

Thromboses Veineuse de siège inhabituel

JP Laroche
Unité de Médecine Vasculaire
CHU Montpellier



- Janvier 2013 -



Thromboses Veineuse de siège inhabituel

JP Laroche
Unité de Médecine Vasculaire
CHU Montpellier



1/2
- Janvier 2013 -

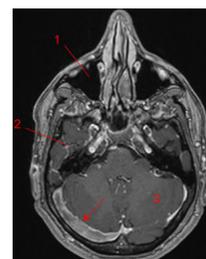


Conflit d'intérêts

- Actelion France
- Aloka /Hitachi Europe
- Astra Zeneca
- Atys Médical
- Bayer HealthCare
- BMS
- Daiichi sankyo
- GSK
- Léo-Pharma
- Pierre Fabre
- Sanofi Aventis
- Toni Pharm



ARMV LR 13 Avril 2013

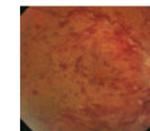


Thrombus situé dans
le sinus sagittal supérieur

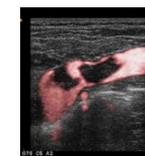
TV CEREBRALE



TV MESENTERIQUE



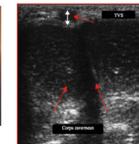
Occlusion veineuse
rétinienne



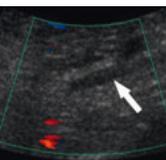
TV JUGULAIRE



Maladie de MONDOR



TV RENALE



TV OVARIENNE

TV de siège inhabituel Les femmes



Best Practice & Research Clinical Haematology 25 (2012) 265–274



Contents lists available at SciVerse ScienceDirect
Best Practice & Research Clinical
Haematology

journal homepage: www.elsevier.com/locate/beha



4

Extra-abdominal venous thromboses at unusual sites

Ida Martinelli, MD, PhD, Consultant Hematologist, Responsible of the Thrombosis Center^{a,*}, Valerio De Stefano, MD, Professor of Hematology, Director of the Hematology Service^b

^a Angelo Bianchi Bonomi Hemophilia and Thrombosis Center, Department of Internal Medicine and Medical Specialties, Fondazione IRCCS Ca' Granda – Ospedale Maggiore Policlinico, Via Pace, 9, 20122 Milan, Italy

^b Institute of Hematology, Catholic University, Largo Gemelli 8, 00168 Rome, Italy



Best Practice & Research Clinical Haematology 25 (2012) 253–264



Contents lists available at SciVerse ScienceDirect

Best Practice & Research Clinical
Haematology

journal homepage: www.elsevier.com/locate/beha



3

Abdominal thromboses of splanchnic, renal and ovarian veins

Valerio De Stefano, MD, Professor of Hematology, Director of the Hematology Service^{a,*}, Ida Martinelli, MD, PhD, Consultant Hematologist, Responsible of the Thrombosis Center^b

^a Institute of Hematology, Catholic University, Largo Gemelli, 8, 00168 Rome, Italy
^b Angelo Bianchi Bonomi Hemophilia and Thrombosis Center, Department of Internal Medicine and Medical Specialties, Fondazione IRCCS Ca' Granda – Ospedale Maggiore Policlinico, Via Pace, 9, 20122 Milan, Italy



TV de siège inhabituel

- TV Cérébrale
- TV Mésentérique
- TV Rénale
- TV ovarienne
- TV jugulaire
- Maladie de Mondor (sein, thorax, pénis)
- TV rétinienne (OVR)



TV de siège inhabituel

- TV Cérébrale
- TV Mésentérique
- TV Rénale
- TV ovarienne
- TV jugulaire
- Maladie de Mondor (sein, thorax, pénis)
- TV rétinienne (OVR)



TV Cérébrale (Neuro Vasculaire)

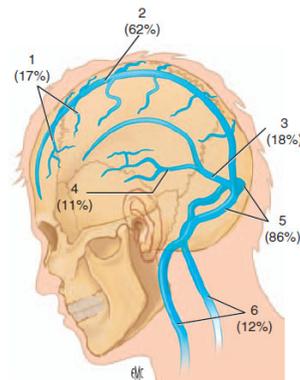


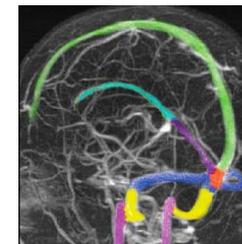
Figure 1. Sinus duraux et veines cérébrales les plus importants. Les chiffres indiquent le pourcentage d'occlusion rencontré dans les thromboses veineuses cérébrales pour chaque sinus et veine [5]. 1. Veine corticale ; 2. sinus sagittal supérieur ; 3. sinus droit ; 4. veine de Galen et veines internes profondes ; 5. sinus latéraux ; 6. veines jugulaires.

