

UNE PRÉSENTATION INHABITUELLE DE SYNDROME DE LA VEINE CAVE SUPÉRIEURE

TERLONGE G (1), BIALAS A (2), CHARPENTIER S (2), WAHLEN C (3), RADERMECKER MA (4)

RÉSUMÉ : Le syndrome de la veine cave supérieure (SVCS) est une entité nosologique résultant de l'obstruction de la veine cave supérieure. Un SVCS comporte habituellement des symptômes et des signes cliniques localisés à la région crano-cervicale, aux membres supérieurs et au niveau thoracique supérieur. Nous rapportons un cas de présentation clinique inhabituelle de SVCS chez un patient de 25 ans aux antécédents de lymphome lymphoblastique dans l'enfance. En pratique clinique, il est important de garder à l'esprit l'existence de présentations inhabituelles pariétales abdominales de SVCS, en particulier chez les patients ayant subi un cathétérisme veineux central, même plusieurs années auparavant. Un SVCS peut nécessiter un traitement spécifique, parfois en urgence et contre-indiquer certaines interventions chirurgicales.

MOTS-CLÉS : Veine cave supérieure - Varices - Cathéter

AN UNUSUAL PRESENTATION OF SUPERIOR VENA CAVA SYNDROME

SUMMARY : Superior vena cava syndrome (SVCS) is a clinical picture resulting from the obstruction of superior vena cava. SVCS usually causes symptoms and signs related to the head, the neck, the upper extremities and the upper thorax. We report a case of unusual clinical presentation of SVCS in a 25-year-old male patient who suffered from lymphoblastic lymphoma in childhood. Clinicians should be aware of abdominal wall presentations of SVCS especially in patients having undergone central venous catheterization, even years before. SVCS could be an emergency situation, requiring specific treatment or contraindicating surgical procedures.

KEYWORDS : Vena Cava Superior - Varicose veins - Catheters

INTRODUCTION

La veine cave supérieure (VCS) est le principal vaisseau de retour veineux pour la tête, la nuque, les membres supérieurs et la région thoracique supérieure (1).

Le syndrome de la veine cave supérieure (SVCS) est un état pathologique résultant d'une obstruction de la veine cave supérieure. Il peut comporter des céphalées, une dyspnée ou des douleurs thoraciques. En outre, des signes cliniques tels un stridor, une toux ainsi qu'un œdème du visage et des membres supérieurs peuvent également être constatés, tout comme une dilatation veineuse de la région nuchale et thoracique (1, 2).

La principale étiologie d'un SVCS est une compression ou une infiltration de la VCS par une lésion tumorale. D'autres causes sont également décrites comme un anévrisme, une thrombose, un hygrome ou une médiastinite. Un cathéter veineux central peut également entraîner un SVCS par suite de lésions endovasculaires et de thrombose. Néanmoins, la pathogenèse d'un SVCS relatif à un cathéter veineux central n'est pas totalement élucidée. Les mécanismes invoqués sont un traumatisme direct de l'endothélium par le cathéter, les mou-

vements respiratoires ou la vitesse de perfusion des fluides. Pour des raisons anatomiques (diamètre luminal plus grand et proximité de l'oreillette droite), les cathéters placés au niveau de la veine jugulaire interne droite sont à moindre risque de SVCS que ceux qui sont positionnés dans la veine jugulaire interne gauche (2).

Le SVCS est rare chez les enfants et les adolescents. D'ailleurs, une compression de la VCS peut rester asymptomatique un certain temps, ne comportant que quelques signes cliniques discrets, après quoi une occlusion complète peut se produire brutalement, engendrant une situation d'urgence médicale (1). De plus, il est important de noter qu'un SVCS peut apparaître plusieurs années après le retrait d'un cathéter veineux central (2).

Les cathéters veineux à chambre implantable (CVCI) sont régulièrement utilisés dans le cadre d'une chimiothérapie de longue durée. Ces dispositifs favorisent également le phénomène de thrombose des veines centrales (3). Nous rapportons le cas d'un SVCS chez un patient adulte ayant présenté un lymphome lymphoblastique (LLB) dans l'enfance.

PRÉSENTATION DU CAS

Un patient de 25 ans se présente à la consultation de chirurgie abdominale avec le souhait de subir une abdominoplastie dans les suites d'une récente perte pondérale volontaire, motivée par un inconfort relatif à des problèmes de sudation excessive.

