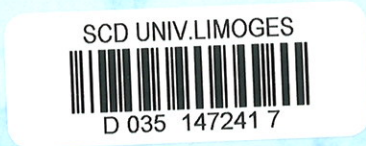


UNIVERSITE DE LIMOGES
FACULTE DE MEDECINE



ANNEE 2004



THESE N° *141/1*

**THROMBOSES VEINEUSES PROFONDES
ET
ANOMALIES DE LA VEINE CAVE INFERIEURE**

THESE
POUR LE DIPLOME D' ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement le 19 octobre 2004

par

Karima OUJAOU-FAÏZ
Née le 30 octobre 1974 à AÏT ISHAQ (MAROC)

EXAMINATEURS DE LA THESE

- | | |
|--------------------------------------|---------------|
| M. le Professeur P. LACROIX | Président |
| M. le Professeur M. LASKAR | Juge |
| M. le Professeur D. VALLEIX | Juge |
| Mme. le Professeur E. VIDAL | Juge |
| Melle. le Docteur M.L. FAUCHER | Membre invité |
| M. le Docteur J. VENOT | Membre invité |

**UNIVERSITE DE LIMOGES
FACULTE DE MEDECINE**

DOYEN DE LA FACULTE:

Monsieur le Professeur VANDROUX Jean-Claude

ASSESEURS:

Monsieur le Professeur LASKAR Marc
Monsieur le Professeur VALLEIX Denis
Monsieur le Professeur COGNE Michel

SECRETAIRE GENERAL DE LA FACULTE - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS

ROCHE Doriane

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS:

* C.S = Chef de Service

ACHARD Jean-Michel
ADENIS Jean-Paul * (C.S)
ALAIN Jean-Luc
ALDIGIER Jean-Claude (C.S)
ARCHAMBEAUD-MOUVEROUX Françoise (C.S)
ARNAUD Jean-Paul (C.S)
AUBARD Yves (C.S)

BEDANE Christophe (C.S)
BERTIN Philippe
BESSEDE Jean-Pierre
BONNAUD François (C.S)
BONNETBLANC Jean-Marie
BORDESSOULE Dominique (C.S)
BOUTROS-TONI Fernand (surnombre)
CHAPOT René
CHARISSOUX Jean-Louis
CLAVERE Pierre (C.S)
CLEMENT Jean-Pierre (C.S)
COGNE Michel (C.S)
COLOMBEAU Pierre
CORNU Elisabeth
COURATIER Philippe
CUBERTAFOND Pierre
DANTOINE Thierry
DARDE Marie-Laure (C.S)
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel (C.S)
DENIS François (C.S)
DESCOTTES Bernard (C.S)
DUDOGNON Pierre (C.S)
DUMAS Jean-Philippe (C.S)
DUMONT Daniel (C.S)
DUPUY Jean-Paul (surnombre)
FEISS Pierre (C.S)
FEUILLARD Jean (C.S)
GAINANT Alain (C.S)
GAROUX Roger (C.S)
GASTINNE Hervé (C.S)
JAUBERTEAU-MARCHAN Marie-Odile
LABROUSSE François (C.S)
LACROIX Philippe
LASKAR Marc (C.S)
LE MEUR Yannick
LEROUX-ROBERT Claude (surnombre)
LIENHARDT-ROUSSIE Anne
MABIT Christian
MARQUET Pierre

PHYSIOLOGIE
OPHTALMOLOGIE
CHIRURGIE INFANTILE
NEPHROLOGIE
MEDECINE INTERNE
CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
HISTOLOGIE EMBRYOLOGIE CYTOGENETIQUE
DERMATOLOGIE
THERAPEUTIQUE
OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
PNEUMOLOGIE
DERMATOLOGIE
HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION
STATISTIQUE ET INFORMATIQUE MEDICALE
RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
RADIOTHERAPIE
PSYCHIATRIE ADULTES
IMMUNOLOGIE
UROLOGIE
CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
NEUROLOGIE
CLINIQUE DE CHIRURGIE DIGESTIVE
GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
PARASITOLOGIE
PEDIATRIE
BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE-HYGIENE
ANATOMIE
REEDUCATION FONCTIONNELLE
CHIRURGIE UROLOGIQUE ET ANDROLOGIE
MEDECINE DU TRAVAIL
RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
HEMATOLOGIE
CHIRURGIE DIGESTIVE
PEDOPSYCHIATRIE
REANIMATION MEDICALE
IMMUNOLOGIE
ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
NEPHROLOGIE
NEPHROLOGIE
PEDIATRIE
ANATOMIE-CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
PHARMACOLOGIE ET TOXICOLOGIE

MAUBON Antoine (C.S)
MELLONI Boris
MENIER Robert (surnombre)
MERLE Louis
MOREAU Jean-Jacques (C.S)
MOULIES Dominique (C.S)
NATHAN-DENIZOT Nathalie
PARAF François
PILLEGAND Bernard (C.S)
PIVA Claude (C.S)
PREUX Pierre-Marie
RIGAUD Michel (C.S)
SALLE Jean-Yves
SAUTEREAU Denis
SAUVAGE Jean-Pierre (C.S)
STURTZ Franck
TEISSIER-CLEMENT Marie-Pierre
TREVES Richard (C.S)
TUBIANA-MATHIEU Nicole (C.S)
VALLAT Jean-Michel (C.S)
VALLEIX Denis
VANDROUX Jean-Claude (C.S)
VERGNEGREGRE Alain (C.S)
VIDAL Elisabeth (C.S)
VIGNON Philippe
VIROT Patrice (C.S)
WEINBRECK Pierre (C.S)

RADIOLOGIE
PNEUMOLOGIE
PHYSIOLOGIE
PHARMACOLOGIE
NEUROCHIRURGIE
CHIRURGIE INFANTILE
ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
ANATOMIE PATHOLOGIQUE
HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE
MEDECINE LEGALE
INFORMATION MEDICALE ET EVALUATION
BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION
HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE
OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
ENDOCRINOLOGIE, DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES
RHUMATOLOGIE
CANCEROLOGIE
NEUROLOGIE
ANATOMIE
BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE
EPIDEMIOLOGIE-ECONOMIE DE LA SANTE-PREVENTION
MEDECINE INTERNE
REANIMATION MEDICALE
CARDIOLOGIE
MALADIES INFECTIEUSES

PROFESSEUR ASSOCIE A MI-TEMPS

BUCHON Daniel MEDECINE GENERALE

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE

BUISSON Jean-Gabriel MEDECINE GENERALE

MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

ALAIN Sophie	Bactériologie – virologie – hygiène hospitalière
ANTONINI Marie-Thérèse	Explorations Fonctionnelles Physiologiques
BOUTEILLE Bernard	Parasitologie - mycologie
CHABLE Hélène	Biochimie et génétique moléculaire, chimie des explorations fonctionnelles
DAVIET Jean-Christophe	Médecine physique et réadaptation
DRUET-CABANAC Michel	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
DURAND-FONTANIER Sylvaine	Anatomie
ESCLAIRE Françoise	Laboratoire d'histologie-cytologie, cytogénétique et de Biologie cellulaire et de la reproduction
JULIA Annie	laboratoire d'hématologie
LAPLAUD Paul	Biochimie et génétique moléculaire, chimie des explorations fonctionnelles
MOUNIER Marcelle	Bactériologie – virologie – hygiène hospitalière
PETIT Barbara	Anatomie et cytologie pathologiques
PLOY Marie-Cécile	Bactériologie – virologie – hygiène hospitalière
RONDELAUD Daniel	Laboratoire d'histologie-cytologie, cytogénétique et de Biologie cellulaire et de la reproduction
VERGNE-SALLE Pascale	Rhumatologie
YARDIN Catherine	Laboratoire d'histologie-cytologie, cytogénétique et de Biologie cellulaire et de la reproduction

A notre Directeur de thèse et Président du jury,

Monsieur le professeur LACROIX Philippe,

Cardiologie et médecine vasculaire

Professeur des Universités – Praticien Hospitalier

Sur ma requête, vous m'avez proposé ce travail qui est devenu mon sujet de thèse.

Vous avez accepté de me guider et de me conseiller pour le mener à bout.

Merci pour m'avoir consacré une partie de votre temps qui est manifestement insuffisant pour toute votre activité débordante.

Que ce travail soit le témoignage de mon profond respect et de ma gratitude.

A mes Juges,

A Monsieur le Professeur M. LASKAR,

Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire

Professeur des universités

Chirurgien des hôpitaux

Chef de service

Avec spontanéité, vous avez accepté de siéger dans ce jury de thèse.

Je vous remercie pour votre enseignement et m'avoir fait, aujourd'hui, l'honneur de juger cette thèse.

Veillez trouver à travers ce travail l'expression de ma reconnaissance et de mon profond respect.

A Monsieur le Professeur D. VALLEIX,

Anatomie

Professeur des Universités

Chirurgien des Hôpitaux

Vous me faite l'honneur d'être membre de mon jury de thèse et je vous en remercie infiniment.

Pour votre enseignement, vos qualités humaines et professionnelles reconnues, soyez assuré de mon profond respect.

A Madame le Professeur E. VIDAL,

Médecine Interne

Professeur des universités

Chef de service

Je vous remercie de l'honneur que vous me faites, aujourd'hui, d'accepter de juger cette thèse.

Avec spontanéité vous m'avez permis d'accéder à un de vos dossiers médicaux, aussi j'espère que ce travail ne vous décevra pas.

Je vous prie de trouver, à travers ce travail, l'expression de ma grande considération.

A Mademoiselle le Docteur Marinette FAUCHER,

Médecine générale

Maître de stage

Tu as accepté de participer à mon jury de thèse avec spontanéité et enthousiasme !!!
Je te remercie pour la qualité de ton enseignement et tes précieux conseils, malgré
parfois quelques sautes humeurs qui n'ont d'égal que ton humour et ta générosité.

A Monsieur le Docteur J. VENOT,

Hépatogastroentérologie

Praticien Hospitalier

Hôpital de St JUNIEN

Vous m'avez accueilli chaleureusement dans votre service. Vous m'avez enseigné la médecine. Je vous remercie pour votre humilité, votre disponibilité, et votre enthousiasme à partager votre savoir.

Vous avez accepté d'être membre de mon jury, et je vous en suis très reconnaissante.

A Monsieur le Docteur A. GERARDIN,

Hépatogastroentérologie

Praticien Hospitalier

Chef de service

Hôpital de St JUNIEN

Vous m'avez également accueilli dans votre service avec gentillesse. Je vous remercie pour votre enseignement de la médecine, votre confiance et votre soutien en toutes circonstances.

A Monsieur le Docteur F. CESSOT,

Hépatogastroentérologie

Praticien Hospitalier

Je te remercie pour ton amabilité, ta disponibilité, et ton humour.

Ton aide m'a été précieuse pour les manipulations informatiques nécessaires pour mener à bien ce travail.

Mes sincères remerciements.

Je remercie également,

Les cadres infirmières, infirmiers, aides soignants et personnel du service de médecine interne B du Centre Hospitalier de Saint Junien.

A mes proches,

A Salah,

J'ai trouvé le bien être auprès de toi.
Sans ton soutien quotidien ce travail ne serait pas ce qu'il est.
Reçoit en retour tout mon amour, concrétisé par notre « petit ange »

A Adam,

J'espère que ces longues heures assises devant l' « ordinateur moir » à rédiger cette thèse, ne t'auront pas trop coûté.
C'est promis, après le 19 octobre, tu prendras place pour cliquer du mulot !

A mes parents,

Vous vous êtes exilés afin de me permettre de poursuivre ces longues études.
Votre confiance et votre amour m'ont permis d'être ce que je suis aujourd'hui.
Je vous en remercie et vous en serais éternellement reconnaissante.

***A Myriam ; ma petite sœur,
A mes frères ; Hicham, Nabil, et Majid***

Que je remercie pour leur soutien, leur humour et leur amour.

A toute ma famille proche ou lointaine.

Merci pour tous les moments précieux que nous partageons.

A mes amis.

Merci de me témoigner votre amitié.
Une attention particulière à Delphine, Carole, Sébastien et Jocelyn, qui m'ont soutenue et encouragée.
Je te remercie également Paul pour tes talents d'artistes !!!