EMC Angéiologie 2007



Quelques chiffres

- 0.67 / 100 000 / an
ou 5 / 1 million
- < 1% des AVC
- Diagnostic souvent retardé
- ou manqué
- 75% femmes adultes
- > 80% évolution favorable



Leach, Radiographics 2006



Présentation Clinique

- **Céphalée : 88,8%** : installation progressive, rarement brutal
- **Déficit moteur : 37,3%**
- **Crises épilepsie : 39,3%**
- **Œdème papillaire : 28,3%**
- **Hypertension IC : 22,9%**
- **Troubles phasiques : 20%**
- **Troubles vigilance : 14%**
- **Troubles psychiatriques : 22%**



Ferro JM, Stroke 2004;35;664-70

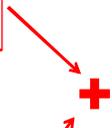


Facteurs de risque

Table 1
 Risk factors for cerebral sinus and vein thrombosis in adults. The percent estimates are the ranges from single studies [4-6,14,15] and revision papers [13].

Cerebral sinus and vein thrombosis	
Local risk factors (%)	
Acquired	
Brain tumors	2
Central nervous system infections	2-5
Ear, mouth, face, and neck infections	8-14
Circumstantial	
Head trauma, neurosurgery, lumbar puncture, jugular catheter	1-2
Systemic risk factors (%)	
Inherited	
Antithrombin deficiency	1-7
Protein C deficiency	3-6
Protein S deficiency	3-8
Factor V Leiden	3-12
Prothrombin G20210A	11-21
Acquired	
Cancer	3-10
Myeloproliferative neoplasms	1-3
Antiphospholipid antibodies	4-17
Behcet disease	1
Autoimmune diseases	8
Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria	1
Hyperhomocysteinemia	4-29
Inflammatory bowel diseases	2-3
Oral contraceptives and other drugs	1-2
Circumstantial ^a	
Oral contraceptives	10-77
Hormone replacement therapy	4-7
Pregnancy or puerperium	2-31

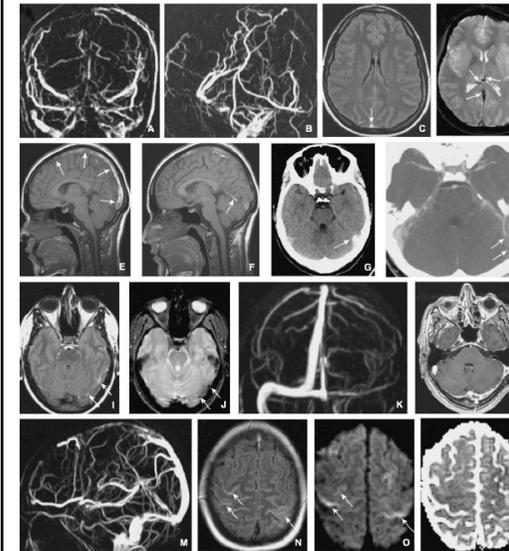
^a Percentage calculated on the number of women.



