adhérences aux structures anatomiques voisines augmentant encore le risque de lésion de la veine [10,11]. Ce phénomène apparaît dans un espace costoclaviculaire rendu plus petit par une hypertrophie musculaire ou à la suite d'une anomalie osseuse et se répète à chaque fois que la veine est lésée ce qui réactive la cascade de la coagulation et la formation de thrombose.

Le traitement des TVP à pour but de soulager le patient des manifestations cliniques qui lui sont liées,

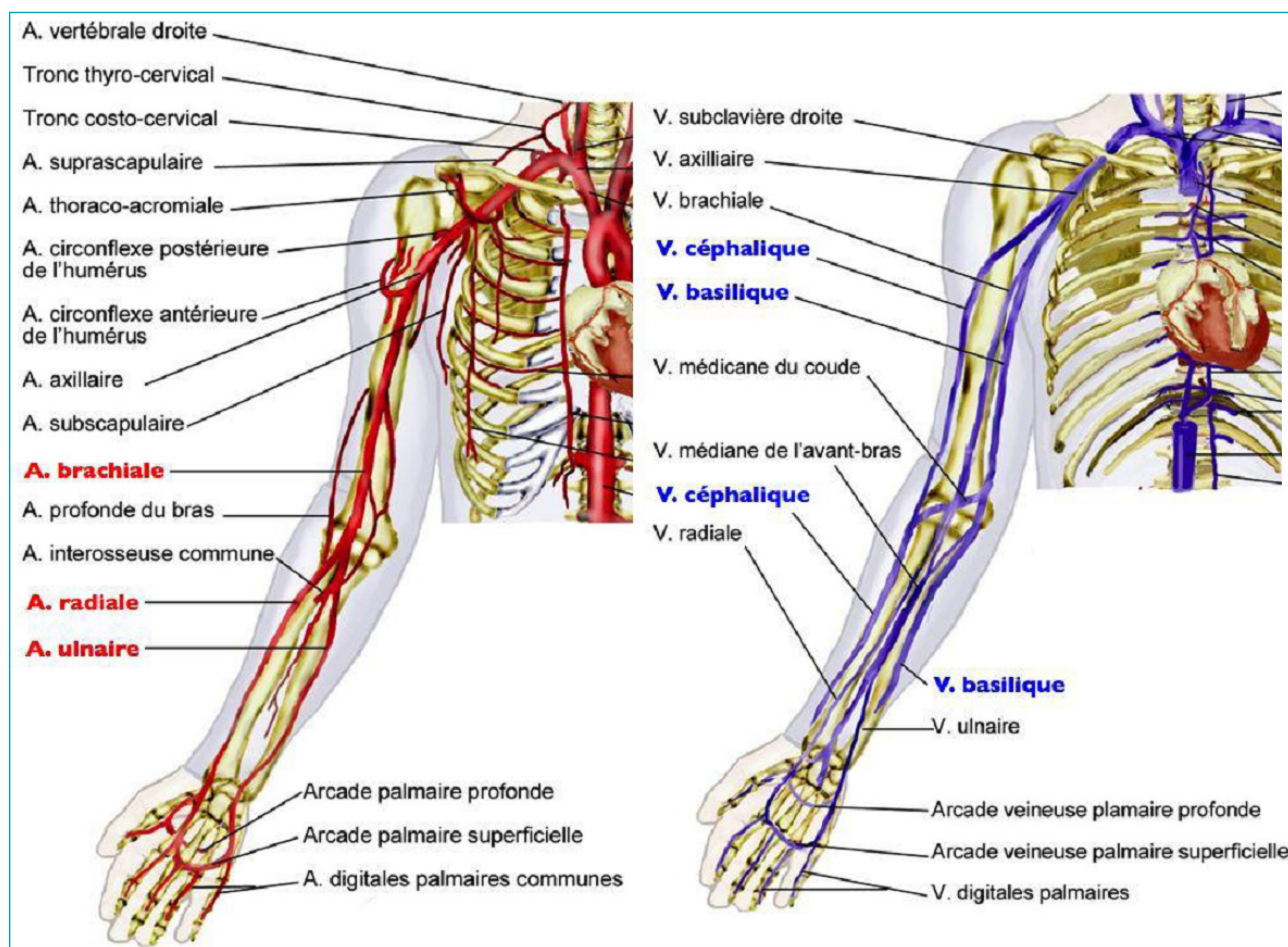


Fig. 2 : vaisseaux du membre supérieur

de prévenir les complications tels l'embolie pulmonaire [12, 13, 14] ou le syndrome post thrombotique caractérisé par une obstruction veineuse résiduelle responsable d'incapacité physique, de douleur persistante avec fatigue précoce à l'exercice et permet aussi d'éviter les récurrences [15, 16]. Actuellement, nombre d'auteurs préconise pour le syndrome de Paget Schroetter, une anticoagulation systémique de longue durée (6 mois) suivie par une thrombolyse précoce « avant le 14<sup>e</sup> jour » guidée par cathéter (avec l'activateur tissulaire du plasminogène) ou plus récemment encore la thrombectomie par pulvérisation d'énergie pulsée a été jugée meilleure pour une résolution rapide du thrombus. Ces gestes doivent être complétés par une décompression chirurgicale du défilé thoraco-cervico-brachial à fortiori devant l'existence d'anomalies anatomiques et éventuellement par une veinoplastie si une sténose résiduelle est mise en évidence [17–21]. Cette approche thérapeutique reste pour le moment la meilleure pour éviter les complications et les récurrences.

