

ALEXANDER BARTELLA¹
 HEINZ–THEO LÜBBERS¹
 BERNHARD SCHUKNECHT²
 THOMAS GANDER¹
 KLAUS W. GRÄTZ¹
 ASTRID L. KRUSE¹

¹ Département de chirurgie
 buccale et maxillo–faciale
 Centre de médecine dentaire
 de l'Université de Zurich
 Zurich

² Institut de radiologie
 médicale IRM
 Place de la Gare, Bethany,
 Stadelhofen
 Zurich

CORRESPONDANCE

PD Dr. med. Dr. med. dent.
 Astrid L. Kruse
 Klinik für Mund–, Kiefer–
 und Gesichtschirurgie
 Zentrum für Zahnmedizin
 der Universität Zürich
 Plattenstrasse 11
 8032 Zürich
 Tél. 044–255–5064
 Fax 044–255–4179
 E–mail: Astrid.Kruse@usz.ch

Traduction: Jacques Rossier
 et Thomas Vauthier



Thrombose de la veine jugulaire externe

Douleurs latéro–cervicales de cause inhabituelle:
 présentation d'un cas clinique.

MOTS–CLÉS

Lymphadénectomie,
 curage ganglionnaire cervical (*neck dissection*),
 thrombose, veine jugulaire externe,
 complication

Image en haut: Illustration du système veineux cervical
 superficiel et profond

RÉSUMÉ

Les douleurs dans la région du cou sont parfois l'objet de problèmes cliniques au cabinet médico–dentaire. Lorsqu'il s'y ajoute notamment une induration de la gaine vasculo–nerveuse cervicale, le diagnostic différentiel doit comprendre la possibilité d'une thrombose de la veine jugulaire externe. Cette pathologie exige impérativement un traitement conséquent ainsi que l'investigation systématique des causes possibles.

Le cas clinique exemplaire présenté dans ce travail illustre l'apparition et l'évolution d'une telle thrombose. Malgré la présence de certains facteurs de risque, la cause est restée inconnue. Les principales étiologies possibles ont cependant été recherchées et sont présentées au lecteur. Parmi ces différentes étiologies, une tumeur maligne peut être en cause, en particulier dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique.

Introduction

Les principales étiologies des thromboses de la veine jugulaire sont les infections liées à un cathéter veineux central, les infections (notamment les plaies infectées) et les fistules de la région de la tête et du cou, mais aussi certains événements peropératoires tels que l'occlusion ou la compression de la veine, les traumatismes de l'endothélium ou encore la diminution du flux sanguin veineux pendant l'anesthésie ou au cours de la gestion postopératoire de l'évolution de la pression artérielle (LEONTSINIS ET COLL. 1995; CHATTOPADHYAY ET COLL. 2012). De plus, la lumière de la veine jugulaire diminue généralement au cours de la phase post-opératoire, ce qui a un effet prothrombotique (HARADA ET COLL. 2003). Par contre, la probabilité de la survenue de thromboses n'est pas influencée par la radiothérapie périopératoire (BROWN ET COLL. 1998).

La thrombose d'une veine jugulaire interne est une complication fréquente des curages sélectifs des ganglions lymphatiques cervicaux, que l'on retrouve dans 14 à 26,4% de l'ensemble de ces cas (QURAIISHI ET COLL. 1997; BROWN ET COLL. 1998). C'est au cours de la période postopératoire immédiate que la probabilité d'une telle thrombose est la plus élevée; cependant, le taux de recanalisation de ces thromboses veineuses est généralement bon, de sorte que l'incidence des thromboses persistantes ou récurrentes n'est que de 20% environ à trois mois (QURAIISHI ET COLL. 1997). Après ce laps de temps, le flux sanguin atteint dans la plupart des cas le niveau préopératoire (PRIM ET COLL. 2000).

De manière générale, la présentation clinique de la thrombose jugulaire est tout d'abord aspécifique et se manifeste par une tuméfaction unilatérale douloureuse à la palpation sur le trajet des vaisseaux, associée éventuellement à des adénopathies cervicales. Le patient adopte parfois une «position antalgique», caractérisée par une flexion latérale du cou pouvant entraîner un torticolis. Différentes complications peuvent survenir, par exemple une dysphagie, une dyspnée et une infection secondaire du thrombus avec sepsie ultérieure (BOEDEKER ET COLL. 2004). Une autre complication redoutée est l'embolie pulmonaire, avec obstruction thrombo-embolique des artères pulmonaires.

