

Syndrome de la veine cave supérieure

T. TALHI, Z. AHMED LALOUÏ;
Service de Radiothérapie,
Hôpital Militaire régional, Constantine, Algérie.

Résumé

Introduction : Le syndrome de la veine cave supérieure est l'ensemble des manifestations cliniques traduisant l'obstruction du retour veineux cave supérieur liée à l'obstruction de la veine cave supérieure (VCS) et/ou des troncs veineux brachio-céphaliques. Il a été décrit pour la première fois par William Hunter en 1757 à partir de l'observation d'un patient porteur d'un anévrisme sacciforme de l'aorte thoracique compliquant une syphilis tertiaire, la présentation clinique parfois brutale et très invalidante de ce syndrome en fait une urgence thérapeutique. La prise en charge d'un syndrome cave supérieur constitue une urgence uniquement si celui-ci est rapidement progressif, entraînant une détresse respiratoire ou une instabilité hémodynamique et non accessible à la pose d'un stent cave.

Conclusion : Le syndrome cave supérieur relève d'étiologies variées dominées par la pathologie tumorale maligne, le traitement de cette pathologie, le plus souvent palliatif, vise donc à faire disparaître les symptômes et à améliorer la qualité de vie des patients.

>>> Mots-clés :

Obstruction, urgence, palliatif, détresse respiratoire, pathologie tumorale maligne.

Définition

Le syndrome de la veine cave supérieure est l'ensemble des manifestations cliniques traduisant l'obstruction du retour veineux cave supérieur, liée à l'obstruction de la veine cave supérieure (VCS) et/ou des troncs veineux brachio-céphaliques. Il a été décrit pour la première fois par William Hunter en 1757 à partir de l'observation d'un patient porteur d'un anévrisme sacciforme de l'aorte thoracique compliquant une syphilis tertiaire, la présentation clinique parfois brutale et très invalidante de ce syndrome en fait une urgence thérapeutique.

Abstract

Introduction : These are all the clinical manifestations reflecting the obstruction of the superior vena cava return related to the obstruction of the superior vena cava (VCS) and / or brachiocephalic venous trunks. It was first described by William Hunter in 1757 from an observation of a carrier patient a sacciform aneurysm of the thoracic aorta complicating tertiary syphilis, the sometimes sudden and very debilitating clinical presentation of this syndrome makes it a therapeutic emergency. The management of a superior vena cava syndrome is an emergency only if it is rapidly progressive, causing respiratory distress or hemodynamic instability and not accessible with the placement of a vena cava stent.

Conclusion: The superior vena cava syndrome has various etiologies dominated by malignant tumor pathology, the treatment of this pathology, most often palliative, therefore aims to eliminate the symptoms and improve the quality of life of patients.

>>> Keywords :

Obstruction, emergency, palliative, respiratory distress, malignant tumor pathology.

Epidémiologie

- Cause néoplasique dans 75 % des cas (cancer bronchique, lymphome, métastase d'un cancer extra-bronchique)
- 3 à 20 % des patients atteints de cancer thoracique développent une obstruction de la veine cave supérieure

Incidence

- ± 10 % des cancers bronchiques à petites cellules (CBPC)
- ± 2 % des cancers bronchiques non à petites cellules (CBNPC)
- 20 % des SCS proviennent des CBPC
- 50 % des SCS proviennent des CBNPC

Rappel anatomique

- La VCS draine le sang veineux provenant de la tête, des membres supérieurs et de la moitié supérieure du tronc.
- Elle se constitue en arrière du 1^{er} cartilage costal par la réunion des deux troncs veineux brachio-céphaliques, qui sont constitués par la réunion de la veine jugulaire et sous clavière de chaque côté, reçoit aussi le système azygos (figure 1).

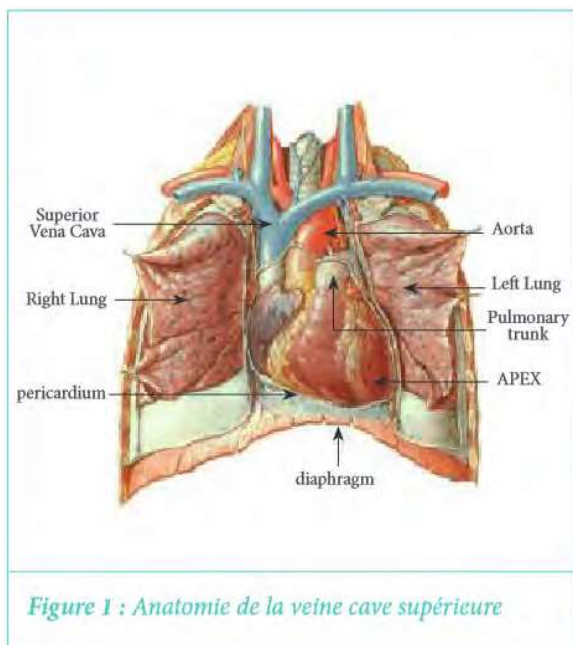


Figure 1 : Anatomie de la veine cave supérieure

Étiologie

A. Compression extrinsèque

a. Cancers bronchiques : 75 % des cas (lobe supérieur droit)

- Cancers à petites cellules (CPC) +++
- Carcinomes épidermoïdes (CBNPC)

b. Lymphomes 10 % des cas

c. Métastases ganglionnaires

- d'un primitif mammaire
- Testiculaire

B. Compression intrinsèque

Infiltration endovasculaire de la paroi veineuse par une tumeur ou une thrombose.

