



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com



IMAGE ET DIAGNOSTIC

Une obstruction cave supérieure sans symptômes ?

Superior vena cava obstruction without symptoms?

S. Freudenberger^{a,*}, R. Kessler^{a,b,c}, M. Canuet^{a,b,c},
F. Boujan^d, N. Santelmo^e, G. Massard^e, P.-E. Falcoz^e

^a Pôle de pathologie thoracique, service de pneumologie, nouvel hôpital Civil, 1, place de l'Hôpital, 67100 Strasbourg, France

^b Pôle de pathologie thoracique, service de pneumologie, orientation transplantation pulmonaire et insuffisance respiratoire, nouvel hôpital Civil, 1, place de l'Hôpital, 67100 Strasbourg, France

^c Pôle de pathologie thoracique, service de pneumologie, orientation HTAP, nouvel hôpital Civil, 1, place de l'Hôpital, 67100 Strasbourg, France

^d Pôle d'imagerie, service de radiologie vasculaire, nouvel hôpital Civil, 1, place de l'Hôpital, 67100 Strasbourg, France

^e Pôle de pathologie thoracique, service de chirurgie thoracique, nouvel hôpital Civil, 1, place de l'Hôpital, 67100 Strasbourg, France

Reçu le 2 juin 2009 ; accepté le 1^{er} avril 2010
Disponible sur Internet le 30 juin 2011

Observation

M.G., âgé de 29 ans, est suivi pour une mucoviscidose.

Il souffre d'une insuffisance respiratoire chronique obstructive hypercapnique. Il est colonisé au niveau bronchique par *Burkholderia cepacia* et *Pseudomonas aeruginosa* souche muqueuse. Il présente une insuffisance pancréatique exocrine et endocrine, une polypose nasosinusienne.

Il est hospitalisé pour réaliser un bilan prétransplantation pulmonaire.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sophie.freudenberger@chru-strasbourg.fr (S. Freudenberger).



Figure 1. Radiographie thoracique de face.

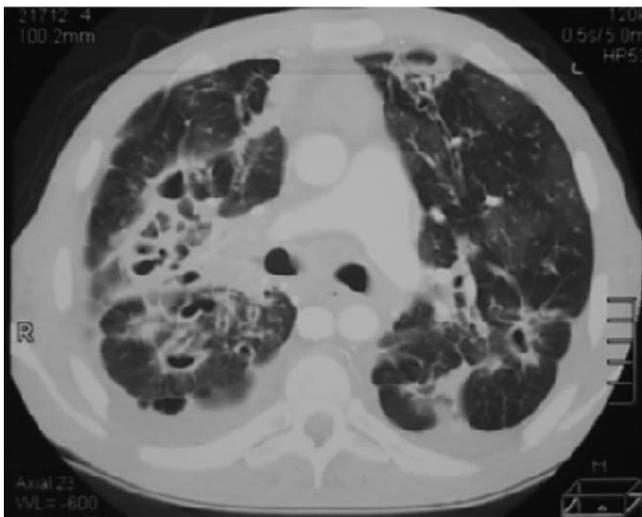


Figure 2. Scanner thoracique, fenêtre parenchymateuse.

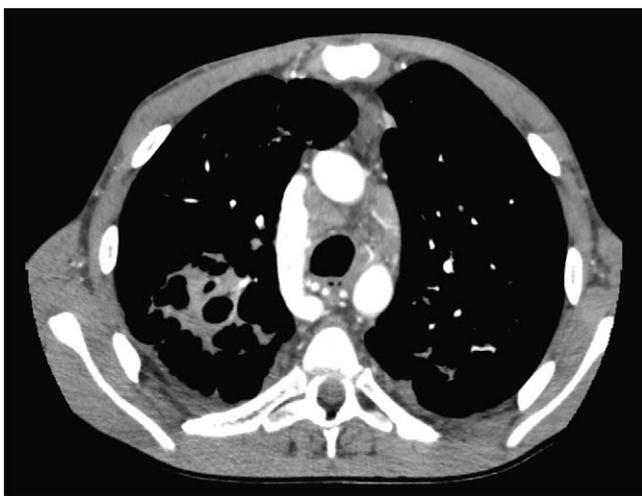


Figure 3. Angioscanner thoracique, fenêtre médiastinale.



Figure 4. Angioscanner thoracique, fenêtre médiastinale.



Figure 5. Angioscanner thoracique, fenêtre médiastinale.