La suspicion clinique de thrombose aiguë de la veine jugulaire doit être confirmée dans les plus brefs délais par l'imagerie médicale: IRM (séquences SE, TSE, GRE), scanner avec produit de contraste ou échographie (COHEN 2012). Les tests de laboratoire devraient comprendre les D-dimères en tant que marqueurs relativement non spécifiques mais très sensibles des thromboses (HALLBACH 2006), ainsi que les marqueurs de l'inflammation (CRP, leucocytes), avec réalisation d'hémocultures afin de détecter d'éventuelles infections et de pouvoir les traiter en temps opportun de façon appropriée.

Même lors de simple suspicion de thrombose, il est nécessaire d'initier l'héparinisation du patient et d'administrer un antibiotique à large spectre (BOEDEKER ET COLL. 2004).

Présentation de cas

Un patient de sexe masculin âgé de 75 ans s'est présenté pour la première fois en 2008 dans nos services avec un carcinome épidermoïde confirmé histologiquement dans la région antérieure du maxillaire supérieur (régions 13 à 23). Classification TNM initiale: pT4a pN0 Mx G1.

Diagnostiques secondaires: le patient présentait une hypertension artérielle et une hypertrophie bénigne de la prostate, ainsi

qu'un status après vagotomie (en 1973) en raison d'ulcères gastriques récurrents. Facteurs de risque individuels: statut après tabagisme à un âge précoce avec un total cumulé de 35 paquets-années (le patient avait arrêté de fumer depuis 31 ans au moment de l'intervention chirurgicale); abus d'alcool avec une bouteille de vin par jour.

Anamnèse médicamenteuse: le patient prenait de l'aspirine Cardio® 100 mg 1-0-0 (Bayer Suisse SA) en prévention primaire, et du Zestoretic mite® (lisinopril + hydrochlorothiazide) 10/12,5 mg 1-0-0,5 (AstraZeneca SA) pour le traitement de son hypertension artérielle.

Une exérèse tumorale à visée curative a été effectuée à une distance sécuritaire de 1 cm de la tumeur, avec résection des 2/3 du maxillaire, accompagnée d'un curage ganglionnaire susomo-hyoïdien des deux côtés et d'une exérèse bilatérale des glandes sous-maxillaires. Lors de l'intervention, l'accent a été porté sur la protection des nerfs accessoires de Willis, des nerfs hypoglosses, des rameaux marginaux du nerf facial et des veines jugulaires internes des deux côtés. En outre, une prothèse obturatrice été ajustée lors de la même phase opératoire.

Au cours de la phase postopératoire, une tuméfaction fluctuante s'est développée dans la région cervicale droite; la ponction a permis de retirer un liquide séreux, sans signe d'infection. Le patient est sorti de l'hôpital le 11^e jour après l'intervention; il se sentait bien subjectivement, et les plaies opératoires étaient en bonne voie de guérison. Lors du status de sortie, on relevait seulement une hypoesthésie postopératoire dans les régions du V2 et V3 des deux côtés, ainsi qu'une tuméfaction discrète, mais sans rougeur, chaleur ou fluctuation dans la région cervicale droite.

Après cette hospitalisation, l'évolution ultérieure a été sans particularité. A la fin de l'année 2008, soit environ 1,5 an après l'intervention chirurgicale, le patient a été hospitalisé à nouveau pour la réhabilitation du maxillaire supérieur par des implants. L'intervention elle-même s'est déroulée sans incidents; en phase postopératoire, une hémorragie est survenue, qui a pu être maîtrisée sans perte notable de sang ni réintubation. Le patient a pu quitter l'hôpital deux jours après l'implantation; cette fois également, le patient se sentait bien subjectivement, et les plaies opératoires étaient en bonne voie de guérison.

Par la suite, le patient s'est présenté à notre consultation début 2012, en dehors de ses rendez-vous de contrôle réguliers. Quatre ans s'étaient donc écoulés depuis l'exérèse de la tumeur. Au status, la gaine vasculonerveuse cervicale droite était douloureuse au toucher; selon le patient, il s'agissait d'une douleur d'intensité croissante apparue depuis une semaine environ. Il n'y avait pas de rougeur, de tuméfaction ou de restriction fonctionnelle. A la palpation, on constatait la présence d'un cordon induré dans cette région.