PLAN

INTRODUCTION

PRESENTATION DES CAS CLINIQUES

1. Cas clinique n° 1

- 1.1 Présentation clinique
- 1.2 Examens complémentaires à visée diagnostique
- 1.3 Bilan polymalformatif
- 1.4 Evolution
- 1.5 Traitement

2. Cas clinique n° 2

- 2.1 Présentation clinique
- 2.2 Examens complémentaires à visée diagnostique
- 2.3 Bilan polymalformatif
- 2.4 Evolution
- 2.5 Traitement

3. Cas clinique n° 3

- 3.1 Présentation clinique
- 3.2 Examens complémentaires à visée diagnostique
- 3.3 Attitude thérapeutique

DISCUSSION

1. Les anomalies de la VCI

- 1.1 Prévalence
- 1.2 Rappel de l'embryogenèse de la veine cave inférieure
 - 1.2.1 *Etude des 3 systèmes veineux contribuant à la formation de la VCI*
 - 1.2.2 *Les différents segments de la VCI et leurs origines embryologiques*
- 1.3 Classification des anomalies congénitales de la veine cave inférieure

2. Association des anomalies de la VCI et des thromboses

- 2.1 Confrontation de nos cas aux données de la littérature
 - 2.1.1 *Epidémiologie*
 - 2.1.2 *Conduite à tenir diagnostique*
 - 2.2.3 *Discussion sur la responsabilité de l'anomalie anatomique dans le processus thrombotique*
 - 2.2.4 *Orientations thérapeutiques*

CONCLUSION

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION.....	15
PRESENTATION DES CAS CLINIQUES.....	17
1. Cas clinique n° 1.....	18
1.1 Présentation clinique.....	18
1.2 Examens complémentaires à visée diagnostique.....	18
1.3 Bilan polymalformatif.....	19
1.4 Evolution.....	22
1.5 Traitement.....	22
2. Cas clinique n° 2.....	22
2.1 Présentation clinique.....	22
2.2 Examens complémentaires à visée diagnostique.....	23
2.3 Bilan polymalformatif.....	25
2.4 Evolution.....	29
2.5 Traitement.....	29
3. Cas clinique n° 3.....	30
3.1 Présentation clinique.....	30
3.2 Examens complémentaires à visée diagnostique.....	30
3.3 Attitude thérapeutique.....	30
DISCUSSION.....	31
1. Les anomalies de la VCI.....	32
1.1 Prévalence.....	32
1.2 Rappel de l'embryogenèse de la veine cave inférieure.....	34

1.2.1	<i>Etude des 3 systèmes veineux contribuant à la formation de la VCI.....</i>	34
1.2.2	<i>Les différents segments de la VCI et leurs origines embryologiques.....</i>	39
1.3	Classification des anomalies congénitales de la veine cave inférieure....	41
2.	Association des anomalies de la VCI et des thromboses.....	44
2.1	Confrontation de nos cas aux données de la littérature.....	44
2.2.1	<i>Epidémiologie.....</i>	44
2.2.2	<i>Conduite à tenir diagnostique.....</i>	52
2.2.3	<i>Discussion sur la responsabilité de l'anomalie dans le processus thrombotique.....</i>	55
2.2.4	<i>Orientations thérapeutiques.....</i>	55
	CONCLUSION.....	57
	BIBLIOGRAPHIE.....	59
	LISTE DES ABREVIATIONS.....	66
	SERMENT D'HIPPOCRATE.....	67

INTRODUCTION

Ce travail se propose d'étudier la relation entre les anomalies anatomiques de la veine cave inférieure (VCI) et la survenue de thrombose veineuse profonde (TVP).

Les anomalies de la veine cave inférieure sont rares. La prévalence des malformations veineuses congénitales a été estimée à 1 % de la population générale²⁷. Elles sont d'une grande diversité en raison de la complexité de l'embryogenèse de ce vaisseau. De plus, elles sont habituellement associées à d'autres malformations telles que polysplénie, asplénie et situs inversus.

En général, de découverte fortuite, au décours d'une chirurgie et/ou d'une imagerie complémentaire abdominale, les anomalies de la VCI sont le plus souvent asymptomatiques. Mais elles peuvent se révéler par des thromboses veineuses profondes. Les éléments favorisant la constitution des thromboses veineuses ont fort bien été décrits par Virchow ; ils associent la stase, les altérations pariétales et l'hypercoagulabilité. On distingue outre les facteurs de risque acquis, comme l'immobilisation, la chirurgie, ou une hormonothérapie, des facteurs de risques congénitaux le plus souvent assimilés aux anomalies de coagulation (notamment les déficits en protéine S, protéine C, antithrombine III, les mutations du facteur V ou du facteur II...). Récemment, il a été rapporté l'existence d'une association entre les anomalies de la VCI et l'apparition de thromboses veineuses profondes⁵⁹.

Nous décrivons 3 cas d'anomalie anatomique de VCI, dont 2 avec des manifestations thrombo-emboliques. Puis au travers d'une revue de la littérature, nous cherchons à préciser le risque thromboembolique associé à cette anomalie ainsi que la conduite à tenir éventuelle.

**PRESENTATION DES CAS
CLINIQUES**

1. Cas n°1 : Un jeune homme, âgé de 22 ans, est adressé pour œdème du membre inférieur gauche au cardiologue qui découvre une TVP iliaque gauche sans facteur déclenchant évident.

Dans ses antécédents, il n'existe pas d'élément en faveur d'une thrombophilie familiale, en revanche on note une thrombose iliaque droite sans circonstance favorisante survenue 5 ans auparavant. Au décours ce premier épisode thrombotique, le patient a bénéficié d'un traitement par anti-vitamine K (AVK) type fluindione (PREVISCAN®) pendant 2 ans, puis un relais par acide acétylsalicylique (75 mg) pendant 3 ans. Le patient est toujours sous traitement anti-aggrégant plaquettaire lors de la découverte de la deuxième TVP.

Le bilan de thrombophilie initial recherchant une mutation du facteur V et d'un déficit en protéine S, protéine C, antithrombine III est négatif. Celui-ci n'a pas été plus exhaustif en phase aiguë. Une anomalie du retour cave est alors évoquée.

Le patient est transféré dans le service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire du CHRU de Limoges. A l'admission outre l'œdème du membre inférieur gauche, il n'existe pas d'élément en faveur d'une migration embolique pulmonaire. L'état hémodynamique est stable. Le jeune homme ne semble pas présenter de point d'appel évocateur de maladie de système ou de néoplasie sous jacente. L'examen clinique est normal par ailleurs.

L'Echo-Doppler confirme la thrombose iliaque gauche et met en évidence une veine cave inférieure située à gauche de l'aorte.

Le bilan de thrombophilie est complété par la recherche d'anticorps anti-noyaux sérique et anticorps anti-cardiolipine. Celui-ci est négatif.

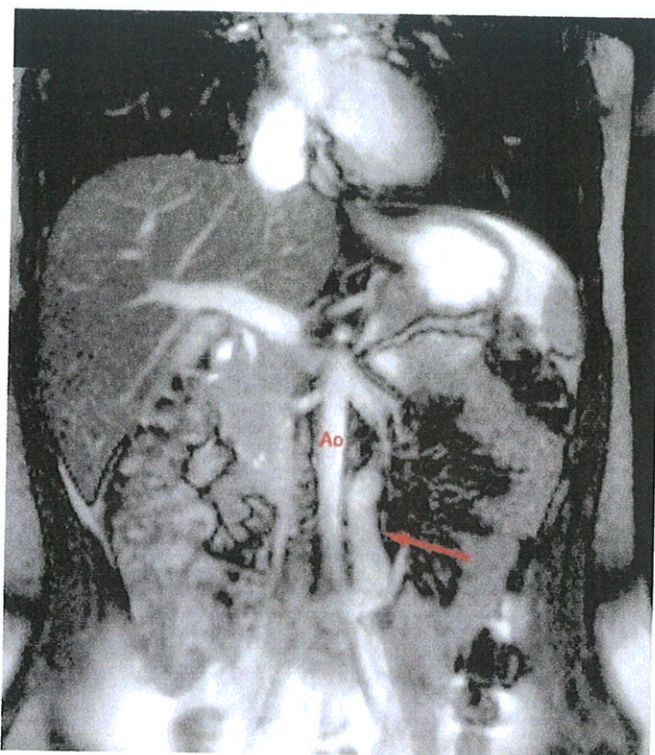
En plus de l'anomalie anatomique de la VCI, il présente un pectus excavatum ; anomalie morphologique du thorax avec des lithiases vésiculaires.

L'échographie cardiaque retrouve un cœur en position anatomique avec une bonne concordance entre les cavités et les vaisseaux. De part la présence du pectus excavatum limitant l'exploration échographique, on ne peut éliminer l'association avec un retour veineux pulmonaire anormal partiel.

Devant la découverte d'une VCI latéro-aortique gauche, une **Imagerie par Résonance Magnétique Nucléaire** est réalisée à la recherche d'une polysplénie ou asplénie, et d'une atypie des voies biliaires.

La VCI latéro-aortique gauche semble isolée. Notamment, on ne retrouve pas d'anomalie de retour veineux au niveau cave supérieur, ni d'élément en faveur de polysplénie. En revanche, il existe 2 lithiases vésiculaires hépatiques. Le cholédoque paraît sain. En ce qui concerne le canal pancréatique, il est filiforme et son abouchement est dissocié de celui du cholédoque, nettement au-dessus. Cette anomalie peut entrer dans le cadre d'un pancréas divisum sans retentissement.

Figure n°1 : Imagerie par Résonance Magnétique Abdominale.
Coupe frontale.



La flèche rouge montre la VCI latéro-aortique gauche dans son segment infra-rénal.

Ao : Aorte abdominale

Figure n°2 : Cholangio-IRM.
Incidence Coronale Oblique.



C : Cholédoque ; **CC** : Canal Cystique ; **CDS** : Canal de Santorini ; **CDW** : Canal de Wirsung ; **LV** : Lithiases Vésiculaires ; **VB** : Vésicule Biliaire

On visualise la présence de deux macro-lithiases en situation déclive sans anomalie des parois vésiculaires et avec un cholédoque fin.

Le canal pancréatique est également filiforme. Son abouchement semble se faire au dessus de l'abouchement cholédocien. Cet aspect traduit un pancréas divisum.

Une héparinothérapie est instaurée à dose curative avec un relais par AVK dans le même temps. L'évolution est favorable et le traitement anticoagulant oral est prescrit pour une durée minimale d'1an. L'objectif d'INR est compris entre 2 et 3. La poursuite du port de la contention est hautement conseillée.

2. Cas n°2 : un jeune homme de 17 ans est hospitalisé pour une TVP du membre inférieur gauche.

Dans ces antécédents on note plusieurs épisodes de stomatites bulleuses avec une fréquence d'environ 2 par an. Les antécédents familiaux retrouvent des phénomènes thrombotiques veineux spontanés survenus à l'âge de 18 ans chez une tante.

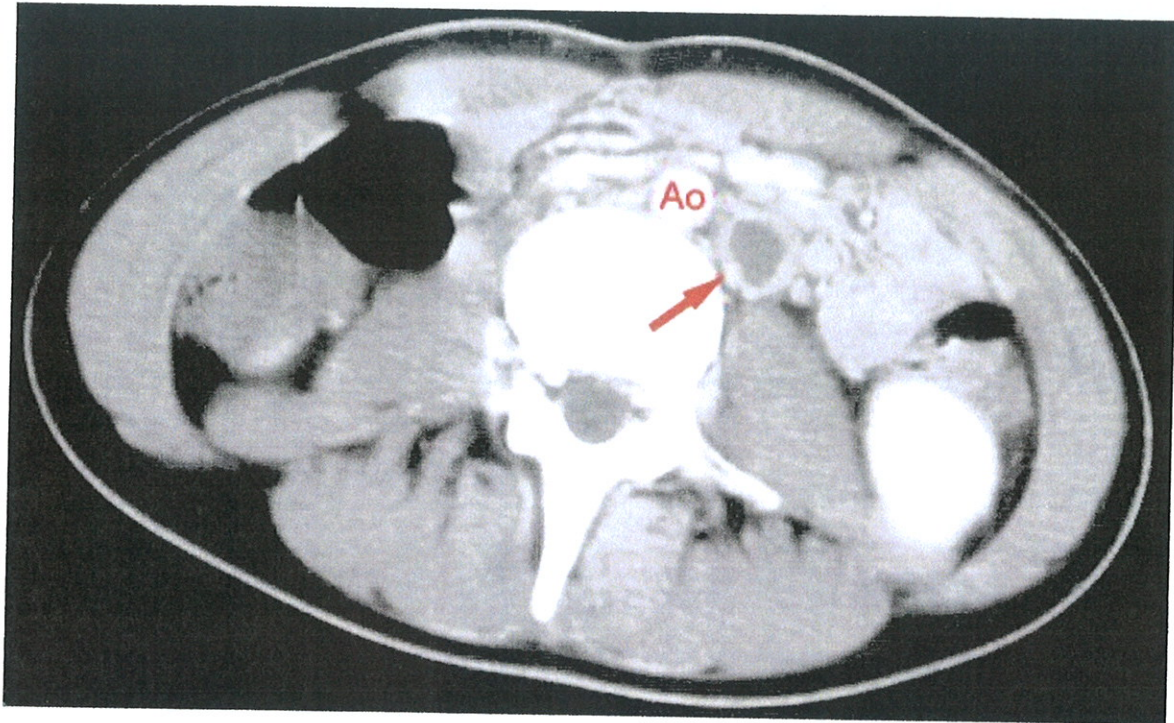
L'histoire de la maladie commence par un syndrome grippal associé à une éruption buccale à type de vésicules disséminées au niveau du palais, de la muqueuse buccale et de la langue pendant 15 jours, dans un contexte d'hyperthermie à 38°C. Une poussée herpétique est évoquée par le médecin traitant qui instaure un traitement par aciclovir pour une durée de 15 jours. Secondairement apparaît une douleur de la fosse iliaque gauche, majeure, avec hyperthermie et dyspnée au moindre effort. Le patient se plaint également d'une douleur de la jambe gauche. Il bénéficie alors d'un traitement par ciprofloxacine et amoxicilline, acide clavulanique pendant une semaine sans réelle amélioration. Trois jours plus tard, le tableau s'aggrave avec une recrudescence de la douleur abdominale, apparition d'un psoïtis gauche associé à des douleurs lombaires. Aussitôt le patient est hospitalisé aux urgences du CHRU de Limoges.