Quinze années auparavant, le patient avait été traité pour un LLB par une chimiothérapie associée à une corticothérapie. Dans ce

(1) Service des Urgences, CHU Liège, Belgique.
(2) Service des Urgences, Clinique André Renard, Herstal, Belgique.
(3) Service de Chirurgie abdominale, Clinique André Renard, Herstal, Belgique.
(4) Service de Chirurgie cardio-vasculaire et thoracique, CHU Liège, Belgique.

contexte, il avait bénéficié de la mise en place d'un CVCI et avait noté une prise pondérale significative. Ensuite, une rémission de la maladie a été observée.

Au cours de la consultation de chirurgie abdominale, l'examen clinique révèle un excès cutané et adipeux abdominal mais également la présence de varicosités au niveau de la ligne blanche et du flanc gauche, le long des réseaux circonflexes iliaques superficiels et épigastriques superficiels (Figure 1).

En raison de la localisation inhabituelle de ces varices, un examen tomodensitométrique (CT) thoraco-abdominal est demandé ainsi qu'un avis chirurgical cardio-vasculaire.

L'anamnèse systématique plus approfondie met en évidence des signes d'hypertension veineuse comme une sensation de tuméfaction palpébrale lors de l'antéflexion du tronc. L'examen clinique complet ne montre pas de turgescence jugulaire ni d'œdème des membres inférieurs. La pression artérielle au bras droit est mesurée à 100/60 mmHg. Le pouls est régulier à 80 battements par minute. L'examen carotidien, fémoral et artériel périphérique est sans particularité. L'auscultation cardio-pulmonaire reste normale. On ne constate pas d'hépatomégalie ni de signes d'ascite.

Un scanner thoraco-abdominal réalisé avant et après injection de produit de contraste dévoile une sténose chronique de la VCS sous la jonction

entre la veine jugulaire interne droite et la veine brachio-céphalique gauche, ainsi que plusieurs varices médiastinales et une turgescence de la veine azygos (Figure 2). Les images révèlent également de nombreuses varices sous-cutanées situées à la paroi abdominale thoracique antéro-inférieure. Ces varices proviennent des veines épigastriques supérieures et communiquent avec les veines épigastriques inférieures ainsi que les veines fémorales communes.

DISCUSSION

Les varices de la paroi abdominale observées chez ce patient correspondent aux réseaux circonflexes iliaques superficiels et épigastriques superficiels. Elles résultent d'une anastomose entre le système veineux cave supérieur et le système veineux cave inférieur.

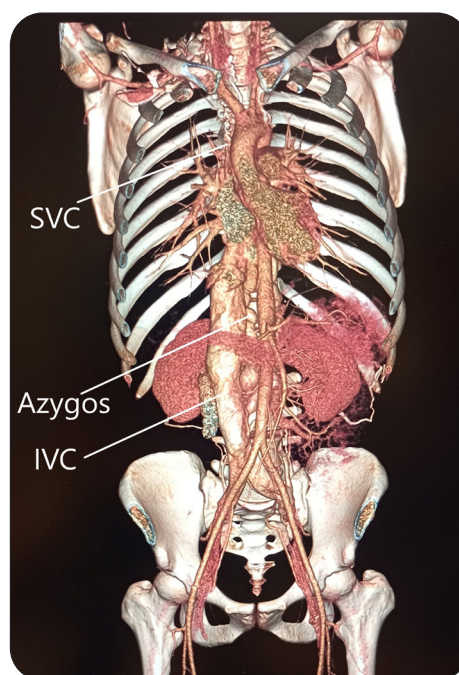
En effet, la distribution de ces varices pariétales abdominales ne correspond pas au tableau clinique d'une hypertension portale. Dans ce dernier cas, des varices provenant des veines péri-ombilicales et gastro-épiploïque droite sont le plus souvent visibles autour de l'ombilic.

Les observations cliniques et radiologiques chez ce patient suggèrent, en conséquence, une sténose chronique de la VCS interrompant

Figure 1. Photographie de l'abdomen montrant des varices au niveau de la ligne blanche et du flanc gauche



Figure 2. Tomodensitométrie thoraco-abdominale tridimensionnelle montrant une turgescence de la veine azygos, la veine cave inférieure (IVC) et une sténose de la veine cave supérieure (SVC)



la communication entre le système veineux cave supérieur et l'oreillette droite et résultant en une déviation du flux veineux au moyen de communications entre les systèmes caves supérieurs et inférieurs par l'intermédiaire des veines thoraciques internes, des veines épigastriques inférieures, du réseau veineux fémoral et également des systèmes azygos et héli-azygos. La participation du réseau circonflexe iliaque superficiel à la paroi abdominale est également observée à rebours, de nouveau vers le réseau fémoral.

