



جامعة سيدي محمد بن عبد الله
Université Sidi Mohamed Ben Abdellah

Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2019

Thèse N° 091/19

LE SYNDROME CAVE SUPÉRIEUR D'ORIGINE NÉOPLASIQUE

(à propos de 19 cas)

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 23/04/2019

PAR

M. HAMMOUNI Kamal

Né le 17 Mai 1994 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Syndrome cave supérieur- Cancer-œdème en Pèlerine

JURY

M. FETOHI MOHAMED.....	PRÉSIDENT
Professeur agrégé d'Oncologie	
M. BAZINE AZIZ.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé d'Oncologie	
M. ZINEBI ALI.....	JUGES
Professeur agrégé de Médecin Interne	
M. EDDOU HICHAM	MEMBRES ASSOCIÉS
Professeur agrégé d'Hématologie Clinique	
M. BAZINE AMINE	
Professeur assistant de Radiothérapie	
Mme. AIT BERRI MAHA	
Professeur assistante de Neurologie	

PLAN

INTRODUCTION	9
PARTIE THEORIQUE	11
I. HISTORIQUE	12
II. PHYSIOPATHOLOGIE	14
III. ANATOMIE	15
A. ANATOMIE DE LA VEINE CAVE SUPERIEURE	15
1. Origine de la veine cave supérieure.....	15
2. Trajet et terminaison	17
3. Les rapports de la veine cave supérieure	17
4. Les particularités de la veine cave supérieure	21
B. LES BRANCHES COLLATERALES DE LA VEINE CAVE SUPERIEURE	22
1. Le système azygos	22
2. Les autres collatérales de la veine cave supérieure	25
C. LES BRANCHES COLLATERALES DES TRONCS VEINEUX BRACHIOCEPHALIQUES ..	25
D. LES VOIES ANASTOMOTIQUES	28
1. Anastomoses entre le système cave supérieur et le système azygos	28
2. Anastomoses entre les systèmes caves supérieurs et caves inférieurs.....	30
3. Anastomoses porto-systémiques.....	32
4. Autres voies anastomotiques	33
IV. LE TABLEAU CLINIQUE	36
A. LE SYNDROME CAVE SUPERIEUR A LA PHASE D'ETAT	36
1. La triade.....	36
2. Les signes associés	37
3. Diagnostic différentiel	39
B. LES SIGNES DE GRAVITE	40
C. LES MODES DE REVELATION DU SYNDROME CAVE SUPERIEUR	43
1. Les formes aiguës	43
2. Les formes chroniques	43

V. ETIOLOGIES NEOPLASIQUES	45
A. Les cancers bronchiques	45
B. Les lymphomes	48
C. Les métastases médiastinales.....	48
D. Les autres étiologies malignes	49
VI. IMAGERIE	49
A. LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE.....	49
B. LA TOMODENSITOMETRIE	52
1. Techniques	52
2. Diagnostic positif	54
3. Diagnostic topographique	66
4. Diagnostic étiologique.....	67
5. Avantages et inconvénients	67
C. L'IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE	71
1. Principes techniques.....	71
2. Diagnostic d'obstruction de la veine cave supérieure.....	73
3. Avantages et inconvénients	77
D. LA PHLEBOGRAPHIE CAVE SUPERIEURE	78
1. Diagnostic d'obstruction cave supérieure	78
2. Inconvénients.....	80
3. Indications	80
E. LA PHLEBOGRAPHIE ISOTOPIQUE	81
1. Technique	81
2. Résultats	81
F. L'ECHOGRAPHIE ET LE DOPPLER	83
1. Déroulement technique	83
2. Diagnostic positif d'obstruction cave supérieure	83
3. Diagnostic étiologique.....	85

4. Résultats	85
VII. Prise en charge thérapeutique	86
A. Mesures symptomatiques	86
B. Traitements médicamenteux	86
C. Radiothérapie	87
D. Chimiothérapie	89
E. Traitement endovasculaire.....	90
F. Traitement chirurgical	92
G. Synthèse des recommandations	92
PARTIE PRATIQUE	94
I. OBJECTIF	95
II. MATERIELS ET METHODES.....	95
A. Cadre et période de l'étude	95
B. Sélection des patients	95
1. Critères d'inclusion	95
2. Critères d'exclusion	95
C. Méthodes utilisées	96
1. Recueil des données	96
2. Saisie et analyse des données.....	96
3. Considérations éthiques	96
III. RESULTATS.....	97
A. Sexe et âge	97
B. Antécédents	98
C. Mode de présentation	100
D. Présentation clinique	101
E. Diagnostic de gravité	104
F. Imagerie.....	106
G. Etiologie	110

H. TRAITEMENTS UTILISES.....	112
I. Evolution.....	113
IV. Discussion	114
CONCLUSION	118
RÉSUMÉS.....	120
ANNEXE	126
BIBLIOGRAPHIE.....	130

LISTE DES FIGURES

Figure 1 La veine cave supérieure.....	16
Figure 2 :Vue antérieure des gros vaisseaux supra-cardiaque.....	19
Figure 3: Coupe horizontale du thorax passant par la 4ème vertèbre dorsale	20
Figure 4: Le système azygos	24
Figure 5: Branches collatérales des troncs veineux brachio-céphaliques	27
Figure 6: anastomoses entre système azygos et plexus vertébraux	31
Figure 7: Evolution étiologique du syndrome cave supérieur.....	46
Figure 8: La dilatation de la crosse de la veine azygos (voie de dérivation veineuse) signant l'obstruction de la veine cave supérieure	51
Figure 9: Masse tumorale broncho-pulmonaire responsable d'un syndrome cave supérieur.....	56
Figure 10: Dérivation, veineuse (anastomoses veine cave supérieure-veine cave inférieure) azygos indirectes au cours d'un syndrome cave supérieur secondaire à un cathéter mal positionné	57
Figure 11: Suivie en échographie doppler d'un syndrome cave supérieur. Plan échographique sagittal para-sternal. L'échographie Doppler permet de déterminer le sens du flux dans la veine thoracique interne. Un flux inversé du haut vers le bas (flèches) est en faveur d'une obstruction de la veine cave supérieure	84
Figure 12: Répartition des patients selon le sexe.....	97
Figure 13: Répartition des patients selon l'âge.....	98
Figure 14: : Pourcentage des patients selon leur antécédents alcoolique et tabagique	99
Figure 15: différentes circonstances de découverte du syndrome cave supérieur....	100
Figure 16: Répartition des signes cliniques en fonction de leur pourcentage.....	103

Figure 17 : Répartition des différents grades de la classification de Yale en fonction de leur pourcentage.	105
Figure 18: Répartition des différents stades de la classification stanford's de notre série d'étude	109
Figure 19 : répartition des différentes étiologies du syndrome cave supérieur selon leurs pourcentages	111
Figure 20 : pourcentages de l'amélioration et des décès dans notre série.	113

Liste des Tableaux

Tableau2 : Score de gravité de l'équipe de Yale	41
Tableau 3 :Score de Kishi	42
Tableau 4:Classification tomodensitométrique de Stanford's	55
Tableau5: Répartition des patients selon le sexe.....	97
Tableau 6: Antécédents des patients	99
Tableau 7 : Répartition des signes cliniques révélateurs du syndrome cave supérieur	102
Tableau 8 : Classification de Yale	105
Tableau 9 : Répartition de différents modes d'obstruction du système cave supérieur	107
Figure 10 : Répartition des modalités d'obstruction selon leurs pourcentages	107
Tableau 11: classification stanford's.....	109
Tableau 12 : Répartition des différentes étiologies selon le nombre et pourcentage	111
Figure 13: répartition des différents traitements du syndrome cave supérieur selon leurs nombres et pourcentages	112
Tableau 14: Répartition des différents modalités d'évolution	113

INTRODUCTION

Le syndrome cave supérieur (SCS) est l'expression clinique de l'interruption du courant cave supérieur en rapport avec une compression, un envahissement, ou une thrombose des vaisseaux. Le SCS répond de nombreuses étiologies qui sont dominées par les affections néoplasiques [1].

Le diagnostic est clinique. La sévérité du tableau clinique dépend essentiellement de la rapidité d'installation du syndrome cave, pouvant être à l'origine d'un œdème laryngé ou cérébral mettant en jeu le pronostic vital [2,3].

En dehors de ces deux situations qui nécessitent une prise en charge immédiate, une biopsie est nécessaire avant l'instauration de tout traitement. Celui-ci doit être multidisciplinaire, intégrant radiothérapie, chimiothérapie et traitement endovasculaire, et dépendra essentiellement de la sévérité des symptômes, du type et du stade tumoral, mais également de l'état général du patient [1].

Le but de ce travail est de dresser le profil clinique, radiologique, évolutif ainsi que les modalités de prise en charge thérapeutique de syndrome cave supérieur d'origine néoplasique, à travers une étude rétrospective menée à l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès

PARTIE THEORIQUE

I. HISTORIQUE

Classiquement, la première description est attribuée à William HUNTER en 1757. Il s'agissait d'une complication d'un anévrisme sacculaire syphilitique [2,3]. Mais en 1857, William STOCKES a décrit un tableau encore plus frappant chez un homme de 36 ans présentant un œdème du cou et de la face, une dyspnée extrême, une dilatation de la veine jugulaire droite, une dilatation des veines superficielles thoracoabdominales[4].

Naguère, c'est-à-dire avant les années 1950, les étiologies bénignes étaient la première cause, avec les anévrismes aortiques (surtout syphilitique) et les médiastinites, avec une prédominance des causes infectieuses [5]. La syphilis et la tuberculose médiastinale étaient les 2 causes les plus fréquentes représentant ensemble 40% des cas de syndrome cave supérieur [6,7].

Jusqu'en 1949, rares étaient les cas d'étiologies malignes rapportés dans la littérature [2,7]. En 1949, MAC INTYRE et SYKES et coll. rapportent dans une revue des cas de syndrome cave supérieur dans la littérature jusqu'en 1949 67% de cause bénigne, avec une prépondérance des anévrismes aortiques (30%) et des maladies inflammatoires du médiastin (15%) et 33% d'étiologie maligne.

Depuis les années 50, on assiste à un changement dans la répartition des étiologies des syndromes caves supérieurs avec une diminution des étiologies bénignes et une augmentation des étiologies malignes.

Les étiologies bénignes régressent grâce au progrès des antibiotiques qui a fait diminuer les causes infectieuses (syphilis, tuberculose). Les étiologies malignes augmentent avec l'augmentation de l'incidence des cancers bronchiques, notamment depuis la seconde guerre mondiale.

Ainsi, alors qu'avant 1949, les étiologies bénignes prédominaient, les études depuis les années 50 montrent une prédominance des étiologies malignes qui représentent selon les études de 63,7 à 97% des syndromes caves supérieurs (97% des syndromes caves supérieurs de 1969 à 1979 selon Lochridge et Coll., 63.7% selon HERREROS et coll. de 1975 à 1984, 88% selon PARISH et Coll. en 1981, 83,7% selon Yellen et Coll. en 1990 et 93% selon CHEN [2] et coll..

II. PHYSIOPATHOLOGIE

Le syndrome cave supérieur est dû à une obstruction de la veine cave supérieure par invasion, compression ou thrombose [11]. La VCS est l'une des constituants de la loge de Baréty cet espace restreint qui offre le moins de résistance à une compression du fait de sa paroi fine et de la pression faible (< 5 mm Hg) qui règne en son sein.

En pathologie tumorale, le SCS est le plus souvent secondaire à une compression extrinsèque par une masse du médiastin moyen et/ou antérieur, notamment une tumeur du lobe supérieur droit ou des adénopathies paratrachéales ou précarénaires.

Les signes cliniques sont donc la conséquence de l'interruption du retour veineux normal du sang de la tête, du cou et des membres supérieurs vers l'oreillette droite. Les phénomènes physiopathologiques rencontrés dans le syndrome cave supérieur ont été décrit par CONDORELLI en 1947. Celui-ci décrit une phase de sténose compensée (avec augmentation de la pression veineuse en amont de l'obstacle, vasoconstriction veineuse périphérique avec turgescence jugulaire, développement d'une circulation collatérale de suppléance) et une phase de sténose décompensée correspondant au tableau clinique avec stase veineuse en amont, saturation en CO₂ et chute de la teneur en O₂ du sang veineux.

Les différentes phases évolutives décrites en physiopathologie sont difficilement retrouvées en clinique.

III. ANATOMIE

A. ANATOMIE DE LA VEINE CAVE SUPERIEURE

La veine cave supérieure draine le sang veineux de la tête et de la moitié supérieure du tronc et contribue au drainage de la paroi postérieure de la moitié inférieure du tronc par l'intermédiaire du système azygos.

1. Origine de la veine cave supérieure

La veine cave supérieure résulte de l'union des troncs veineux brachiocéphaliques (ou innominés) droit et gauche.

Les deux troncs veineux brachiocéphaliques drainent le sang veineux de la tête, du cou (veines jugulaires internes) et des membres supérieurs (veines sous clavières) vers le cœur. Ils reçoivent des affluences de la glande thyroïde, de la cavité thoracique et du cou.

Les deux troncs veineux brachiocéphaliques (ou innominés) sont constitués par la confluence des veines jugulaires internes et sous clavières en arrière de l'extrémité interne de la clavicule.

Le tronc veineux brachiocéphalique droit (vena brachiocephalica dextra en DCI) long de 2 à 3 cm est presque vertical. Il se projette sur l'extrémité interne de la clavicule droite et de la partie interne du premier cartilage costal droit. Il reste à droite de la ligne médiane.

Le tronc veineux brachiocéphalique gauche (vena brachiocephalica sinistra en Del) long de 6 à 7 cm est au contraire presque horizontal, légèrement oblique en bas et à droite.

Il est situé en arrière du manubrium sternal. Il traverse la ligne médiane en avant des troncs artériels supra aortiques.

L'angle de jonction des troncs veineux brachiocéphaliques droit et gauche (appelé aussi angle innominé) est situé en avant du tronc artériel brachiocéphalique, en arrière du bord postérieur du manubrium sternal et du premier cartilage costal droit, à la hauteur des 4ème et 5ème vertèbres dorsales.

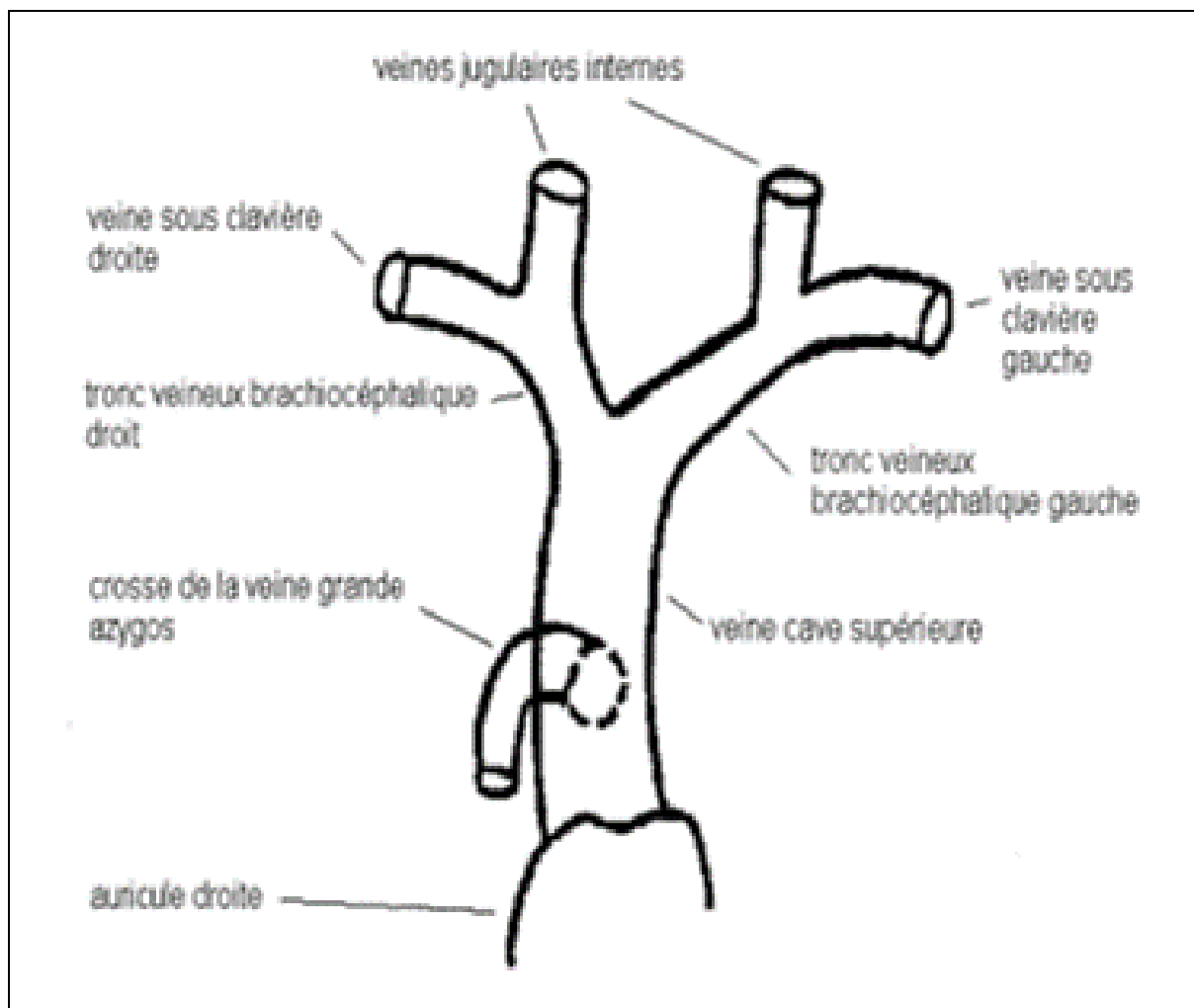


Figure 1 La veine cave supérieure[12]

2. Trajet et terminaison

De son origine, la veine cave supérieure, longue de 6 à 8 cm et de diamètre entre 10 et 25 mm, descend verticalement dans le médiastin supérieur, le long du bord postérieur droit de l'aorte ascendante, à droite de la trachée et se termine à la partie supérieure et postérieure de l'atrium droit en regard du 3^{ème} cartilage costal droit. L'orifice de terminaison de la veine cave supérieure est dépourvu de valvule. Les phénomènes d'obstruction de la veine cave supérieure s'expliquent par la structure, le siège et les rapports de la veine cave supérieure.

3. Les rapports de la veine cave supérieure

Dans sa portion extra péricardique, la veine cave supérieure est en rapport :

- En avant avec la plèvre médiastinale qui la recouvre en partie.
- A gauche avec la portion ascendante de la crosse aortique.
- A droite avec le nerf phrénique droit.
- En arrière avec l'artère pulmonaire droite à la jonction des portions intra et extra péricardique, la crosse de la grande veine azygos, le nerf vague droit et la loge paratrachéale droite de Baréty.

La veine cave supérieure est encerclée par le réseau lymphatique paratrachéale droit, médiastinal antérieur et médiastinal transverse.

Dans sa portion intra péricardique, la veine cave supérieure est en rapport avec :

- En avant avec l'auricule droit.
- A gauche avec la portion ascendante de la crosse aortique.
- A droite avec le péricarde fibreux qui la sépare du nerf phrénique droit.
- En arrière à la veine pulmonaire supérieure droite.