L'examen clinique à l'entrée aux urgences retrouve des constantes hémodynamiques stables avec un état fébrile à 39°C. Il présente une dyspnée au moindre effort mais pas au repos, et surtout une douleur importante de la fosse iliaque gauche. Le reste de l'examen clinique est normal.

La radiographie pulmonaire et l'électrocardiogramme (ECG) sont sans particularités.

Devant la recrudescence de ces douleurs, un **scanner abdominal** avec injection de produit de contraste est réalisé ; il retrouve une thrombose des 2 veines iliaques et de la VCI dans sa partie sous rénale. La veine cave est en situation latéro-aortique gauche. Il n'existe pas de syndrome de masse. On note, par ailleurs, une hépato-splénomégalie homogène.

Figure n°3 : Scanner Abdominal.
Coupe axiale.



Ao : Aorte abdominale

La flèche rouge montre le thrombus de la VCI latéro-aortique gauche dans son segment infra-rénal.

Au bilan biologique, il existe un syndrome inflammatoire franc avec une CRP à 178 mg / L. La NFS montre une hyperleucocytose à 12500 globules blancs à prédominance de polynucléaires neutrophiles. Le TCA est allongé à 1,34 fois le témoin, soit 42,8 secondes. Le TP spontané est à 66%. Par ailleurs, il existe une élévation des enzymes pancréatiques avec une amylase à 240 u/l et une lipase à 445 u/l.

La bandelette urinaire met en évidence une protéinurie minimale à 0,3 g/l qui est contrôlée par une protéinurie des 24 heures négative. Les hémocultures également réalisées aux urgences sont stériles.

Le patient est ensuite transféré dans le service de cardiologie. A son arrivée, il se plaint d'une dyspnée au moindre effort, et surtout d'une douleur violente en fosse iliaque gauche mal calmée par les antalgiques usuels. Il existe également une altération de l'état général. La palpation des aires ganglionnaires est libre. On ne retrouve pas de signes d'insuffisance cardiaque droite. Le membre inférieur gauche est augmenté de volume. Le reste de l'examen clinique est sans particularité hormis des petites vésicules sur le palais.

Devant ce tableau, on évoque 2 hypothèses diagnostiques : TVP +/- embolie pulmonaire et/ou une pathologie infectieuse.

Le bilan thromboembolique :

- **L'écho-doppler veineux des membres inférieurs** retrouve une thrombose veineuse cavo-iliaque s'étendant à tout le réseau veineux profond du membre inférieur gauche ; il confirme la position latéro-aortique gauche de la VCI.

- **L'échographie cardiaque** retrouve une fonction ventriculaire gauche normale, sans HTAP, ni thrombus visible dans les cavités droites. On constate l'absence de valvulopathie. Il existe une petite dilatation de l'oreillette droite, sans atteinte de la VCI haute. La recherche d'un épanchement péricardique est négative.

- **La scintigraphie pulmonaire** met en évidence une embolie pulmonaire caractérisée par un déficit perfusionnel estimé à 6%.

- **Le scanner thoracique** révèle une image lacunaire punctiforme de l'artère lobaire inférieure gauche pouvant être compatible avec un minime thrombus.

Le bilan infectieux :

- Un bilan bactériologique est négatif : yersiniose, salmonellose, fièvre Q, mycoplasmes, chlamydiae psittaci et pneumoniae, rickettsia, coxiella burnetii, bartonella henselae et quintana.

- Un bilan virologique exhaustif est négatif : HIV , HTLV 1 et 2, hépatite A, B et C, coxsakie virus A et B, parvovirus B19, HSV 1, HSV 2, VZV, HHV6, HHV8, EBV, et CMV ; sauf la sérologie oreillons qui est revenue positive en Ig M ; le taux d'Ig G est élevé à 3700 unités en faveur d'une primo-infection. Il est à noter que ce jeune patient n'a jamais fait d'infection ourlienne et qu'il n'est pas vacciné par le ROR. Cette infection ourlienne corrélée à l'élévation de l'enzymologie pancréatique traduit une pancréatite ourlienne résolutive spontanément.

Le bilan de thrombophilie retrouve initialement un **taux de protéine C à 46%**. (Valeur Normale $\geq 60\%$)

Un bilan immunologique est réalisé. Il comprend : facteurs antinucléaires, anticorps anti-DNA natifs, ENA, C3, C4, CH50, Latex waler rose, électrophorèse des protéines sériques, ANCA, anticorps anti-muscles lisses, anticorps anti-mitochondries, anti-annexine 5, anti-cardiolipine, anti-centromère, anti-Béata 2 glycoprotéine 1, homocystéïnémie. Il est négatif.

En revanche, la recherche d'**anticoagulant circulant** s'avère positive de type **anti-phospholipide**.

On complète le bilan à la recherche d'anomalies anatomiques associées à la VCI latéro-aortique gauche par :

- **L'IRM abdominale** retrouve un foie de type horizontal avec une hypertrophie non pathologique des segments II et III, les voies pancréato-biliaires sont sans anomalie, en revanche sur la série coronale, on visualise le caillot au sein de la veine cave inférieure qui s'arrête à 2 cm de l'abouchement de la veine rénale. La déviation du flux s'effectue essentiellement par les plexus péri-vertébraux qui rejoignent le courant azygos.

Figure n°4 : Imagerie par Résonance Magnétique Abdominale.
Coupe frontale.



Ao : Aorte abdominale

La flèche rouge montre le thrombus de la VCI latéro-aortique gauche dans son segment infra-rénal.

Le patient bénéficie d'une héparinothérapie intra-veineuse à la seringue électrique pendant 10 jours. Le relais par AVK est précoce avec pour objectif un INR compris entre 2 et 3.

L'évolution du syndrome fébrile est spontanément favorable. Toutefois, on ne peut éliminer l'hypothèse d'une étiologie mixte associant une origine infectieuse et thrombotique secondaire à l'anticoagulant circulant. Sa présence sera vérifiée à distance de la phase aiguë afin de savoir s'il s'agit d'un anticoagulant déjà préexistant ou d'un anticoagulant circulant satellite de l'infection ourlienne. L'amélioration de la clinique permet la sortie du patient.

Il est revu en hospitalisation en médecine interne A pour le suivi évolutif de la thrombose et le bilan de la thrombophilie 6 mois plus tard. Cliniquement, on constate la persistance d'un œdème du membre inférieur gauche, avec une turgescence veineuse superficielle, et un début d'apparition de varicosités au niveau de la cheville. Il lui est rappelé la nécessité du port des bas de contention ainsi que du maintien du traitement anticoagulant.

Au cours de cette hospitalisation, à 6 mois de l'événement thrombotique et après avoir relayé les AVK par une héparinothérapie pendant 4 semaines, on procède au bilan de thrombophilie.

La recherche de thrombophilie constitutionnelle ne retrouve pas de déficit en anti-thrombine III et en protéine S, ni d'augmentation du facteur VIII, ni de résistance de la protéine C activée, ni de mutation du facteur II et du facteur V. Par contre il existe un déficit de la **protéine C évaluée à 55%**.

Sur le plan immunologique, le bilan est aussi exhaustif que celui réalisé en phase aiguë. La recherche d'**anticoagulant circulant type anti-phospholipide** demeure toujours positive. La présence de celui-ci ne semble pas être concomitante de l'épisode infectieux survenue 6 mois auparavant.

Une nouvelle consultation est prévue à une échéance de 6 mois à 1an pour évaluer les séquelles post thrombotiques.

En définitive, il existe une anomalie de retour de la VCI associée à une thrombophilie. Devant cette association, un traitement anti-thrombotique prolongé est proposé.

3. Cas n°3 : un homme âgé de 40 ans se plaint de douleurs épigastriques à type de brûlure et d'œdème des membres inférieurs apparus au cours de la pratique du cyclotourisme.

Ce patient ne présente aucun antécédent thrombo-embolique familial ni personnel.

L'examen clinique ne retrouve pas de signe de défaillance cardiaque. L'enzymologie cardiaque, hépatique et pancréatique sont dans les limites de la normale. La radiographie pulmonaire et l'ECG sont sans anomalie.

L'écho-doppler veineux des membres inférieurs élimine une TVP mais l'échographie abdominale révèle une VCI latéro-aortique gauche.

La fibroscopie œsogastroduodénale met en évidence une béance cardiaque banale. Celle-ci peut favoriser, lors d'un effort physique, des épisodes de reflux gastro-œsophagien à l'origine des épigastralgies. Un traitement symptomatique est instauré.

Il s'agit donc d'un syndrome obstructif d'effort pour lequel aucune investigation supplémentaire n'est utile.

Par conséquent, le patient bénéficiera essentiellement d'un renforcement des mesures de prévention dans les situations à risque thrombo-embolique.

DISCUSSION

1. ANOMALIES DE LA VCI

1.1 PREVALENCE

Nous présentons trois cas de veine cave latéro-aortique gauche dont deux associés à des manifestations thrombotiques.

Les anomalies de la VCI sont rares; elles s'intègrent dans le cadre des malformations vasculaires. L'incidence totale des malformations vasculaires artérioveineuses congénitales dans la population générale est de 1.5%²⁷. Approximativement, **deux tiers** d'entre elles sont des malformations à prédominance veineuse (59%). Dans ce type de malformation veineuse, on observe que les anomalies des troncs veineux profonds sont associées à des varices larges superficielles compensatrices.

En 2000, Eifert et al.²⁷ ont déterminé, de manière rétrospective, la prévalence et la nature des anomalies veineuses profondes dans une série personnelle de sujets avec malformations vasculaires (392 patients) ; ils ont confronté leurs résultats à ceux de la littérature médicale.

Les résultats démontrent que les anomalies du système veineux profond sont présentes dans presque la moitié des malformations vasculaires congénitales à prédominance veineuse. Les plus communes sont les phlébectasies, relativement bénignes se produisant dans plus d'un tiers de cas (36%). Les aplasies ou les hypoplasies (8%), les anévrysmes veineux (8%), et les avalvulies(7%) sont moins fréquentes, chacune d'entre d'elles représentant moins de 10%.

La prévalence des anomalies de la VCI est estimée de **0.3 à 0.5%** dans la **population générale** ; dans une population sélectionnée sur la présence de malformations cardio-vasculaires congénitales les chiffres seraient de 0,6 à 2%⁷¹.

L'association à une thrombose veineuse est diversement rapportée dans la littérature. Parmi 75 sujets avec un premier épisode de thrombose veineuse, Ruggeri et al.⁵⁹ retrouvaient 4 cas avec une anomalie de la VCI. Pour d'autres auteurs y compris Ruggeri et al.^{59,18}, la prévalence de ces anomalies de la VCI serait de **5.3%** au sein d'une population avec thrombose veineuse. Obernosterer et al.⁵³ ont évalué de façon prospective 31 patients avec une TVP ilio-fémorale à la veinographie et à l'angio-IRM ; 5 présentaient une anomalie de la VCI. Des chiffres encore plus élevés ont été rapportés^{18,68}(<9.5%) alors que la prévalence attendue serait de 0.3%.

1.2 RAPPEL DE L'EMBRYOGENESE DE LA VCI

1.2.1 ETUDE DES TROIS SYSTEMES VEINEUX CONTRIBUANT A FORMER LA VCI

Les lettres et les chiffres entre parenthèses renvoient au **schéma n°1**.

Les anomalies de la VCI sont directement liées à l'embryogenèse de la VCI. Cette dernière a été très bien décrite par Drouillard en 1978²⁶. « Elle suit une évolution complexe où intervient le développement progressif de trois systèmes veineux pairs et symétriques :

- cardinal postérieur (4)
- sous cardinal (5)
- supra-cardinal (11)

L'évolution normale est caractérisée par le développement de nombreuses anastomoses transversales, l'accroissement des veines du côté droit et la régression des canaux veineux gauches. Ainsi est réalisé un système unique latéralisé à droite, dans lequel on peut reconnaître plusieurs segments. Ils donneront également naissance au système azygos.

1.2.1.1 Les veines cardinales postérieures

A la quatrième semaine *in utero*, au stade de 4 mm (a), les veines cardinales postérieures (4) paires et symétriques constituent le principal élément du retour veineux de la partie caudale de l'embryon. Elles apparaissent comme deux vaisseaux longitudinaux symétriques situés le long de la partie postéro-externe des crêtes uro-génitales.

Le segment antérieur de chacune d'elles se joint à la veine cardinale antérieure (1) pour former les canaux de Cuvier (3) droit et gauche s'ouvrant dans le sinus veineux.

Puis se développe au stade de 10 mm (b), dans la région pelvienne, une anastomose cardino-cardinale (7) oblique en haut et à droite qui représente la future veine iliaque primitive gauche.

Plus tard au stade de 16 mm (c) à gauche la cardinale postérieure (4) s'atrophie et disparaît tandis qu'à droite seule la portion intermédiaire régresse.

1.2.1.2 Les veines sous cardinales

A la sixième semaine *in utero*, au stade de 4 mm (a) apparaissent les veines sous cardinales (5) : paires et symétriques, elles sont situées dans un plan ventral et en dedans par rapport aux veines cardinales postérieures (4). Elles se jettent dans leur partie craniale dans la cardinale postérieure (4) correspondante, tandis que se développent de nombreuses anastomoses cardino-sous-cardinales (6).