Best Practice & Research Clinical Haematology 25 (2012) 265-274



Un examen diagnostique L'IRM



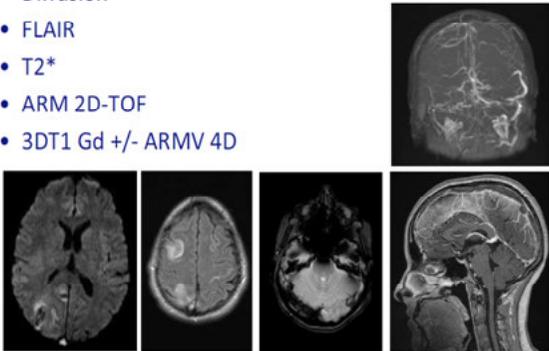
EMC Angéiologie 2007



Suspicion de TVC: protocole IRM

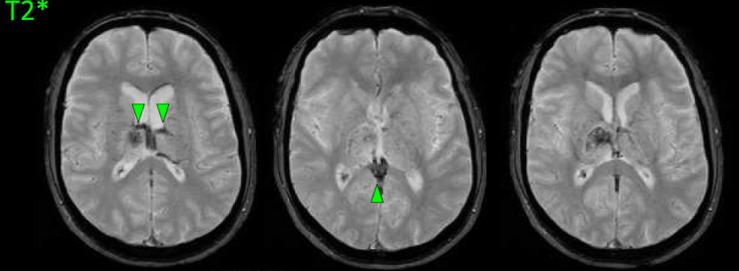
Bilan lésionnel et imagerie veineuse:

- Diffusion
- FLAIR
- T2*
- ARM 2D-TOF
- 3DT1 Gd +/- ARMV 4D

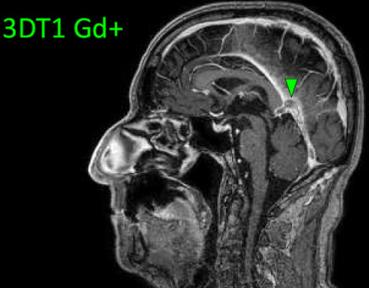


Doc : Nighogossian , Unité NV Lyon

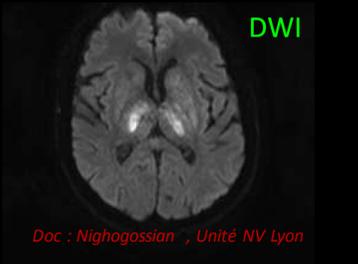
T2*



3DT1 Gd+

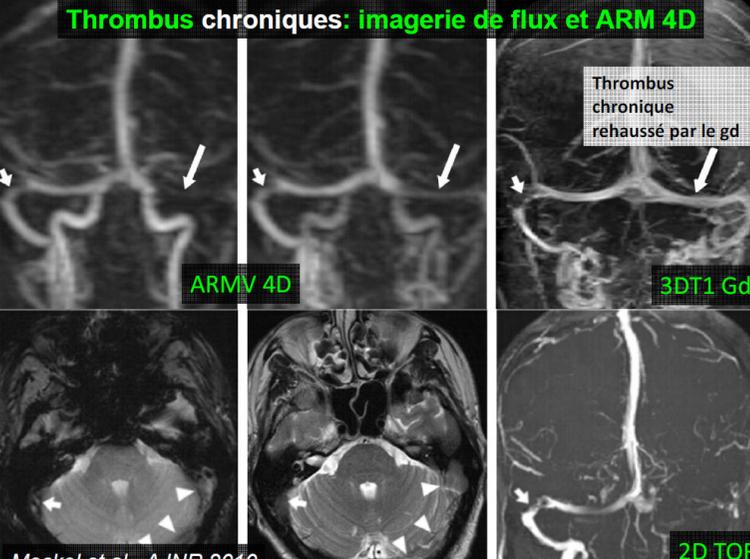


DWI



Doc : Nighogossian , Unité NV Lyon

Thrombus chroniques: imagerie de flux et ARM 4D



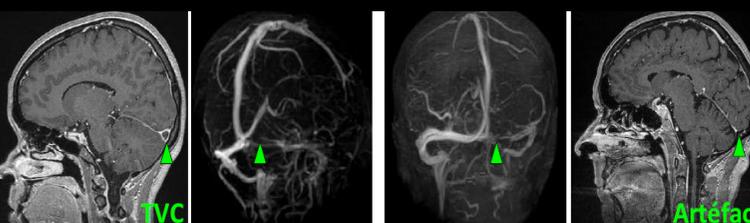
Thrombus chronique rehaussé par le gd

ARMV 4D

3DT1 Gd

2D TOF

Meckel et al., AJNR 2010

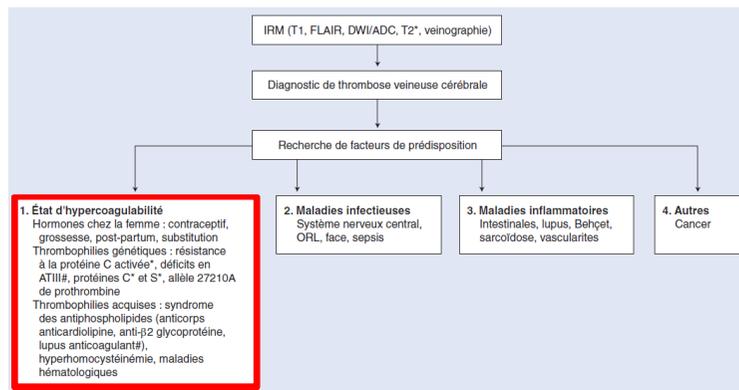


TVC

Artéfact

Doc : Nighogossian , Unité NV Lyon

Gestion thrombose veineuse cérébrale



EMC Angéiologie 2007



Traitement

- HBPM puis relais AVK
- La présence d'une hémorragie cérébrale en phase aigüe n'est pas une CI aux AC
- Durée : 3 mois en cas de risque transitoire, entre 6 à 12 mois au cas par cas
- Quelques cas d'études non contrôlées de Fibrinolyse locale ou systémique (dernier recours en cas de coma)



Durée de l'anticoagulation orale ?

- Absence d'étude contrôlée
- Durée médiane dans ISCVT: 7.7mois
- La recanalisation survient en général dans les 4 premiers mois

Thromboses veineuses extracérébrales

(Seventh ACCP conference on antithrombotic & thrombolytic therapy, Chest 2004)

- 3 mois: facteur favorisant transitoire
- 6-12 mois ou plus
 - Idiopathique
 - Thrombophilie (facteur V Leiden hétérozygote, mutation G20210A de la prothrombin, déficit en antithrombine, facteur V Leiden homozygote, anticorps antiphospholipides, déficit en protéine C ou S, ≥2 thrombophilies)
 - ≥2 épisodes de thrombose veineuse

Doc : Nighogossian , Unité NV Lyon



International Study on Cerebral Vein and dural sinus Thrombosis (ISCVT)

- 624 patients
- 39% avec lésions hémorragiques avant traitement
- 83% traités par héparine
- suivi médian de 16 mois:
 - mRS 0-2: 86.6%
 - mRS 3: 2.9%
 - mRS 4-5: 2.2%
 - Décès: 8.3%

Doc : Nighogossian , Unité NV Lyon



TV de siège inhabituel

- TV Cérébrale
- TV Mésentérique
- TV Rénale
- TV ovarienne
- TV jugulaire
- Maladie de Mondor (sein, thorax, pénis)
- TV rétinienne (OVR)



TV Mésentérique (Budd-Chiari, TV portale extra hépatique, TV veine mésentérique)



Points importants

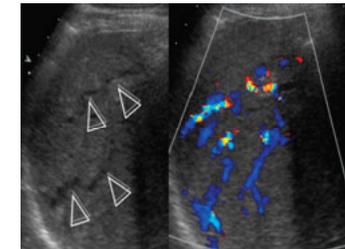
- Diagnostic moins invasif grâce aux progrès de l'imagerie (écho-Doppler, scanner)
- Importance de Sd méyloprolifératifs identifiés dans 20 à 50% des cas par la mise en évidence de la mutation JAK 2 V617F
- Stratégies thérapeutiques par étape en fonction de la réponse au traitement

*Sang Thrombose Vaisseaux 2010 ;
22, n° 4 : 201-8*



Quelques chiffres Sd de Budd-Chiari Primitif

- Maladie rare
- 30 / 100 000 millions d'habitants / an en France
- 60% de femmes
- Age médian 38 ans



*Sang Thrombose Vaisseaux 2010 ;
22, n° 4 : 201-8*



SD de Budd-Chiari

- **Obstacle au retour veineux hépatique en l'absence d'insuffisance cardiaque droite ou de péricardite constrictive**
- **L'obstacle responsable du SBC est donc situé au niveau des veines hépatiques de petit ou de gros calibre ou au niveau de la portion supra hépatique de la veine cave inférieure**
- **Lorsque l'obstruction est causée par une invasion ou une compression par une tumeur, le SBC est alors considéré comme secondaire**
- **Dans le cas contraire, le SBC est dit primitif (*expression hépatique d'un état pro thrombotiques*)**