Les examens de laboratoire ont mis en évidence une augmentation des D-dimères à 63 mg/l (valeur normale: <0,5 mg/l) et un taux de filtration glomérulaire (GFR) diminué, de 84 ml/min (valeur normale: >90 ml/min), pour une valeur normale de la créatinine de 74 µmol/l (valeur normale: 62-106 µmol/l). Les autres examens de laboratoire étaient sans particularité. En particulier, les paramètres de l'inflammation étaient tous normaux.

La constellation clinique comprenant une élévation des D-dimères, un cordon cervical induré et douloureux avec une lumière inhomogène à l'ultrasonographie ainsi que la réduction

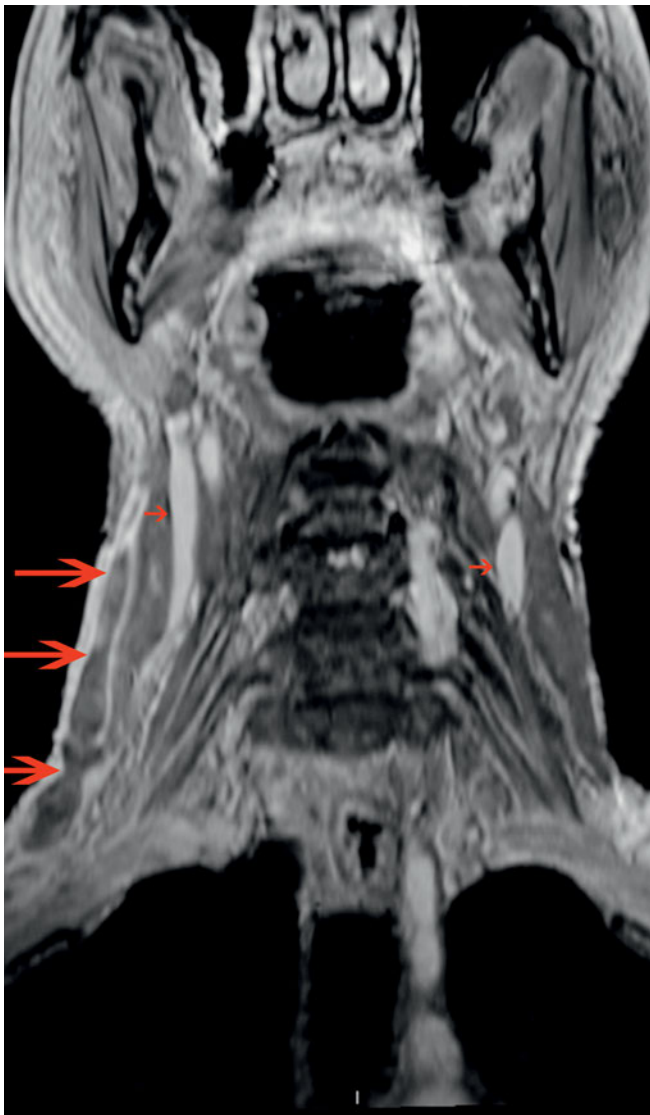


Fig. 1 Image IRM 3D coronale (frontale) avec contraste renforcé (T1 Gd). Opacification absente de la lumière de la VJ externe droite, dilatation du vaisseau et enrichissement d'aspect inflammatoire de la paroi vasculaire (grandes flèches). La VJI (petites flèches) est ouverte des deux côtés.

du flux sanguin dans la zone décrite était déjà conclusive pour le diagnostic de thrombose de la veine jugulaire externe. Pour confirmer le diagnostic et en rechercher les causes, en particulier pour exclure une récurrence tumorale, une IRM a été réalisée. Elle a permis de confirmer le diagnostic de suspicion. Cette IRM a permis en effet de mettre en évidence une thrombophlébite de la veine jugulaire externe droite, débutant au niveau de l'os hyoïde, avec extension sus-claviculaire jusqu'à proximité de la jonction avec l'artère brachiocéphalique droite, accompagnée d'une augmentation de calibre de la veine (fig. 1 et 2). Il y avait en outre des adénopathies cervicales des deux côtés (28×10 mm à droite, 16×9 mm à gauche). Il n'y avait cependant aucun signe d'infection, de récurrence tumorale ou d'une autre cause de la thrombose.