Au stade 10 à 15 mm (b, c) : développement d'anastomoses inter-sous-cardinales (8) formant un réseau sous-cardinal médian pré-aortique. La sous-cardinale(5) droite se met en connexion avec le canal veineux hépato-cardiaque, terminaison de la veine vitelline droite pour former le **canal hépato-sous-cardinal (9), futur segment hépatique de la VCI.**

Au stade 16 à 20 mm (d) : prédominance du drainage veineux vers la droite liée à la moindre résistance à la circulation sanguine de ce côté en raison de la jonction hépato-sous-cardinale droite (9) et des anastomoses cardino-cardinale (7) et inter-sous-cardinales (8).

1.2.1.3 Les veines supra-cardinales

Au cours de la **septième semaine *in utero***, apparaît un réseau veineux dorsal supplémentaire : les veines supra-cardinales (11) dont les deux axes suivent les chaînes sympathiques paravertébrales.

Au stade 15 mm (c) : les supra-cardinales (11) situées en dehors et en arrière des sous cardinales (5), mais en dedans des cardinales postérieures (4), s'abouchent dans ces dernières au niveau de leur extrémité craniale. Ils se développent de nombreuses anastomoses :

- inter-supra-cardinales (12)
- cardino-supra-cardinales (14)
- sous-supra-cardinales (13).

Au stade 16 à 20 mm (d) : disparition de la supra-cardinale (11) gauche dans sa partie inférieure et développement du segment caudal de la supra-cardinale (11) droite en raison de l'anastomose iliaque et du drainage veineux prépondérant latéralisé à droite.

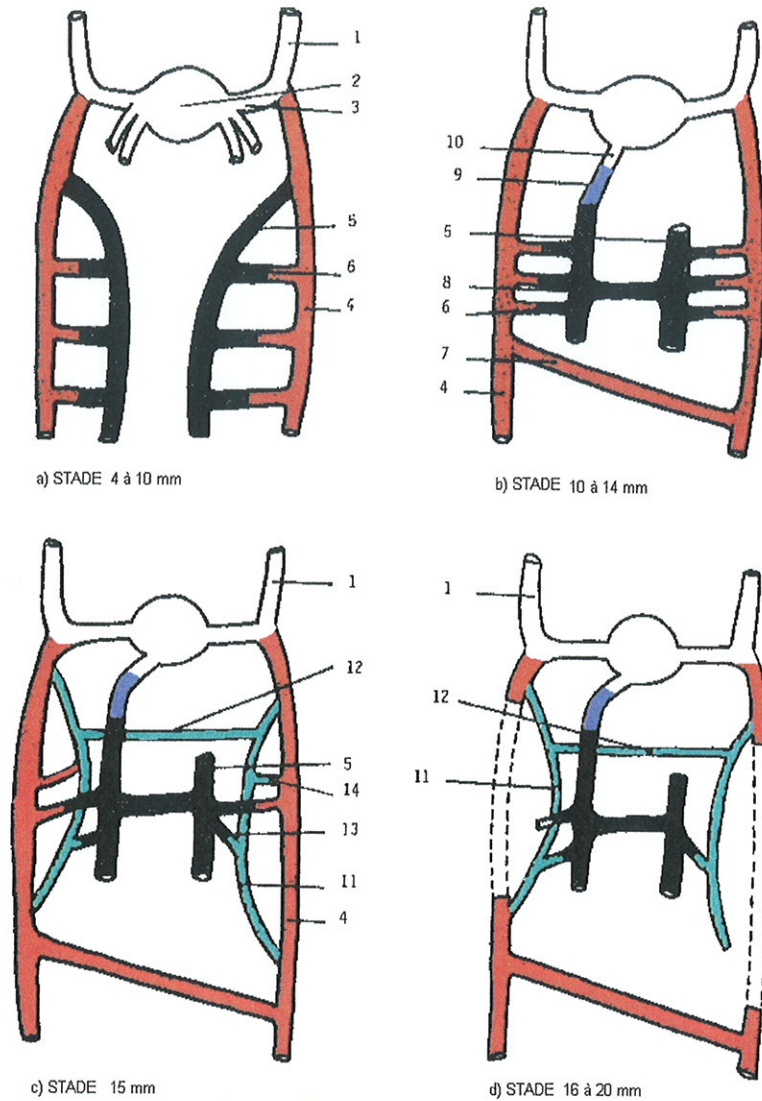


Schéma n°1 : Les 4 premiers stades de l'embryogenèse de la VCI.

- 1.veine cardinale antérieure; 2.sinus veineux; 3 canal de Cuvier;
4.veine cardinale postérieure; **5. veine sous cardinale**;
 6.anastomose cardino-sous-cardinale;
 7. anastomose cardino-cardinale; 8. anastomose inter-sous-cardinale;
 9. anastomose hépato-sous-cardinale; 10. veine hépatique efférente commune;
11. veine supra-cardinale; 12. anastomose inter-supra-cardinale;
 13. anastomose sous-supra-cardinale; 14. anastomose cardino-supra-cardinale.

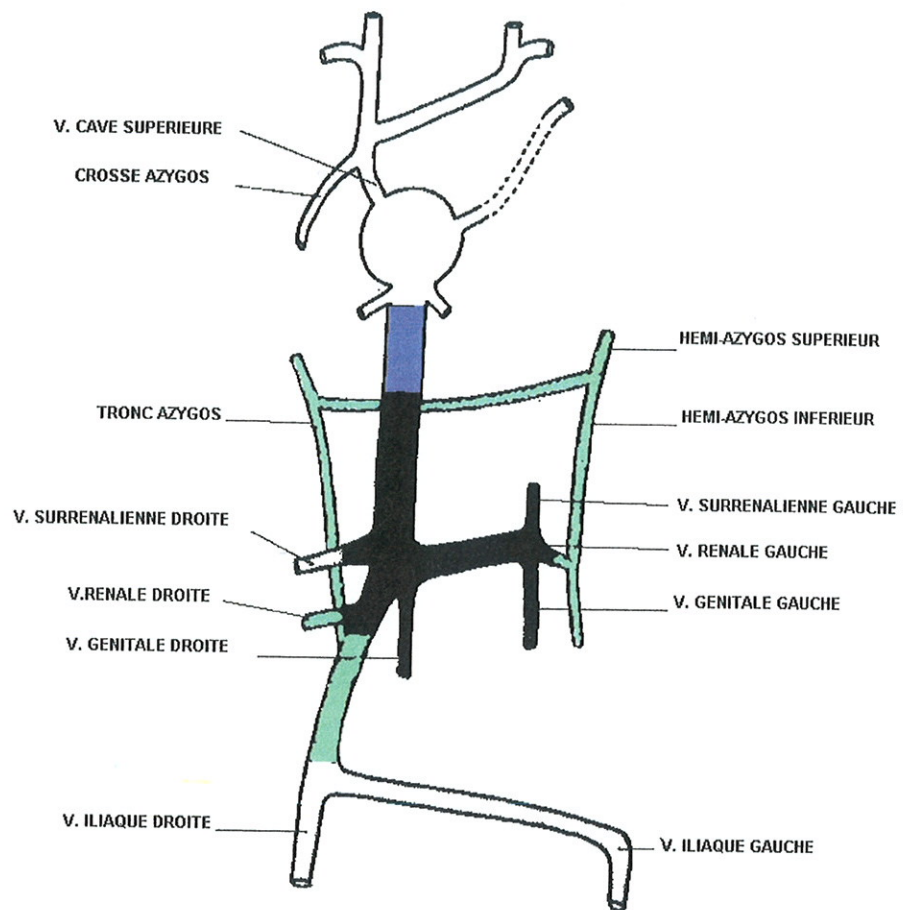


Schéma n°2 : Embryogenèse de la VCI au stade de 22 mm.

1.2.2 LES DIFFERENTS SEGMENTS DE LA VCI ET LEURS ORIGINES EMBRYOLOGIQUES

Au terme de cette embryogenèse complexe, la VCI est faite de segments d'origines différentes juxtaposés bout à bout.

1.2.2.1 Le segment initial de la VCI est constitué par la confluence des veines iliaques primitives, la droite dérivant de la veine cardinale postérieure (4) droite et la gauche de l'anastomose cardino-cardinale (7).

1.2.2.2 Le segment infra-rénal dérive de la partie inférieure de la supra-cardinale (11) droite.

1.2.2.3 Le segment rénal est représenté par l'anastomose sous-supra-cardinale (13) droite.

1.2.2.4 Le segment supra-rénal est formé par la partie moyenne de la sous cardinale (5) droite.

1.2.2.5 Le segment hépatique dérive du canal hépato-sous-cardinal (9) jusqu'à l'abouchement des veines sus-hépatiques, puis entre ce dernier et l'oreillette droite de la terminaison de la veine vitelline droite. »

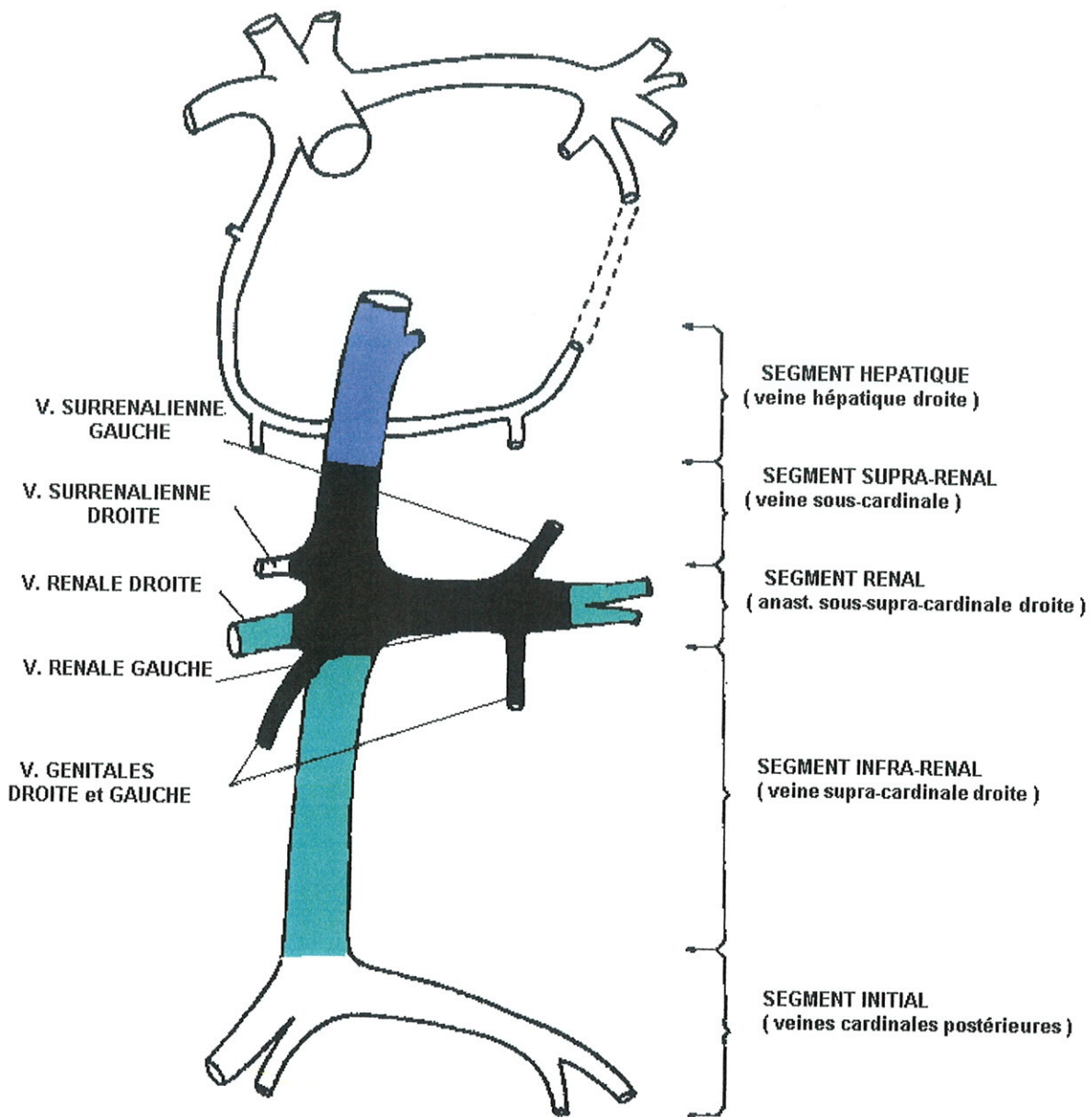


Schéma n°3 : Les différents segments de la VCI et leurs origines embryologiques.

1.3 CLASSIFICATION DES ANOMALIES CONGÉNITALES DE LA VCI

Les anomalies congénitales de la VCI s'inscrivent dans le cadre des retours veineux systémiques anormaux. Il s'agit d'un ensemble hétérogène, pouvant être asymptomatique si le retour veineux s'effectue dans l'oreillette droite, ou à l'inverse pouvant occasionner une cyanose majeure ou modérée en cas de retour veineux total ou partiel dans l'oreillette gauche.