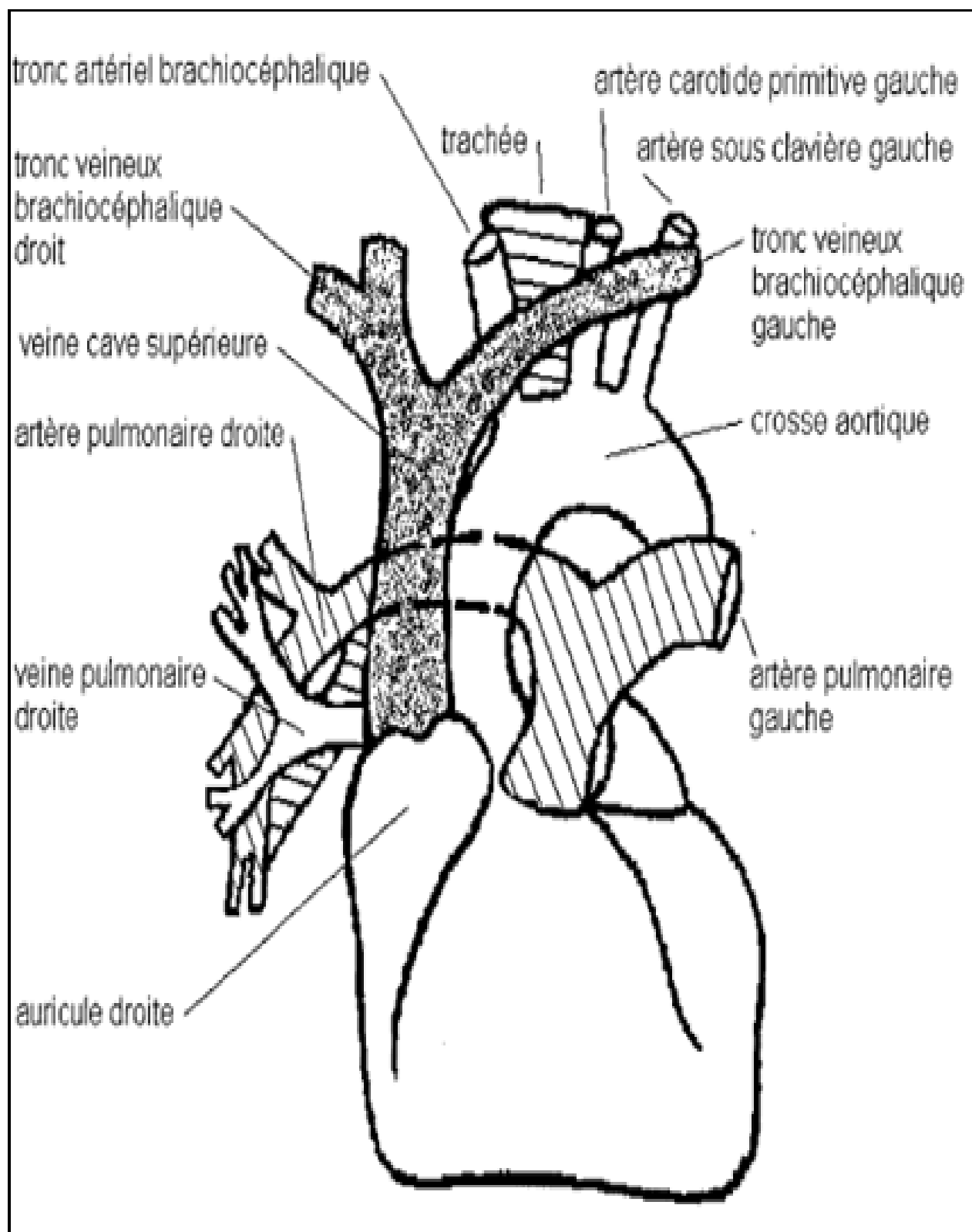


Figure 2 : Vue antérieure des gros vaisseaux supra-cardiaque[12]

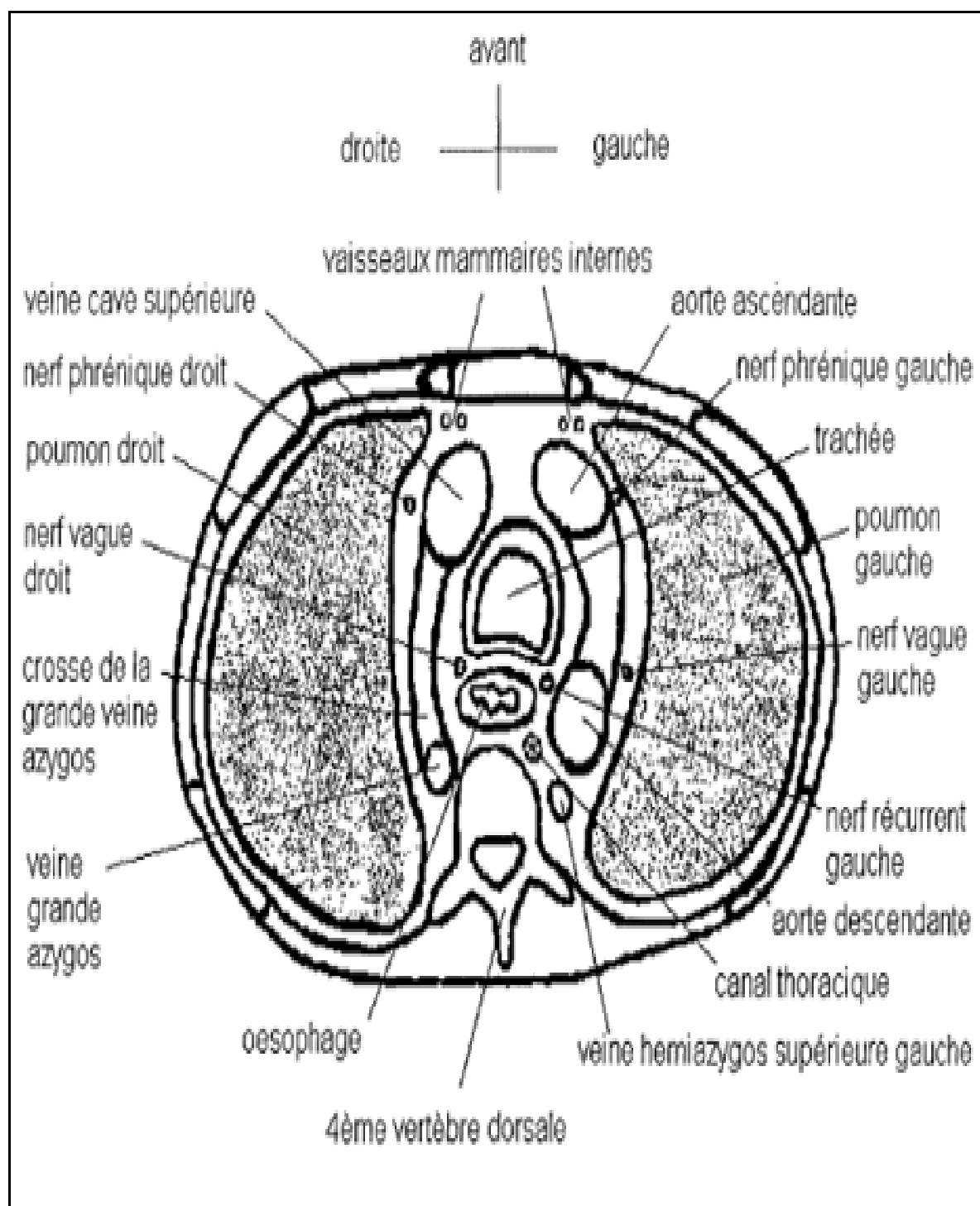


Figure 3: Coupe horizontale du thorax passant par la 4ème vertèbre dorsale[12]

4. Les particularités de la veine cave supérieure

Les phénomènes d'obstruction de la veine cave supérieure s'expliquent par sa structure, sa localisation et ses rapports[2, 5].

La veine cave supérieure a une paroi fine et souple. Sa structure et le fait qu'elle chemine dans un espace étroit non expansible dans le médiastin supérieur droit explique sa susceptibilité à être comprimée par les structures adjacentes expansives [13-14-15-16].

Le réseau lymphatique qui encercle la veine cave supérieure explique la fréquence des compressions d'origine ganglionnaire [4, 17,18].

La partie inférieure de la veine cave supérieure recouverte de péricarde crée un point de fixation rendant ce vaisseau plus sensible aux compressions extrinsèques.

De plus, la faible pression du sang veineux circulant dans la veine cave supérieure favorise la formation de thrombus endoluminal [2, 5, 7, 15,16].

B. LES BRANCHES COLLATERALES DE LA VEINE CAVE SUPERIEURE

1. Le système azygos

Le système veineux azygos draine le sang venant de la partie postérieure du thorax.

Les veines azygos forment un réseau anastomotique tendu entre la veine cave supérieure et la veine cave inférieure à la partie antérieure du rachis dorsal. Elles sont représentées par la grande veine azygos à droite, les veines hémiazygos supérieure et inférieure (ou petites veines azygos) à gauche [17,19].

A droite, la veine grande azygos (vena azygos) est la principale collatérale de la veine cave supérieure. Elle naît dans le médiastin postérieur à la hauteur de l'11ème vertèbre dorsale de deux racines :

- L'une externe : la veine lombaire ascendante droite qui reçoit les veines lombaires
- L'autre interne, accessoire inconstante provenant de la face postérieure de la veine cave supérieure ou plus rarement de la veine rénale droite.

La veine grande azygos (dont le diamètre varie entre 6 et 8 mm) remonte dans le médiastin postérieur sur le flanc droit de la colonne vertébrale thoracique jusqu'à la hauteur de la 4^{ème} vertèbre dorsale puis décrit une crosse au-dessus du pédicule pulmonaire droit au niveau du tronc souche droit pour se terminer à la face postérieure de la veine cave supérieure.

La veine grande azygos reçoit des veines viscérales du thorax (veines œsophagiennes et bronchiques).

La veine hémiazygos inférieure gauche (ou hémiazygos) naît à la hauteur de la 12^{ème} vertèbre dorsale dans le médiastin postérieur par la convergence de deux racines :

- L'une externe ou veine lombaire ascendante gauche qui reçoit les veines lombaires.
- L'autre interne ou canal réno azygos lombaire de TUFFIER et LEJARS.

La veine hémiazygos inférieure gauche, dont le diamètre varie entre 3 et 6 mm, chemine au contact de l'aorte, reçoit les 5 dernières racines intercostales postérieures gauches et se termine dans la veine grande azygos à la hauteur de la 8^{ème} vertèbre dorsale.

La veine hémiazygos supérieure gauche (veine hémiazygos accessoire) ayant reçu les 4^{ème} à 7^{ème} veines intercostales postérieures gauches descend en arrière de l'aorte thoracique et se termine dans la veine grande azygos à la hauteur de la 7^{ème} vertèbre dorsale. Le calibre de la veine hémiazygos supérieure gauche varie entre 2 et 5 mm

La veine grande azygos a des collatérales :

- La veine intercostale supérieure droite qui draine les 3 premières intercostales postérieures droites puis qui descend pour se jeter au sommet de la crosse azygos.
- Les 9 dernières veines intercostales postérieures droites (4^{ème} à 11^{ème}).

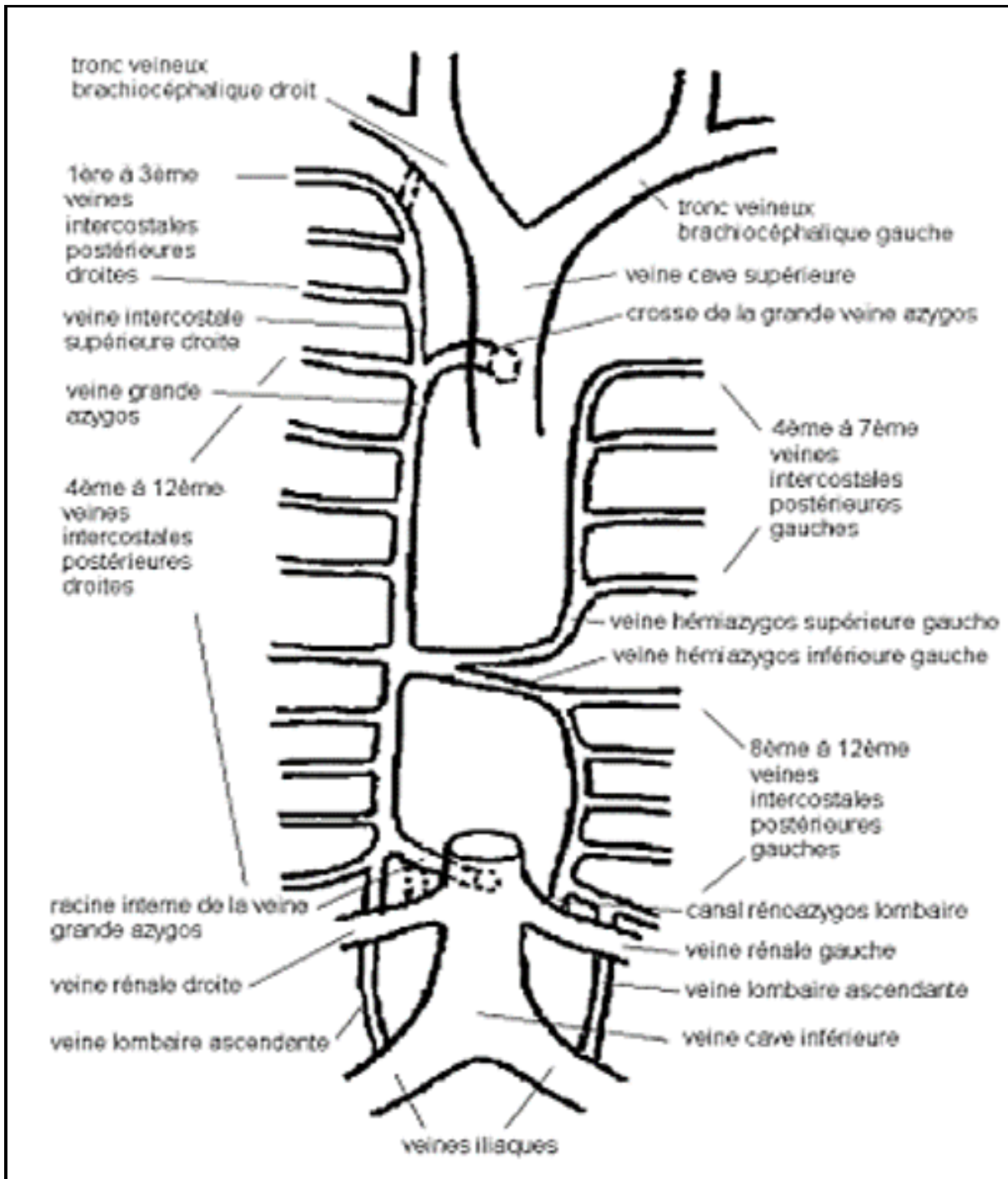


Figure 4: Le système azygos [12]

2. Les autres collatérales de la veine cave supérieure

La principale veine collatérale de la veine cave supérieure est la grande veine azygos.

Mais la veine cave supérieure reçoit aussi des veinules viscérales œsophagiennes, bronchiques, péricardiques, médiastinales ainsi que les veines diaphragmatiques supérieures [17,19].

C. LES BRANCHES COLLATERALES DES TRONCS VEINEUX BRACHIOCEPHALIQUES

S'abouchent dans chaque tronc veineux brachiocéphalique :

- Les veines vertébrales.
- Les veines jugulaires postérieures droites et gauches qui prennent leur origine à
- Partir du confluent occipito-vertébral.
- Les veines mammaires internes droite et gauche.
- Les veines diaphragmatiques ou veines péricardo-phréniques qui drainent le
- Péricarde, la plèvre et le diaphragme.

Se drainent dans le tronc veineux brachiocéphalique gauche:

- La veine intercostale supérieure gauche (inconstante) qui draine les 3
- Premières veines intercostales postérieures gauches. Elle envoie une branche

- Anastomotique vers la veine hémiazygos accessoire, elle peut aussi s'aboucher
- Directement dans la veine hémiazygos accessoire.
- Les veines thyroïdiennes inférieures.
- Les veines thymiques.

Enfin, la veine intercostale supérieure droite qui se jette habituellement au sommet de

La crosse azygos peut aussi parfois s'anastomoser dans le tronc veineux brachiocéphalique droit.

De plus, des collatérales se drainent indirectement dans le tronc veineux brachiocéphalique :

- Par l'intermédiaire des veines jugulaires internes: veines thyroïdiennes supérieures et moyennes.
- Par l'intermédiaire des veines sous clavières: veines jugulaires externes, veines jugulaires antérieures, veines mammaires externes ou veines latérorachiques, veines scapulaires.

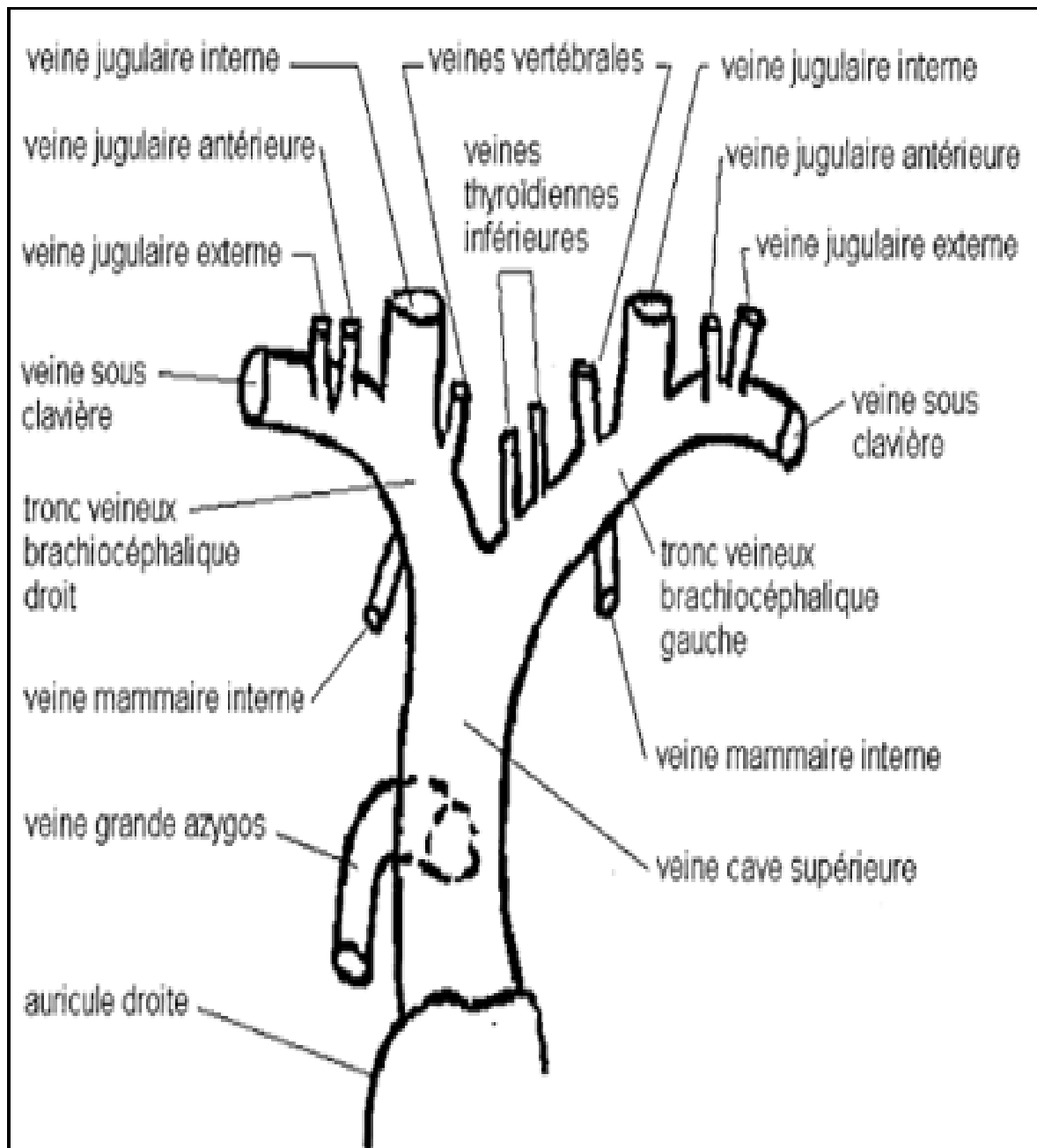


Figure 5: Branches collatérales des troncs veineux brachiocéphaliques[12]

Les anastomoses et les voies collatérales entre les veines sont fréquentes et peuvent

même intéresser les veines sous cutanées[17, 19,20].

D. LES VOIES ANASTOMOTIQUES

Après avoir décrit l'anatomie des veines du système cave supérieure et ses collatérales, nous allons décrire maintenant les différents réseaux anastomotiques qui les relient entre elles, au système porte ou du système cave inférieur.

Les possibilités d'anastomoses sont nombreuses au niveau du système cave supérieur en raison de la richesse de ses collatérales. En cas d'obstruction de la veine cave supérieure, elles se développent pour contourner l'obstacle au retour du sang veineux de la tête, du cou et des membres supérieurs vers le cœur[20,21].