À notre connaissance, un seul cas de SVCS associé à une circulation collatérale à la paroi abdominale a été rapporté (4). En outre, peu de publications mentionnent un diagnostic de SVCS plusieurs années après le retrait d'un cathéter veineux central (2). Les facteurs de risque d'une thrombose consécutive à un cathétérisme veineux central sont une hypercoagulabilité sanguine et une longue durée de port du cathéter (2). Les options thérapeutiques en cas de sténose de la VCS sont le pontage chirurgical, le traitement de revascularisation par ballonnet et endoprothèse ou, éventuellement, une thrombectomie percutanée dirigée par cathéter (2).

En somme, la localisation pariétale abdominale inhabituelle des varices n'évoque pas d'emblée, dans ce cas, un SVCS ni une hypertension portale, mais l'imagerie démontre l'anastomose entre les systèmes caves supérieurs et inférieurs. En revanche, les antécédents médicaux du patient représentent un indicateur important.

Les cliniciens devraient, dès lors, garder en mémoire la possibilité d'une présentation pariétale abdominale de SVCS, particulièrement chez les patients ayant subi un cathétérisme veineux central même plusieurs années auparavant. Un SVCS peut en effet se présenter dans une situation d'urgence.

Depuis la dernière consultation de chirurgie, aucune indication thérapeutique pour la sténose veineuse cave supérieure n'a été posée, mais le patient n'a toutefois pas été éligible pour une plastie abdominale afin de ne pas altérer la circulation veineuse collatérale et risquer de compromettre le retour veineux vers l'oreillette droite.

IMPLICATION CLINIQUE

L'observation de varicosités de localisation inhabituelle à la paroi abdominale doit notamment faire évoquer un syndrome de la veine cave supérieure, en particulier chez les patients ayant des antécédents de cathétérisme veineux central, même plusieurs années auparavant.

Les symptômes d'une compression de la veine cave supérieure peuvent être tardifs et se révéler dans un contexte d'urgence médico-chirurgicale. Une anamnèse soignée et une réflexion générale lors de l'examen clinique sont essentielles pour orienter l'exploration complémentaire. Une imagerie tomodensitométrique thoraco-abdominale permettra de préciser le diagnostic afin de discuter du traitement approprié, mais également d'éviter toute intervention chirurgicale risquant d'altérer le retour veineux vers l'oreillette droite.

Les choix thérapeutiques en cas d'obstruction de la veine cave supérieure sont un pontage chirurgical, un traitement de revascularisation par ballonnet et endoprothèse ou, éventuellement, une thrombectomie percutanée dirigée par cathéter.

CONCLUSION

Le SVCS est un tableau clinique qui résulte d'une obstruction de la VCS. Les cathéters veineux centraux et les CVCI peuvent favoriser l'apparition d'un SVCS par des lésions endovasculaires et une thrombose de la VCS. Les cliniciens devraient être conscients des présentations pariétales abdominales inhabituelles d'un SVCS, en particulier chez les patients ayant subi un cathétérisme veineux central même plusieurs années auparavant. Un SVCS peut devenir une situation urgente nécessitant un traitement spécifique ou contre-indiquant certaines interventions chirurgicales. En cas de suspicion de SVCS, une exploration par tomodensitométrie thoraco-abdominale devrait être réalisée en complément d'un avis chirurgical cardio-vasculaire.

BIBLIOGRAPHIE

1. Gupta V, Ambati SR, Pant P, Bhatia B. Superior vena cava syndrome in children. *Indian J Hematol Blood Transfus* 2008;**24**:28-30.
2. Janssent M, Logtenberg S. Vena cava superior syndrome six years after central venous catheter removal in a patient on hemodialysis. *Case Rep Nephrol Dial* 2022;**12**:132-7.
3. Kostopoulou V, Tsiatas ML, Kelekis DA, et al. Endovascular stenting for the management of port-a-cath associated superior vena cava syndrome. *Emerg Radiol* 2009;**16**:143-6.
4. Peña E, Fontán L, Blanco M. Superior vena cava syndrome and collateral circulation in the abdominal wall by a fibrosing mediastinitis. *Med Clin (Barc)* 2012;**139**:e9.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Terlonge G, Service des Urgences, CHU Liège, Belgique.
Email : gillesterlonge@gmail.com