



Cas Clinique

Thrombose Veineuse Profonde Humérale et Embolie Pulmonaire sur Déficit en Protéine S: à Propos de deux Cas

Humeral deep venous thrombosis and pulmonary embolism on S protein deficit: a report of two cases

Chris-Nadège Nganou-Gnindjio^{1,2,*}, Eric Magny Tiam³, Maggy Mbede^{1,2}, Eric Gaël Ananfack¹, Liliane Kuate^{1,2}, Danielle Valérie Ndoboko-Koe^{1,2}, Théophile Nyinyikua Nsangou¹, Oummoul Koulsoumi¹, Hilaire Djantio Noundou¹, Marie Ntep², Claude Tayou^{1,3}

1. Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé I, Yaoundé, Cameroun

2. Hôpital central de Yaoundé, Yaoundé, Cameroun

3. Centre Hospitalier et Universitaire de Yaoundé, Yaoundé, Cameroun

*Auteur correspondant : Dr Nganou-Gnindjio CN,

Email : cn_nganou@yahoo.fr

Mots clés : Thrombose humérale, embolie pulmonaire, déficit protéine S, Yaoundé-Cameroun

Keywords: Humeral vein thrombosis, pulmonary embolism, S protein deficiency, Yaoundé-Cameroun

RÉSUMÉ

La maladie veineuse thromboembolique (MVTE) regroupe deux entités cliniques principales : la thrombose veineuse profonde (TVP) et l'embolie pulmonaire (EP). Comme facteurs de risque, on dénombre entre autres : l'âge, la chirurgie, le cancer, les infections, une immobilisation prolongée, la grossesse, le déficit en protéine C, protéine S. Nous rapportons ici un cas de thrombose veineuse humérale suite à une néoplasie hypophysaire et un cas d'embolie pulmonaire sur déficit en protéine S.

ABSTRACT

Venous thromboembolic disease (VTE) includes two main clinical entities: deep vein thrombosis (DVT) and pulmonary embolism (PE). Venous thromboembolic risk factors include, among others: age, surgery, cancer, infections, prolonged immobilization, pregnancy, C protein and S protein deficiencies. We report a case of humeral venous thrombosis in a history of pituitary neoplasia and a case of pulmonary embolism due to S protein deficiency.

INTRODUCTION

La maladie veineuse thromboembolique (MVTE) est caractérisée par la formation d'un caillot sanguin ou thrombus qui obstrue une veine et s'oppose à la circulation du sang[1]. Elle regroupe deux entités cliniques : la thrombose veineuse profonde (TVP) et l'embolie pulmonaire (EP) qui, dans 90% des cas, est secondaire à la TVP des membres inférieurs[2,3]. C'est une pathologie fréquente et multifactorielle qui atteint toutes les ethnies, toutes les tranches d'âges ainsi que les deux sexes [4]. Plusieurs facteurs de risque acquis ou génétiques sont à cet effet incriminés dans sa survenue [5]. Comme facteurs de risque, on dénombre entre autres : l'âge, la chirurgie, le cancer, les infections, une immobilisation prolongée, la grossesse, le déficit en protéine C, protéine S [5,6]. Les auteurs rapportent deux cas de MVTE dont un cas de TVP du membre supérieur et une EP chez un sujet jeune secondaire à un déficit en protéine S.

PRÉSENTATION DES CAS

Cas 1

Il s'agit d'une patiente de 61 ans, amenée aux urgences suite à une tuméfaction progressive du membre supérieur

gauche et une asthénie physique évoluant depuis quatre (4) semaines. Le début était marqué par une douleur spontanée de la main gauche, à type de pesanteur, d'intensité croissante et irradiant vers l'avant-bras et le bras gauche ; cette douleur a été associée quatre (4) semaines plus tard à une tuméfaction de la main gauche évoluant de manière ascendante jusqu'au bras gauche sans troubles de la sensibilité, ni de la motricité et une fièvre intermittente sans prédominance sur le nyctémère. Dans ses antécédents, il y avait une néoplasie hypophysaire, traitée par chimiothérapie et radiothérapie adjuvante avec rémission complète depuis 2015.