On décrit 4 types de voies anastomotiques :

- Anastomoses entre le système cave supérieur et le système azygos
- Anastomoses entre le système cave supérieur et le système cave inférieur
- Anastomoses porto-systémiques
- Anastomoses "accessoires" ou autres voies anastomotiques

1. Anastomoses entre le système cave supérieur et le système azygos

Les voies anastomotiques entre les troncs veineux brachiocéphaliques et/ou leurs branches et le système azygos se développent quand l'obstruction de la veine cave supérieure siège au-dessus de l'abouchement de la veine grande azygos et que celle-ci est perméable. Le sang veineux des troncs veineux brachiocéphaliques, de

leurs branches et de leurs collatérales est alors dérivé vers la veine grande azygos puis après avoir contourné l'obstacle rejoint la veine cave supérieure au niveau de la crosse de l'azygos puis l'oreillette droite

Les voies anastomotiques entre le système cave supérieur et le système azygos

Peuvent s'effectuer:

- Par l'intermédiaire des veines mammaires internes Le sang veineux des troncs veineux brachiocéphaliques est dérivé vers les veines mammaires internes puis par les veines intercostales antérieures puis par les veines intercostales postérieures jusqu'au système azygos.
- Par l'intermédiaire des veines intercostales supérieures gauches et droites.
- Par l'intermédiaire des veines médiastinales notamment des veines péricardophréniques et des veinules viscérales.
- Par l'intermédiaire des plexus péri rachidiens.

2. Anastomoses entre les systèmes caves supérieurs et caves inférieurs

Ce type d'anastomoses se développe lorsque la veine cave supérieure est obstruée au niveau ou en dessous de l'abouchement de la veine grande azygos. Elles empruntent le système antérieur et postérieur du tronc (c'est-à-dire les réseaux veineux de la paroi antérieure et de la paroi postérieure du tronc).

a. Le système postérieur du tronc

Il comprend le système veineux azygos et le réseau veineux des plexus rachidiens.

Quand l'obstruction sur la veine cave supérieure siège en dessous de l'abouchement de la veine grande azygos, le sang veineux du système cave supérieure (troncs veineux brachio-céphaliques et ses branches) emprunte le système azygos à contre-courant (veine grande azygos à droite, veine hémiazygos à gauche) pour rejoindre la veine cave inférieure en passant par les veines lombaires ascendantes puis les veines iliaques.

Le système des plexus rachidiens (plexus de BASTON dans la littérature anglo-saxonne) réseau veineux avalvulé, communique en haut avec la veine cave supérieure et en bas avec la veine cave inférieure.

Les plexus rachidiens sont intra ou extra rachidiens.

Les plexus intra rachidiens se drainent tout au long du rachis successivement dans les veines vertébrales, intercostales, lombaires puis sacrées.

Les plexus extra rachidiens se drainent au niveau cervical dans les veines vertébrales et au niveau dorso-lombaire dans les veines intercostales.

Le système des plexus rachidiens réalise un riche réseau veineux permettant de nombreuses anastomoses sur l'ensemble du rachis entre le système cave supérieur et le système cave inférieur.

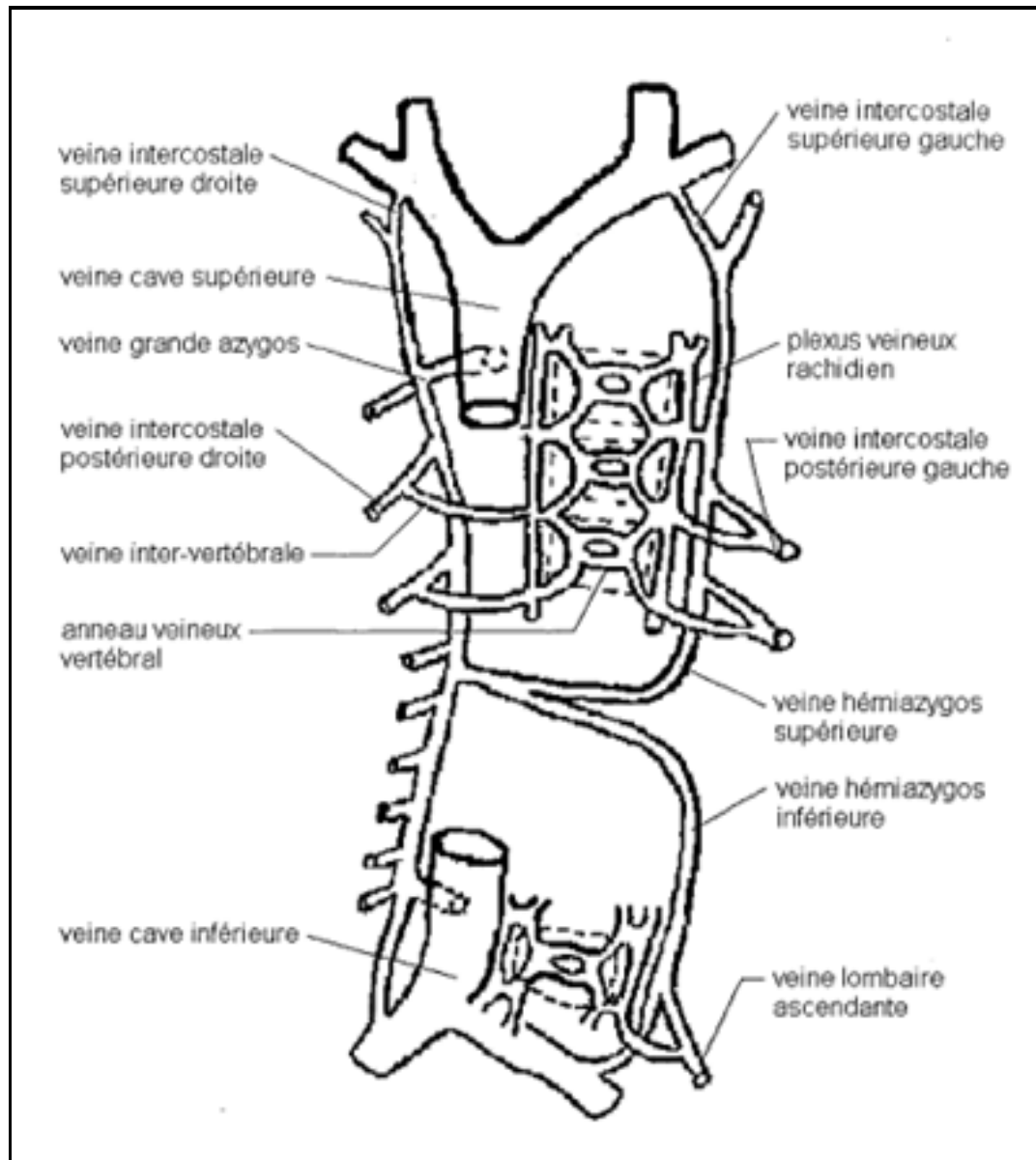


Figure 6: anastomoses entre système azygos et plexus vertébraux [12]

b. Le système antérieur du tronc

En cas d'obstruction de la veine cave supérieure, des anastomoses entre la veine cave supérieure et la veine cave inférieure peuvent également se réaliser en empruntant le réseau veineux de la paroi antérieure du tronc.

- soit par l'intermédiaire des veines mammaires internes puis des veines épigastriques. De part et d'autre de la ligne médiane, le sang veineux des troncs veineux brachiocéphaliques en empruntant les veines mammaires internes puis les veines épigastriques rejoint la veine iliaque externe puis la veine cave inférieure.
- soit par l'intermédiaire des veines mammaires externes puis des veines sous cutanées abdominales superficielles. De chaque côté, le sang veineux quitte la veine sous clavière par la veine mammaire externe, rejoint la veine sous cutanée abdominale superficielle qui rejoint la veine saphène interne qui se jette dans la veine fémorale commune qui rejoint la veine cave inférieure.

Globalement, les systèmes caves supérieurs et inférieurs sont unis par deux grandes voies anastomotiques : la veine grande azygos et les veines du rachis (Figure 6)

3. Anastomoses porto-systémiques

En cas d'obstruction de la veine cave supérieure, des anastomoses peuvent se développer entre le système cave supérieur et le système porte

- Soit au niveau œsophagien: il se développe des anastomoses entre les branches veineuses œsophagiennes tributaires du système cave supérieure (partie supérieure de l'œsophage) et celles tributaires du système porte (partie moyenne et inférieure de l'œsophage), ceci pouvant conduire à l'apparition de varices œsophagiennes.
- Soit au niveau du ligament rond: il se développe des communications entre les veines de la paroi antérieure du tronc tributaires du système cave et les veines du ligament rond tributaire du système porte.

Dans les 2 cas de figure, le sang veineux du système cave supérieur retourne à l'oreillette droite en passant par le système porte aboutit dans la veine cave inférieure, contournant ainsi l'obstacle sur la veine cave supérieure.

4. Autres voies anastomotiques

Les possibilités d'anastomoses sont nombreuses et variées en cas d'obstruction de la veine cave supérieure.

- Anastomoses à travers la ligne médiane, entre les côtés droit et gauche:
- Entre les veines du système azygos.
- Entre les veines des plexus rachidiens.
- Entre les veines mammaires internes droite et gauche en avant et en arrière du Sternum.
- Entre le tronc veineux brachiocéphalique droit et gauche réalisant un réseau anastomotique supra-sternal.

Il existe de nombreuses communications grâce au réseau veineux thyroïdien entre les veines jugulaires internes droite et gauche et dans l'espace sus sternal entre les veines jugulaires antérieures.

- Anastomoses entre les parties antérieure et postérieure du tronc: entre les veines intercostales antérieures et postérieures, entre les veines mammaires externes et internes, entre les veines mammaires externes et le système azygos.
- Le réseau veineux anastomotique péri-scapulaire.

Lorsqu'une obstruction d'un tronc veineux brachio-céphalique s'étend à la veine sous clavière, un réseau collatéral se développe autour de l'épaule et du creux sus claviculaire permettant de dériver le sang veineux du membre supérieur à partir des veines céphaliques et des veines basilaires vers la veine jugulaire externe et la veine mammaire externe.

- Anastomoses systémo-pulmonaires.

Au cours d'une obstruction de la veine cave supérieure, on peut exceptionnellement voir se développer des anastomoses entre les veines systémiques et les veines pulmonaires au niveau de la paroi thoracique réalisant un shunt droit-gauche.

En conclusion lors de l'obstruction de la veine cave supérieure, les voies de dérivation sont multiples, variées et reliées entre elles. En fonction du siège de l'obstruction, l'une ou l'autre voie va être prédominante.

Après avoir analysé dans le détail l'anatomie du système veineux cave supérieur et de ses collatérales, nous analyserons les différents tableaux cliniques qui résultent de l'obstruction de la veine cave supérieure et de la mise enjeu du réseau de suppléance.

IV. LE TABLEAU CLINIQUE

A. LE SYNDROME CAVE SUPERIEUR A LA PHASE D'ETAT

Dans un premier temps, nous allons décrire le tableau classique du syndrome cave supérieur à la phase d'état puis dans un second temps les différentes formes cliniques avec les différents modes de révélation.

A la phase d'état, le syndrome cave supérieur n'a aucune spécificité en fonction de son origine. Les manifestations du syndrome cave supérieur sont déclenchées ou aggravées par toutes les circonstances qui augmentent la pression dans la veine cave supérieure à savoir l'antéflexion, le décubitus, les efforts notamment au niveau des membres supérieurs, la mastication [20, 22,23].

1. La triade

Le tableau clinique se compose de la classique triade associant:

- l'œdème de la partie supérieure du corps
- la cyanose
- la circulation collatérale

1. L'œdème est le signe le plus constant et le plus précoce. Au début, il s'agit d'un simple comblement du creux sus claviculaire, d'une augmentation du volume du cou gênant la fermeture des cols de chemise, d'un gonflement des paupières. Un signe précoce est la turgescence veineuse de la basse de la face inférieure de la langue. Puis l'œdème croît progressivement réalisant le classique œdème en pèlerine avec œdème de la face, du cou des membres supérieurs et de la partie supérieure du thorax. Au niveau de la

face, l'œdème touche les paupières, les joues, les régions parotidiennes et la langue qui devient épaisse obligeant le patient à garder la bouche ouverte. Le cou prend un aspect proconsulaire avec turgescence des jugulaires noyées dans l'œdème.

2. La cyanose est frustrée au début donnant un aspect vermillon aux lèvres, aux pommettes, au nez, aux oreilles et un aspect violacé des ongles. Puis la cyanose se généralise à l'ensemble du territoire cervico-facial.
3. La circulation collatérale se traduit par l'apparition d'un réseau veineux collatéral superficiel thoraco-abdominal ou périscapulaire.

Il faut noter que le syndrome cave supérieur peut être unilatéral si l'obstruction est localisée uniquement au niveau d'un des deux troncs veineux brachio-céphaliques.

2. Les signes associés

A cette triade sont associés des symptômes respiratoires, cérébraux, digestifs, ORL.

Ces signes associés sont variés, inconstants. Il faut différencier les symptômes liés au syndrome cave supérieur lui-même de ceux liés à la maladie causale [3,5,8,22].

- Les symptômes respiratoires sont la dyspnée, la toux, les hémoptysies, les épanchements pleuraux, les douleurs thoraciques.
- La dyspnée, d'intensité variable, est due soit à l'œdème lui-même des voies aériennes, soit à l'œdème et à la stase au niveau des centres respiratoires, soit à la maladie causale.

- La toux est le plus souvent d'origine irritative.
- Les épanchements pleuraux sont soit liés à la stase et à l'hyperpression veineuse, soit liés à la maladie causale.
- Les hémoptysies et les douleurs thoraciques sont le plus souvent dues à l'étiologie du syndrome cave supérieur.
- Les symptômes neurologiques, liés à la stase veineuse au niveau des centres nerveux comprennent les céphalées (d'intensité variable, de la sensation de tête pleine aux céphalées pulsatives), les vertiges, les acouphènes, les troubles visuels, les étourdissements, la somnolence, l'obnubilation, la stupeur, les syncopes, les convulsions voire le coma.
- Les symptômes ORL, eux aussi liés à la stase veineuse, sont la rhinorrhée, les épistaxis, les acouphènes, les vertiges, le stridor, la dysphonie.
- Les signes digestifs sont les dysphagies par œdème de l'œsophage et les varices œsophagiennes qui peuvent se rompre provoquant des hématoméses.
- Les autres signes sont les complications liées à la stase veineuse (embolie pulmonaire, phlébite, infarctus mésentériques, thrombose veineuse intracérébrale avec AVC) et des manifestations liées à la maladie causale (syndrome de Claude BERNARD HORNER, paralysie des cordes vocales responsable d'une dysphonie, douleurs cervicales thoraciques dorsales ou brachiales...).
- S'il y a un cathéter veineux central, l'obstruction de la veine cave supérieure rend impossible l'utilisation de ce dispositif pour un apport parentéral, entraîne une augmentation de pression dans la tubulure de la perfusion.

Les symptômes les plus fréquemment rencontrés dans le syndrome cave supérieur sont l'œdème de la partie supérieure du corps (présent dans 60 à 83% des cas selon les séries) et la dyspnée (présente dans 50 à 83% des cas selon les séries)[24-24-26,28].

Tableau 1 : Principaux signes et symptômes cliniques en cas de syndrome cave supérieur [38]

Signes ou symptômes	Fréquence (%)	Intervalle (%)
<i>Hémodynamiques</i>		
Œdème facial	82	60–100
Œdème des membres supérieur	46	14–75
Turgescence des veines jugulaires	63	27–86
Circulation veineuse collatérale	53	38–67
Pléthore faciale	20	13–23
Signes oculaires	2	0–3
<i>Respiratoires</i>		
Dyspnée	54	23–74
Toux	54	38–70
Dysphonie	17	15–20
Stridor	4	0–5
<i>Neurologiques</i>		
Syncope	10	8–13
Céphalées	9	6–11
Vertiges	6	2–10
Confusion	4	0–5
Obnubilation	2	0–3

3. Diagnostic différentiel

Les diagnostics différentiels du syndrome cave supérieur, représentés par l'œdème de Quincke, la blépharite allergique et l'insuffisance cardiaque, sont facilement éliminés.

B. LES SIGNES DE GRAVITE

Les signes de gravité sont les symptômes causés par l'œdème cérébral (stupeur, somnolence, confusion, coma, convulsion) et par l'œdème laryngé (stridor, dyspnée inspiratoire, détresse respiratoire). Il y a alors risque vital; c'est une urgence médicale.

Les formes graves sont l'apanage des formes aiguës. En effet, la sévérité du syndrome cave supérieur est liée au degré d'obstruction de la veine cave supérieure et à la vitesse d'installation de celle-ci.

Le tableau clinique peut être discret ou au contraire mettre en jeu le pronostic vital (cas notamment de l'œdème laryngé ou cérébral). Kishi et al ont proposé dès 1983 un score de gravité clinique permettant notamment de poser l'indication d'un traitement endovasculaire en cas de score supérieur à quatre. L'équipe de Yale a également proposé un score, calqué cette fois sur les Critères Communs de Terminologie des Évènements Indésirables.

Tableau1 : Score de gravité de l'équipe de Yale[39]

Grade	Sévérité	Incidence (%)	Définition
0	Asymptomatique	10	Syndrome cave supérieur radiologique en absence de signes/symptômes cliniques
1	Léger	25	Œdème de la tête et du cou, cyanose, pléthore
2	Modéré	50	Œdème de la tête et du cou avec déficit fonctionnel (dysphagie légère, toux, déficit léger à modéré des mouvements de la tête, de la mâchoire ou des paupières, Troubles visuels secondaire à l'œdème oculaire)
3	Sévère	10	Œdème cérébral léger à modéré (céphalées, étourdissements) Œdème laryngé léger à modéré Troubles hémodynamiques mineurs (syncope suite à des facteurs précipitants)
4	Mettant en jeu le pronostic vital	5	Œdème cérébral significatif (confusion, obnubilation) Œdème laryngé significatif (stridor) Troubles hémodynamiques importants (syncope sans facteurs précipitants, hypotension, insuffisance rénale)
5	Fatal	< 1	Décès

Tableau 2 :Score de Kishi[40].

Signes cliniques	Pondération
<i>Signes neurologiques</i>	
Troubles de conscience, coma	4
Troubles visuels, céphalées, vertiges, troubles de la mémoire	3
Troubles mentaux	2
Malaise	1
<i>Signes thoraciques/ pharyngo-laryngés</i>	
Orthopnée, œdème laryngé	3
Stridor, dysphagie, dyspnée	2
Toux, pleurésie	1
<i>Signes faciaux</i>	
Œdème lèvres, obstruction nasale, épistaxis	2
Œdème facial	1
<i>Dilatation des vaisseaux (cou, face, membres supérieurs)</i>	1

Le score de Kishi permet de quantifier la gravité clinique du syndrome cave supérieur. Un score supérieur à 4 est une indication à la mise en place d'une endoprothèse cave supérieure par voie percutanée.

C. LES MODES DE REVELATION DU SYNDROME CAVE SUPERIEUR

Le syndrome cave supérieur peut avoir un début aigu, subaigu ou progressif.

1. Les formes aiguës

Les formes aiguës se rencontrent lors des thromboses de la veine cave supérieure avec ou sans sténose préexistante. La circulation collatérale n'a pas le temps de se développer et le tableau clinique se constitue bruyamment en quelques heures à quelques jours avec important œdème de la face, du cou, des membres supérieurs, œdème cérébral (céphalées, altération de la conscience) et œdème laryngé à l'origine d'une insuffisance respiratoire aiguë. Il s'agit d'un syndrome cave supérieur sévère mal toléré engageant le pronostic vital d'évolution fatale en l'absence de thérapeutique d'urgence [3,26].

2. Les formes chroniques

Au contraire, lorsque l'obstruction de la veine cave supérieure se constitue progressivement, une importante circulation collatérale de suppléance se développe. Le syndrome cave supérieur est alors pauci symptomatique (œdème des paupières le matin, augmentation de la taille des cols de chemise, tête lourde, développement d'une circulation collatérale thoraco-abdominale supérieure) voire asymptomatique au début (phase d'obstruction compensée de CONDORELLI). Puis, le tableau clinique classique se constitue progressivement en quelques semaines.

La présentation clinique varie en fonction de l'étiologie du syndrome cave supérieur.

Les syndromes caves supérieurs malins sont de progression rapide. Il s'écoule en moyenne.

3.2 Semaines entre le début du syndrome cave supérieur et sa détection. A l'inverse, les syndromes caves supérieurs bénins ont un début insidieux avec un diagnostic plus tardif (en moyenne 42 semaines [5,22 ,25,26,41]).