Parmi ces anomalies, la continuation par la veine azygos de la VCI atrésique est l'une des plus fréquentes. Il s'agit d'une anomalie du retour veineux pouvant être isolée ou associée à d'autres malformations congénitales telles que des cardiopathies cyanogènes, retour veineux pulmonaire anormal, hétérotaxie abdominale, situs inversus, asplénie ou polysplénie, et des anomalies biliaires⁶⁰.

La classification proposée sur le tableau n°1 s'inspire de celle de CHUANG¹⁹; elle distingue les anomalies de chaque segment de la VCI. Pour le segment infra-rénal nous ne retiendrons que les plus fréquentes selon la classification proposée dès 1920 par HUNTINGTON et Mc CLURE²⁶.

Tableau n° I : Classification des anomalies congénitales de la VCI.

I. Segment infra-rénal :

Type A : uretère rétro cave (persistance de la veine cardinale postérieure (4) droite).

Type B : VCI normale (persistance de la veine supra-cardinale (11) droite).

Type C : VCI gauche (persistance de la veine supra-cardinale (11) gauche).

Type BC : VCI double (persistance de la veine supra-cardinale(11) droite et gauche).

Type AB : anneau veineux péri-urétéral (persistance des veines supra-cardinale (11) et cardinale postérieure (4) droites comme segment infra-rénal).

II. Segment rénal : anneau veineux circum aortique (persistance de l'anneau veineux périaortique).

III. Segment supra-rénal :

-absence du segment hépatique avec continuation azygos (non formation de l'anastomose hépato-sous-cardinale (9)).

-persistance de membranes congénitales²⁶ .

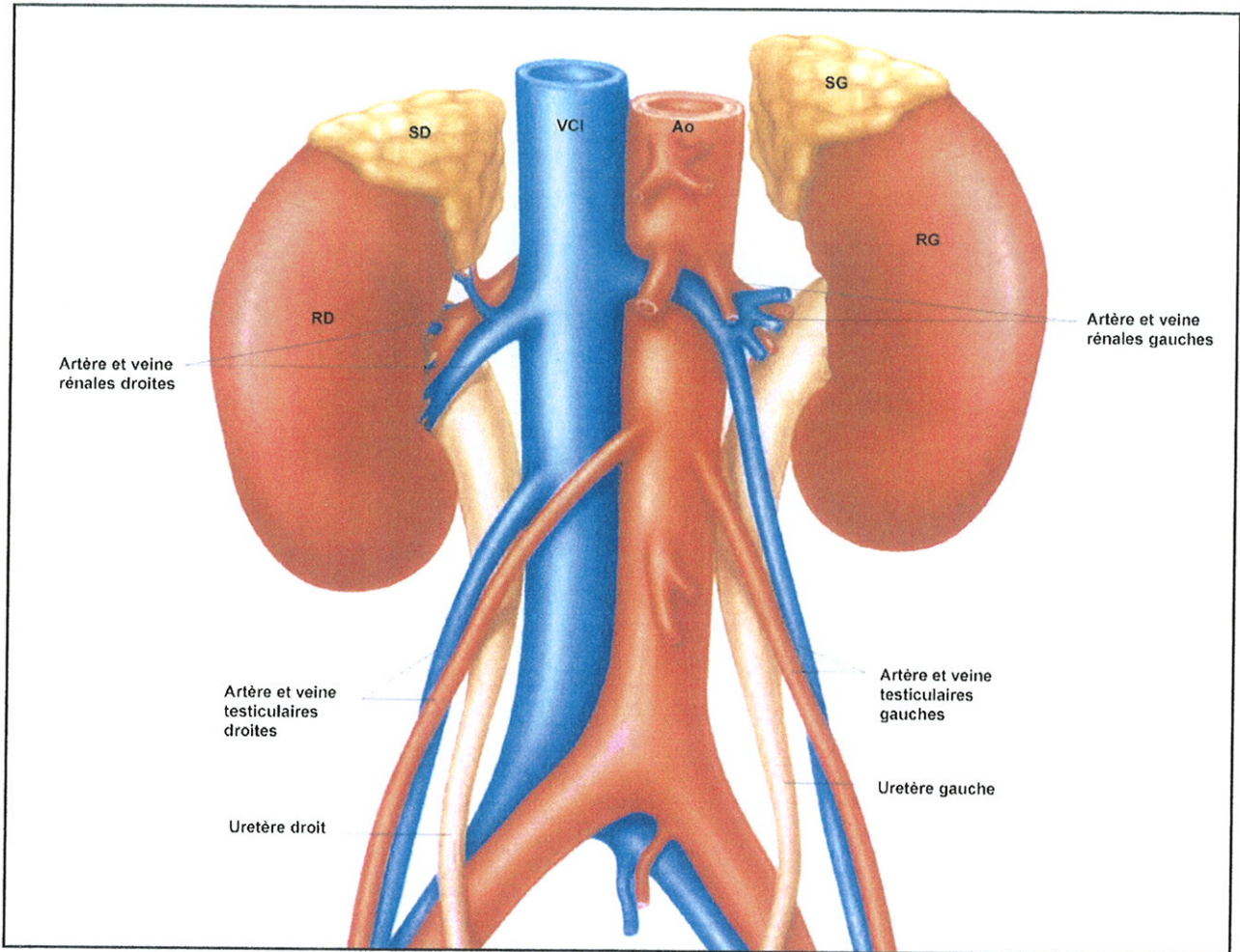


Schéma n°4 : Illustration des rapports anatomiques de la VCI.

Ao : Aorte; **VCI** : Veine Cave Inférieure;
RD : Rein Droit; **RG** : Rein Gauche;
SD : Surrénale Droite; **SG** : Surrénale Gauche.

2. ASSOCIATION DES ANOMALIES DE LA VCI ET DES TVP

2.1 CONFRONTATION DE NOS CAS AUX DONNEES DE LA LITTERATURE

2.2.1 EPIDEMIOLOGIE

La revue de la littérature médicale anglo-saxonne depuis 1969, nous a permis de recenser 53 cas de TVP associées à une anomalie de la VCI et 6 cas d'embolies pulmonaires ; les principales caractéristiques des sujets sont présentées dans le tableau n°II.

La plupart sont des cas isolés. On note une prédominance d'hommes jeunes; l'âge moyen était de 30,8 (extrêmes 7-72 ans) et le nombre de sujet de sexe masculin était de 40. Vingt sept parmi les 53 avaient moins de 25 ans. Les sujets symptomatiques de notre série étaient âgés de 17 et 22 ans, le sujet asymptomatique de 40 ans. Dans 75 % des cas l'association thrombose / anomalie de VCI concernait un homme.

On note une nette prédominance gauche des manifestations thrombotiques (22 TVP Gauches /53 (10 TVP Droites)); nos deux cas présentaient une thrombose veineuse aux dépends du membre inférieur gauche.

Aucun des cas publiés ne rapportait de syndrome polymalformatif complexe, notamment cardiaque. Les anomalies associées les plus fréquemment décrites concernaient le rein (hypoplasie, malrotation). Mais il faut noter que cette série de cas recouvre une période de plus de 30 ans avec de grandes modifications dans les techniques et possibilités d'imagerie. Notre cas n°1 était porteur d'une malformation viscérale type pancréas divisum.

**TABLEAU N°II : RESUME DES CAS PUBLIES DE LA LITTERATURE DE
1969 A NOS JOURS**

Références	A	S	Clinique	Site de la TVP	Anomalies de la VCI	Atypies associées	R	C	Fc	Traitements
Wagner (1969)	67	♂	Douleur du MI D	Surale D + EP / Scinti pulm	Duplication / Veinographie	0	+	NR	0	ACO + Ligature VCI
Miller (1975)	23	♂	Dyspnée + douleur thoracique	Cavo-iliaque G + EP / Angiographie	Duplication / Phlébographie	0	+	NR	0	Ligature VCI G + D
Albrecht (1976)	19	♂	Masse abdo + OMI G	Iliaque primitive G / phlébographie	Système de collection cave latéro-aortique G	0	0	NR	0	Aspiration de l'hématome
Delmas (1979)	14	♂	Douleur des MI	Iliaque primitive +externe et hypogastrique bilatérale	Aspect cordonal sans lumière sus rénal	Hypoplasie des v. rénales	0	NR	0	ACO à vie
Barra (1980)	29	♂	Douleur crurale G	Cavo-ilio-fémoro-poplité G / Phlébographie	Hypoplasie / Cavographie	0	0	NR	0	CHIR +ACO
Kumar (1983)	20	♂	O.M.I + difficulté à marcher	Cavo-ilio-fémorale bilatérale / Echodoppler	Latéro-aortique G / Veinographie + TDM abdo	0	0	NR	0	ACO + Contention
Lepke (1983)	33	♂	Bilan de perte de poids	Cavo-iliaque G / TDM abdo	Latéro-aortique G	0	0	NR	0	NR
Barack (1986)	33	♂	OMI G	Réseau veineux profond bilatéral	Absence congénitale du segment hépatique / TDM abdo	0	+	NR	N R	NR
Reinus (1986)	51	♀	Hémoptysie + Douleur thoracique	EP / Scintigraphie pulm	Duplication	0	+	NR	0	Clip VCI D + ACO
	66	♂	Douleur thoracique	EP / Scintigraphie pulm	Duplication	0	+	NR	0	Filtre VCI D + ACO
Olazabal (1987)	51	♂	OMI D	Lombaire ascendante D / Phlébographie	absence congénitale du segment infra-rénal / TDM abdo	Dilatation du système azygos-hémiazygos	0	NR	+	NR
Bartoli (1991)	17	♂	Douleur de la fosse iliaque D	Iliaque externe, interne et primitive bilatérale / Phlébographie	Absence congénitale du segment infra-rénal / TDM + IRM abdo	Dilatation du système azygos-hémiazygos	0	0	+	ACO
Kraimps (1993)	19	♂	Douleur + OMI D	Cavo-ilio-fémoro-poplité D + EP / Phlébographie + Scintigraphie pulm	Latéro-aortique G/ TDM abdo	0	0	0	0	ACO

Références	A	S	Clinique	Site de la TVP	Anomalies de la VCI	Atypies associées	R	C	Fc	Traitements
Silverman (1995)	27	♂	Masse abdominale	VCI G + v. Collatérales / Laparotomie + biopsies	Latéro-aortique G/ TDM + IRM abdo	0	0	0	0	Héparine
Saito (1995)	19	♂	Douleur de la FIG + OMI G	Cavo-ilio-fémorale G / TDM + IRM abdo + Cavographie	Duplication + Hypoplasie de la VCI D et anévrysme à a jonction de la VCI D et v. iliaque primitive D	Continuation azygos et hemiazygos	0	0	0	Héparine + ACO
Kouroukis (1996)	22	♂	OMI D+ Douleur abdo	Cavo-ilio-fémoro-tibiopéronière D + EP / Echodoppler + TDM thoracique	Duplication + la VCI G se jette dans la v. rénale G	Dilatation du système veineux Azygos + v. lombaires ascendantes	+	0	0	Héparine + ACO
			5 mois plus tard Dyspnée + douleur thoracique	EP lobe inférieur G			+	0	0	Héparine + ACO
	59	♂	Dyspnée + OMI G	Réno-cave bilatérale + Réseau veineux profond G + EP / Echodoppler	Duplication	0	0	Ac	0	ACO
Dougherty (1996)	41	♂	OMI D+ ulcère pré tibial D récurrent	Occlusion de la veine iliaque primitive D	Absence congénitale / TDM abdo		0	NR	N R	Pontage + Héparine + ACO
Shah (1996)	30	♂	Insuffisance veineuse chronique + ulcère de jambe	Fémorale G / IRM thoraco-abdo	Absence congénitale du segment infra rénal et de la v. iliaque G	Petites v. rénales + anneau veineux circum-aortique de la v. rénale G	+	0	0	ACO + Contention
Ordenez (1998)	49	♂	Douleur du MI D puis G	Ilio-fémorale D puis G / Echodoppler + Vénographie	Absence congénitale / Angio-IRM	v. rénale D + rein D hypoplasique / TDM+ IRM thoraco-abdo	+	0	0	ACO
Tiensenhau sen (1999)	25	♂	OMI D	Ilio-fémorale D / Phlébographie	Absence congénitale du segment rénal et infra rénal / TDM abdo	0	+	0	+	Thrombectomie + ACO + Contention
	20	♀	OMI G	Pelvienne / Phlébographie	Absence congénitale / TDM abdo	Dilatation de la v. Azygos	0	▼ PS	+	Phlegmentia caerulea : Amputation + ACO