L'examen clinique a montré un œdème dur, diffus, à surface luisante, ne prenant pas le godet, de la main, de l'avant-bras et du bras gauche, une différence de circonférence avec le bras droit de 4 cm (**Figure 1**). Les pouls périphériques étaient palpés et l'on notait des adénopathies axillaires gauches, à surface régulière, non douloureuses, fixes par rapport au plan profond et de consistance ferme. Le reste de l'examen clinique était sans particularité. La pression artérielle était de 148/89 mmHg, le pouls à 95 battements par minute, la saturation à l'air ambiant de 98% et la température corporelle à 37,8 °C.

Le premier diagnostic évoqué était celui d'une TVP du membre supérieur gauche. La biologie sanguine a révélé une élévation aspécifique des D-dimères à 1.500 ng/ml. L'échodoppler veineux du membre supérieur gauche a montré une thrombose humérale gauche (**Figure 2**). Devant les antécédents de néoplasie, les adénopathies palpées et vu l'âge, nous avons complété l'examen par un scanner thoraco-abdomino-pelvien et du creux axillaire gauche (**Figure 3**) ainsi qu'un phléboscaner des membres supérieurs (**Figure 4**). Le scanner thoraco-abdomino-pelvien a montrée de multiples adénopathies axillaires gauches à centre nécrotique et une masse en regard du trajet de la veine humérale gauche et le phléboscaner a mis en évidence une thrombose complète niveau de la veine humérale gauche. La patiente a été hospitalisée et a reçu un traitement anticoagulant injectable avec de l'héparine de bas poids moléculaire à dose curative (Enoxaparine) suivie d'une anticoagulation orale par un anticoagulant oral direct (Rivaroxaban) en plus des antalgiques de palier 2 (Tramadol) et de la surélévation du membre supérieur gauche. L'évolution a été marquée deux jours plus tard par une régression de la douleur du membre, des signes inflammatoires locaux et de la circonférence du bras. La patiente, autorisée à quitter l'hôpital une semaine plus tard, a été revue en consultation d'oncologie pour exploration d'éventuelle néoplasie.

Cas 2

Il s'agit d'un jeune patient de 17 ans, amené en consultation pour une dyspnée d'effort d'installation brutale calmée 10 minutes après l'effort associée à une douleur latéro-thoracique gauche brutale, d'emblée maximale, à type d'oppression, irradiant à la pointe de l'omoplate gauche, initialement déclenchée par l'effort physique, par la suite d'évolution paroxystique sans facteur déclenchant, calmée par l'immobilisation de l'hémithorax. Dans ses antécédents, on ne relevait pas de facteurs de risque de maladie veineuse thromboembolique.

L'examen clinique a montré une tachypnée à 24 cycles par minutes, une pression artérielle à 110/70mmHg, un pouls à 95 battements par minute, une saturation à l'air ambiant de 88% et une température corporelle à 37,3 °C. L'examen physique était normal avec les Scores de WELLS et GENEVE révisés nuls.

Chez ce jeune patient, le premier diagnostic évoqué a été celui d'une pneumonie aigüe à SARS-cov2 à cause du contexte épidémique. Il a également été évoqué une cause cardiaque (péricardite, syndrome coronarien) et une embolie pulmonaire. Les tests Ag et PCR COVID sont revenus négatifs et l'angiogramme thoracique a mis en évidence une embolie pulmonaire des artères sous-segmentaires des lobes supérieur et inférieur bilatéralement (**Figure 5**) avec un écho doppler veineux des membres inférieurs normal. Dans la recherche étiologique, le bilan de thrombophilie a révélé un déficit en Protéine S à 30% pour une normale entre 70-140%, un taux de Protéine C à 72% (N = 70- 130%), un taux en Antithrombine III de 106% (N= 79-102). Nous avons retenu le diagnostic d'une embolie pulmonaire aigüe bilatérale des artères sous-segmentaires des lobes

supérieur et inférieur, classée à faible risque de décès précoce, secondaire à un déficit congénital en protéine S. Le patient a été mis sous anticoagulant à vie, Rivaroxaban 15mg x 2/jour pendant 14 jours puis 20mg/jour. Une éducation thérapeutique à cet effet a été faite.