V. ETIOLOGIES NEOPLASIQUES

Comme nous l'avons vu, actuellement, l'étiologie d'un syndrome cave supérieur est le plus souvent maligne. L'espérance de vie est plus courte que dans les étiologies bénignes car l'évolution est plus rapide et le syndrome cave supérieur est habituellement dû à l'évolution avancée de la maladie avec un mauvais pronostic.

Au premier rang des étiologies malignes se trouvent les cancers bronchiques.

A. Les cancers bronchiques

Les cancers bronchiques représentent aujourd'hui la principale étiologie des syndromes cave supérieur: de 45% à 85% des syndromes caves supérieurs selon les séries (45% selon Boumghar et Coll., 46,5% selon Yellen et Coll., 57% selon Chen et Coll., 57.7% selon HERREROS et Coll., 67% selon PARISH et Coll., 80% selon [24] et Coll., 82% selon LOCHRICHE et Coll., 85% selon AHMANN et Coll.

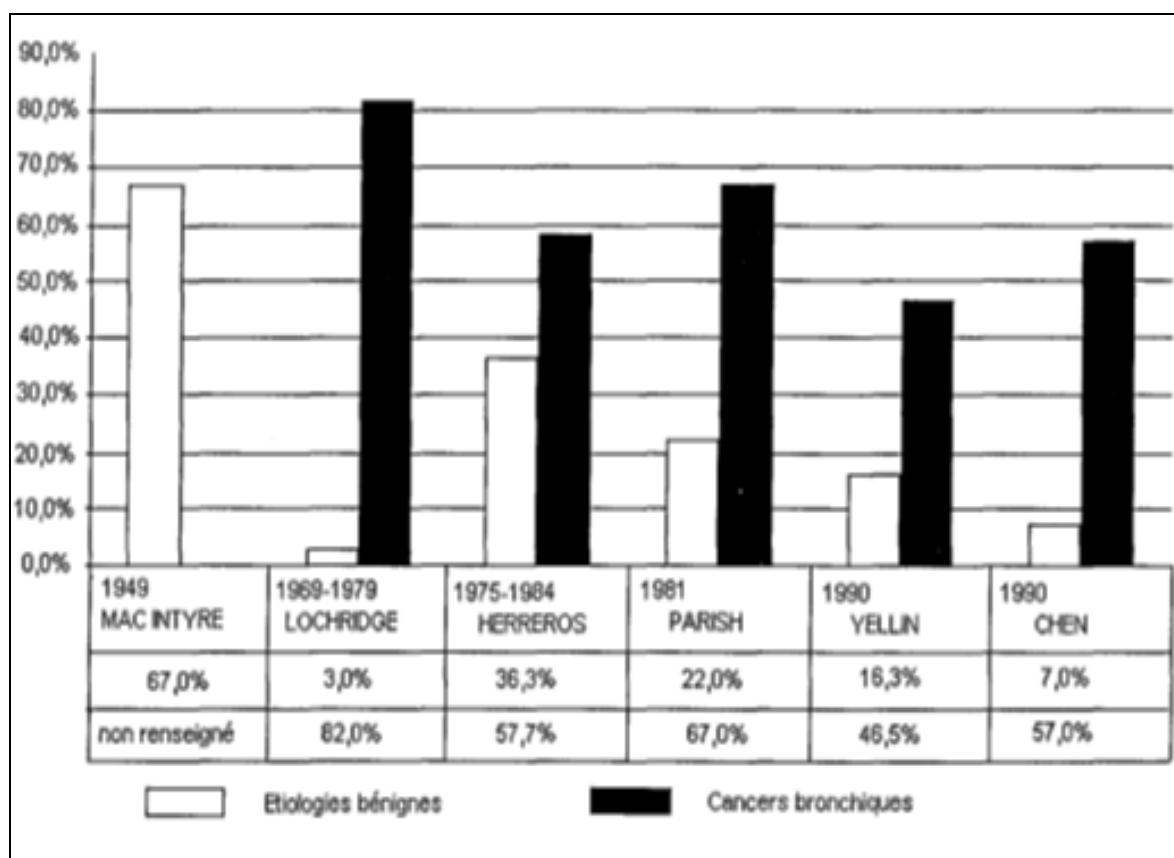


Figure 7: Evolution étiologique du syndrome cave supérieur.[42]

La prédominance masculine et l'âge moyen de 60 ans dans les syndromes caves supérieurs correspondent à l'épidémiologie des cancers bronchiques [3].

Le syndrome cave supérieur survient dans 3 à 20% des cancers bronchiques [18, 23,25,26].

La survenue d'un syndrome cave supérieur entraîne des symptômes gênants altérant la qualité de vie des patients et peut être fatale s'il n'est pas traité [26]. Il survient surtout lorsque le cancer bronchique siège à droite (rapport de 4/1), au niveau du lobe supérieur droit pour des raisons anatomiques.[8-9-10-11]

Parmi les cancers bronchiques, le cancer bronchique à petites cellules (CPC) est le type histologique le plus fréquent. Alors que le carcinome bronchique à petites cellules représente en moyenne 20% des cancers bronchiques. Il représente en moyenne un tiers des syndromes caves au cours du cancer bronchique (avec des variations de 12% à 43% selon les séries) [2,3,5,24,42].

Un syndrome cave supérieur survient dans environ 10% des CPC (SPIRO 1983). L'incidence du syndrome cave supérieur est de 6,6 à 12% au moment du diagnostic de CPC [11,20]. Il s'agit le plus souvent d'un CPC disséminé (61% contre 39% de CPC limité).

La présence de métastases cérébrales lors du diagnostic de CPC serait plus fréquente quand il existe un syndrome cave supérieur (22% contre 11%) [11].

Les autres types histologiques sont les carcinomes épidermoïdes (23 à 42% des syndromes caves supérieurs) puis les adénocarcinomes bronchiques (8 à 24%), les carcinomes bronchiques à grandes cellules (8 à 18%) et les carcinomes indifférenciés (4 à 32%) [2,8,10,24]. On trouve de grandes variations dans les

pourcentages des CNPC en raison de l'interprétation des cancers anaplasiques à grandes cellules en cancers indifférenciés ou d'une interprétation plus large des CPC.

B. Les lymphomes

Les lymphomes représentent la seconde étiologie maligne en fréquence, après les cancers bronchiques. Elles représentent 5 à 27% des syndromes caves supérieurs [2-3-4]. 3 à 8% des patients porteurs de lymphomes malins développeront un syndrome cave supérieur [18,20,43,44].

Ce sont quasi exclusivement des lymphomes malins non hodgkiniens siégeant dans le médiastin antérieur. Ces cancers sont chimio sensibles.

C. Les métastases médiastinales

Les métastases médiastinales (adénopathies ou carcinoses) de cancers extra thoraciques représentent 1 à 20% des syndromes caves supérieurs [2-4]. 1% des patients ayant des métastases thoraciques présenteront un syndrome cave supérieur [43,44].

Ce sont surtout des métastases de cancer du sein mais aussi des métastases de cancers de testicule, de thyroïde, de côlon, de rein, de vessie.

D. Les autres étiologies malignes

Les autres pathologies malignes à l'origine de syndrome cave supérieur sont exceptionnelles. Il s'agit des thymomes malins, des tumeurs germinales, des cancers de la thyroïde, des plasmocytomes extra-médullaires intra-thoraciques, des léiomyosarcomes des vaisseaux du cou, des carcinomes œsophagiens [3].

VI. IMAGERIE

A. LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE

La radiographie thoracique peut montrer des signes en rapport avec le développement de la circulation collatérale :

Opacité au-dessus de la bronche souche droite en relation avec une dilatation de la crosse de l'azygos, opacité sus-aortique ou *aortic nipple* correspondant à la dilatation de la veine intercostale supérieure gauche.

Pour dépister un syndrome cave supérieur, la radiographie thoracique peut être utile.

Un des signes précoces de syndrome cave supérieur est l'apparition d'un « bouton aortique » sur la radiographie thoracique correspondant à la dilatation de la veine intercostale supérieure gauche.

Ce signe, très inconstant et non spécifique, apparaît en moyenne une semaine avant le début du syndrome cave supérieur. D'autres signes radiologiques peuvent se rencontrer en cas de syndrome cave supérieur comme une hypertrophie de la

crosse de l'azygos ou un élargissement du médiastin supérieur prédominant à droite lié à la circulation collatérale mais ces signes sont non spécifiques et inconstants

Pour le diagnostic étiologique, la radiographie thoracique garde son intérêt. Elle reste l'examen de base pour le cancer bronchique. Les signes évocateurs sont une opacité dans le médiastin supérieur (59% des cas) ou une opacité hilare droite (19% des cas selon AMSTRONG et coll. en 1987).

La radiographie thoracique est cependant normale dans 16% à 27% des obstructions de la veine cave supérieure même si celle-ci est symptomatique. C'est notamment le cas des thromboses veineuses iatrogènes [18,22].

En conclusion, la radiographie thoracique reste utile mais a beaucoup perdu de son intérêt depuis l'apparition des nouvelles techniques d'imagerie plus sensible et plus spécifique (tomodensitométrie et imagerie par résonance magnétique).

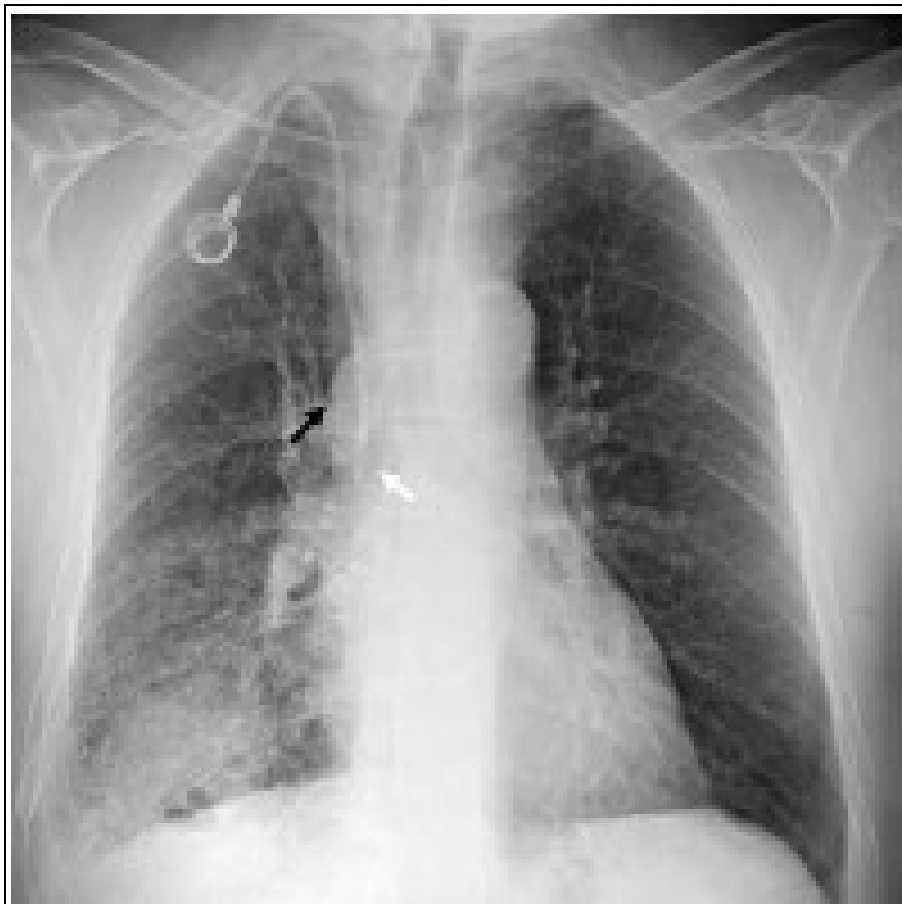


Figure 8: La dilatation de la crosse de la veine azygos (voie de dérivation veineuse) signant l'obstruction de la veine cave supérieure [45]

B. LA TOMODENSITOMETRIE

1. Techniques

Le diagnostic d'obstruction de la veine cave supérieure sur le scanner thoracique repose sur l'injection dans une veine du pli du coude d'un bolus de produit de contraste, le patient étant en décubitus dorsal les bras au-dessus de la tête.

En TDM, les veines sont spontanément de même densité que les artères et les tissus mais plus denses que la graisse médiastinale. L'injection intraveineuse de produit de contraste iodé au pli du coude va opacifier en 2 à 4 secondes la veine cave supérieure qui devient alors très dense.

L'injection doit être rapide et de concentration suffisante pour visualiser l'obstruction sur le système cave supérieur avec la circulation collatérale.

En théorie, l'injection de produit de contraste devrait être toujours bibrachiale avec injection intraveineuse simultanée bilatérale avec un raccord en Y. En fait, l'injection unilatérale est dans la plupart des cas suffisante. L'injection unilatérale doit se faire uniquement au pli du coude gauche en raison du trajet horizontal médiastinal du tronc veineux brachiocéphalique gauche.

Les inconvénients de l'opacification unilatérale sont le risque de méconnaître une obstruction du tronc veineux brachiocéphalique droit et d'entraîner des fausses images de défaut endoluminal par contraste entre le sang opacifié et le sang non opacifié. En cas de suspicion d'obstruction au niveau de la confluence des deux troncs veineux brachiocéphaliques ou d'obstruction étendue au tronc veineux

brachiocéphalique droit ou d'artefact, on préférera donc l'injection bi brachiale [2,18,20]. Plus rarement, une injection hépatique sera réalisée pour démontrer l'existence d'une région d'hyper vascularisation hépatique par mise en jeu de dérivations systémo-porto-hépatiques en raison d'une obstruction de la veine cave supérieure [18].

Pour préciser l'obstruction de la veine cave supérieure et/ou des troncs veineux brachiocéphaliques et la circulation collatérale, on utilisera des niveaux de coupe différents visualisant de haut en bas les veines jugulaires et sous-clavières, les troncs veineux brachiocéphaliques, la veine cave supérieure, la crosse de l'azygos.

Pour l'acquisition des images, on peut utiliser une méthode séquentielle (réalisation de coupes successives à chaque niveau anatomique choisi pendant la même injection de produit de contraste).

En 1989, est apparue une nouvelle technique plus sophistiquée: le scanner spiralé ou hélicoïdal qui permet l'acquisition d'un volume thoracique en une seule apnée en une seule injection de produit de contraste. Le principe du scanner spiralé est le déroulement synchrone d'un déplacement linéaire continue du patient sur la table d'examen et d'une rotation continue du tube à rayons X et des détecteurs couplés à l'acquisition des données.

Le faisceau de rayons X décrit un trajet spiralé hélicoïdal autour du patient. Les avantages de cette technique d'acquisition sont une meilleure qualité des images, une très bonne résolution des images, une reproductibilité des variations respiratoires, une possibilité d'effectuer des reconstructions tridimensionnelles et

d'étudier les phénomènes hémodynamiques. En outre, il nécessite une faible quantité et une faible concentration de produit de contraste[18,20,33].

2. Diagnostic positif

Le scanner est l'examen clé du diagnostic et de la stratégie thérapeutique.

Le phléboscaner précise les caractéristiques de l'obstruction cave supérieure et son étiologie compression extrinsèque (adénomégalies, tumeur de voisinage),

Dans notre pratique, l'étude optimale de la VCS requiert la réalisation d'une acquisition thoraco-abdomino-pelvienne 80 secondes après injection de 1,5 ml/kg d'un produit de contraste iodé non ionique (300 à 400 mgI/ml) à un débit de 2 ml/s.

Cette acquisition, au temps d'équilibre vasculaire, permet une opacification veineuse homogène et évite les fausses images de thrombus, engendrés par les artefacts de flux observés sur les acquisitions précoces. Cependant, une acquisition thoraco-abdomino-pelvienne précoce, réalisée 15 secondes après injection, met en évidence toutes les voies veineuses de dérivation. Cette acquisition n'est pas indispensable en pratique quotidienne, mais permet une étude exhaustive de l'anatomie veineuse, objet de cette revue. La classification de Stanford's, modifiée et adaptée au scanner par Qanadli, permet de quantifier la sévérité de la sténose, d'établir un pronostic et de planifier la prise en charge, en particulier la décision de pose d'une endoprothèse cave supérieure.

Tableau 3:Classification tomodensitométrique de Stanford's [34].

Stade I	Sténose < 90 % de la veine cave supérieure
Stade II	Sténose de 90 à 99 % de la veine cave supérieure
Stade III	Occlusion de la veine cave supérieure
Stade IV	Occlusion de la veine cave supérieure et d'un ou plusieurs de ses affluents

La modélisation de l'obstruction cave supérieure obtenue grâce aux reconstructions scannographiques permet un choix approprié de la prothèse (diamètre, longueur, largeur des mailles, prothèse couverte etc.).



Figure 9: Masse tumorale broncho-pulmonaire responsable d'un syndrome cave supérieur.[35]

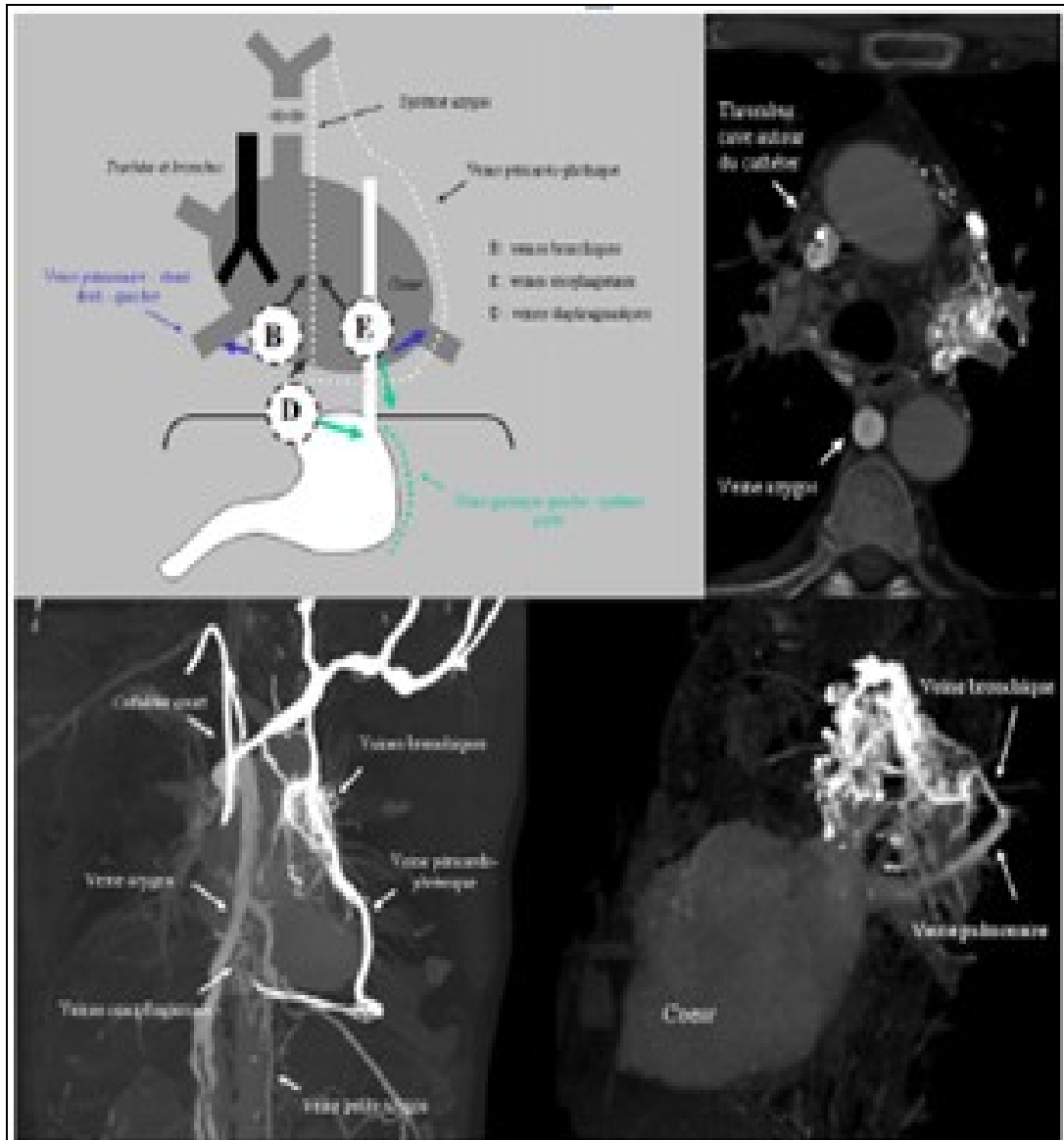


Figure 10: Dérivation, veineuse (anastomoses veine cave supérieure–veine cave inférieure) azygos indirectes au cours d'un syndrome cave supérieur secondaire à un cathéter mal positionné [36].

a. Signes directs d'obstruction

En fonction de l'étiologie du syndrome cave supérieur, l'obstruction cave supérieure peut-être une obstruction endoluminal thrombotique et/ou une obstruction d'origine extrinsèque. Les deux types obstruction sont souvent associés dans les obstructions d'origine tumorale. En TDM, on distingue donc parmi les signes directs d'obstruction les signes de thrombose et les signes d'obstruction extrinsèque.

i. Les signes scannographiques de thrombose veineuse

On rencontre des thromboses dans les obstructions caves supérieures endoluminal mais aussi en cas d'obstruction extrinsèque. Les thrombus sont le plus souvent cruoriques (flottants ou obstructifs) mais peuvent être aussi tumoraux. Il s'agit alors de thrombi en continuité avec le processus expansif tumoral extraluminal.