L'examen clinique retrouve un thorax en entonnoir, un hippocratisme digital, une circulation veineuse collatérale abdominale, une chambre à cathéter implantable en position sous-clavière droite.

Les examens biologiques mettent en évidence des signes de carence en vitamines liposolubles, une hypoalbuminémie à 27 g/L, un syndrome inflammatoire avec une CRP à 65 mg/L, une anémie microcytaire hypochrome à 9,7 g/dL, des plaquettes à 421 000/mm³, une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles à 8900/mm³.

L'échographie abdominale montre une hépatosplénomégalie, sans argument en faveur de cirrhose.

La pléthysmographie met en évidence un trouble ventilatoire obstructif sévère, avec un VEMS à 1010 mL (25 % de la valeur théorique), une capacité vitale à 2350 mL (48 % de la valeur théorique), un coefficient de Tiffeneau à 43 %,



Figure 6. Angioscanner thoracique, reconstruction, vue oblique postérieure droite.

une capacité pulmonaire totale à 6400 mL (120 % de la théorique).

La radiographie thoracique montre de nombreuses dilations des bronches bilatérales, une chambre implantable placée en position sous-clavière droite, avec un cathéter passant via la veine jugulaire interne droite jusque dans la veine cave supérieure (Fig. 1).

Un scanner thoracique montre de volumineuses dilations des bronches, associées à de multiples adénopathies médiastinales (Fig. 2–6).

Quel est votre diagnostic?

Discussion

La présence d'une circulation collatérale abdominale pourrait faire craindre une cirrhose avec hypertension portale. Les examens biologiques et l'échographie abdominale en écartent le diagnostic, la gastroscopie infirme la présence de varices œsophagiennes.

Le diagnostic est redressé par l'analyse de l'angiographe thoraco-abdominal. Celui-ci met en évidence une obstruction complète de la veine cave supérieure (VCS) située entre l'orifice de la VCS dans l'atrium droit et l'extrémité distale du cathéter en regard de l'abouchement de la crosse de la veine azygos. Il existe une dilatation du système azygos avec de volumineuses veines azygos et hémi-azygos, dont le calibre est proche de celui de l'aorte thoracique descendante. Le trajet alors emprunté par le produit de contraste (injecté par une veine du bras droit) est le suivant : trajet antérograde par la veine brachio-céphalique droite, veine sous-clavière droite, extrémité supérieure de la VCS, puis trajet rétrograde par la crosse de la veine azygos, veines azygos, hémi-azygos, veines intercostales inférieures, vertébrales et lombaires et enfin veine cave inférieure. La circulation collatérale abdominale observée n'est donc pas liée à une atteinte hépatique, mais à une obstruction complète de la VCS avec anomalie du retour veineux, passant par le système azygos puis le système cave inférieur. Cela explique l'absence de syndrome cave supérieur.

La question suivante est d'évaluer l'ancienneté de cette obstruction : congénitale ou acquise ? Un scanner thoracique sans injection de produit de contraste réalisé six ans auparavant ne retrouvait pas d'anomalie vasculaire, en particulier pas de dilatation du système azygos. L'année précédente, le patient avait eu un thrombus mural de la veine jugulaire interne droite à proximité du cathéter de la chambre implantable, traité par héparine de bas poids moléculaire pendant trois mois. Il est donc très probable que la sténose de la VCS se soit installée l'année précédente.

Le patient a les critères pour débiter un bilan prégreffe pulmonaire : VEMS inférieur à 30% de la valeur prédite, exacerbations infectieuses fréquentes avec antibiothérapie toutes les six semaines. Le patient remplit aussi les critères d'inscription sur liste : insuffisance respiratoire chronique avec nécessité d'oxygénothérapie longue durée, hypercapnie chronique. La présence de cette obstruction de la VCS complique la prise en charge périopératoire : la pose d'une sonde de Swan-Ganz pour monitorer au mieux les paramètres cardiovasculaires en peropératoire n'est pas possible, il est nécessaire de poser un cathéter central par voie fémorale. Par ailleurs, le risque hémorragique, du fait du remaniement du réseau vasculaire, est augmenté.

En raison du caractère complet de l'obstruction de la VCS et de l'ancienneté supposée de la lésion, des risques mécaniques d'une angioplastie avec ou sans pose de stent (dilacération ou rupture de la VCS), des risques liés à une intervention chirurgicale vasculaire, une abstention thérapeutique sur cette sténose est préconisée.