Références	A	S	Clinique	Site de la TVP	Anomalies de la VCI	Atypies associées	R	C	Fc	Traitements
Timmers (1999)	37	♂	OMI D + masse médiastinale / RP	Réseau veineux profond du MI D / Echodoppler	Absence congénitale du segment infra hépatique TDM + IRM abdo	Absence du rein D	0	0	0	ACO + Contention
Awartoni (1999)	23	♀	OMI G	Réseau veineux profond du MI G / Echodoppler	Absence congénitale du segment infra rénal / Echo + TDM abdo	0	+	0	0	ACO
Chambon (1999)	21	♂	OMI G	Réseau veineux profond du MI G / Echodoppler + EP / Scintigraphie pulm	Absence congénitale du segment rénal et infra rénal / Phlébographie + TDM abdo	Hypoplasie rénale G / IRM abdo	0	▼ PC	0	Héparine + fibrinolyse + ACO indéfiniment
Molina (2000)	16	♂	Douleur des MI	Ilio-fémoro-saphène bilatérale / Echodoppler	Absence congénitale du segment hépatique / TDM abdo	0	0	FV h + RP CA	0	Héparine + ACO
Hamoud (2000)	30	♂	Douleur + OMI G puis D	Ilio-fémorale D / Echodoppler	Hypoplasie / TDM + IRM abdo + Veinographie	0	+	0	0	Héparine + ACO recommandé à vie
Taniguchi (2000)	62	♂	Asymptomatique+ablation d'1 TDR / RF	VCI G + EP / TDM abdo + Scinti pulm	Duplication / Veinographie	Hypoplasie de la VCI D	0	0	+	Urokinase +héparine +ACO
Granel (2001)	29	♂	Douleur et masse abdominale + douleur et OMI bilatéraux	Cavo-iliaque primitive bilatérale + veine iliaque interne D + v. génitale D / Echodoppler	Hypoplasie / TDM abdo	0	0	0	+	Héparine + ACO
Evans (2001)	68	♂	Douleur + OMI bilatéraux	VCI G + ilio-femorale bilatérale / Echodoppler	Duplication / TDM abdo	0	0	0	0	Héparine + ACO
Ruggeri (2001)	20	♂	NR	Fémoro-iliaque D / Echodoppler	Absence congénitale / TDM abdo	0	0	0	0	Héparine + ACO QSP 19 mois
	22	♂	NR	Fémorale bilatérale / Echodoppler	Absence congénitale / TDM abdo	0	0	0	0	H + ACO QSP 38 mois
	15	♂	NR	Fémorale D / Echodoppler	Absence congénitale / TDM abdo	0	0	0	0	Héparine + ACO QSP 24 mois
	19	♀	NR	Ilio-fémorale D / Echodoppler	Absence congénitale / TDM abdo	0	0	0	0	Héparine + ACO QSP 20 mois

Références	A	S	Clinique	Site de la TVP	Anomalies de la VCI	Atypies associées	R	C	Fc	Traitements
Siragusa (2001)	28	♂	NR	Ilio-fémorale G / Echo-doppler + EP / Scinti pulm	Absence congénitale / TDM abdo	0	+	Fc V	0	ACO de manière continue
	24	♀	OMI bilatéraux	Ilio-fémorale bilatérale / Echo-doppler	Absence congénitale / TDM abdo	0	0	Fc V	0	ACO QSP 12 mois
Chee (2001)	23	♂	OMI unilatéral	Ilio-fémorale / Echodoppler	Absence congénitale / TDM abdo	0	0	0	0	Héparine + ACO
	18	♀	OMI bilatéraux	Ilio-fémorale bilatérale / Echodoppler	Absence congénitale / TDM abdo	0	0	Fc V h	+	Héparine + ACO
	40	♂	OMI bilatéraux	Ilio-fémorale bilatérale / Echodoppler	Absence congénitale / TDM abdo	0	0	0	0	Héparine + ACO
	26	♀	OMI bilatéraux	Ilio-fémorale bilatérale / Echodoppler	Duplication / TDM abdo	0	0	0	0	Héparine + ACO
Tsuji (2001)	21	♂	Douleur + OMI bilatéraux	Cavo-ilio-fémorale bilatérale / Veinographie	Absence congénitale du segment infra hépatique / TDM abdo	Hypoplasie du rein D / IRM abdo.	0	0	0	Héparine + urokinase + ACO + contention
Ramathan (2001)	12	♀	Douleur + OMI G	Fémorale profonde et superficielle G / Echodoppler	Absence congénitale de la VCI infra rénale / TDM abdo	Hypoplasie du segment suprarénal /IRM	+	0	0	Héparine
Schneider (2002)	44	♂	Douleur + OMI G	Pélvienne + MI G / Echodoppler + Phlébographie	Absence congénitale / TDM abdo	Agénésie des 2 v. iliaques	+	Fc V h	0	Héparine + contention +ACO proposé à vie
Van Veen (2002)	16	♀	OMI bilatéraux	Bilatérale Site NR	Absence congénitale / TDM abdo	Hypertrophie du rein D + hypoplasie du rein G	N R	NR	N R	NR
Obernoster (2002)	25	♂	Douleur + OMI G	Fémorale superficielle + profonde G / Echodoppler + Phlébographie	Absence congénitale / NR	0	+	0	0	CHIR + ACO pendant 1 an + contention
	24	♂	Douleur lombaire +OMI bilatéraux	Iliac primitive et externe + fémorale profonde et superficielle bilatérale / Echodoppler + Phlébographie	Absence du segment rénal + hypoplasie du segment hépatique / Angio- IRM	Artère rénale D triple + duplication de l'artère rénale G	0	0	0	Thrombolyse (échec)

Références	A	S	Clinique	Site de la TVP	Anomalies de la VCI	Atypies associées	R	C	Fc	Traitements
Obernosterer (2002)	22	♀	Douleur inguinale G	Iliaque primitive et externe G / Echodoppler + Phlébographie	Absence du segment rénal et post rénal + hypoplasie du segment hépatique / Angio- IRM	0	0	▼ PS	+	Thrombolyse (échec)
	20	♀	Douleur + rougeur +OMI G	Iliaque primitive et externe G + fémorale profonde et superficielle G / Echodoppler + Phlébographie	Absence du segment infra-rénal / Angio- IRM	0	0	0	+	ACO + contention
	35	♂	Douleur + OMI G	Iliaque primitive et externe G + fémorale profonde et superficielle G / Echodoppler + Phlébographie	hypoplasie du segment hépatique / Angio- IRM	Duplication de l'artère rénale D	+	0	0	ACO + contention
Lau (2002)	7	♂	OMI D	Réseau profond du MI →segment infra- rénal de la VCI / Echodoppler + TDM abdo	Absence congénitale du segment rénal / Angio- IRM	Malrotation partielle des 2 reins	0	0	0	Héparine + ACO à long terme
D'Aloia (2002)	40	♂	Dyspnée +douleur thoracique et du MI D	EP + Cavo-réno-ilio-fémorale D + Embolie hépatique / Echodoppler + Scinti Pulm	Absence congénitale du segment rénal / TDM abdo	0	0	0	0	Héparine + ACO +Contention
Parma (2003)	18	?	NR	Réseau veineux profond du MI G	Absence congénitale / TDM abdo	0	+	Fc Vh + Mth fr	0	Héparine + ACO de façon prolongée
Castro (2003)	43	♀	Dyspnée	EP bilatérale / Scinti Pulm	Absence congénitale / TDM + IRM abdo	polysplénie	0	0	0	Héparine + ACO

Références	A	S	Clinique	Site de la TVP	Anomalies de la VCI	Atypies associées	R	C	Fc	Traitements
Basile (2003)	46	♂	Dyspnée + douleur thoracique	Iliaque superficielle G + EP / Echodoppler + TDM	Absence congénitale / TDM abdo + Cavographie	v. rénale G rétro-aortique	+	0	0	NR
	72	♂	OMI bilatéraux	Réseau veineux profond des MI / Echodoppler + TDM	Absence congénitale / TDM abdo	0	+	0	0	NR
Mouton (2003)	24	♂	NR	Iliaque primitive G / Phlébographie	Absence congénitale / TDM abdo	0	0	0	+	Héparine + ACO pendant 6 mois
	27	♀	NR	Iliaque primitive G / Phlébographie	Absence du segment supra-rénal de la VCI / TDM abdo + Angio-IRM	0	0	Ac	+	ACO à long terme
Yun (2004)	39	♀	Douleur et OMI G	Fémorale bilatérale / Angio-scanner	Absence du segment supra et infra rénal de la VCI / Angio-IRM	0	0	Mth fr + hh	0	Héparine + ACO proposé à vie + acide folique
Simsek (2004)	33	♂	OMI D	Fémoro-iliaque externe D / TDM + IRM Abdo	Absence du segment infra-rénal de la VCI / TDM abdo + Angio-IRM	0	+	0	0	ACO à vie
Notre série	22	♂	OMI G	Iliaque G / Echodoppler	latéro-aortique G / Echodoppler	Pancréas divisum / Bili-IRM.	+	0	0	Héparine + ACO pendant 1 an minimum
	17	♂	Douleur FIG + OMI G + Dyspnée	VCI G sous rénal + iliaque bilatérale + réseau veineux profond G / TDM Abdo . et Echodoppler + EP / Scinti et TDM thoracique	Latéro-aortique G / TDM Abdo et Echodoppler	0	0	▼ pC + Ac	0	Héparine + ACO prolongé

A=Age; **S**=Sexe; **R**=Récurrence; **C**=Coagulopathie;
Fc=Facteurs déclenchants et/ou Facteurs de risque; **EP**=Embolie Pulmonaire;
VCI=Veine Cave Inférieure; **D**=Droite; **G**=Gauche; ♂=homme; ♀=femme
CHIR=Chirurgie; **ACO**= Anticoagulant Oraux; **NR**=Non Rapporté; **v.**= veine
MI=Membre Inférieur; ▼**PC**= Déficit en Protéine C; ▼ **PS**= Déficit en Protéine S;
Fc V h= Mutation hétérozygote du Facteur V de Leiden;
RPCA=Résistance de la Protéine C Activée;
Mthfr=Méthylénetétrahydrofolate Réductase;
Ac = Anticoagulant circulant type anticardiolipine (Kouroukis), antiphospholipide (Mouton et notre série); **hh**=hyperhomocystéinémie; **Abdo**=Abdominal;
Pulm=Pulmonaire; **OMI**=oedème des membres inférieurs ;**TDM**=tomodensitométrie;
IRM=Imagerie par Résonance Magnétique; **Scinti Pulm** =Scintigraphie Pulmonaire ;
TDR=Trouble Du Rythme; **RF**=RadioFréquence ; **QSP**=Quantité Suffisante Pour.

L'anomalie veineuse la plus souvent retrouvée était l'agénésie complète de la VCI en position latéro-aortique droite (39 / 53). On note 10 cas de duplication. Dans 4 cas l'anomalie s'étendait au segment sus rénal avec une hypoplasie de la VCI rétrohépatique^{50,53,51}. Dans nos deux cas l'anomalie était limitée au segment sous rénal.

Les épisodes de thromboses ne semblaient pas avoir été précédés par des manifestations d'œdème transitoire. Notre cas n°3 présentait un syndrome obstructif d'effort (constitution d'œdèmes des membres inférieurs lors de la pratique du cyclotourisme); ce type de manifestation ne semble pas avoir été décrit jusque là et pourrait constituer un signe d'alarme devant faire rechercher la pathologie.

Les manifestations thrombotiques étaient soit à type de thrombose unilatérale (34 cas) ou bilatérales (19). L'association à une embolie pulmonaire a été décrite dans 10 cas. Le seul cas de thrombose distale était associé à une embolie pulmonaire⁷⁴. Les trois cas d' embolie pulmonaire d'emblée^{58,47} étaient porteurs d'une duplication de la VCI.

2.2.2 CONDUITE A TENIR DIAGNOSTIQUE

L'échodoppler veineux est le premier examen complémentaire à réaliser dans l'évaluation d'une TVP mais les anomalies de la VCI peuvent être omises lorsque l'examen se limite à l'exploration des axes veineux des membres sans analyse de la VCI. Dans nos deux cas l'examen écho-doppler avait permis de faire le diagnostic de l'anomalie anatomique de VCI. Cette stratégie est soutenue par les constatations de Siragusa qui en explorant systématiquement en écho-Doppler la VCI lors des TVP a découvert deux cas d'anomalie de VCI associés à des thromboses sous jacentes sur une période de 23 mois⁶⁸.

En cas de difficulté de visualisation de la VCI on peut avoir recours à des techniques de substitution comme le scanner ou l'imagerie par Résonance Magnétique nucléaire (IRM). Ces deux techniques permettent en outre la recherche des malformations associées, notamment rénales, spléniques et hépatiques. La réalisation systématique d'une échocardiographie est souhaitable afin de compléter le bilan polymalformatif.

La présence d'une veine cave latéro-aortique gauche est elle un facteur de risque de thrombose ? Dans la majorité des cas décrits dans la littérature médicale, les facteurs de risque thrombo-emboliques classiques semblent peu incriminés (11 cas /53 présentent 1 facteur déclenchant). Les cas de TVP avec circonstances favorisantes sont présentés sur le tableau n°III. On retrouve une nette prédominance d'immobilisation soit dans un contexte chirurgical ou traumatique voire lors de voyages prolongés. Deux sujets suivaient une hormonothérapie à visée contraceptive ^{51,70}.