DISCUSSION

La TVP du membre supérieur (MS) est une forme particulière de MVTE. Bien qu'elle présente certains points communs avec la TVP des membres inférieurs (MI) et l'embolie pulmonaire, elle en diffère considérablement sur le plan étiopathogénique. Son incidence est difficile à estimer avec précision. Elle semble en constante augmentation en raison du recours croissant aux dispositifs intraveineux et représente environ 5 à 10% des cas [7]. Le facteur de risque principal de TVP MS est la présence d'un dispositif intraveineux sondes de stimulation cardiaque, cathéter d'hémodialyse, cathéter veineux central inséré par une veine périphérique appelé PICC (peripherally inserted central catheter) ou associé à un dispositif d'accès vasculaire implantable (DAVI), retrouvés dans 50-60% des cas [8]. Le cancer est l'autre facteur de risque majeur avec des prévalences rapportées de 38-46% chez les patients avec TVP MS [7], deux mécanismes différents étant impliqués. D'une part, la masse tumorale peut provoquer une compression extrinsèque, voire une invasion vasculaire aux niveaux axillaire, cervical ou intra-thoracique menant à une stase veineuse telle qu'une thrombose s'ensuit. D'autre part, les cancers et/ou leurs traitements sont associés à un état hypercoagulable favorisant la survenue de thromboses, avec un risque variable selon le type de cancer [9]. D'autres facteurs de risque sont les traumatismes locaux (fracture de clavicule déplacée, luxation ou chirurgie de l'épaule) [9]. Lorsqu'aucun facteur de risque n'est retrouvé, la TVP MS est considérée comme primaire (20-30%). Les TVP MS primaires touchent souvent des patients jeunes, avec un âge médian de 30-35 ans [10]. Des facteurs de risque tel qu'un état hypercoagulable à l'instar du déficit en protéine S doit également être recherché. La protéine S, une protéine vitamine K-dépendante, est un cofacteur du clivage des facteurs Va et VIIIa par la protéine C activée. La protéine S et la protéine C sont donc des composantes d'un système anticoagulant plasmatique naturel. Un déficit hétérozygote en protéine plasmatique S prédispose à la thrombose veineuse. Le déficit hétérozygote en protéine S est similaire au déficit hétérozygote en protéine C en termes de transmission génétique, de prévalence, d'examens de laboratoire, de traitement et de précautions. Le déficit homozygote en protéine S peut déclencher un purpura fulminans néonatal qui n'est pas différent cliniquement de celui dû à un déficit homozygote en protéine C. Les carences acquises en protéine C (et rapidement ensuite en protéine S) surviennent au cours d'une coagulation intravasculaire disséminée et d'un traitement par la warfarine. Le diagnostic repose sur des tests antigéniques de la protéine S plasmatique totale ou libre.

CONCLUSION

La thrombose veineuse du membre supérieure bien que rare est à rechercher chez des patients à risque, les néoplasies thoraciques étant les principales causes. De même, dans notre contexte le bilan de thrombophilie doit faire partie des examens à réaliser par le praticien dans le cadre du bilan étiologique d'une maladie veineuse thromboembolique surtout chez un patient jeune.

Conflit d'intérêt

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt

REFERENCES

1. Hong J, Lee JH, Lee JY, Lee JO, Choi WI, Ahn S, et al. Prominent seasonal variation in pulmonary embolism than deep vein thrombosis incidence: a Korean venous thrombosis epidemiology study. *Korean J Intern Med.* 1 Mai 2020;35(3):682-91.
2. Konstantinides SV, Meyer G, Becattini C, Bueno H, Geersing GJ, Harjola VP, et al. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism developed in collaboration with the European Respiratory Society (ERS): The Task Force for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal.* 21 Jan 2020;41(4):543-60.