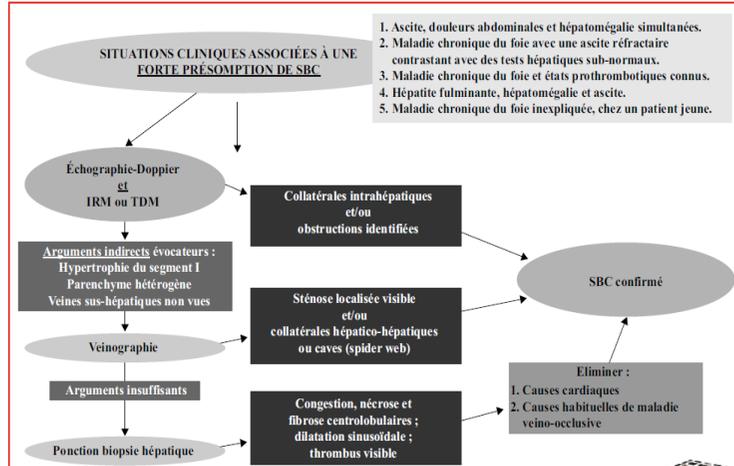
*Sang Thrombose Vaisseaux 2010 ;
 22, n° 4 : 201-8*



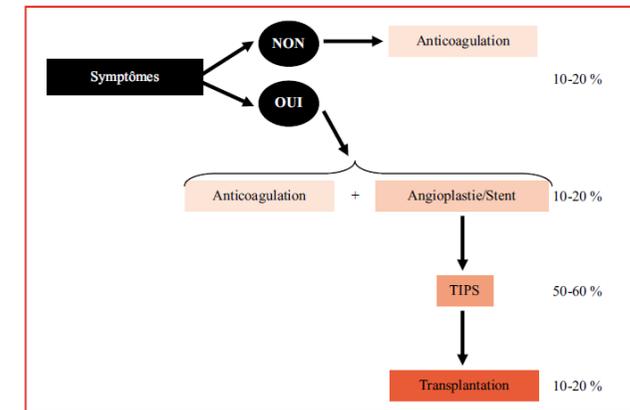
Tableau 1. États prothrombotiques au cours du syndrome de Budd-Chiari

États prothrombotiques	Tests diagnostiques	Prévalence estimée (%)
Congénitaux		
Déficit en antithrombine	Évaluables uniquement si la fonction hépatique est conservée (taux de Quick normal). Dans ce cas, dosage plasmatique des protéines C, S et antithrombine	5
Déficit en protéine C		15
Déficit en protéine S		7
Facteur V Leiden hétérozygote	Résistance à la protéine C activée. Si présente, test moléculaire	20
Mutation G20210A du facteur II	Test moléculaire	7
Acquis		
Syndromes myéloprolifératifs avec mutation V617F de JAK2	Recherche de la mutation V617F de JAK2 dans les granulocytes circulants	40
Syndromes myéloprolifératifs sans mutation V617F de JAK2	Si cette mutation est absente, biopsie ostéo-médullaire à la recherche d'amas de mégacaryocytes dystrophiques	10
Syndrome des anticorps antiphospholipides	Anticoagulant circulant de type lupique, anticorps anti-beta2-glycoprotéine-1, anticorps anticardiolipine	20
Maladie de Behçet	Critères du groupe international d'étude	5
Hémoglobinurie paroxystique nocturne	Cytométrie en flux à la recherche de déficit en CD55 et CD 59 dans les érythrocytes et granulocytes circulants	5
Autres (maladie de système, infection)		
Facteurs externes		
Contraception orale chez les femmes	Interrogatoire	40
Grossesse dans les trois mois précédant le diagnostic (femmes en âge de procréer)	Interrogatoire	15
Plusieurs facteurs		35
Aucun facteur		10

*Sang Thrombose Vaisseaux 2010 ;
 22, n° 4 : 201-8*



*Sang Thrombose Vaisseaux 2010 ;
 22, n° 4 : 201-8*



*Sang Thrombose Vaisseaux 2010 ;
 22, n° 4 : 201-8*



TV Mésentérique (Budd-Chiari, TV portale extra hépatique, TV veine mésentérique)



TV portale extra hépatique

- La TVPEH est une affection rare, atteignant les enfants et les adultes
- Cause le plus fréquente d'hypertension portale non cirrhotique
- La thrombose de la veine porte peut s'étendre en aval aux branches droites et gauches et aux branches segmentaires intra-hépatiques et en amont à la veine splénique, à la veine mésentérique supérieure ou inférieure.