C. Autres causes

- Thrombose sur cathéter veineux central
- Fibrose médiastinale (post-actinique)
- Insuffisance cardiaque congestive
- Goitre

Diagnostic clinique

A. Signes cliniques

- Œdème en pèlerine (cervico-facial) : bouffissure du visage, œdème palpébral, injection conjonctivale
- Congestion, dyspnée (orthopnée), toux, hémoptysies, épistaxis
- Cyanose de la face et des membres
- Turgescence des veines jugulaires
- Circulation veineuse collatérale thoracique (figure 2)
- Dysphagie, dysphonie ...
- Céphalées, douleurs, vertiges, syncope (à cause de l'hypertension veineuse cérébrale)
- Signes de gravité engageant le pronostic vital :
 - Œdème cérébral : stupeur, somnolence, confusion, coma, convulsion
 - Œdème pharyngé : stridor, dyspnée inspiratoire, détresse respiratoire



Figure 2 : Circulation veineuse collatérale thoracique

B. Examens complémentaires

a. Imagerie :

1. Radio thoracique :

- Signes en rapport avec le syndrome cave supérieur : dilatation veineuse (tronc veineux brachio-céphalique (TVBC), azygos, veines thoraciques internes), encoches costales, dilatation du bouton aortique
- Signes en rapport avec l'étiologie : tumorale (élargissement médiastinal, atélectasie, adénopathies...) ou vasculaire (cardiomégalie)

2. Phléboscaner cervico-thoracique avec injection bi-brachiale : examen de référence ⁽²⁾ :

Signes directs de l'obstruction :

- Compression extrinsèque :

Absence d'opacification d'un segment veineux ;

Refoulement ou déformation d'un axe veineux mal opacifié.

- Envahissement tumoral :

Disparition du liseré graisseux avec contact tm-vx > 90° ;

Sténose circonférentielle, occlusion, bourgeon endo-luminal, thrombus rehaussé.

- Thrombus cruorique :

Sans produit de contraste (SPC) : élargissement + matériel luminal hyperdense SPC

Avec produit de contraste (APC) : hypodensité intraluminaire avec marginalisation du PC + parfois pariétographie veineuse tardive

3. IRM thoracique :

• Compression extrinsèque : degré de sténose + étendue de la sténose

• Envahissement tumoral : étude du processus médiastinal + étude des rapports

• Thrombus cruorique : Hypersignal T1, hyposignal T2, absence de rehaussement du thrombus

4. Echographie doppler :

Signes indirects (VCS et TVBC inaccessibles) :

• Flux démodulé

• Extension de la thrombose

• Inversion du flux au niveau des veines thoraciques internes

b. Biologie :

formule de numération sanguine FNS, bilan de coagulation (D-dimères inutiles) et évaluation de la fonction rénale, calcémie.

Traitement

Deux cas de figures se présentent :

A. Obstruction de la veine cave supérieure / compression extrinsèque ou envahissement

Préconisation :

Traitement symptomatique :

• Patient en position demi-assise (élévation de la tête)

• L'administration d'Oxygène

• Corticothérapie courte : (prednisone 2 à 3 mg/kg minimum ou méthylprednisolone 2,4 à 3,6 mg/kg)

• Traitement anticoagulant à dose curative à adapter selon le diagnostic et l'évolution (efficace, au début à base d'héparine pour éviter la thrombose de la veine) ⁽³⁾

• Traitement antalgique

B. Thrombose sur cathéter veineux central

Préconisation :

• Patient en position demi-assise (élévation de la tête)

• Traitement anticoagulant à dose curative

• Discussion de l'ablation du cathéter veineux central

• Discussion de la pose d'un stent (une pose de prothèse dans la veine cave supérieure, destinée à rétablir un calibre satisfaisant)

Pour les deux cas de figures d'obstruction :

Discussion avec les oncologues et/ou les radiothérapeutes pour la poursuite de la prise en charge.

Radiothérapie médiastinale à visée décompressive

• Elle est indiquée si le SCS est dû soit à un cancer bronchique non à petites cellules, soit à un cancer bronchique à petites cellules ou à un lymphome en situation de récurrence ou d'échec de chimiothérapie.

• En situation palliative, le schéma le plus souvent utilisé est de 30 Gy en 10 fractions et 12 jours, mais d'autres fractionnements sont possibles ⁽¹⁾.

• Il a été proposé de débiter l'irradiation par 3 fractions de 3 à 4 Gy afin d'obtenir un effet décompressif rapide, avec ensuite reprise de la radiothérapie selon un fractionnement conventionnel.

Pronostic

Le SCS est le plus souvent témoin d'une maladie avancée. Moins de 10 % survivront plus de 30 mois après le traitement de l'obstruction.

La survie médiane est de 6 mois ⁽²⁾.

Conclusion

• Le syndrome cave supérieur relève d'étiologies variées dominées par la pathologie tumorale maligne ;

• Le traitement de cette pathologie, le plus souvent palliatif, vise donc à faire disparaître les symptômes et à améliorer la qualité de vie des patients.

Date de soumission

16 juillet 2023.

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêt.

Références

1. Syndrome Cave Supérieur - Prise en charge dans les 24 premières heures d'un patient atteint de cancer- AFSOS, 12/12/2014
2. Urgences oncologiques-Jean-Paul Sculier-Institut Jules Bordet -ULB
3. Traitement endovasculaire du syndrome cave supérieur d'origine maligne et de sa récurrence -V. MOULIN, P. JACOULET, J.F. BONNEVILLE- Journées Françaises de Radiologie Paris - Octobre 2009