3. Pessinaba S, Atti YD, Baragou S, Pio M, Afassinou Y, Kpéla M, et al. L'embolie pulmonaire au centre hospitalier universitaire Campus de Lomé (Togo): étude rétrospective à propos de 51 cas. *Pan Afr Med J.* 18 Juin 2017;27.
4. Beckman MG, Hooper WC, Critchley SE, Ortel TL. Venous thromboembolism: a public health concern. *Am J Prev Med.* Avr 2010;38(4 Suppl):S495-501.
5. Alhassan S, Pelinescu A, Gandhi V, Naddour M, Singh AC, Bihler E. Clinical Presentation and Risk Factors of Venous Thromboembolic Disease. *Crit Care Nurs Q.* Sept 2017;40(3):201-9.
6. Bruni FK. Venous thromboembolism: An overview. *J Vasc Nurs.* Sept 2015;33(3):95.
7. MunozFJ, MismettiP, PoggioR, . Clinical outcome of patients with upper-extremity deep vein thrombosis : Results from the RIETE Registry. *Chest* 2008;133:143–8.
8. JoffeHV, KucherN, TapsonVF, . Upper-extremity deep vein thrombosis : A prospective registry of 592 patients. *Circulation* 2004;110:1605–11.
9. KhoranaAA, McCraeKR. Risk stratification strategies for cancer-associated thrombosis : An update. *Thromb Res* 2014;133(Suppl. 2):S35–8.
10. ChanWS, GinsbergJS. A review of upper extremity deep vein thrombosis in pregnancy : Unmasking the «ART» behind the clot. *J Thromb Haemost* 2006;4:1673–7.
11. HeronE, LozinguezO, Alhenc-GelasM, . Hypercoagulable states in primary upper-extremity deep vein thrombosis. *Arch Intern Med* 2000;160:382–6.



Figure 1: différence de circonférence entre les bras gauche et droit

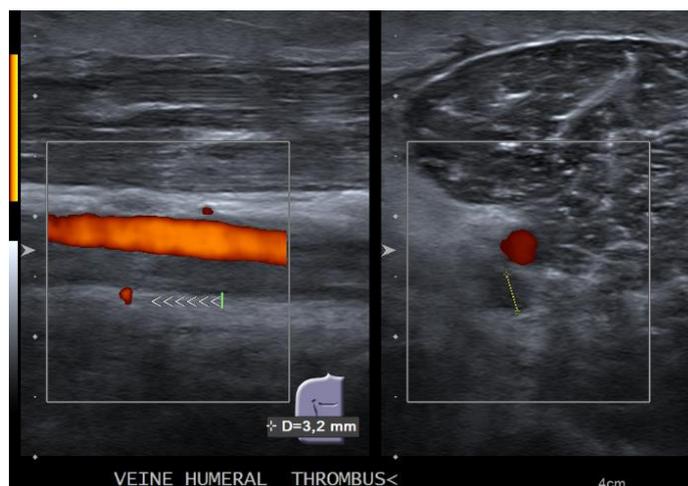


Figure 2: échodoppler veineux du membre supérieur gauche montrant un thrombus de la veine humérale

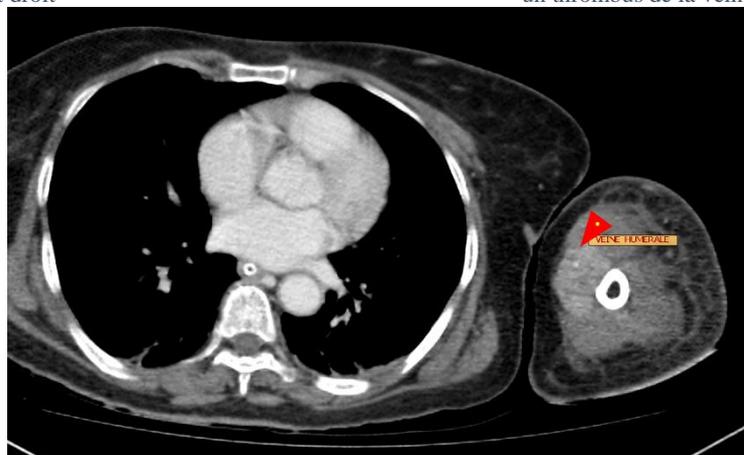


Figure 3: Angioscanner montrant de multiples adénopathies axillaires gauches à centre nécrotique et une masse en regard du trajet de la veine humérale gauche



Figure 4: phléboscaner du bras gauche montrant une thrombose complète niveau de la veine humérale gauche



Figure 5: angioscanner thoracique montrant une embolie pulmonaire bilatérale des artères sous-segmentaires des lobes supérieur et inférieur