*Sang Thrombose Vaisseaux 2009 ;
21, n° 3 : 140-50*



Facteurs de risque	Patients ayant une OVPEH (%)
SMP	20-40
Syndrome des antiphospholipides	6-19
Hémoglobinurie paroxystique nocturne	0-2
Maladie de Behçet	0-31
Mutation du facteur V Leiden	6-32
Mutation du facteur II	1.4-40
Déficit en protéine C	0-26
Déficit en protéine S	2-30
Déficit en antithrombine	0-26
Déficit en plasminogène	0-6
Grossesse récente	6-40
Contraception orale récente	1-2
Hyperhomocystéinémie	12-22
TT677 MTHFR génotype	11-50

*Sang Thrombose Vaisseaux 2009 ;
21, n° 3 : 140-50*

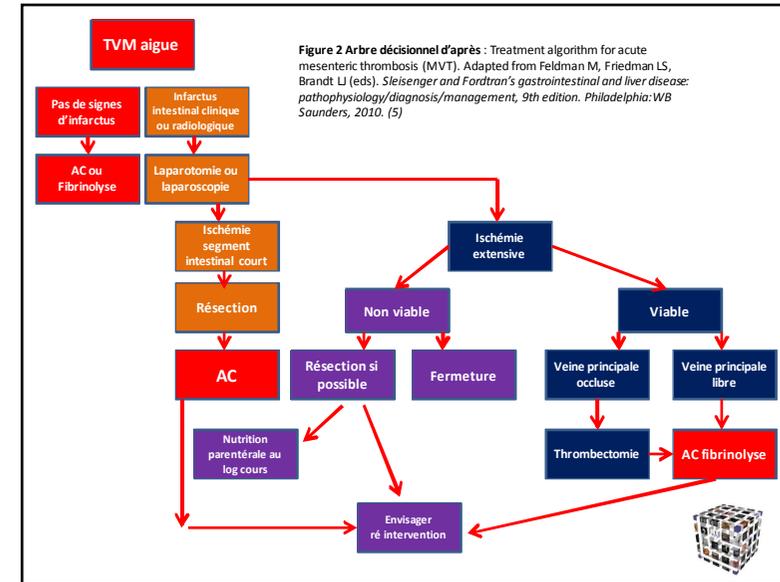


Tableau II. Critères diagnostiques des anomalies prothrombotiques chez les patients ayant un SBC ou une OVPEH

Conditions prothrombotiques	Éléments diagnostiques
Syndrome myéloprolifératif	Mutation V617F JAK2 dans les granulocytes ou cluster de mégacaryocyte dystrophique sur la biopsie ostéoméduillaire
Hémoglobinurie paroxystique nocturne	Déficit en CD55 et CD59 à la cytométrie de flux sur les cellules sanguines périphériques
Maladie de Behçet	Critères conventionnels (incluant la thrombose de la VCI)
Syndrome des antiphospholipides	Thrombose veineuse ou artérielle idiopathique Plusieurs fois positifs : une augmentation élevée des taux d'anticorps anticardiolipides ou un anticoagulant lupique, ou des anticorps anti-β ₂ -glycoprotéine 1
Facteur V Leiden	Augmentation de la résistance à la protéine C activée et biologie moléculaire pour le polymorphisme G1691A
Mutation du gène du facteur II	Biologie moléculaire pour le polymorphisme G20210A
Déficit en antithrombine	Diminution de l'antithrombine et taux de prothrombine normal ou antécédents d'histoire familiale positive
Déficit en protéines C	Diminution des taux de protéines C et taux de prothrombine normal ou un antécédent d'histoire familiale positive
Déficit en protéines S	Diminution des taux de protéines S et taux de prothrombine normal ou un antécédent d'histoire familiale positive
Hyperhomocystéinémie	Augmentation des taux à jeun d'homocystéine avant le début de la maladie
Contraception orale	Valeurs incertaines du polymorphisme C670T homozygote
Grossesse	Contraception orale au moment suspecté du début des symptômes
Maladie coeliaque	Grossesse en cours ou accouchement récent au moment suspecté du début des symptômes Anticorps anti-endomysium, antigliadine et transglutaminase