Tableau n° III : thromboses veineuses associées à une anomalie de VCI avec circonstances favorisantes

Auteur et année de publication	Age et sexe	Circonstances favorisantes
Olazabal en 1987	♂ de 51 ans	immobilisation
Bartoli en 1991	♂ de 17 ans	immobilisation
Tiensenhausen en 1999	♂ de 25 ans	immobilisation
	♀ de 20 ans	Nicotine et contraception orale
Taniguchi en 2000	♂ de 62 ans	Au cours d'une procédure d'électrophysiologie
Granel en 2001	♂ de 21 ans	immobilisation
Chee en 2001	♀ de 18 ans	contraception orale
Obernosterer en 2002	♀ de 22 ans	immobilisation
	♀ de 20 ans	immobilisation
Mouton en 2003	♂ de 24 ans	immobilisation
	♀ de 27ans	Nicotine et contraception orale

La recherche d'anomalie biologique sous jacente n'a pas été effectuée de manière systématique (42 cas). Les bilans ont beaucoup évolué lors des 20 dernières années. Le premier bilan de coagulopathie est réalisé en 1991⁶ mais il n'était pas explicite. En 1993³⁷ il comprenait seulement le dosage de la protéine C, S, et l'antithrombine III puis à partir de 1996³⁶, s'ajoute le plasminogène, le fibrinogène, les anticorps anti-nucléaire, les anticorps anti-cardiolipine et la recherche d'une résistance de la protéine C activée. En 2001 Granel³² recherchait les anticorps anti-béta2-glycoprotéine1, les antiphosphatidylethanolamine, une thrombopathie. Enfin en janvier 2004, celui proposé par Yun⁷⁵ comprenait le dosage de : la protéine S, la protéine C, antithrombine III, plasminogène, fibrinogène, anticorps anti-nucléaire, anticorps anti-cardiolipine, recherche de la résistance de la protéine C activée, mutation du facteur V de Leiden et du gène de la prothrombine, hyperhomocystéinémie avec la recherche d'une mutation de la MTHFR.

Parmi les 42 bilans réalisés uniquement 11 cas présentent des anomalies, soit :

- 1 déficit en protéine C ¹⁷
- 6 résistance de la protéine C activée et 6 mutations du facteur V de Leiden (dont 4 hétérozygotes^{18,50,56,63}, et 2 cas de Siragusa non spécifiée)
- 2 déficits de la protéine S^{17,53}
- 1 cas avec un anticoagulant circulant type anti-phospholipide⁵¹
- 1 cas d'anticorps anti-cardiolipine élevés³⁶
- 2 cas d'hyperhomocystéinémie avec une mutation de la MTHFR ^{56,75}.

Les sujets ne semblaient pas présenter d'antécédents familiaux évocateurs de thrombophilie ; mais cette recherche ne semble pas avoir été systématique. On note la prédominance de la résistance de la protéine C activée (6 cas) mais parmi les autres cette anomalie est celle qui présente la prévalence la plus élevée dans la population générale (3-5%).

2.2.3 DISCUSSION SUR LA RESPONSABILITE DE L'ANOMALIE ANATOMIQUE DANS LE PROCESSUS THROMBOTIQUE

Il est donc difficile de conclure quant à la participation de l'anomalie anatomique dans la genèse de la thrombose. Malgré tout il est troublant de constater que ces thromboses apparaissent chez des sujets jeunes avec peu voire pas de facteur favorisant. Nos deux patients ne présentaient pas de circonstances favorisantes. En ce qui concerne la présence de thrombophilie constitutionnelle sous jacente les données de la littérature ne permettent pas de conclure. Le bilan de thrombophilie d'un de nos patients (cas n°2) retrouvait des taux de protéine C à la limite de la normale et un anticoagulant circulant type anti-phospholipide. Au regard de ces données, pour certains⁵⁹ cette anomalie anatomique pourrait favoriser le développement de thrombose voire de récurrence⁵³. Il nous paraît donc prudent lorsque cette anomalie est identifiée de manière fortuite de renforcer les mesures de prévention lors des situations à risque.

2.2.4 ORIENTATIONS THERAPEUTIQUES

Sur le plan thérapeutique, en cas de thrombose, tous les auteurs s'accordent à proposer une anticoagulation efficace. Si initialement des traitements chirurgicaux (pontage, thrombectomie) ont été pratiqués^{25,70}, ils ont été abandonnés au profit des anticoagulants oraux. En pratique les patients sont traités par héparine intraveineuse avec un relais par anticoagulants oraux de façon prolongée. La durée de l'anticoagulation varie beaucoup (12, 19, 20, 24, 38 mois, indéfiniment). Dans la série de Ruggeri⁵⁹ les traitements étaient poursuivis durant 19 à 38 mois avec comme objectif un INR compris entre 2 et 3.

Notre attitude concernant le cas n° 1 est une anticoagulation orale pendant 1 an soit les schémas recommandés en cas de récurrence de thrombose veineuse idiopathique³⁴. Pour le cas n°2 nous avons retenu une anticoagulation orale prolongée de part la présence d'une anomalie de la protéine C et d'un anticoagulant circulant type anti-phospholipide. Nous n'avons pas porté d'indication de traitement anticoagulant pour le cas n° 3 ; considérant que le rapport bénéfice risque était défavorable.

Ce travail présente les limites inhérentes aux pathologies rares : les données de la littérature sont ponctuelles, divergentes, souvent incomplètes. La prise en charge de ces patients devrait bénéficier de l'établissement d'un registre national.

CONCLUSION

Les anomalies anatomiques de la VCI sont rares et parfois associées à des TVP. La revue de la littérature de 1969 à nos jours met en évidence une nette prédominance d'hommes jeunes et de latéralisation gauche des manifestations thrombotiques.

L'échodoppler veineux reste l'examen de choix pour le diagnostic de TVP ; il doit systématiquement intégrer une exploration de la VCI. En cas de survenue de TVP associée à la découverte d'une anomalie de VCI, il convient de réaliser un bilan polymalformatif qui repose sur une échocardiographie et une IRM abdominale. Les données de la littérature suggèrent que cette anomalie est un facteur de risque de TVP ou de récurrence chez les hommes jeunes sans circonstances favorisantes.

Au terme de ce travail, il apparaît une divergence d'attitude quant à la durée du traitement mais dans la plupart des cas celle-ci est plus prolongée que lors d'une TVP classique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Alexander ES, Clark RA, Gross BH, et al. Ct of congenital anomalies of the inferior vena cava. *Comput Radiol.* 1982 Jul-Aug;6(4):219-26.
2. Ashour MH, Jain SK, Kattan KM, et al. Massive haemoptysis caused by congenital absence of a segment of inferior vena cava. *Thorax.* 1993 Oct;48(10):1044-5.
3. Awartani KA, McComb PF. Ovarian cyst formation and congenital absence of the inferior vena cava: case report. *Clin Exp Obstet Gynecol.* 1999;26(3-4):147-8.
4. Barack BM. Persistence of the cardinal veins and thrombosis: CT demonstration. *J Comput Assist Tomogr.* 1986 Mar-Apr;10(2):327-8.
5. Barra JA, Kermadec JY, Guiheneuc M, et al. « Phlébite bleue » par thrombose de la veine cave inférieure sur sténose dysplasique. *Phlébologie.* 1980 Jan-Mar;33(1):145-52
6. Bartoli, JM, Chagnaud, C, Harle, JR et al. Thrombose veineuse pelvienne et anomalie de la veine cave inférieure sous rénale. *J Mal Vasc.* 1991;16 (3):301-303
7. Basile A, Certo A, Ascenti G, et al. Embryologic and acquired anomalies of the inferior vena cava with recurrent deep vein thrombosis. *Abdom Imaging.* 2003 May-Jun;28(3):400-3.
8. Bass JE, Redwine MD, Kramer LA, et al. Absence of the infrarenal inferior vena cava with preservation of the suprarenal segment as revealed by CT and MR venography. *AJR Am J Roentgenol.* 1999 Jun;172(6):1610-2.
9. Bass JE, Redwine MD, Kramer LA, et al. Spectrum of congenital anomalies of the inferior vena cava: cross-sectional imaging findings. *Radiographics.* 2000 May-Jun;20(3):639-52.
10. Bastounis E, Maltezos C, Kaponis A, et al. Abdominal aortic aneurysm and left sided inferior vena cava. A case report. *Int Angiol.* 1995 Sep;14(3):229-32.
11. Bates SM, Ginsberg JS. Clinical practice. Treatment of deep-vein thrombosis. *N Engl J Med.* 2004 Jul 15;351(3):268-77.
12. Beedie RJ, Yeo W, Morcos SK. Congenital absence of the intrahepatic segment of the inferior vena cava with azygos continuation presenting as a mediastinal mass. *Postgrad Med J.* 1989 Apr;65(762):253-5.
13. Berrada M, Garnier LF, Agnard P, et al. Interruption infra-rénale de la veine cave inférieure avec continuation azygos. A propos d'un cas. *J Mal Vasc.* 1992;17(3):232-5.
14. Boyer B, Gisserot D, Le Vot J, et al. Polysplenia with duplication of the inferior vena cava. A propos of a case . *J Radiol.* 1987 Apr;68(4):285-91.

15. Campbell M, Deuchar DC. Absent inferior vena cava, symmetrical liver, splenic agenesis, and situs inversus, and their embryology. *Br Heart J*. 1967 Mar;29(2):268-75.
16. Castro FJ, Perez C, Narvaez FJ, et al. Congenital absence of the inferior vena cava as a risk factor for pulmonar thromboembolism. *An Med Interna*. 2003 Jun;20(6):304-6.
17. Chambon F, Decousus H, Manet L. Agénésie de la veine cave inférieure et thrombose veineuse profonde. *S T V* 1999 Feb ;11(2) :131-2
18. Chee YL, Culligan DJ, Watson HG. Inferior vena cava malformation as a risk factor for deep venous thrombosis in the young. *Br J Haematol*. 2001 Sep;114(4):878-80.
19. Chuang VP, Mena CE, Hoskins PA. Congenital anomalies of the inferior vena cava. Review of embryogenesis and presentation of a simplified classification. *Br J Radiol*. 1974 Apr;47(556):206-13.
20. Churchill RJ, Wesbey G 3rd, Marsan RE, et al. Computed tomographic demonstration of anomalous inferior vena cava with azygos continuation. *J Comput Assist Tomogr*. 1980 Jun;4(3):398-402.
21. Coulomb M, Rose-Pittet L, Dalsoglio S, et al. Straight azygos vein continuation of inferior vena cava. Review of 3 cases with NMR imaging. *J Radiol*. 1987;68(1):45-50.
22. D'Aloia A, Faggiano P, Fiorina C, et al. Absence of inferior vena cava as a rare cause of deep venous thrombosis complicated by liver and lung embolism. *Int J Cardiol*. 2003 Apr;88(2-3):327-9.
23. Debing E, Tielemans Y, Jolie E, et al. Congenital absence of inferior vena cava. *Eur J Vasc Surg*. 1993 Mar;7(2):201-3.
24. Delmas P, Courtiere B, Khayat A, et al. Malformation de la veine cave inférieure révélée par une phlegmatia caerulea. *Chir Pediatr*. 1979;20(5):337-9.
25. Dougherty MJ, Calligaro KD, DeLaurentis DA. Congenitally absent inferior vena cava presenting in adulthood with venous stasis and ulceration: a surgically treated case. *J Vasc Surg*. 1996 Jan;23(1):141-6.
26. Drouillard J, Bruneton JN, Elie G, et al. Congenital malformations of the inferior vena cava. Embryological, anatomical and radiological study. *J Radiol Electrol Med Nucl*. 1978 Dec;59(12):669-77.
27. Eifert S, Villavicencio JL, Kao TC, et al. Prevalence of deep venous anomalies in congenital vascular malformations of venous predominance. *J Vasc Surg*. 2000 Mar;31(3):462-71.

28. Evans JC, Earis J, Curtis J. Thrombosed double inferior vena cava mimicking paraaortic lymphadenopathy. *Br J Radiol.* 2001 Feb;74(878):192-4.
29. Garris JB, Kangaroo H, Sample WF. Ultrasonic diagnosis of infrahepatic interruption of the inferior vena cava with azygos (hemiazzygos) continuation. *Radiology.* 1980 Jan;134(1):179-83.
30. Gayer G, Luboshitz J, Hertz M, et al. Congenital anomalies of the inferior vena cava revealed on CT in patients with deep vein thrombosis. *AJR Am J Roentgenol.* 2003 Mar;180(3):729-32.
31. Giordano JM, Trout HH. Anomalies of the inferior vena cava. *J Vasc Surg.* 1986 Jun;3(6):924-8.
32. Granel B, Serratrice J, Bartoli JM, et al. Bilateral iliac vein thrombosis after seat belt-related trauma revealing hypoplasia of the inferior vena cava. A case report. *Angiology.* 2002 May-Jun;53(3):359-62.
33. Hamoud S, Nitecky S, Engel A, et al. Hypoplasia of the inferior vena cava with azygous continuation presenting as recurrent leg deep vein thrombosis. *Am J Med Sci.* 2000 Jun;319(6):414-6.
34. Hyers TM, Agnelli G, Hull RD, et al. Antithrombotic therapy for venous thromboembolic disease. *Chest.* 2001 Jan;119:176S-193S.
35. Knudtzon J, Gudmundsen TE, Svane S. Congenital absence of the entire inferior vena cava. The diagnostic significance of varicose veins of the abdominal wall. *Acta Chir Scand.* 1986 Aug-Sep;152:541-6.
36. Kouroukis C, Leclerc JR. Pulmonary embolism with duplicated inferior vena cava. *Chest.* 1996 Apr;109(4):1111-3.
37. Kraimps JL, Dib H, Raynier P, et al. Left-sided inferior vena cava and thrombosis. *Eur J Surg.* 1993 Aug;159(8):441-3.
38. Kramer AH, Cooperman AM. Thrombosis in a cavernous left-sided inferior vena cava. An unusual abdominal mass. *Arch Surg.* 1976 Sep;111(9):1025-7.
39. Kumar D, Kumar S, Lounsbury DE. Anomalous inferior vena cava with idiopathic thrombosis simulating a mass. *Comput Radiol.* 1983 Jul-Aug;7(4):223-7.
40. Kunstlinger F, Daireaux P, Sassoon C, et al. Ultrasonographic diagnosis of a left inferior vena cava with hemiazzygos prolongation. *J Radiol.* 1981 Jan;62(1):51-4.
41. Larde D, Frija J, Belloir C, et al. Contribution of computed tomography to the exploration of congenital anomalies of the inferior vena cava. A report on five cases. *J Radiol.* 1981 Jun-Jul;62(6-7):363-7.
42. Lau S, Lau AW, Chong AS, et al. Venous thrombosis complicating inferior vena cava anomalies in a 7-year-old boy. *Pediatr Radiol.* 2003 Feb;33(2):143-5.