Une héparinisation thérapeutique a été immédiatement initiée, avec activité anti-Xa comprise entre 0,5 et 1. Les symptômes du patient se sont alors améliorés, et les douleurs avaient disparu sept jours après le début du traitement anticoagulant, même si la veine jugulaire externe était encore indurée à la palpation.

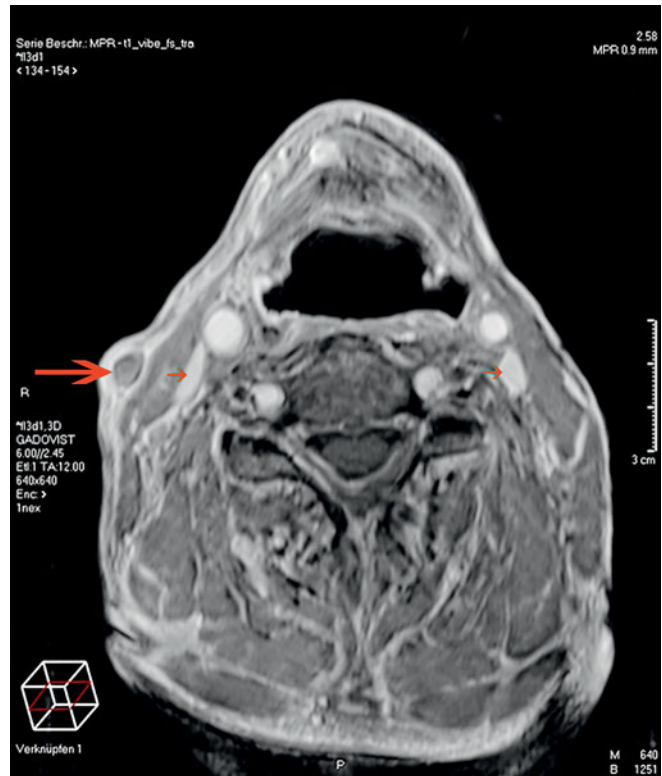


Fig. 2 Image IRM 3D axiale avec contraste renforcé (T1 Gd). Absence d'opacification de la lumière de la VJ externe droite, distension du vaisseau et enrichissement d'aspect inflammatoire au niveau de la paroi vasculaire (grande flèche). Les VJI (petites flèches) sont ouvertes des deux côtés.

Après le traitement antithrombotique primaire par héparine, on a passé à l'anticoagulation orale par warfarine (Marcoumar®) pendant six mois (INR cible 2,5). Lors des contrôles suivants (3, 6 et 12 mois après la thrombose), le patient était subjectivement asymptomatique et ne présentait aucun signe de récurrence thrombotique.

Discussion

Les symptômes d'une gaine vasculo-nerveuse indurée et douloureuse à la palpation dans la région cervicale, avec des douleurs d'intensité croissante au toucher, peuvent être considérés comme relativement typiques et ont déjà été rapportés par différents auteurs (MAIER ET COLL. 2010; CHATTOPADHYAY ET COLL. 2012; OHBA ET COLL. 2012). Par ailleurs, le patient était asymptomatique: il ne présentait pas d'autres symptômes habituellement décrits dans cette affection comme une dyspnée, une tachypnée ou encore une dysphagie. A part les signes et symptômes mentionnés ci-dessus, l'examen clinique initial ne montrait aucun autre signe clinique typique tel qu'une tuméfaction, une rougeur ou une hyperthermie dans la zone décrite (BOEDERKER ET COLL. 2004; MODAYIL ET COLL. 2009; MAIER ET COLL. 2010; CHATTOPADHYAY ET COLL. 2012).

La confirmation définitive du diagnostic a été apportée par l'examen IRM montrant une augmentation du calibre veineux présténotique (YOSHIKAWA ET COLL. 2011) au niveau de l'os hyoïde, avec mise en évidence d'une dilatation vasculaire et d'une thrombose s'étendant presque jusqu'à l'abouchement dans la veine brachiocéphalique droite.