*Sang Thrombose Vaisseaux 2009 ;
21, n° 3 : 140-50*





Traitement (1)

- Basé sur l'anti coagulation parentérale seule ou en association avec un geste chirurgical si nécessaire (thrombectomie, résection colique). Relais précoce par anticoagulant oral (AVK) pour une période de 3 à 6 mois voir 12 mois à décider au cas par cas en fonction de l'étiologie. La présence de la mutation JAK2 V16F pourrait être un paramètre de maintien de l'anti coagulation. La fibrinolyse intra mésentérique a été utilisée de manière ponctuelle.

Traitement (2)

- Que disent les recommandations sur ce sujet ? Le 9° consensus de l'ACCP (février 2012) (5)
 Pour les patients présentant une thrombose symptomatique veineuse portale, mésentérique, ou splénique, l'anti coagulation est fortement recommandé e(Grade 1B). *Pour les patients chez lesquels les mêmes thromboses sont diagnostiquées fortuitement donc asymptomatiques il est suggéré l'anti coagulation comme les thromboses symptomatiques mais Grade 2C.* En ce qui concerne la durée du traitement anti coagulant il est conseillé de tenir compte comme pour les thromboses périphériques de l'existence d'un facteur déclenchant ou non. En cas de thrombose veineuse mésentérique de type idiopathique et en cas de risque hémorragique faible, il faut discuter d'une anti coagulation au long cours.

TV de siège inhabituel

- TV Cérébrale
- TV Mésentérique
- TV Rénale
- TV ovarienne
- TV jugulaire
- Maladie de Mondor (sein, thorax, pénis)
- TV rétinienne (OVR)



TV Rénale



3

Abdominal thromboses of splanchnic, renal and ovarian veins

Valerio De Stefano, MD, Professor of Hematology, Director of the Hematology Service^{a,*}, Ida Martinelli, MD, PhD, Consultant Hematologist, Responsible of the Thrombosis Center^b

^aInstitute of Hematology, Catholic University, Largo Gemelli, 8, 00168 Rome, Italy
^bAngelo Bianchi Bonomi Hemophilia and Thrombosis Center, Department of Internal Medicine and Medical Specialities, Fondazione IRCCS Ca' Granda - Ospedale Maggiore Policlinico, Via Pace, 9, 20122 Milan, Italy



Données générales

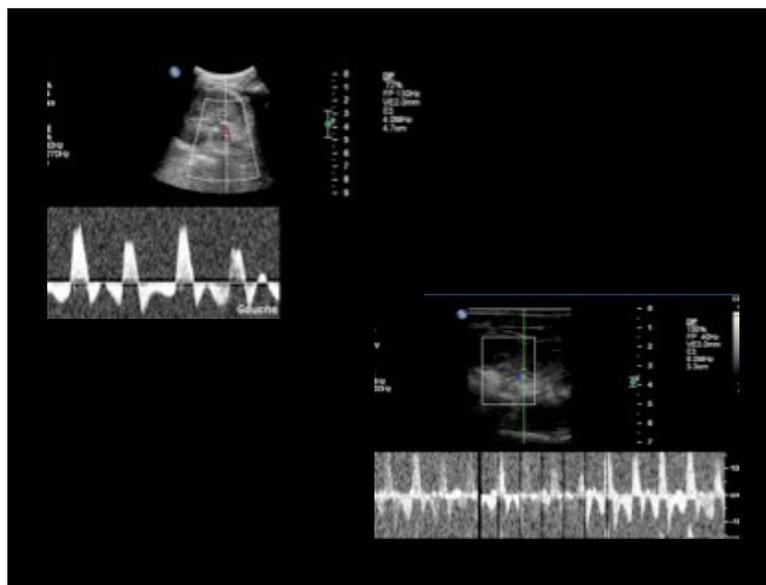
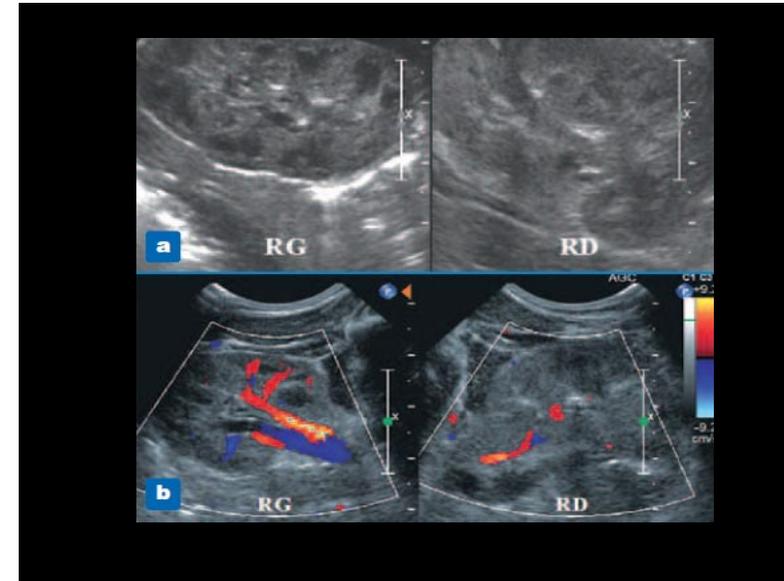
- Incidence annuelle < 1 / 1 million
- 16 à 20% de la MTEV chez le nouveau né (2,2 / 100 000 naissances), > sexe masculin
- Diagnostic : ultrasons, scanner (iode), IRM
- Echo Doppler : un signe indirect +++
- Etiologie principale : le cancer
- Complication rare greffe rénale (0,1 à 0,5%)
- Traitement : AC, thrombectomie, néphrectomie