## Conclusion

La thrombose des veines du membre supérieur est un événement rare chez l'enfant, son diagnostic repose sur l'examen clinique et l'écho-doppler. L'enquête étiologique doit rechercher systématiquement d'abord une origine secondaire, l'imagerie permet de mettre en évidence une anomalie anatomique du défilé cervico-brachio-thoracique dans certains cas, la notion d'effort à l'anamnèse est un excellent argument pour la maladie de Paget Schroetter. La prise en charge doit être rapide et multidisciplinaire pour éviter un handicap important, des complications redoutables mettant en jeu le pronostic vital et de prévenir les récurrences.

## Références

- 1) Benhamou Y, Lévesque H. Thromboses veineuses profondes de siège insolite : enquête étiologique. *mt*, 2009 ; 15.
- 2) Albisetti M. Événements thromboemboliques veineux chez l'enfant. *Paediatrica*, 2007, 18 : 6.
- 3) Spentzouris G, Scriven R J, Lee T K and Labropoulos N. Pediatric venous thrombo embolism in relation to adults. *J Vasc Surg*, 2012 ; 55 :1785–93.
- 4) Martinelli I, Cattaneo M, Panzeri D, Taioli E, Mannucci PM. Risk factors for deep venous thrombosis of the upper extremities. *Ann Intern Med*, 1997 ; 126 : 707–11.

- 5) Spencer FA, Emery C, Lessard D, Goldberg RJ. Upper extremity deep vein thrombosis : a community-based perspective. *Am J Med*, 2007 ; 120 : 678–84.
- 6) Joffe HV, Goldhaber SZ. Upper-extremity deep vein thrombosis. *Circulation*, 2002 ; 106 : 1874–80.
- 7) Shebel ND, Marin A. Effort thrombosis (Paget-Schroetter syndrome) in active young adults : current concepts in diagnosis and treatment. *J Vasc Nurs*, 2006 ; 24 : 116–26.
- 8) Fleming JFR. Syndrome de la traversée thoracobrahiale. Document de travail à l'intention du tribunal d'appel de la sécurité professionnelle et de l'assurance contre les accidents du travail. 2000.
- 9) Eriksson DM, MD\*. Paget-Schroetter Syndrome for Primary Care Physicians : An Updated Review of Gender Differences in Risk Factors, Diagnosis and Management. *Fam Med*, 2016 ; 3.
- 10) Doyle A, Wolford H Y, Davies M G, Adams J T, Michael J. Singh M J, Saad W, Waldman D L, DeWeese J A, Illig K A. Thrombose d'effort de la veine sous-clavière : traitement actuel. *Ann Vasc Surg* 2008 ; 21 :723–729.
- 11) Harold C. Ursche IJr, MD, and Maruf A. Razzuk, MD. Paget-Schroetter Syndrome : What Is the Best Management ?. *Ann Thorac Surg* 2000, 69 :1663–9.
- 12) Flinterman L E, Van Der Meer F J M, Rosendaal F R., Doggen C J M. Current perspective of venous thrombosis in the upper extremity. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, 2008 ; 6 :1262–1266.
- 13) Bailey C J, Illig K A. Contemporary management of axillo subclavian vein thrombosis. *Interv. Cardiol*, (2013) ; 5(4) : 453–463.
- 14) Blom J W, Doggen C. J. M, Osanto S. and Rosendaal F R. Old and new risk factors for upper extremity deep venous thrombosis. *J Thromb Haemost*, 2005 ; 3 : 2471–8.
- 15) Illig K A., MD, and Doyle A J., MD. A comprehensive review of Paget-Schroetter syndrome. *J Vasc Surg*, 2010 ; 51 :1538–47.
- 16) Melby S J., MD, Vedantham S, MD, Narra V R., MD., Paletta Jr G A, MD, Khoo-Summers L, MSPT, Driskill M, MSPT, and Thompson RW, MD. Comprehensive surgical management of the competitive athlete with effort thrombosis of the subclavian vein (Paget-Schroetter syndrome). *J Vasc Surg*, 2008 ; 47 :809–21.
- 17) Tsekouras N, Comerota A J. Current trends in the treatment of venous thoracic outlet syndrome : a comprehensive review. *Interv. Cardiol*. (2014) ; 6(1) : 103–115.
- 18) Eriksson DM. Paget-Schroetter Syndrome for Primary Care Physicians : An Updated Review of Gender Differences in Risk Factors, Diagnosis and Management. *J Fam Med*, 2016 ; 3 : 6.
- 19) Hussain M A, MD, Aljabri B, MD, FRCSC, and Al-Omran M, MD, MSc, FRCSC. Vascular Thoracic Outlet Syndrome. *Semin Thoracic Surg*, 2016 ; 28 :151–157.
- 20) Noyes A M., MD ; Dickey J, MD. The Arm is Not the Leg : Pathophysiology, Diagnosis, and Management of Upper Extremity Deep Vein Thrombosis. *Rhode Island Medical Journal*. 2017.
- 21) Hangge P, Rotellini-Coltvet L, Deipolyi A R, Albadawi H, Oklu R. Paget-Schroetter syndrome : treatment of venous thrombosis and outcomes. *Cardiovasc Diagn Ther*, 2017.