Parmi les tests de laboratoire, l'augmentation des D-dimères constitue un marqueur non spécifique d'un événement thrombotique (sensibilité > 95%, spécificité < 50%, selon HALLBACH

2006). Dans le cas présent, l'augmentation des D-dimères à 0,63 mg/l (valeur normale: < 0,50 mg/l) est comparable avec les taux observés dans les cas publiés de thrombose de la veine jugulaire interne (MAIER ET COLL. 2010; LIM ET COLL. 2011; YOSHIKAWA ET COLL. 2011; CHATTOPADHYAY ET COLL. 2012). Tous les autres paramètres de laboratoire étaient normaux.

Dans le cas qui nous occupe, l'étiologie de la thrombose n'a finalement pas pu être clairement établie. Une maxillectomie partielle a certes été réalisée, avec curage ganglionnaire des régions I-III des deux côtés, mais l'opération a été réalisée quatre ans auparavant, ce qui est une période très atypique pour le développement d'une thrombose. En règle générale, les thromboses surviennent immédiatement après l'opération (dans 14 à 26,4% des cas). Trois mois environ après une intervention chirurgicale, en raison d'une rhéologie qui se situe alors le plus souvent aux niveaux préopératoires, l'intervention elle-même n'est plus guère un facteur de risque pertinent à cet égard (QURAIHI ET COLL. 1997; BROWN ET COLL. 1998; PRIM ET COLL. 2000). Par ailleurs, il n'a pas été mis en évidence chez ce patient des facteurs thrombogènes potentiels typiques ou d'autres comorbidités susceptibles d'expliquer une thrombose de la veine jugulaire. Ainsi, le patient ne présentait aucun signe d'infection, un argument qui parle contre la présence d'un syndrome de Lemierre (BOEDEKER ET COLL. 2004; MAIER ET COLL. 2010). De même, il n'y a pas eu dans le passé immédiat une blessure iatrogène par cathéter veineux central jugulaire ou un traumatisme cervical; il n'y a pas non plus d'abus de drogues par voie intraveineuse (BOEDEKER ET AL. 2004). La survenue isolée de cet événement thrombotique parle contre la présence d'une coagulopathie. En outre, il n'y avait aucun indice en faveur d'autres causes possibles d'une thrombose veineuse jugulaire telles qu'un lupus érythémateux disséminé ou une polycythémie (ELIES & HERMES 1992; BOEDEKER ET COLL. 2004). De plus, une thrombose (redoutée) dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique (ELIES & HERMES 1992; STAR STRATER ET COLL. 2008) n'a pas pu être confirmée, car il n'existe à ce jour aucun indice d'une récurrence tumorale ou d'une autre tumeur maligne chez ce patient.

En règle générale et en l'absence d'une cause évidente, il est important de rechercher un processus néoplasique lors de thrombose spontanée de la veine jugulaire. En effet, plus de 50% des thromboses veineuses jugulaires se manifestent dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique (tab. I).

Parmi les facteurs de risque prothrombotiques généraux, le patient présente une hypertension artérielle, une anamnèse tabagique cumulée de 35 paquets-années (même s'il a arrêté de fumer 31 ans avant l'événement en question), ainsi qu'un âge avancé (79 ans). Cependant, ces facteurs favorisent surtout la survenue de thromboses veineuses profondes des membres inférieurs (BRAUN & DORMANN 2010), ce qui semble moins important sur le plan pathogénique dans le cas qui nous occupe, parce que la localisation est inhabituelle, et en l'absence d'autres événements thrombotiques avant ou après celui que nous rapportons. Sur le plan des médicaments, le patient prenait avant l'intervention de l'aspirine Cardio® 100 mg 1-0-0 (Bayer Suisse SA) en prévention primaire cardio-vasculaire et du Zestoretic® 10/12,5 mg 1-0-0,5 (AstraZeneca AG) pour le traitement de son hypertension artérielle. Une augmentation de la fréquence des événements thrombotiques n'est pas décrite en relation avec ces deux médicaments.