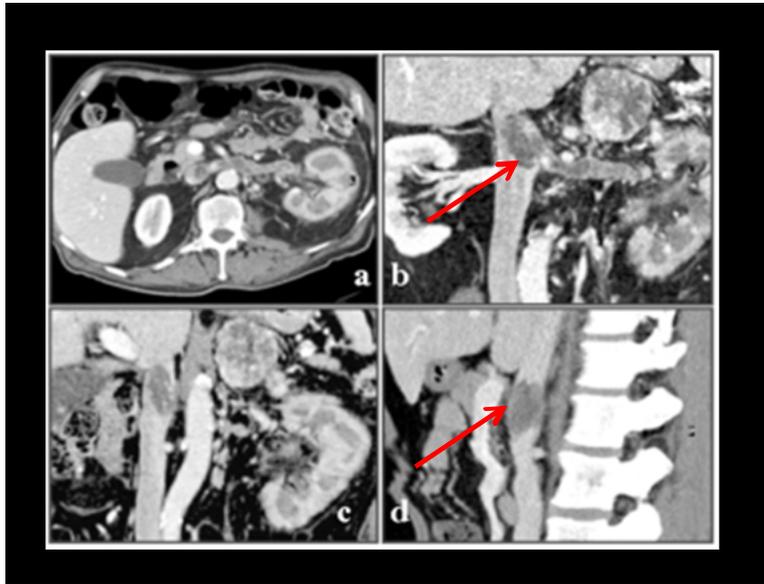


Table 2
 Risk factors for renal vein thrombosis in a series of 218 adult patients referred to a single center [66].

Local risk factors (%)	
Acquired	
Cancer	66
Infection	14
Urogenital infection	4
Sepsis	6
Other infections	4
Circumstantial	
Surgery	7
General	0.5
Colorectal	1
Urological	5
Vascular	0.5
Systemic risk factors (%)	
Inherited ^a	
Antithrombin deficiency	9
Protein C deficiency	12
Protein S deficiency	14
Factor V Leiden	12
Prothrombin G20210A	17
Acquired	
Nephrotic syndrome	20
Antiphospholipid antibodies ^b	10
Circumstantial ^c	
Hormone therapy	0.4
Pregnancy or puerperium	3

^a 36 patients tested.
^b 16 patients tested.
^c Percentage calculated on the number of women.



TV de siège inhabituel

- TV Cérébrale
- TV Mésentérique
- TV Rénale
- TV ovarienne
- TV jugulaire
- Maladie de Mondor (sein, thorax, pénis)
- TV rétinienne (OVR)



Thromboses Veineuse de siège inhabituel

JP Laroche
Unité de Médecine Vasculaire
CHU Montpellier

2/2

- Janvier 2013 -