Finalement, le patient bénéficie d'une transplantation bipulmonaire, sans complication vasculaire per- ni périopératoire majeure.

Les patients atteints de mucoviscidose nécessitent de nombreuses cures d'antibiotiques par voie intraveineuse, en traitement d'infections bronchopulmonaires récidivantes. L'appauvrissement du capital veineux impose très souvent la pose d'une chambre à cathéter implantable. De nombreuses complications peuvent survenir lors de la pose ou de l'utilisation de ces chambres, mais sont heureusement rares chez les patients atteints de mucoviscidose. Ainsi, l'équipe d'Aitken et al., dans une étude rétrospective portant sur dix ans et 218 patients atteints de mucoviscidose, ne reporte qu'un taux de complication de 0,463/1000 cathéters-jours [1].

La plus fréquente des complications des chambres à cathéter implantables chez les patients souffrant de mucoviscidose est la thrombose. Celle-ci est intravasculaire, reliée au cathéter, adhérente ou non à la veine [1]. Elle est principalement située à l'extrémité distale du cathéter, au niveau de la VCS. Elle peut obstruer totalement la lumière vasculaire ou non. Les facteurs de risque de thrombose de cathéter à chambre implantable peuvent être liés au terrain ou au cathéter lui-même. Le mauvais positionnement de l'extrémité du cathéter est un facteur de risque de thrombose, que l'on peut suspecter dans notre observation. Le calibre, le matériau et la méthode d'insertion ont également une influence [2].

Plusieurs trajets collatéraux sont décrits en cas d'obstruction de la VCS. Les plus fréquents empruntent les veines suivantes : veines azygos et hémi-azygos, système veineux vertébral, veines mammaires internes, veines latérothoraciques [3]. Stanford, en 1987, propose une classification du degré d'obstruction de la VCS et des retours veineux qui en découlent, basé sur un veinocavogramme [4]. En cas de retour veineux via les veines latérothoraciques, le flux sanguin emprunte les veines thoraco-épigastriques et épigastriques superficielles, responsables alors d'une circulation veineuse collatérale abdominale. Du fait de la multiplicité de ces réseaux collatéraux, même en présence d'une obstruction complète de la VCS, le patient peut ne pas présenter de syndrome cave supérieur [5].

Le diagnostic d'obstruction de la VCS peut être porté sur la clinique si elle est patente, mais doit toujours être appuyé par la réalisation d'un scanner thoracique avec injection de produit de contraste. Il faut alors réunir deux conditions pour porter le diagnostic : non-opacification du vaisseau, et opacification d'une circulation veineuse collatérale [3].

Quant au traitement de cette thrombose cave supérieure chez les patients atteints de mucoviscidose, il n'est pas univoque. En cas de thrombose, certains proposent de faibles doses d'anticoagulant (antivitamines K) [1], et ce malgré un déficit en vitamine K, ou un traitement par héparine de bas poids moléculaire. Le risque d'hémoptysie n'est cependant pas négligeable. Le retrait du cathéter est donc en général la règle, le geste étant « entouré » d'une période d'anticoagulation efficace. En cas de sténose secondaire de la VCS, le traitement le plus utilisé actuellement est la réalisation d'une angioplastie, avec ou sans pose de stent.

Ainsi, mêmes si les complications liées aux chambres à cathéter implantables sont rares chez les patients atteints de mucoviscidose, il faut garder à l'esprit que certaines d'entre elles peuvent passer inaperçue cliniquement. La thrombose de la VCS sur cathéter à chambre implantable

peut entraîner d'importantes modifications du retour veineux vers la veine cave inférieure par le système azygos.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Aitken ML, Tonelli MR. Complications of indwelling catheters in cystic fibrosis: a 10-year review. *Chest* 2000;118:1598–602.
- [2] Shivakumar SP, Anderson DR, Couban S. Catheter-associated thrombosis in patients with malignancy. *J Clin Oncol* 2009;27:4858–64.
- [3] Engel IA, Auh YH, Rubenstein WA. CT diagnosis of mediastinal and thoracic inlet venous obstruction. *Am J Roentgenol* 1983;141:521–6.
- [4] Stanford W, Jolles H, Ell S. Superior vena cava obstruction: a venographic classification. *Am J Roentgenol* 1987;148:259–62.
- [5] Bashist B, Parisi A, Frager DH. Abdominal CT findings when the superior vena cava, brachiocephalic vein, or subclavian vein is obstructed. *Am J Roentgenol* 1996;167:1457–63.