43. Le Blanche AF, Bouillet P, Gaillard S. Congenital anomaly of the inferior vena cava with hemiazygos continuation. Ultrasonic diagnosis. *Ann Radiol.* 1990;33(6):339-46.
44. Lepke RA, Pagani JJ. Computed tomography of a thrombosed left anterior vena cava. *J Comput Tomogr.* 1983 May;7(2):223-5.
45. Mayo J, Gray R, St Louis E, et al. Anomalies of the inferior vena cava. *AJR Am J Roentgenol.* 1983 Feb;140(2):339-45.
46. Mihmanli I, Bulakbasi N, Kantarci F, et al. The value of ultrasonography in interrupted inferior vena cava with azygos continuation. *Eur J Ultrasound.* 2001 Dec;14(2-3):179-82.
47. Miller SW, Baker AR, Raffin TA, et al. Recurrent pulmonary emboli with duplication of the inferior vena cava. *N Engl J Med.* 1975 Feb 20;292(8):408-9.
48. Milner LB, Marchan R. Complete absence of the inferior vena cava presenting as a paraspinal mass. *Thorax.* 1980 Oct;35(10):798-800.
49. Mirzaie M, Schorn B, Meyer T, et al. Deep leg and pelvic vein thrombosis in aplasia of the inferior vena cava. *Vasa.* 1999 Nov;28(4):293-5.
50. Molina MA, Gimenez MJ, Gimenez F, et al. Massive deep venous thrombosis, congenital interruption of the inferior vena cava and heterozygosity for factor V Leiden. *Thromb Haemost.* 2000 Dec;84(6):1121-2.
51. Mouton WG, Zehnder T. Deep vein thrombosis in azygos continuation. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2003 Jan;25(1):90-2.
52. Muelheims GH, Mudd JG. Anomalous inferior vena cava. *Am J Cardiol.* 1962 Jun;9:945-52.
53. Obernosterer A, Aschauer M, Schnedl W, et al. Anomalies of the inferior vena cava in patients with iliac venous thrombosis. *Ann Intern Med.* 2002 Jan 1;136(1):37-41.
54. Olazabal A, Mata JM, Rams A. Anomalous inferior vena cava with lumbar vein thrombosis: CT diagnosis. *Eur J Radiol.* 1987 Aug;7(3):220-1.
55. Ollier P, Menu Y, Lorphelin JM, Nahum H. Left inferior vena cava. Ultrasonic diagnosis. *J Radiol.* 1986 Feb;67(2):145-7.
56. Parma M, Belotti D, Marinoni S, et al. Absence of the inferior vena cava and genetic coagulation abnormalities: a rare associated risk factor for recurrent idiopathic deep vein thrombosis. *Clin Appl Thromb Hemost.* 2003 Oct;9(4):347-8.

57. Ramanathan T, Hughes TM, Richardson AJ. Perinatal inferior vena cava thrombosis and absence of the infrarenal inferior vena cava. *J Vasc Surg.* 2001 May;33(5):1097-9.
58. Reinus WR, Gutierrez FR. Duplication of the inferior vena cava in thromboembolic disease. *Chest.* 1986 Dec;90(6):916-8.
59. Ruggeri M, Toso A, Castaman G, et al. Congenital absence of the inferior vena cava: a rare risk factor for idiopathic deep-vein thrombosis. *Lancet.* 2001 Feb 10;357(9254):441.
60. Ruscazio M, Van Praagh S, Marras AR, et al. Interrupted inferior vena cava in asplenia syndrome and a review of the hereditary patterns of visceral situs abnormalities. *Am J Cardiol.* 1998 Jan 1;81(1):111-6.
61. Saito H, Sano N, Kaneda I, et al. Multisegmental anomaly of the inferior vena cava with thrombosis of the left inferior vena cava. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 1995 Nov-Dec;18(6):410-3.
62. Salgado Ordonez F, Gavilan Carrasco JC, Bermudez Recio FJ, et al. Absence of the inferior vena cava causing repeated deep venous thrombosis in an adult. A case report. *Angiology.* 1998 Nov;49(11):951-6.
63. Schneider JG, Eynatten MV, Dugi KA, et al. Recurrent deep venous thrombosis caused by congenital interruption of the inferior vena cava and heterozygous factor V Leiden mutation. *J Intern Med.* 2002 Sep;252(3):276-80.
64. Schultz CL, Morrison S, Bryan PJ. Azygos continuation of the inferior vena cava: demonstration by NMR imaging. *J Comput Assist Tomogr.* 1984 Aug;8(4):774-6.
65. Shah NL, Shanley CJ, Prince MR, et al. Deep venous thrombosis complicating a congenital absence of the inferior vena cava. *Surgery.* 1996 Nov;120(5):891-6.
66. Silverman SG, Hillstrom MM, Doyle CJ, et al. Thrombophlebitic retroperitoneal collateral veins mimicking lymphadenopathy: MR and CT appearance. *Abdom Imaging.* 1995 Sep-Oct;20(5):474-6.
67. Simsek S, Van Den Berg FG, Nanayakkara PW, et al. Anomaly of the inferior vena cava causing recurrent deep vein thrombosis in a young male. *Eur J Intern Med.* 2004 Jul;15(4):251-254.
68. Siragusa S, Anastasio R, Falaschi F, et al. Congenital absence of inferior vena cava. *Lancet.* 2001 May 26;357(9269):1711.
69. Taniguchi H, Miyauchi Y, Kobayashi Y, et al. Case report: pulmonary embolism from thrombosis in a duplicated inferior vena cava developing after an electrophysiologic procedure. *J Interv Card Electrophysiol.* 2001 Mar;5(1):75-9.

70. Tiesenhausen K, Amann W, Thalhammer M, et al. Aplasia of the vena cava inferior as a cause for recurring thrombosis of the lower extremities and pelvic veins. *Vasa*. 1999 Nov;28(4):289-92.
71. Timmers GJ, Falke TH, Rauwerda JA, et al. Deep vein thrombosis as a presenting symptom of congenital interruption of the inferior vena cava. *Int J Clin Pract*. 1999 Jan-Feb;53(1):75-6.
72. Train JS, Henderson MR, Smith AP. Sonographic demonstration of left-sided inferior vena cava with hemiazygos continuation. *AJR Am J Roentgenol*. 1980 May;134(5):1057-9.
73. Tsuji Y, Inoue T, Murakami H, et al. Deep vein thrombosis caused by congenital interruption of the inferior vena cava--a case report. *Angiology*. 2001 Oct;52(10):721-5.
74. Wagner M, Mark L. Duplication of the inferior vena cava and its role in recurrent pulmonary emboli. *JAMA*. 1969 Jul 7;209(1):108-9.
75. Yun SS, Kim JI, Kim KH, et al. Deep venous thrombosis caused by congenital absence of inferior vena cava, combined with hyperhomocysteinemia. *Ann Vasc Surg*. 2004 Jan;18(1):124-9.

LISTE DES ABREVIATIONS :

- ANCA: Anti Neutrophil Cytoplasmic Antibody (Anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles)
- AVK : Antivitamine K
- C3 : Fraction 3 du Complément
- C4 : Fraction 4 du Complément
- CH50 : quantité de sérum qui donne 50% d'Hémolyse en présence du Complément
- CHRU : Centre Hospitalier Régional Universitaire
- CMV : Cytomégalovirus
- CRP : Protéine C réactive
- DNA : ADN (Acide Désoxyribonucléique)
- EBV : Epstein Barr Virus
- ECG : Electrocardiogramme
- ENA : Extractable Nuclear Antigens
- HHV6 : Human Herpes Virus 6 (Herpès Virus Humain 6)
- HHV8 : Human Herpes Virus 8(Herpès Virus Humain 8)
- HIV : Human Immunodeficiency Virus
- HSV1 : Herpès Simplex Virus 1
- HSV2 : Herpès Simplex Virus 2
- HTAP : Hypertension Artérielle Pulmonaire
- HTLV 1 et 2 : Human T Lymphoma Virus 1 et 2
- INR : International Normalized Ratio
- IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
- MTHFR : Méthyltetrahydrofolate Réductase
- NFS : Numération Formule Sanguine
- RPCA : Résistance de la Protéine C Activée
- TCA : Temps de Céphaline Activée
- TP : Temps de Prothrombine
- TVP : Thrombose veineuse profonde
- VCI : Veine Cave Inférieure
- VZV : Virus de la Varicelle et du Zona

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° _____

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

TITRE : Thromboses veineuses profondes et anomalies de la veine cave inférieure.

RESUME :

Les anomalies anatomiques de la veine cave inférieure (VCI) sont rares et parfois associées à des thromboses veineuses profondes (TVP). La revue de la littérature permet d'en recenser 53 cas. L'anomalie de la veine cave inférieure est-elle un facteur de risque de TVP ? Si oui l'attitude thérapeutique est-elle différente ? Nous décrivons 3 cas de VCI latéro-aortique gauche dont 2 avec des manifestations thrombo-emboliques (cas n°1 et n°2). Notre cas n°1 est porteur d'une malformation viscérale type pancréas divisum. Notre cas n°2 a un taux de protéine C à la limite de la normale et un anticoagulant circulant type antiphospholipide. Notre cas n°3 présente un syndrome obstructif d'effort ; ce type de manifestation ne semble pas avoir été rapporté jusque là et pourrait constituer un signe d'alarme devant faire rechercher la pathologie. Les anomalies anatomiques de la VCI ont été diagnostiquées par l'échodoppler veineux : examen de référence. L'anomalie veineuse la plus souvent retrouvée est l'agénésie complète de la VCI en position latéro-aortique droite (39 / 53). Devant la survenue d'une TVP associée à la découverte d'une anomalie de VCI, un bilan polymalformatif reposant sur une échocardiographie et une IRM abdominale s'impose. Sur le plan thérapeutique, en cas de TVP tous les auteurs s'accordent à proposer une anticoagulation efficace. Notre attitude concernant le cas n°1 est une anticoagulation orale pendant 1 an ; pour le cas n°2 une anticoagulation orale prolongée de part la présence d'une thrombophilie. Pour le cas n°3, nous n'avons pas retenu d'indication de traitement anticoagulant. Les données de la littérature suggèrent que cette anomalie est un facteur de risque de TVP ou de récurrence chez les hommes jeunes sans circonstances favorisantes. Au terme de ce travail, il apparaît une divergence d'attitude quant à la durée du traitement mais dans la plupart des cas la durée est plus prolongée que lors d'une TVP classique.

TITLE : Deep venous thrombosis and anomalies of the inferior vena cava.

SUMMARY :

Anatomical abnormalities of the inferior vena cava (IVC) are rare and sometimes associated with deep venous thrombosis (DVT). Fifty three cases have been reported in the literature. Can an anomaly of the inferior vena cava be a risk factor for DVT ? If so, is the therapeutic approach different ? We describe three cases of left lateral aortic IVC, in which two show thrombo-embolic signs (cases n°1 and n°2). Case 1 had a visceral malformation (pancreas divisum like). Case 2 showed both C protein levels at the upper limit and a circulating coagulant of the antiphospholipid type. Case 3 showed an obstructive syndrome following effort. This clinical sign did not seem to have been previously reported and could be a warning sign indicating a pathology research. Anatomical abnormalities of IVC were diagnosed with current venal Doppler. The most common venous anomaly seen was agenesis of the IVC in the right lateral aortic position (39/53). When discovering an IVC anomaly associated with DVT, a polymalformation survey founded on MRI and echocardiography is needed. In therapeutic, according to all authors, in case of DVT, an effective anticoagulant therapy should be administered. For case 1, we prescribed oral anticoagulant for one year. For case 2, anticoagulant therapy was prolonged due to a tendency for thrombosis. For case 3 anticoagulant therapy was not considered necessary. Data in the literature suggest that this anomaly is a risk factor for DVT or for relapse among young men without predisposing circumstances. There seem to be some discrepancies between authors as concerns the length of the treatment but in most cases it is longer compared to classical DVT.

DISCIPLINE : Médecine

MOTS-CLES : Thromboses veineuses profondes, anomalies de la veine cave inférieure

Faculté de médecine de Limoges, 2 rue Dr Marcland 87025 Limoges cedex