En TDM, une thrombose cave supérieure peut se traduire par:

- Une distension de la veine au niveau du thrombus (signe inconstant, non spécifique)
- Une hypodensité spontanée du thrombus par rapport au sang circulant opacifié mettant en évidence la paroi veineuse en regard (signe inconstant surtout en cas de thrombus récent, celui-ci étant alors iso voire hyperdense)

- Le signe de la pariétographie veineuse qui correspond à une prise de contraste circulaire péri-veineuse tardive liée à l'opacification de la paroi de la veine thrombosée par les vasa vasorum. En regard du thrombus, la paroi de la veine est hyper vascularisée en raison de phénomènes inflammatoires. Le signe de la pariétographie veineuse est inconstant surtout en cas de thrombus ancien. Ce signe ne doit pas être confondu avec la persistance d'un courant sanguin autour d'un thrombus flottant dans la veine cave supérieure. Dans ce cas, l'opacification de l'anneau sanguin circulant est précoce contemporaine de l'injection de produit de contraste et évolue dans le temps comme le reste de la densité sanguine.
- Une calcification du thrombus (signe tardif, inconstant)

En cas de thrombose de la veine cave supérieure, on doit préciser son siège et son extension, et rechercher une thrombose en amont au niveau des troncs brachiocéphaliques, des veines jugulaires et sous-clavières[2,18,20,22].

ii. Les signes scannographiques d'obstruction extrinsèque

En TDM, l'obstruction extrinsèque de la veine cave supérieure se traduit soit par l'absence d'opacification de la veine en dessous de l'obstacle si celui-ci est complet, soit par la mauvaise opacification de la veine en dessous de l'obstacle avec déformation et refoulement de l'axe veineux en cas d'obstruction incomplète.

Le scanner thoracique permet de visualiser la cause de l'obstruction de la veine cave supérieure. Le scanner peut différencier une tumeur extraluminale à l'origine d'une obstruction extrinsèque, d'une tumeur intraluminale à l'origine d'une obstruction intrinsèque.

Dans les cancers bronchiques, on peut avoir soit une masse tumorale à l'origine d'une obstruction uniquement extrinsèque de la veine cave supérieure, soit une masse tumorale envahissant la paroi de la veine cave à l'origine d'une obstruction mixte, extrinsèque et intrinsèque.

Dans ce cas, les deux masses intra et extraluminale sont en continuité et se rehaussent en même temps et de la même façon après injection de produit de contraste.

Au contraire, l'existence d'un liseré hypodense (graisse) séparant la paroi de la veine de la masse tumorale est en faveur de l'absence d'invasion de la veine donc d'une obstruction uniquement extrinsèque. Il faut cependant rester prudent, on ne peut en être certain qu'après un examen anatomopathologique [2, 18, 20, 22,29].

b. LES SIGNES INDIRECTS D'OBSTRUCTION: LA CIRCULATION COLLATERALE

La présence d'une circulation collatérale a une forte valeur prédictive de syndrome cave supérieur. La présence d'une circulation collatérale est un signe scannographique sensible et spécifique du syndrome cave supérieur. La sensibilité serait de 96% et la spécificité de 92% quels que soient le nombre et la localisation des vaisseaux collatéraux selon KIM et coll.

(1993). L'association de la présence d'une circulation collatérale et de signes directs d'obstruction de la veine cave supérieure est nécessaire pour porter le diagnostic de syndrome cave supérieur [18,30].

En TDM, lors d'une obstruction cave supérieure, la circulation collatérale veineuse se traduit soit par la mise en évidence de réseaux veineux normalement non identifiables, soit par l'augmentation de calibre des collatérales normalement visibles. Les réseaux veineux collatéraux sont des structures de petite taille, rondes ou tubulées, situées au niveau du tissu sous-cutané dans la profondeur de la paroi thoracique ou au niveau de la graisse médiastinale, se rehaussant de façon précoce et intense en même temps voire avant les artères, après injection de produit de contraste. L'opacification est également précoce, intense, contemporaine de celle des artères, pour les grosses veines collatérales normalement visibles mais augmentées de calibre en cas d'obstruction cave supérieure [2, 18,22].

La situation et l'extension de la circulation collatérale est fonction de la topographie et de l'étendue de l'obstruction cave supérieure. La circulation de suppléance va suivre les différents réseaux anastomotiques précédemment décrits sur le plan anatomique. On va retrouver les grands types de voies de dérivation: dérivations cavo-azygos (entre le système cave supérieur et le système azygos), dérivations cavo-caves (entre le système cave supérieur et le système cave inférieur), dérivations porto-systémiques (entre le système cave supérieur et le système porte) et les autres voies.

- **Le système veineux azygos :**

La grande veine azygos constitue une grande voie de dérivation lors des obstructions caves supérieures en raison de ses connexions avec le système cave supérieur et avec le système cave inférieur. En cas d'obstruction cave supérieure, on peut noter en TDM une opacification précoce, massive et une augmentation de calibre de la grande veine azygos (diamètre normal entre 6 et 8 mm). La crosse de

l'azygos est presque toujours anormalement opacifiée en raison des dérivations intercostales droite et gauche. En cas d'obstruction de la veine cave supérieure en dessous la crosse de l'azygos, le sang va emprunter la grande veine azygos à contre-courant et on va constater sur le scanner une dilatation et une opacification rétrograde de la grande veine azygos jusqu'au niveau ou en dessous du diaphragme.

Les veines hémiazygos inférieure et supérieure gauches (ou veine hémiazygos et hémiazygos accessoire) peuvent être visibles à l'état normal. Si elles sont utilisées comme voies de dérivation, elles sont augmentées de diamètre et surtout elles sont opacifiées de façon précoce et intense.

Les veines intercostales supérieures droite et gauche peuvent être visibles à l'état normal (dans 63 % à 85% des cas pour la veine intercostale supérieure droite, 49% pour la gauche [20,22]. C'est leur opacification précoce et intense massive qui est très évocatrice d'une obstruction cave supérieure. L'opacification précoce et intense de la veine intercostale supérieure droite, visible le long du bord antérolatéral droit du rachis dorsal jusqu'à son abouchement au niveau de la crosse de l'azygos, est souvent le premier signe scannographique de syndrome cave supérieur, quel que soit le siège de l'obstruction mais en particulier en cas d'obstacle au niveau d'un tronc veineux brachiocéphalique gauche. La veine intercostale supérieure gauche se repère quant à elle soit le long du bord antérolatéral gauche, soit dans son trajet horizontal au-dessus de la crosse de l'aorte.

En cas d'obstruction cave supérieure au-dessus de l'abouchement de la grande veine azygos, des voies anastomotiques peuvent se développer entre le système cave supérieur et le système azygos par l'intermédiaire des veines

médiastinales notamment des veines péricardophréniques et des veinules viscérales. Cela va se traduire en TDM par la visualisation des veinules viscérales médiastinales (non visibles chez le sujet sain) sous forme de petites structures nodulaires se rehaussant intensément et précocement après injection de produit de contraste, principalement situées dans la région latéro-trachéale gauche, sur le bord gauche de la crosse de l'aorte et le long du bord gauche du cœur.

- **Les veines mammaires :**

Les veines mammaires internes, situées le long du bord postéro-latéral droit et gauche, peuvent être utilisées comme voie de dérivation entre le système cave supérieur et le système azygos ou le système cave inférieur. A l'état normal, elles peuvent être visibles sur le scanner thoracique. En cas de syndrome cave supérieur, elles sont dilatées et opacifiées de façon précoce et intense.

- **Les voies de dérivation entre les systèmes cave supérieur et inférieur :**

Ces voies de dérivation empruntent les systèmes antérieur et postérieur du tronc (réseaux veineux de la paroi antérieure et postérieure du tronc). Les veines de la paroi thoracique, difficilement visibles à l'état normal, sont visibles sous forme de petites structures arrondies ou tubulées opacifiées intensément et précocement au sein de la graisse sous-cutanée ou des masses musculaires de la paroi en cas de syndrome cave supérieur. Le système postérieur du tronc comprend le système azygos et le réseau veineux des plexus rachidiens.

Ce réseau est fréquemment visible au niveau des foramens. Lors des dérivationes cavo-caves, on peut observer une opacification intense, précoce de la

veine cave inférieure contemporaine de l'opacification de l'aorte abdominale, ceci est également décrit dans les dérivations porto caves.

- **Les veines thyroïdiennes inférieures :**

Les veines thyroïdiennes inférieures situées dans le médiastin antéro-supérieur à l'étage supra-aortique et qui se drainent dans le tronc brachiocéphalique gauche, sont très souvent visibles chez le sujet sain. En cas d'obstacle sur le tronc veineux brachiocéphalique gauche, elles sont dilatées et opacifiées anormalement.

- **Les dérivations porto-caves :**

Des voies de dérivation peuvent se développer entre le système cave supérieur et le système porte au niveau œsophagien ou au niveau du ligament rond. La détection de varices œsophagiennes est exceptionnelle en cas de syndrome cave supérieur. En TDM, le développement des voies de dérivation du ligament rond se traduit par l'opacification de veines sous-cutanées médianes et paramédianes dans la paroi abdominale antérieure (correspondant aux veines mammaires internes et externes, aux veines épigastriques, aux veines sous-cutanées abdominales) ou par l'apparition de zones d'hyper vascularisation hépatiques. Lors d'un syndrome cave supérieur, le développement de voies de dérivation entre les veines de la paroi antérieure du tronc tributaires du système cave et les veines du ligament rond tributaire du système porte entraîne une hyper vascularisation du ligament rond.

Cette hyper vascularisation du ligament rond est à l'origine de zones d'hypervascularisation hépatique de siège antérieur, situées entre le lobe gauche et le lobe droit. Elles ne doivent être confondues avec des images de métastases hépatiques. En cas de syndrome cave supérieur, ces images d'hyper vascularisation

hépatique sont associées à la présence des collatérales sous-cutanées abdominales et à l'opacification intense et précoce de la veine cave inférieure alors que l'aorte n'est pas encore opacifiée.

- **Les dérivations périscapulaires :**

En cas d'obstruction du tronc brachiocéphalique avec obstruction de la veine sous clavière, on va visualiser sur le scanner un réseau veineux autour de l'épaule et du creux sus claviculaire, opacifié de façon anormale du côté de l'injection. [18, 20,22].

En 1993, KIM et coll. ont étudié la fréquence des différents types de circulation collatérale en TNM en cas de syndrome cave supérieur. Selon leur étude, les voies de dérivations les plus fréquemment visibles sur le scanner sont la veine grande azygos, le réseau veineux périscapulaire et le réseau de la partie postéro-latérale du tronc (70% des cas) suivies des anastomoses veineuses du système vertébral (système postérieur du tronc)(58%), des veines de la partie antérolatérale du tronc(50%), des veines mammaires internes (37,%), des veines intercostales supérieures droites (37,5%), des veines hémiazygos (30%) et de la veine intercostale supérieure gauche (21%).

3. Diagnostic topographique

Grâce à la visualisation des signes directs et indirects de l'obstruction, le scanner thoracique avec injection permet de préciser le siège et l'étendue de l'obstruction sur le système cave supérieur.

- Quand l'obstruction de la veine cave supérieure siège au-dessus de l'abouchement de la grande veine azygos, des voies de dérivation se développent entre les troncs veineux brachio-céphaliques et le système azygos permettant le retour du sang vers l'oreillette droite par la grande veine azygos. Ainsi, sur le scanner, on peut visualiser la veine grande azygos, les veines mammaires internes, les veines médiastinales, un réseau veineux supra-sternal, ces veines de dérivation étant augmentées de calibre et opacifiées de façon anormale.
- Quand l'obstruction de la veine cave supérieure siège en dessous ou au niveau de l'abouchement de la grande veine azygos, le sang du système cave supérieur emprunte le système azygos à contre-courant pour rejoindre le système cave inférieure. En TDM, on va voir le réseau veineux des plexus rachidiens, les veines dans la paroi abdominale entre la veine mammaire interne et la veine épigastrique, des zones d'hyper vascularisation hépatique, une opacification rétrograde dans la grande veine azygos.
- Quand l'obstruction de la veine cave supérieure est étendue au système azygos, le sang de la veine cave supérieure emprunte les veines des plexus rachidiens et les anastomoses systémo-portes pour rejoindre la veine cave inférieure. Dans ce cas, on peut voir des zones d'hyper vascularisation hépatique au scanner thoracique.

4. Diagnostic étiologique

Le scanner thoracique permet de visualiser la cause de l'obstruction de la veine cave supérieure. Le scanner offre bien souvent une bonne valeur d'orientation quant à la nature de l'étiologie. En cas de cancer bronchique, on visualise un processus invasif médiastino-hilaire.

La présence d'un processus compressif, infiltrant, s'étendant autour des bronches et de l'artère pulmonaire avec parfois des calcifications évoque une médiastinite. Mais le scanner ne donne qu'une orientation; seul l'examen anatomopathologique donne un diagnostic étiologique certain.

En cas de néoplasme bronchique, le scanner thoracique permet en outre de faire le bilan d'extension locorégionale [2, 18, 20,22].

5. Avantages et inconvénients

Le scanner thoracique est l'examen le plus utilisé. Sa sensibilité et sa spécificité sont proches de 100% [31],[2],[18]. Il permet de diagnostiquer des obstructions cave supérieure à un stade infraclinique. Dans leur étude rétrospective, en 1985, BECHTOLD et coll. ont noté 5,23% de formes occultes de traduction uniquement scannographique sans manifestation clinique. La détection, avant l'apparition de signes cliniques, une obstruction de la veine cave supérieure d'étiologie maligne est importante pour deux raisons. Premièrement, la détection et le traitement précoce permettent d'éviter l'apparition des signes cliniques gênants pour le patient (œdème de la face, du cou...) voire mettant en jeu le pronostic vital (détresse respiratoire, œdème cérébral). Deuxièmement, il semble que le diagnostic et le traitement précoce améliorent le pronostic [31].

Le scanner précise le siège exact et l'étendue de l'obstruction.

Les scanners de dernière génération (scanner spiralé) permettent de réaliser des reconstructions tridimensionnelles et d'étudier les phénomènes hémodynamiques augmentant encore la sensibilité du scanner [2, 5, 18,20,32].

Rappelons-le, le scanner thoracique permet également de visualiser l'étiologie à l'origine de l'obstruction cave supérieure. La localisation et l'aspect scannographique du processus obstructif ont valeur d'orientation quant à la nature de l'étiologie

Inconvénients :

Les inconvénients de cet examen sont l'irradiation, la nécessité d'une injection de produit de contraste iodé (qui peut être à l'origine d'effets indésirables) et la position en décubitus dorsal imposé par l'examen mal tolérée par le patient en cas de dyspnée importante.

Par ailleurs, il peut exister des erreurs d'interprétation:

- Une première source d'erreur est une *opacification insuffisante* de la veine cave supérieure. On va avoir une opacification parcellaire de la veine cave faisant porter à tort le diagnostic d'obstruction, par effet de dilution ou par « effet gouttière».

L'effet gouttière» est dû à l'accumulation de produit de contraste de densité supérieure au sang circulant à la face postérieure de la veine cave supérieure en décubitus dorsal. Ce phénomène se rencontre surtout en début et fin d'injection. Mais dans ce cas, il n'y a pas de circulation collatérale. Si le doute persiste sur un éventuel« effet gouttière », on recommande de réaliser une injection bibrachiale.

- Une seconde source de faux positifs en TDM est *l'excès d'opacification*. Lors de la réalisation du scanner, la position des bras au-dessus de la tête avec hyperabduction peut créer un frein à la circulation du sang dans la veine sous-clavière au niveau du défilé costo-claviculaire entre le tendon du petit pectoral et l'apophyse coracoïde entraînant une opacification d'une circulation collatérale pariétale à prédominance péri-scapulaire et para-rachidienne. L'opacification unilatérale s'effectue au niveau d'une veine du pli du bras gauche; la circulation collatérale pariétale sera donc observée à gauche. Mais dans ce cas, cette circulation collatérale n'est ni accompagnée de l'opacification de la veine cave supérieure et des troncs veineux brachiocéphaliques ni de signe direct d'obstruction veineuse (thrombose, obstruction extrinsèque). Et si on réalise l'opacification avec les bras le long du corps, cette circulation collatérale disparaît et l'opacification de la veine cave supérieure se fait alors normalement.
- Une *opacification trop rapide* peut entraîner une opacification des petites veines du médiastin (veines thyroïdiennes inférieures, veine intercostale supérieure droite, veine mammaire interne) pouvant faire porter à tort le diagnostic de circulation collatérale.

L'absence d'augmentation de calibre de ces veines, l'absence de signe direct d'obstruction cave supérieur permet d'éliminer le diagnostic de syndrome cave supérieur. Pour certains auteurs, l'opacification rapide de la veine intercostale supérieure droite est cependant toujours associée en pratique avec une obstruction pathologique ou positionnel (frein au niveau du défilé costo-claviculaire) Donc si le doute persiste sur l'existence d'une circulation collatérale, on refera l'examen avec une injection moins rapide. Enfin, l'hyperpression auriculaire droite qui existe en cas

d'insuffisance cardiaque droite et de péricardite peut entraîner un reflux massif dans lacrosse de l'azygos entraînant des fausses images de syndrome cave supérieur.

En résumé, pour éviter les erreurs d'interprétation, il est essentiel de ne porter le diagnostic d'obstruction de la veine cave supérieure qu'en présence de l'association de signes directs d'obstruction veineuse et d'une circulation collatérale [18,20,30].

C. L'IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE

L'IRM peut être une alternative, mais il s'agit d'un examen long, difficile à mettre en œuvre chez des patients souvent dyspnéiques ne supportant pas le décubitus dorsal.

1. Principes techniques

L'IRM est fondée l'étude des propriétés magnétiques du proton des noyaux d'hydrogène, soumis à un champ magnétique.

Les noyaux d'hydrogène (protons) ayant un nombre impair de particules se comportent comme des aimants quand ils sont placés dans un champ magnétique. Les protons alignés dans un champ magnétique sont soumis à l'action d'ondes radio (appelée impulsion) de faible intensité dont la fréquence (appelée fréquence de résonance) est corrélée au champ magnétique. Ces impulsions d'ondes radio entraînent une modification de la direction du spin et un alignement des protons. A l'arrêt de l'impulsion, les protons reprennent leur orientation initiale (phénomène de relaxation) en émettant une énergie de même fréquence radio que celle qui a été absorbée.

L'imagerie est obtenue par la mesure du temps de relaxation T1 (mesure de la vitesse avec laquelle des noyaux se réalignent dans le champ magnétique) ou du temps de relaxation T2 (mesure de la vitesse de décroissance de la fréquence de l'onde radio émise). Les deux méthodes produisent des images différentes. T1 et T2 dépendent des propriétés structurales du milieu. La richesse en hydrogène du tissu conditionne le signal recueilli. L'intensité du signal varie en fonction des paramètres d'acquisition choisis au préalable: le temps d'écho (TE) et le temps de répétition (TR).

Les constantes T1 ou T2 (appelés aussi facteurs de contraste ou séquences pondérées) sont caractérisées par la durée de TR et TE.

Les images acquises avec un TR ou un TE court (respectivement de l'ordre de 500 et 12 ms) sont pondérées surtout en fonction de T1. Les images acquises avec un TR ou un TE long (respectivement 2000 et 100 ms) sont pondérées en fonction de T2.