En raison de la suspicion de thrombose de la veine jugulaire, l'héparinisation du patient a été immédiatement initiée, visant

Tab. I Etiologie et fréquence des thromboses veineuses jugulaires spontanées selon Boedeker et coll. (BOEDEKER ET COLL. 2004)

Pathogenèse	%
Paranéoplasique	50
Para-infectieuse	30
Toxicomanie i.v.	10
Grossesse	10

à obtenir une activité anti-Xa comprise entre 0,5 et 1. Le début immédiat du traitement anticoagulant par héparine correspond aux lignes directrices actuelles de l'Association des sociétés scientifiques médicales en Allemagne (AWMF). Il y est explicitement spécifié que l'anticoagulation initiale doit être réalisée avec de l'héparine non fractionnée ou de bas poids moléculaire, car les premières 24 heures sont cruciales pour prévenir l'ascension du thrombus (HACH-WUNDERLE 2010). Dans le cas présent, une héparine de bas poids moléculaire a été utilisée. Des contrôles des taux d'anti-Xa ont été effectués régulièrement, avec des valeurs comprises constamment entre 0,5 et 1 UI/ml, ce qui correspond à la fourchette thérapeutique normale supérieure (HACH-WUNDERLE 2010). Au vu de la fonction rénale légèrement altérée du patient (GFR 84 ml/min; valeur normale: > 90 ml/min; créatinine 74 µmol/l; valeur normale 62-106 µmol/l), il a été initialement traité avec de l'héparine non fractionnée en raison de sa simplicité d'emploi. Après le traitement initial, il s'agissait de passer à l'anticoagulation orale pour la prévention à moyen terme des récurrences thrombotiques. Ce qui a été réalisé chez notre patient avec de la warfarine (Marcoumar®), avec un INR cible de 2,5. L'héparine a été interrompue lorsque l'INR a été compris entre 2 et 3 pendant deux jours consécutifs, ce qui correspond également aux directives de l'AWMF. Actuellement, il n'y a pas encore de normes internationales standard pour le traitement de la thrombose de la veine jugulaire interne, et il en est de même lors de la thrombose de la veine jugulaire externe (STERN-STRATER ET COLL. 2008).

Les symptômes du patient ont régressé progressivement sous ce traitement; les douleurs avaient disparu sept jours après le début du traitement anticoagulant, même si l'on palpait encore un cordon induré sur le trajet de la veine jugulaire externe. Lors des contrôles réalisés en ambulatoire trois, six et douze mois après la sortie, le patient était chaque fois subjectivement asymptomatique, de sorte que l'anticoagulation orale a été stoppée après six mois. A ce jour, deux ans après l'événement, il n'a pas été observé d'autres événements thrombotiques. Sur le plan oncologique également, le patient est resté asymptomatique. En définitive, l'étiologie de cette thrombose reste donc incertaine.

Le pronostic à long terme des patients présentant une thrombose de la veine jugulaire dépend fortement de l'étiologie de la thrombose et de la localisation du thrombus. Ainsi, dans une étude avec 210 patients, Ascher et coll. ont montré que la mortalité à douze mois lors de thromboses dans la région cervico-faciale et brachio-céphalique est comprise entre 40 et 59% en fonction de l'étendue de la thrombose et des comorbidités présentes. Fait intéressant, aucun de ces patients n'est décédé

d'embolies pulmonaires lorsque celles-ci provenaient de thromboses localisées dans les veines de la région cervicale, mais tous les décès enregistrés ont été consécutifs à une maladie néoplasique sous-jacente, à des embolies pulmonaires à partir de thromboses veineuses profondes des membres inférieurs ou encore à une défaillance multiviscérale (ASCHER ET COLL. 2005). Toutefois, le risque d'embolie pulmonaire ne devrait pas être sous-estimé car Munoz et coll., notamment, ont précisé que dans un collectif de 512 patients, le taux des embolies pulmonaires lors de thromboses veineuses profondes des membres supérieurs et de la région cervico-faciale est de 4,4% de l'ensemble des patients, et que la propagation des thromboses du système veineux cervical superficiel au système veineux profond est possible (MUNOZ ET COLL. 2008).

Conclusions

Lors de tuméfactions, d'indurations et/ou de douleurs dans la région cervicale, la possibilité d'une thrombose veineuse dans cette région doit être prise en compte dans le diagnostic différentiel et investiguée. En plus d'un traitement conséquent, ces thromboses veineuses nécessitent la recherche cohérente d'une affection sous-jacente, y compris la recherche d'une tumeur maligne en tant que cause d'une thrombose paranéoplasique. Bien qu'il n'y ait pas de différences anatomiques ou fonctionnelles fondamentales entre le système veineux cervical superficiel et profond, il est important de noter que toutes les publications et discussions sur les facteurs risques et les traitements des thromboses de ces vaisseaux concernent en fait les veines profondes du cou.