L'eau a un T1 long et un T2 long. La graisse a un T1 court et un T2 intermédiaire. Sur les séquences T1, les tissus riches en graisses vont donc apparaître en hypersignal et les tissus riches en eau en hyposignal. Et en séquence T2, les structures liquidiennes et les tissus riches en eau apparaissent en hypersignal, les structures riches en graisse en signal intermédiaire.

Pour l'étude du syndrome cave supérieur, la méthode la plus utilisée repose sur les séquences d'acquisition en écho de spin en multi-coupes avec synchronisation cardiaque. En effet, la synchronisation est indispensable dans l'exploration du médiastin pour supprimer les artefacts liés aux battements cardiaques. Pour obtenir cette synchronisation cardiaque, on fixe le temps de répétition (TR) en fonction de la fréquence cardiaque. On choisit ensuite le temps d'écho et on obtient des acquisitions en coupes en T1 et T2 (avec multi-échos).

On peut aussi utiliser la technique en écho de gradient caractérisée par des impulsions de radiofréquence faible. On aura un TR court donc des acquisitions rapides permettant de diminuer les artefacts liés aux mouvements respiratoires et d'étudier les flux sanguins. Les dernières innovations permettent de faire de l'angiographie IRM, du ciné IRM [18,20,33,46].

Avec l'IRM, on peut obtenir des images dans les différents plans de l'espace (frontal, sagittal, axial).

En ce qui concerne le déroulement de l'examen, il nécessite que le patient puisse supporter la position prolongée en décubitus dorsal, les bras le long du corps.

Au préalable, il faut avoir éliminer les contre-indications absolues de tout examen IRM représentées par les corps étrangers ferromagnétiques. Il s'agit des stimulateurs cardiaques, des électrodes cardiaques, des sondes d'entraînement électro-systoliques, des valves cardiaques de STARR modèle pré-6000, de certains filtres caves. Les clips de pontage aorto-coronariens, les fils d'acier de fermeture de stérnotomie, les prothèses métalliques endovasculaires ne sont pas des contre-indications. Polypnée, troubles du rythme cardiaque, claustrophobie constituent des contre-indications relatives[2,20,33].

2. Diagnostic d'obstruction de la veine cave supérieure

Le diagnostic d'obstruction de la veine cave supérieure repose sur les coupes axiales transverses. Les coupes sagittales et frontales permettent de préciser le siège, l'extension de l'obstruction et le diagnostic étiologique.

a. Signes directs d'obstruction

Les signes directs d'une obstruction sont ceux de la thrombose et ceux de la compression extrinsèque.

- signes de thrombose sur l'IRM

Les images sont différentes selon le type d'acquisition.

En écho de spin, sur le premier écho (TE=30ms), le thrombus apparaît en hypersignal hétérogène par rapport au sang circulant en séquence T1 et en signal intermédiaire en T2. Sur le second écho (TE=60ms), le signal du thrombus diminue (sauf pour certains thrombus récents). On retrouve le même signal quel que soit le plan de coupes et ce signal ne varie pas en fonction du rythme cardiaque.

L'IRM permet d'étudier les flux sanguins. En amont du thrombus, le flux sanguin est ralenti donc à un signal non nul sur le premier écho; celui-ci augmente sur le second écho ce qui permet de différencier un ralentissement du flux sanguin d'un thrombus.

En écho de gradient, le thrombus veineux se traduit par une absence de signal contrastant avec l'hypersignal du sang circulant.

En cas d'obstruction, on note parfois sur l'IRM une augmentation de calibre de la veine en regard du thrombus.

L'IRM permet aussi d'avoir une idée sur l'ancienneté du thrombus. Le signal du thrombus augmente avec le temps surtout en T1. Mais certains thrombus récents peuvent apparaître en hypersignal sur le 2ème écho [2,18,20].

- signes de compression extrinsèque en IRM

L'IRM permet de différencier une compression intrinsèque (thrombose) d'une compression extrinsèque, les deux types pouvant être associés.

La compression extrinsèque va entraîner une obstruction totale, une sténose ou une déformation de l'axe veineux.

Une obstruction complète va se traduire par une absence de flux en aval de l'obstacle.

On rappelle que le flux sanguin se traduit par une absence de signal donc apparaît en noir en IRM en écho de spin-muticoupes.

La sténose se traduit par un ralentissement du flux sanguin donc par un signal non nul sur le premier écho qui augmente sur le second écho.

La lumière veineuse peut être comprimée, étirée, refoulée. Il est parfois difficile de la détecter quand elle est refoulée au contact d'une structure qui, comme elle, est dépourvue de signal (poumon, vaisseaux).

L'IRM permet de visualiser l'étiologie de l'obstruction. On peut préciser son siège, son extension grâce aux différents plans de coupe. On visualise une masse tumorale expansive médiastino-hilaire qui comprime le système cave supérieur en cas de cancer bronchique. La tumeur émet un signal. En IRM, on peut différencier une tumeur avec envahissement vasculaire (thrombus tumoral) d'une tumeur à l'origine d'une compression veineuse avec thrombose au contact mais sans envahissement de la paroi veineuse. Le thrombus tumoral a un signal qui évolue comme la tumeur, qui ne varie pas au second écho et qui est important en T2.

Comme le scanner thoracique, l'IRM ne permet pas de faire le diagnostic histologique du processus à l'origine de l'obstruction de la veine cave supérieure. Mais deux étiologies du syndrome cave supérieur ont des images caractéristiques en IRM. Les hématomes subaigus (plus de 10 jours) ont un hypersignal en T1. Et à un stade tardif, les médiastinites fibreuses sont en hyposignal en T1 et T2 ce qui permet de différencier une fibrose médiastinale postradique ancienne d'une récurrence

néoplasique. Par contre, la différenciation est impossible à au stade précoce. Le diagnostic étiologique de certitude n'est obtenu que par un examen anatomopathologique [2, 18,20].

b. Circulation collatérale

La présence d'une circulation collatérale est un signe indirect d'obstruction cave supérieur.

Comme nous l'avons vu, l'IRM permet de visualiser les gros troncs veineux et bon nombre de veines de petit calibre, même en l'absence d'obstruction de la veine cave supérieure.

Selon l'étude de MAC MURDO[47] et coll. (1985), en IRM, même en l'absence d'obstruction de la veine cave supérieure et/ou des troncs veineux brachiocéphaliques, la grande veine azygos est toujours visible, les veines mammaires internes sont visibles dans plus de 90% des cas, la veine hémiazygos inférieure gauche (ou hémiazygos) est visible dans 50% des cas, les veines hémiazygos supérieure gauche (ou hémiazygos accessoire), intercostale supérieure droite et intercostale supérieure gauche sont visibles dans plus de 30% des cas. Les pourcentages augmentent en cas de synchronisation cardiaque et sur les coupes transverses. La visualisation des veines du système azygos et des petites veines du médiastin n'a donc pas la même signification qu'en TDM.

D'autre part, toujours selon MAC MURDO [47] et coll., l'augmentation de calibre des veines empruntées par la circulation collatérale en cas d'obstacle sur le système cave supérieur n'est pas significative pour affirmer la présence d'une circulation collatérale.

Enfin, l'IRM a une résolution insuffisante pour détecter les veines pariétales et périvertébrales empruntées par certaines voies de suppléance [18,20].

3. Avantages et inconvénients

Les avantages de l'IRM sur la TDM sont l'absence d'irradiation et d'injection de produit de contraste, une plus grande sensibilité avec des possibilités de coupes dans les différents plans de l'espace et d'étude hémodynamique vasculaire.

Ses inconvénients sont sa moins bonne résolution spatiale par rapport au scanner, son absence de détection des calcifications, la durée de l'examen, son coût, sa disponibilité. Le scanner est plus performant pour la détection de la circulation collatérale et des thrombus récents, est moins coûteux et plus accessible, le nombre de scanner étant beaucoup plus grand que celui des appareils d'imagerie par résonance magnétique [2, 5, 18,20].

L'IRM ou la TDM thoracique sont des examens essentiels pour le diagnostic d'obstruction de la veine cave supérieure mais ne peuvent remplacer la phlébographie si on envisage un geste chirurgical ou une pose prothèse sur la veine cave supérieure.

D. LA PHLEBOGRAPHIE CAVE SUPERIEURE

La phlébographie cave supérieure (ou phlébocavographie) permet de réaliser une cartographie du système cave supérieur. L'examen de référence doit comporter une injection intraveineuse bibrachiale de produit de contraste iodé. La phlébographie doit être de préférence numérisée.

1. Diagnostic d'obstruction cave supérieure

La phlébocavographie permet de faire le diagnostic positif d'une obstruction de la veine cave supérieure et/ou des troncs veineux brachiocéphaliques.

Elle montre des signes directs d'obstruction. Elle peut mettre en évidence un thrombus intraluminal. Celui-ci se traduit par un défaut dans la lumière de la veine. Il peut montrer une sténose de degré variable, une occlusion, un refoulement, une compression, un envahissement de l'axe veineux. La phlébocavographie permet de préciser le site et l'extension de l'obstruction. Elle montre également des signes indirects d'obstruction en opacifiant les voies de suppléance. Elle permet des études hémodynamiques en déterminant le sens des flux veineux notamment dans la veine grande azygos. On peut effectuer des mesures de pression veineuse: la pression sera augmentée en amont d'une obstruction de façon inversement proportionnelle au diamètre de la veine selon la loi de POISEUILLE.

En 1987, STANFORD et coll. ont créé une classification des syndromes caves supérieurs en fonction des données de la phlébographie: le type I correspond à une obstruction partielle jusqu'à 90% du calibre de la veine cave supérieure sans atteinte de la veine azygos, le type II correspond à une sténose à plus de 90% ou à une obstruction complète de la veine cave supérieure avec un flux antérograde dans la

veine azygos, le type III correspond à une obstruction de 90% à 100% du diamètre de la veine cave supérieure avec inversion du sens du flux dans la veine azygos, le type IV correspond à une obstruction complète de la veine cave supérieure ou d'un de ses affluents comprenant le système azygos.

Selon certains travaux [20,26], les résultats de la veinographie (degré, localisation de l'obstruction et de la circulation collatérale) seraient corrélés à la sévérité des symptômes du syndrome cave supérieur. La phlébocavographie permettrait de détecter les patients à haut risque de développer une détresse respiratoire ou un œdème cérébral.

Par contre, pour le diagnostic étiologique, la phlébographie n'apporte que peu d'informations. Elle est essentielle dans les pathologies thrombotiques. Mais pour les autres étiologies, elle n'apporte que des renseignements indirects car elle ne visualise pas les éléments péri-veineux. Une tumeur intraluminale se traduira sur la veinographie par un défaut irrégulier de la lumière de la veine. Une tumeur extraluminale, entraînant une compression extrinsèque de la veine, se traduira par une sténose ou une occlusion régulière de la veine.

L'envahissement de la paroi veineuse reste difficile à affirmer sur une veinographie [5, 18, 20, 26,29].

2. Inconvénients

La phlébographie est un examen invasif, irradiant, qui nécessite l'injection intraveineuse de produit de contraste iodé. L'examen peut être compliqué d'une agitation transitoire, d'une insuffisance respiratoire aiguë résolutive sous traitement symptomatique, d'une thrombose endovasculaire, d'un hématome ou d'une réaction inflammatoire au point de ponction [2, 5,49].

3. Indications

La phlébographie n'est plus réalisée comme autrefois pour le diagnostic d'obstruction de la veine cave supérieure cependant, de nos jours, la phlébographie garde plusieurs indications.

Elle ne peut être remplacée par un autre examen quand il est nécessaire d'avoir une cartographie veineuse précise c'est à dire si l'on envisage une pose de prothèse endoveineuse, un geste chirurgical d'exérèse ou de pontage de la veine cave supérieure. La phlébocavographie est indispensable avant tout geste chirurgical sur la veine cave supérieure ou sur les troncs veineux brachiocéphaliques.

Elle est également nécessaire en cas de thrombose étendue aux veines du médiastin et aux veines du membre supérieur [2, 5, 18, 20,26].

E. LA PHLEBOGRAPHIE ISOTOPIQUE

1. Technique

Cet examen se réalise en injectant dans une veine du pli du coude une solution de macro-agrégats d'albumine marqués au technétium 99 m. Le traceur (Tc 99 m) n'est pas thrombogène.

Il est parfois utile de coupler cet examen avec une scintigraphie hépatique au sulfure colloïdale technétium 99 m en cas de doute entre des métastases hépatiques et des dérivations systémo-porto-hépatiques [18, 22,26].

2. Résultats

Sur la phlébographie isotopique du système cave supérieur, une obstruction se traduit par une absence de fixation du traceur en aval.

L'examen va préciser le siège de l'obstruction et visualiser les voies de suppléance mais n'apporte pas d'information sur l'étiologie de l'obstruction.

D'autre part, il a une résolution spatiale inférieure à celle de la TDM ou de l'IRM. Son intérêt actuel est donc limité.

De nos jours, la phlébographie isotopique du système cave supérieure garde deux indications: la mise en évidence de dérivations systémo-porto-hépatiques et de shunts veineux systémo-pulmonaires,

En cas de dérivations systémo–porto–hépatiques, la phlébographie isotopique va visualiser des zones d'hyperfixation hépatique. On peut coupler cet examen avec une scintigraphie hépatique en cas de diagnostic douteux: les dérivations systémo–porto–hépatiques se traduiront par une hyperfixation dans la même zone hépatique sur les deux examens isotopiques.

Pour la mise en évidence de shunts veineux systémo–pulmonaires, la phlébographie est la technique la plus sensible. Ces shunts se traduisent par une fixation précoce pulmonaire[5,18, 22].

F. L'ECHOGRAPHIE ET LE DOPPLER

L'échographie et le Doppler sont des techniques d'imagerie non invasives, peu utilisés dans l'exploration des obstructions cave supérieure.

1. Déroulement technique

Différentes voies sont utilisées: la voie sus-sternale la voie thoracique transpariétale et la voie transoesophagienne.

La voie sus-sternale permet d'explorer le médiastin supérieur et antérieur, de visualiser la veine cave supérieure et le tronc veineux brachiocéphalique gauche, de détecter d'éventuelles adénopathies.

L'échographie transoesophagienne permet de visualiser la veine cave supérieure et sa terminaison dans l'oreillette droite, de détecter d'éventuelles anomalies cardiaques.

L'échographie couplée au Doppler permet d'étudier les flux veineux.

2. Diagnostic positif d'obstruction cave supérieure

L'évaluation de la perméabilité cave supérieure peut être obtenue par l'analyse des quatre spectres Doppler des veines sous-clavières et jugulaires internes.

L'inversion du flux des veines collatérales traduit l'hémodétournement cave supérieur : la VTI a la même couleur Doppler que son artère satellite.

La disparition de ces anomalies permet d'évaluer l'efficacité du traitement du SCS, notamment endovasculaire.

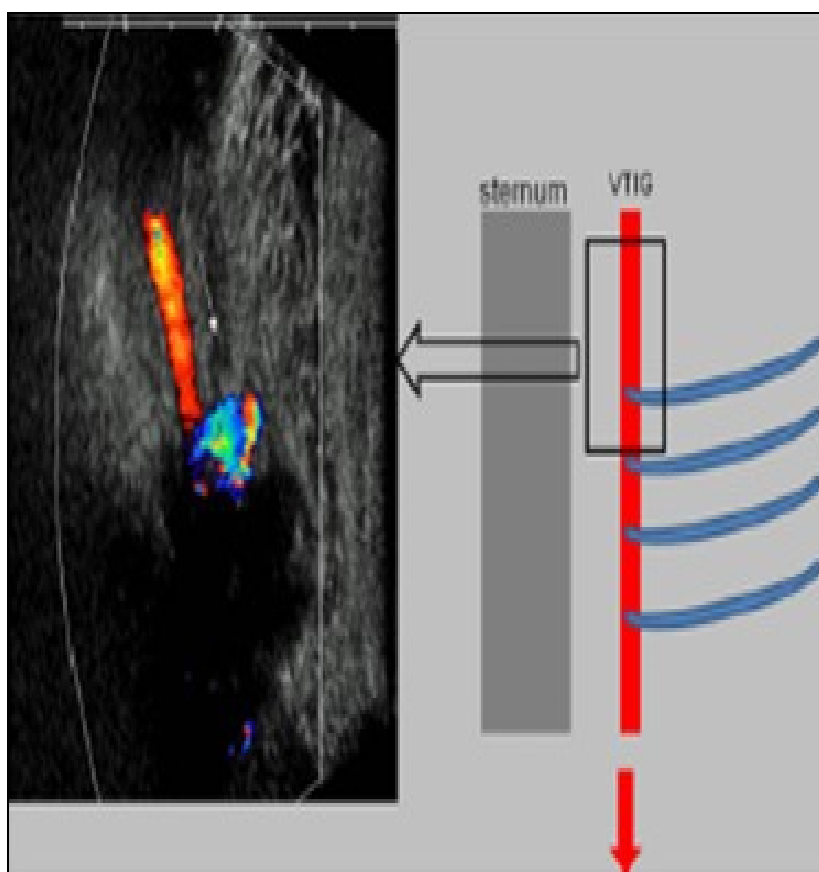


Figure 11: Suivi en échographie doppler d'un syndrome cave supérieur. Plan échographique sagittal para-sternal. L'échographie Doppler permet de déterminer le sens du flux dans la veine thoracique interne (VTI). Un flux inversé du haut vers le bas (flèches) est en faveur d'une obstruction de la veine cave supérieure [27].

3. Diagnostic étiologique

L'écho-Doppler peut visualiser l'étiologie de l'obstruction.

Cet examen permet d'explorer le médiastin antérieur et supérieur et ainsi de visualiser une tumeur médiastinale, une masse ganglionnaire... Il visualise un éventuel épanchement pleural ou péricardique. La visualisation d'une masse médiastinale est facilitée par la présence d'un épanchement.

L'échographie est une technique très utilisée en pédiatrie pour l'exploration du médiastin antéro-supérieur.

4. Résultats

De nombreuses études ont montré que c'est un moyen valable d'exploration du médiastin.

Pour le diagnostic d'une masse médiastinale, sa spécificité est comparable (94%) et sa sensibilité est meilleure (90,9% versus 60,9%) par rapport à la radiographie thoracique mais sa sensibilité et sa spécificité restent bien inférieures à celles de la TDM ou de l'IRM.

L'échographie couplée au Doppler est donc une technique d'imagerie valable mais complémentaire d'exploration d'une obstruction du système cave supérieur. En cas d'anomalie détectée à l'écho-doppler, il convient de réaliser des examens complémentaires.

Par ailleurs, cet examen a des limites liées à la morphologie du patient et à l'opérateur [2,18,20,22,49,50].

VII. Prise en charge thérapeutique [1]

Initialement considéré comme une urgence vitale imposant une radiothérapie quasi immédiate, il s'est progressivement avéré que le SCS n'engageait le pronostic vital que de manière exceptionnelle.

La prise en charge du SCS tumoral doit être multidisciplinaire, et dépendra de la sévérité des symptômes, du type tumoral et du pronostic du patient.

A. Mesures symptomatiques

Elles doivent être systématiques. Elles permettent une amélioration de la symptomatologie et la réalisation d'un bilan dans de bonnes conditions chez des patients à l'état précaire. Ces mesures comprennent un repos en position assise ou demi-assise, une oxygénothérapie et une restriction des fluides.

B. Traitements médicamenteux

Corticoïdes, diurétiques et traitement anticoagulant

Les corticoïdes et les diurétiques sont couramment employés même si leur efficacité n'a pas, à ce jour, été démontrée [58,59].

Une corticothérapie doit être proposée en cas de radiothérapie à dose élevée afin de réduire l'œdème radio-induit pouvant majorer la symptomatologie. Par ailleurs, en cas de lymphome ou de thymome, elle peut également contribuer à une amélioration de la symptomatologie grâce à son effet antitumoral. Les événements thromboemboliques étant fréquents en cas de SCS, pouvant atteindre les 38 %, l'anticoagulation pourrait permettre de diminuer, d'une part, leur incidence, et

d'autre part, l'héparine, principalement de bas poids moléculaire, pourrait agir via ses propriétés antitumorales [60,61].

En effet, il a été démontré *in vitro* que celle-ci permet une inhibition de l'angiogenèse et interfère avec le processus métastatique, bénéfice qui a également été retrouvé dans plusieurs études, dont certaines randomisées [60,62].

Cependant, il n'existe actuellement pas de données ayant montré l'intérêt d'une anticoagulation prophylactique en présence d'un SCS. En l'absence de thrombus visualisé à l'imagerie, son utilisation est controversée du fait du risque hémorragique majeur, néanmoins elle reste souvent prescrite afin d'éviter une thrombose associée de la VCS et afin de maintenir la liberté du réseau collatéral [63–66].

C. Radiothérapie

La majorité des tumeurs à l'origine du SCS étant radiosensibles, la radiothérapie a pendant longtemps été considérée comme le *gold standard* dans le traitement du SCS. Elle permet l'obtention d'une réponse clinique chez 78 % des patients ayant un CBPC et 63 % des patients suivis pour CBNPC, et ceci rapidement, dès la première semaine de traitement (3 à 15 jours) [59].

Cependant, l'évaluation de la réponse à la radiothérapie dans les différentes séries est clinique, l'évaluation plus objective de cette réponse, par phlébographie ou en post-mortem, retrouve des réponses de seulement 34 et 54 % [67].

Le choix de la dose et du volume à irradier dépendra du but du traitement (curatif ou palliatif) et du type histologique.

Chez les patients pour qui une stratégie curative est envisagée, des doses de 36 à 70 Gy sont recommandées (en fonction du type histologique) avec le plus souvent un fractionnement classique (1,8 à 2 Gy par fraction) afin de limiter la toxicité tardive.

Certains protocoles comportant des doses élevées, de 3 à 4 Gy, les 2 à 4 premières séances suivies d'un fractionnement plus classique sont parfois retrouvés, les données des séries rétrospectives suggérant un soulagement plus rapide des symptômes [68–70].

Cependant et plus récemment, une série rétrospective ne retrouvait pas de différence entre les différents protocoles de radiothérapie [71].

En situation palliative, le choix de la dose et du fractionnement dépendra essentiellement du pronostic et de l'état général du patient. Une radiothérapie hypofractionnée est alors indiquée, et les différents schémas retrouvés dans la littérature semblent être équivalents en termes de bénéfices clinique [59,72].

Pour les patients en bon état général, des doses de 30 Gy en 10 fractions quotidiennes seront privilégiées, un bénéfice en survie ayant été suggéré.

Chez les patients altérés, des schémas plus courts seront préférés, le but du traitement étant avant tout une amélioration des symptômes avec une préservation de la qualité de vie.

Chez le sujet âgé (de plus de 70 ans) une radiothérapie comportant deux séances de 6 Gy à une semaine d'intervalle donne un taux de réponse de 87 % avec une toxicité tolérable

Des doses plus élevées par fraction exposent à une toxicité supérieure et des cas de myélite radique ont été rapportés.

Cependant et grâce à la généralisation de la radiothérapie conformationnelle, ce type de toxicité est devenu exceptionnel. Par ailleurs, les avancées récentes en radiothérapie, notamment la radiothérapie par modulation d'intensité ou volumétrique, l'asservissement respiratoire, la stéréotaxie ou encore le guidage par l'image permettent une protection optimale des organes à risque et une meilleure couverture du volume cible. Plusieurs études ont mis en évidence les avantages dosimétriques de cette radiothérapie de haute technicité par rapport à la radiothérapie conformationnelle dans l'irradiation thoracique.

À ce jour un seul cas a été rapporté dans la littérature évaluant l'intérêt de la radiothérapie stéréotaxique en cas de SCS chez un patient suivi pour un CBNPC. Une amélioration de la symptomatologie était obtenue dès la deuxième séance et la réponse clinique était complète à la fin de la radiothérapie

D. Chimiothérapie

La chimiothérapie constitue le traitement de choix en cas de SCS secondaire aux CBPC, aux LMNH ou aux tumeurs germinales. Elle est à l'origine d'une réponse clinique de 80 % en cas de LMNH ou de CBPC, mais de seulement 40 % en cas de CBNPC. Le délai de réponse clinique est identique à celui de la radiothérapie et varie de 7 à 15 jours.

Elle est parfois associée à la radiothérapie, notamment en cas de CBPC localisé ou de LMNH de type «Bulky».

Elle nécessite cependant une perméabilité suffisante de la VCS afin de prévenir les risques de thrombose sur cathéter veineux central et de décompensation du SCS lors de l'hyperhydratation associée [73].

Par ailleurs, elle doit être administrée préférentiellement par un cathéter placé dans la veine cave inférieure via la veine fémorale. De ce fait, les thérapies ciblées, notamment celles administrées par voie orale, pourraient trouver des indications chez les patients ne pouvant tolérer une chimiothérapie. Le cas d'un patient présentant un SCS secondaire à un mélanome métastatique, et traité par Vémurafenib, un inhibiteur de la protéine kinase BRAF, a ainsi été récemment rapporté. Les résultats sont des plus encourageants avec une disparition complète de la symptomatologie clinique en 48 à 72 h, et une réponse durable, maintenue à plus de 6 mois.

E. Traitement endovasculaire.

Décrite pour la première fois en 1986, la mise en place par voie percutanée d'une prothèse endovasculaire en position cave supérieure permet de rétablir la continuité de la veine cave supérieure et de lever l'obstacle au retour veineux brachiocéphalique.

Il s'agit d'un geste rapide, peu invasif, réalisé sous anesthésie locale le plus souvent, fréquemment précédé d'une angioplastie mais qui est non systématique. Par ailleurs, en présence d'un thrombus, une thrombolyse in situ peut être associée à la pose de la prothèse endovasculaire. Dans ce dernier cas, du fait du risque

hémorragique, une IRM cérébrale doit précéder le geste afin d'éliminer la présence de métastases cérébrales.

L'intérêt de l'anticoagulation après la pose de la PEV est également non consensuel. En général, une héparino-thérapie est de mise au moment de la pose de la PEV et poursuivie pendant 48 à 72 heures. Pour les patients ayant eu une thrombolyse, elle sera poursuivie au long cours [59,63]. Pour les autres elle est le plus souvent relayée par un traitement par antiagrégant plaquettaire. La durée de ce traitement est également non codifiée et varie selon les équipes [74-76].

Le taux de réponse après mise en place d'une PEV est de 90 à 100 %, et elle présente l'avantage d'un soulagement rapide des symptômes : les céphalées disparaissent dans les minutes qui suivent sa pose, la cyanose en quelques heures, et l'œdème en 24 à 72 heures.

Sa morbidité est par ailleurs faible, les séries les plus récentes retrouvent un taux de complications de l'ordre de 4 à 10 % et comprennent la migration du stent vers l'oreillette droite, les infections, la tamponnade et l'œdème aigu pulmonaire ou encore l'embolie pulmonaire [63].

De ce fait, si cette technique était réservée initialement aux récurrences des SCS, elle a vu peu à peu ses indications s'étendre, et est désormais proposée en cas de SCS mal toléré, notamment en l'absence de diagnostic histologique. En effet, elle permet une amélioration rapide et durable des symptômes, autorisant dans un second temps des investigations complémentaires ou un traitement local ou systémique. Elle peut être également proposée en cas d'antécédent de radiothérapie ou de contre-indications à la chimiothérapie, et enfin en cas de tumeurs chimio ou radiorésistante [59].

F. Traitement chirurgical

En situation palliative, la chirurgie permet de lever l'obstruction grâce à la réalisation d'un pontage entre la veine jugulaire interne et l'auricule droite, le plus fréquemment, ou entre la veine jugulaire interne (ou axillaire) et la veine fémorale réalisant une vascularisation extra-anatomique en PTFE (prothèse en polytétrafluoroéthylène). Elle est actuellement largement supplantée par le traitement endovasculaire et peut être réservée aux échecs de celui-ci. La chirurgie d'exérèse des tumeurs médiastinales avec plastie cave pourrait trouver quelques rares indications en cas de carcinome thymique ou thyroïdien et sera intégrée dans le cadre d'un traitement multimodal si un traitement curatif est envisagé [79].

G. Synthèse des recommandations

Il n'existe que peu de recommandations guidant la prise en charge du SCS, celles du NCCN et de l'American College of Chest Physicians sont spécifiques aux SCS secondaires aux carcinomes broncho-pulmonaires [77,78].

L'équipe de l'Université de Yale a proposé un algorithme décisionnel afin de faciliter la prise en charge du SCS d'origine tumorale, et ceci indépendamment de son étiologie [64].

De ces différentes recommandations certains points ressortent la place des diurétiques, des anticoagulants et des corticoïdes demeurent incertains. Pour ces derniers, ils pourraient avoir une place en cas de radiothérapie ou de SCS secondaire à un LMNH, en cas de signes d'œdème cérébral ou laryngé, la mise en place d'une PEV permet un soulagement rapide des symptômes tout en permettant de faire une

biopsie dans un second temps. Dans tous les autres cas de figure, la biopsie est nécessaire avant l'instauration de tout traitement [80].

Bien qu'il n'existe pas d'essai comparant le traitement endovasculaire au traitement de référence du SCS, à savoir la radiothérapie et/ou la chimiothérapie, celui-ci occupe une place de plus en plus importante dans la prise en charge du syndrome cave supérieur.

Les données accumulées des différentes séries publiées suggèrent que celui-ci aurait un rôle complémentaire avec les autres modalités thérapeutiques. Son rôle étant exclusivement symptomatique, son association à la radiothérapie et ou la chimiothérapie permettrait un contrôle de la maladie, et donc une réponse durable.

La chimiothérapie est recommandée en cas de LMNH, de CBPC ou de tumeur germinale, alors qu'en cas de CBNPC, la radiothérapie est préférée. En cas de SCS récidivant, un traitement endovasculaire est là encore indiqué.

PARTIE PRATIQUE

I. OBJECTIF

Rapporter notre expérience concernant la prise en charge diagnostique et thérapeutique du SCS d'origine néoplasique.

II. MATERIELS ET METHODES

A. Cadre et période de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective, observationnelle, qui a été menée au sein de l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès, sur une période de sept ans, du 1^{er} janvier 2011 jusqu'au 31 décembre 2017.

B. Sélection des patients :

1. Critères d'inclusion :

- Tous les patients présentant un SCS d'origine néoplasique, quelque soit l'histologie.

2. Critères d'exclusion :

- Tous les patients avec un SCS d'origine bénigne.
- Tous les patients dont le dossier manquait ou était largement incomplet.

C. Méthodes utilisées :

1. Recueil des données :

Les données ont été recueillies à partir des dossiers médicaux des patients. Ces données ont été notées dans une fiche d'exploitation (voir annexe I) préalablement établie. Elle a permis l'évaluation des caractéristiques épidémiologiques, cliniques, anatomopathologiques, et thérapeutiques du cancer de vessie infiltrant.

2. Saisie et analyse des données

Toutes les données recueillies ont été codées et saisies sur Excel (Microsoft Office 2016). L'analyse des données est réalisée par le logiciel SPSS. Une analyse descriptive de l'échantillon est faite, les résultats sont présentés sous forme de pourcentage et de moyennes \pm écart type.

3. Considérations éthiques :

L'étude était conforme aux recommandations éthiques de la déclaration d'Helsinki. Les données ont été recueillies de façon anonyme.

III. RESULTATS

A. Sexe et âge

Le groupe de patients qui a été étudiés comprend 16 hommes (84%) et 3 femmes (16%) âgés de 17 à 77 ans avec un âge moyen de 53,05 ans.

Tableau 4: Répartition des patients selon le sexe

Sexe	Masculin	Féminin
Patients	16	3
Pourcentage	84%	16%

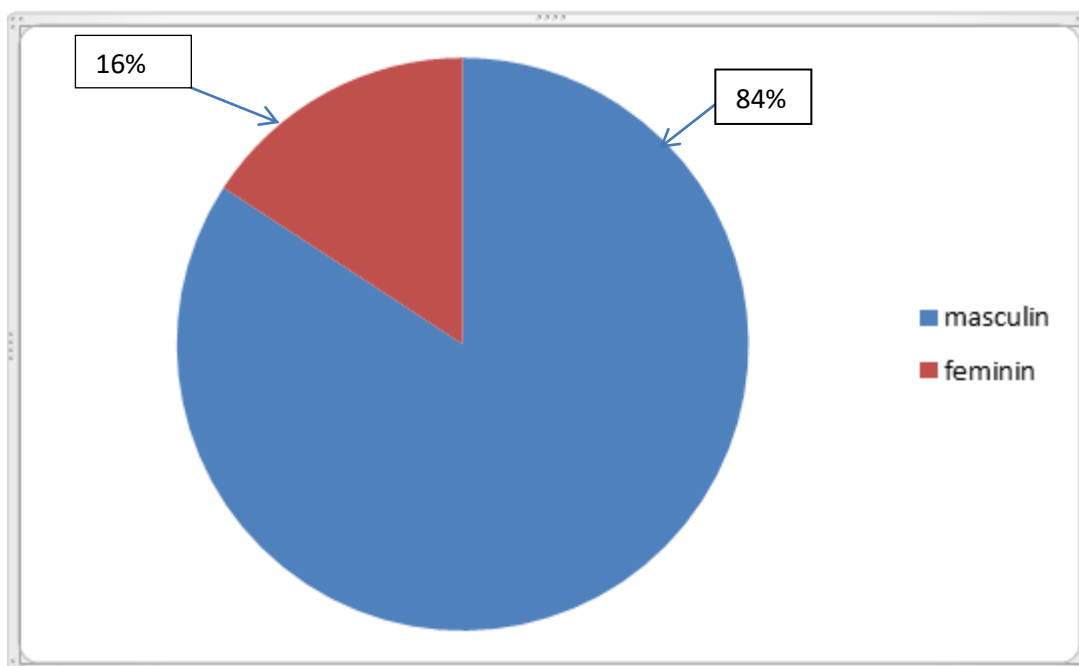


Figure 12: Répartition des patients selon le sexe

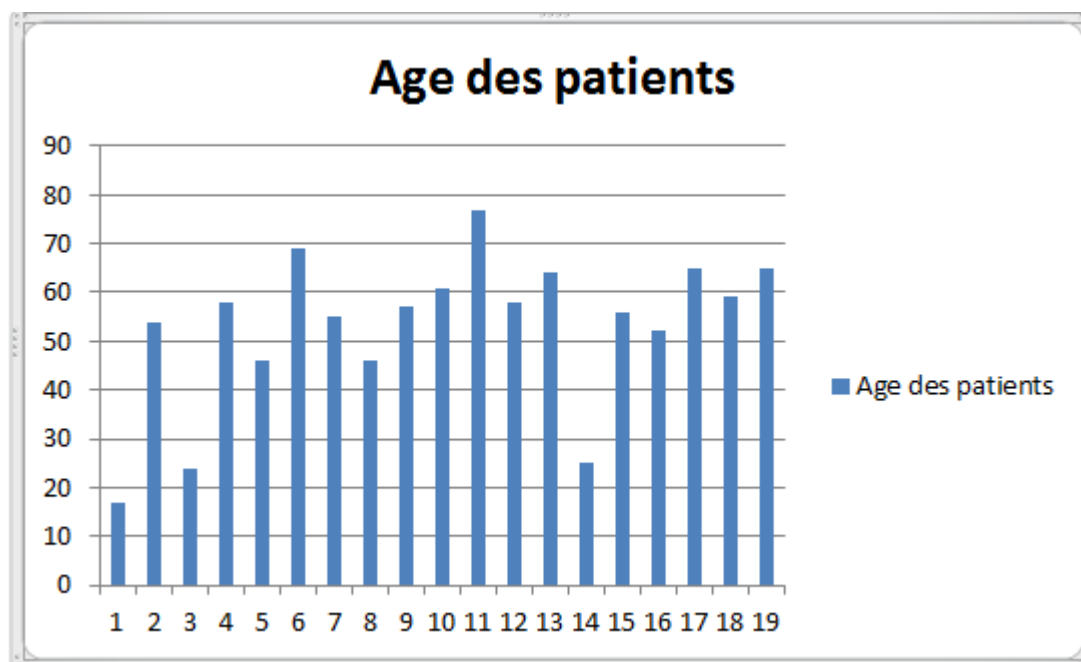


Figure 13: Répartition des patients selon l'âge.

B. Antécédents :

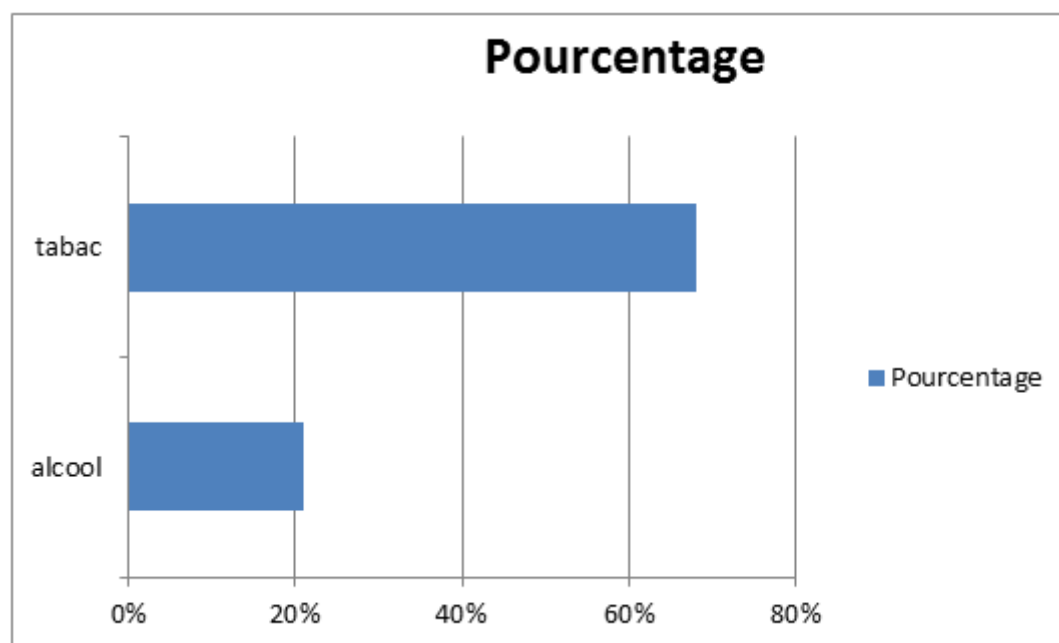
Le tabac était présent dans 13 cas (68 % des cas) l'alcool présent dans 6 cas (32 % des cas)

Aucun autre antécédent n'a été rapporté :

Pas d'hypertension artérielle, pas de diabète ni autre maladie chronique.

Tableau 5: Antécédents des patients

antécédents	alcool	tabac
Nombre de Patients	4	13
Pourcentage	21%	68%

**Figure 14: : Pourcentage des patients selon leur antécédents alcoolique et tabagique**

C. Mode de présentation :

Le syndrome cave supérieur était :

- Révélateur dans 12 cas soit 63 % des cas.
- Survenant sur maladie néoplasique déjà connue dans 7 cas soit 27 % des cas.

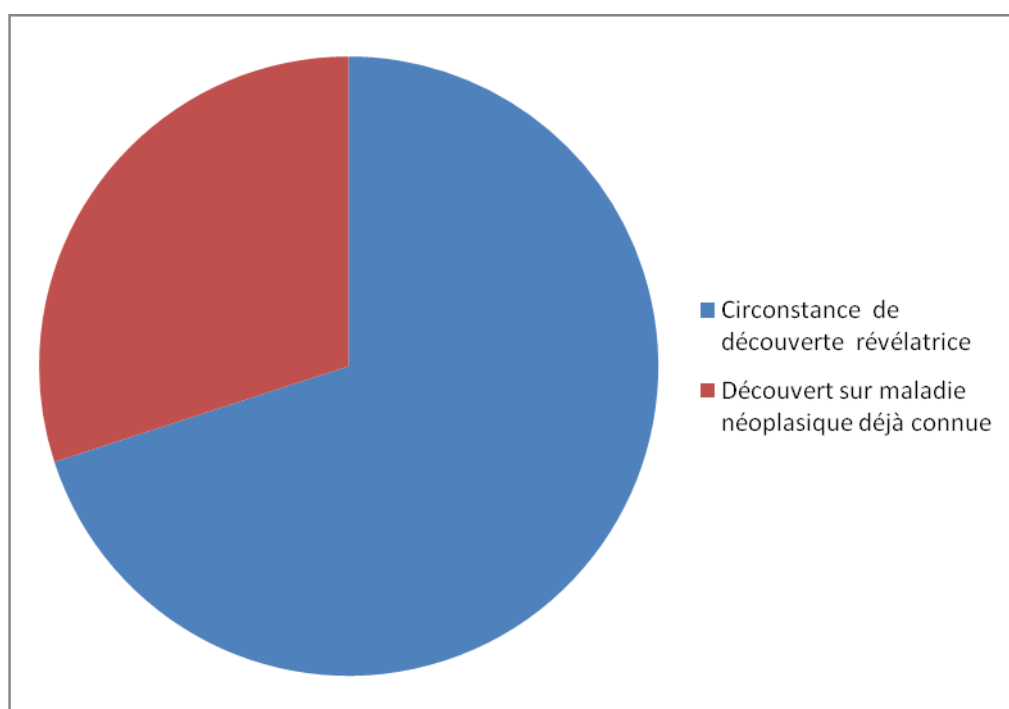


Figure 15: différentes circonstances de découverte du syndrome cave supérieur

D. Présentation clinique

Les manifestations cliniques les plus fréquentes étaient l'œdème de la partie supérieure du corps présent dans 19 cas (100% des cas).

La turgescence des veines jugulaires la circulation collatérale thoracique a été retrouvée dans 15 cas (79% des cas), la dyspnée dans 13 cas (68.4% des cas), la circulation veineuse collatérale 12 cas (63%) et le pléthore facial dans 8 cas (42% des cas).

Autres symptômes ont été présents comme suit :

- La dysphonie 8 cas (42% des cas),
- La toux 7 cas (37 % des cas).
- Céphalées 7 cas (37% des cas)
- La syncope présente dans 6 cas (31% des cas),
- Signes oculaires dans 4 cas (21,5% des cas)
- Stridor dans 4 cas (21.5% des cas).
- Vertige dans 3 cas (16% des cas)
- Confusion dans 2 cas (11% des cas).

Tableau 6 : Répartition des signes cliniques révélateurs du syndrome cave supérieur

Présentation clinique	Nombre	Pourcentage
Œdème facial	19	100%
Œdème des membres supérieurs	19	100%
Turgescence des veines jugulaires	15	79%
Circulation veineuse collatérale	12	63%
Pléthore facial	8	42%
Signes oculaires	4	21,5%
Dyspnée	13	68,4%
Toux	7	37%
Dysphonie	8	42%
Stridor	4	21%
Syncope	6	31,5%
Céphalées	7	37%
Vertige	3	16%
Confusion	2	11%

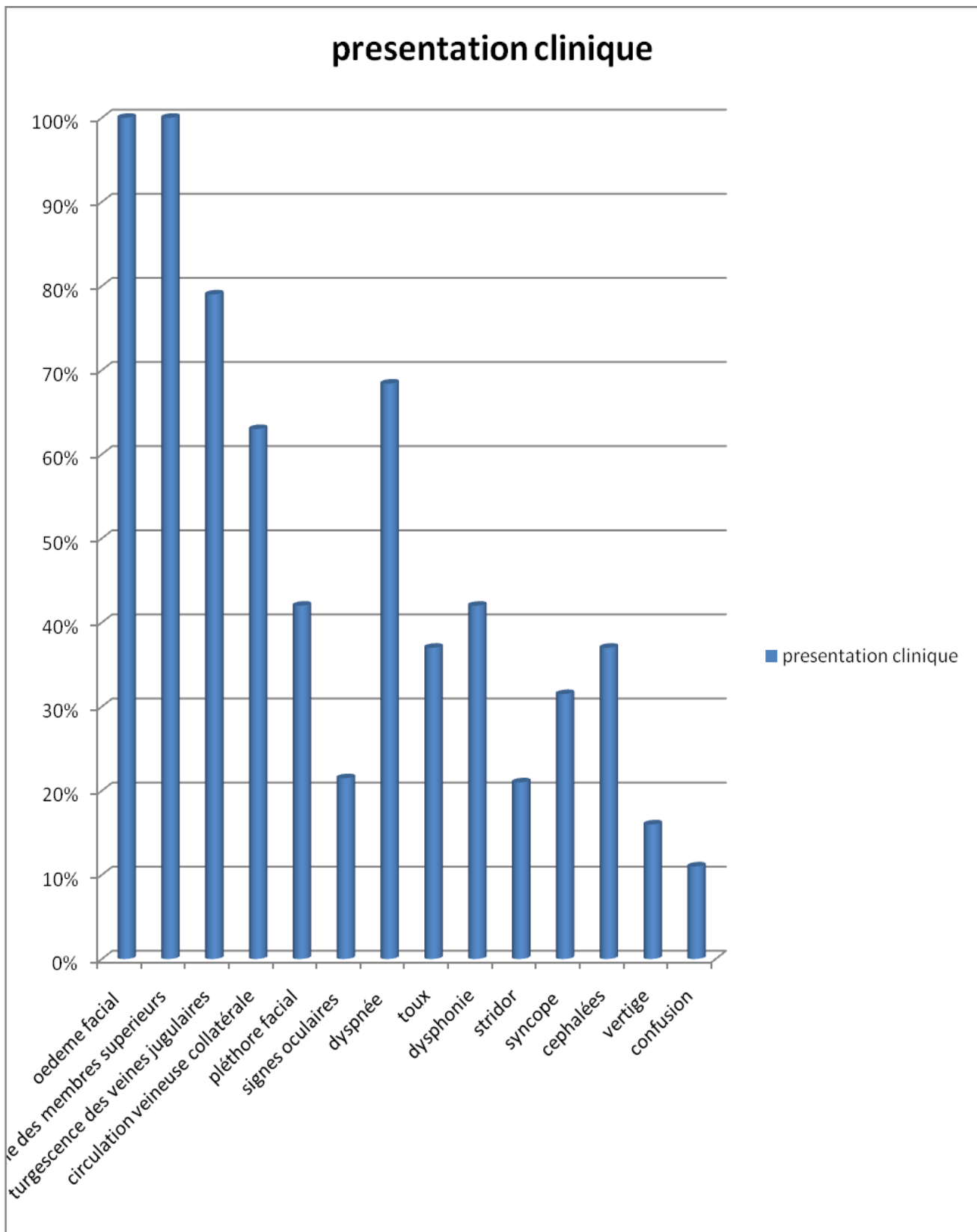


Figure 16: Répartition des signes cliniques en fonction de leur pourcentage.

E. Diagnostic de gravité :

La classification de l'université de Yale nous a permis une approche sur la gravité du syndrome cave supérieur.

Dans notre population étudiée on a trouvé que 43 % des cas sont classés grade 1 et 27 % des cas grade 2.

Pour les stades les plus graves 3 et 4 on a noté 15 % chacun a noté que les 3 cas du grade 4 ont évolué vers le décès.

Tableau 7 : Classification de Yale

Classification de Yale	Nombre	Pourcentage
GRADE 0	0	0%
GRADE 1	8	43%
GRADE 2	5	27%
GRADE 3	3	15%
GRADE 4	3	15%

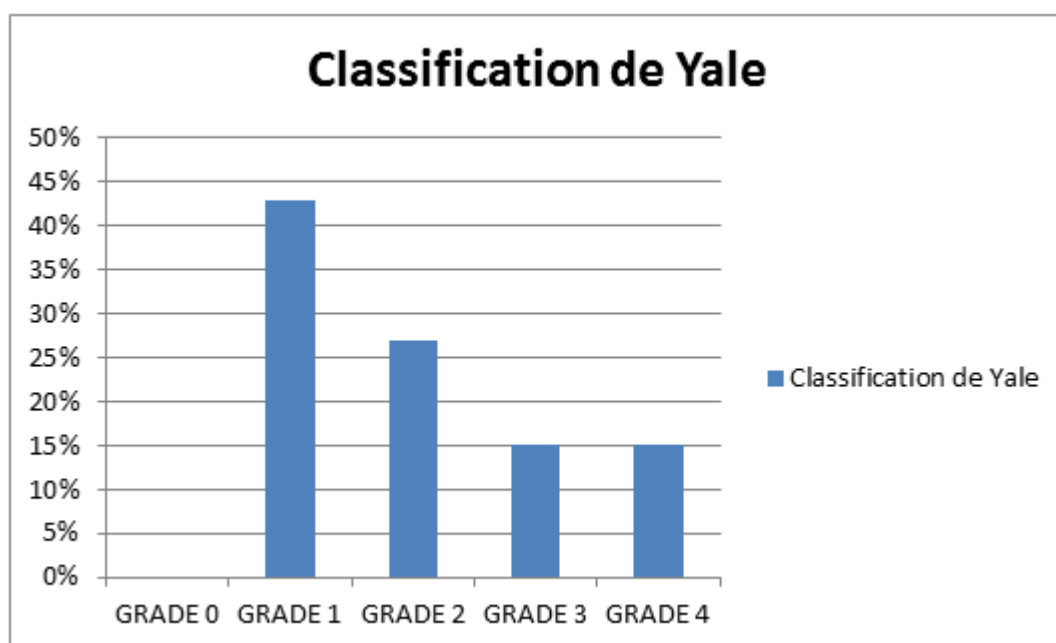


Figure 17 : Répartition des différents grades de la classification de Yale en fonction de leur pourcentage.

F. Imagerie

Tous les patients ont bénéficié d'un scanner thoracique.

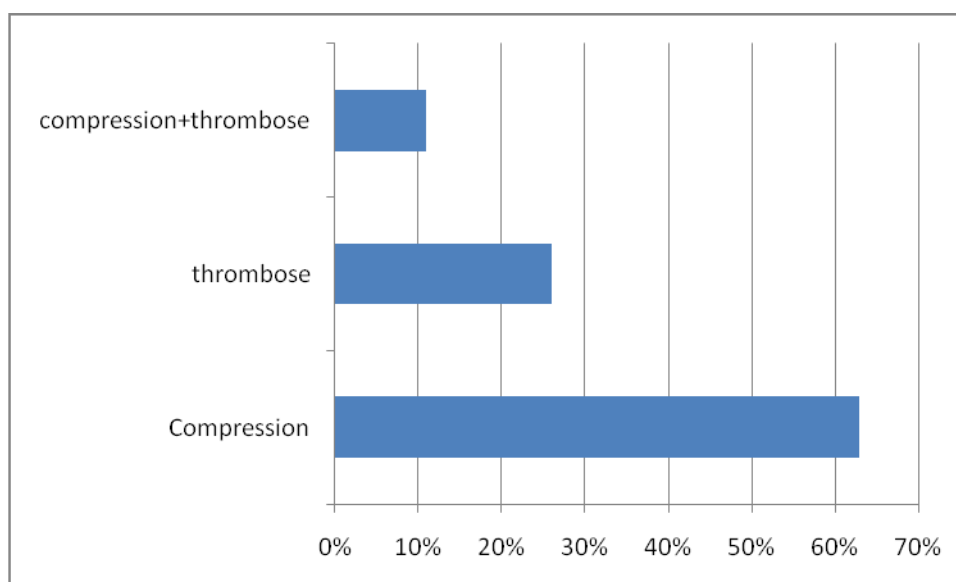
Cet examen a permis de faire le diagnostic d'obstruction du système cave supérieur dans 19 cas sur 19 donc une sensibilité à 100 % dans notre série.

Le scanner a permis de visualiser :

- 5 cas de Thromboses
- 12 compressions extrinsèques
- 2 cas de compression plus thrombose

Tableau 8 : Répartition de différents modes d'obstruction du système cave supérieur

Données de la TDM	Nombre	Pourcentage
Compression	12	63%
Thrombose	5	26%
Compression+thrombose	2	11%

**Figure 9 : Répartition des modalités d'obstruction selon leurs pourcentages**

Le scanner a permis aussi de renseigner sur le degré de l'occlusion et de la classer en fonction de la classification de Stanford's :

Stade 1 : Sténose inférieure a 90 % de la veine cave supérieure

Stade 2 : 90 % à 99 % de sténose de la veine cave supérieure

Stade 3 occlusion de la veine cave supérieure

Stade 4 : occlusion de la veine cave supérieure ou l'une ou plusieurs de ses collatérales .

Tableau 10: classification stanford's

Classification Stanford's	Nombre	Pourcentage
STADE 1	8	42%
STADE 2	7	36%
STADE 3	2	11%
STADE 4	2	11%

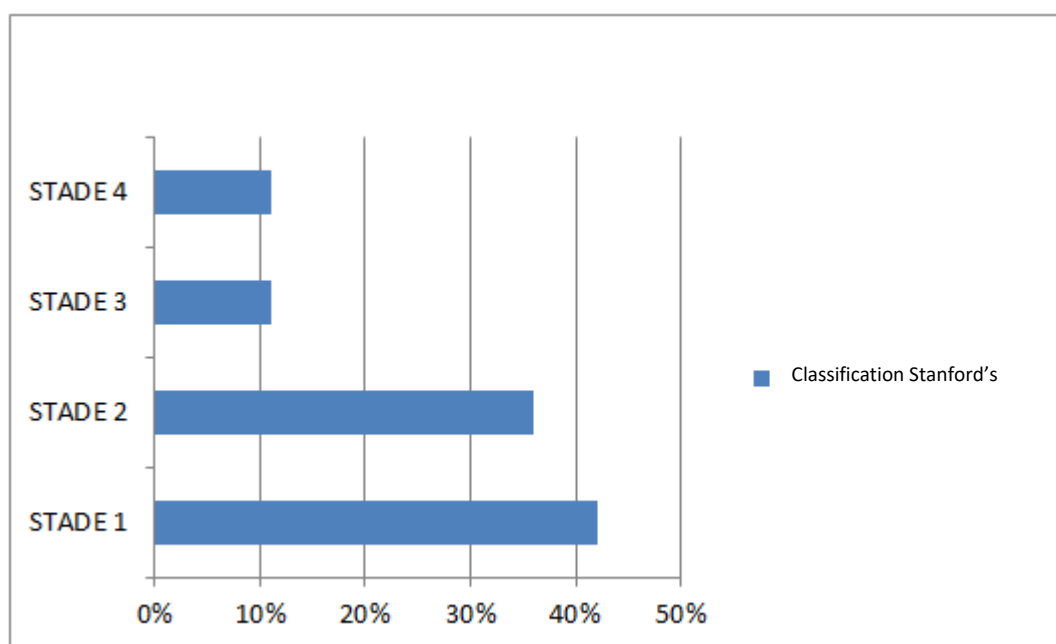


Figure 18: Répartition des différents stades de la classification stanford's de notre série d'étude

G. Etiologie

Le cancer bronchique a été retrouvé dans 11 cas soit 57% des cas :

- Cancer bronchique non à petites cellules (6 cas soit 31%).
- Cancer bronchique à petites cellules (5cas soit 26%)

Les autres étiologies étaient comme suit:

- Les lymphomes malin : 2 cas
- Cancer du sein : 2 cas
- Leucémie aigüe lymphoïde : 1 cas
- Tumeur desmodie : 1 cas
- Tumeur de l'estomac : 1 cas
- Adénocarcinome du pancréas : 1 cas

Tableau 11 : Répartition des différentes étiologies selon le nombre et pourcentage

Etiologies	Nombre de patients	Pourcentage
Cancer bronchique non à petites cellules	6	33%
Cancer bronchique à petites cellules	5	27%
Lymphome malin	2	10%
Leucémie aigüe lymphoïde	1	5%
Tumeur desmoïde	1	5%
Cancer du sein	2	10%
Tumeur de l'estomac	1	5%
Adénocarcinome du pancréas	1	5%

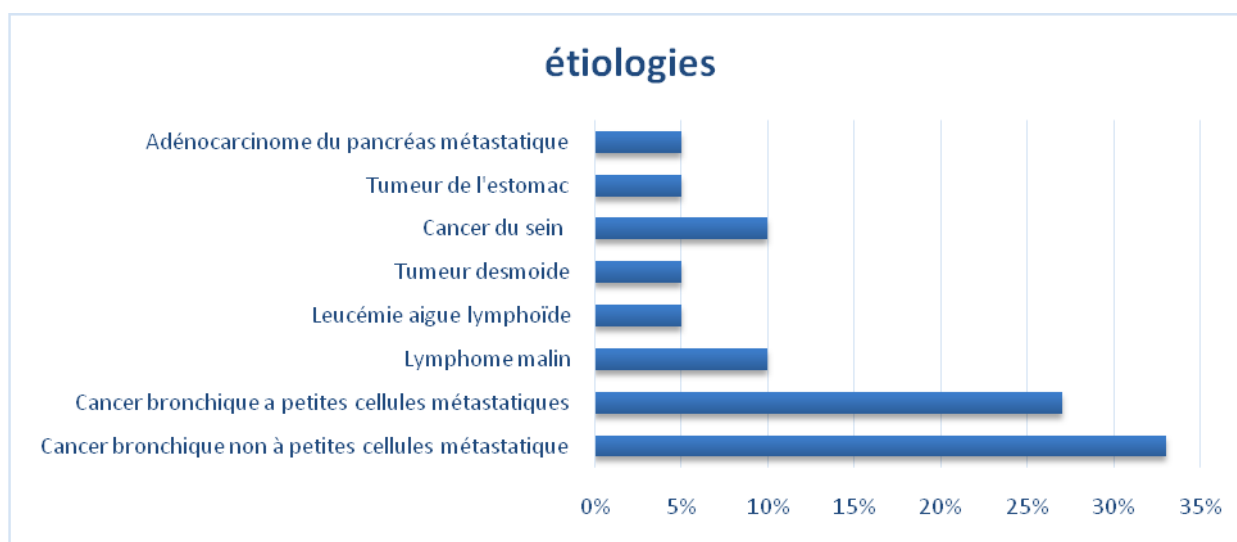


Figure 19 : répartition des différentes étiologies du syndrome cave supérieur selon leurs pourcentages

H. TRAITEMENTS UTILISES

Nos patients ont bénéficié d'un traitement symptomatique (Oxygénothérapie, corticoïdes) et de traitement spécifique (chimiothérapie et la radiothérapie).

Les patients de notre série n'ont pas bénéficié de la mise en place d'une prothèse endovasculaire.

Tableau 13 : répartition des différents traitements utilisés selon leurs pourcentages

Traitement	Nombre	Pourcentage
Oxygénothérapie	17	89%
Corticoïdes	15	79%
Chimiothérapie	14	74%
Radiothérapie	7	37%
Endoprothèse	0	0%
Anticoagulant	7	37%

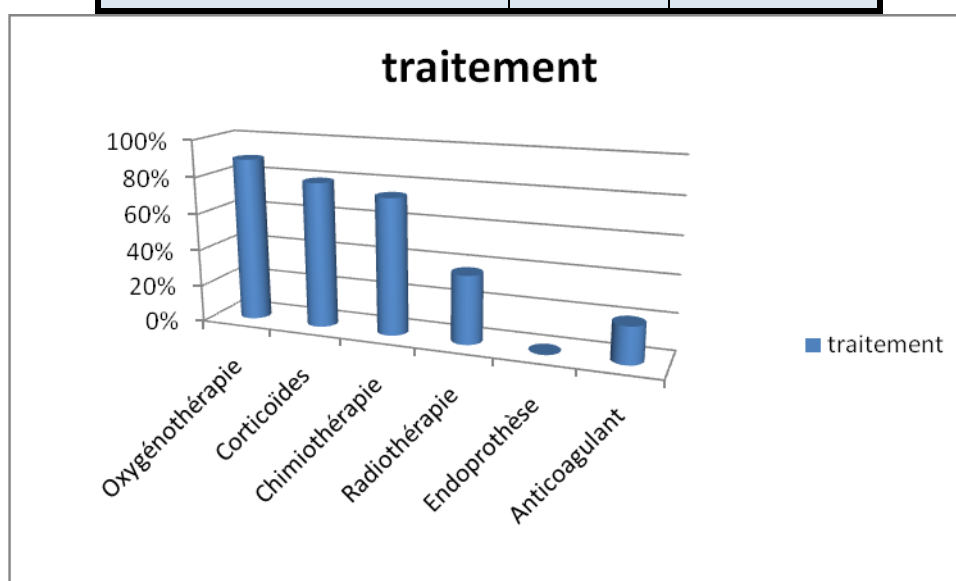


Figure 12: répartition des différents traitements du syndrome cave supérieur selon leurs nombres et pourcentages

I. Evolution

Dans notre série, l'évolution a été comme suit :

- Favorable dans 16 cas soit 84%
- Décès dans 3 cas soit 16%

Tableau 13: Répartition des différents modalités d'évolution

Evolution	nombre	pourcentage
Décès	3	16%
Amélioration	16	84%

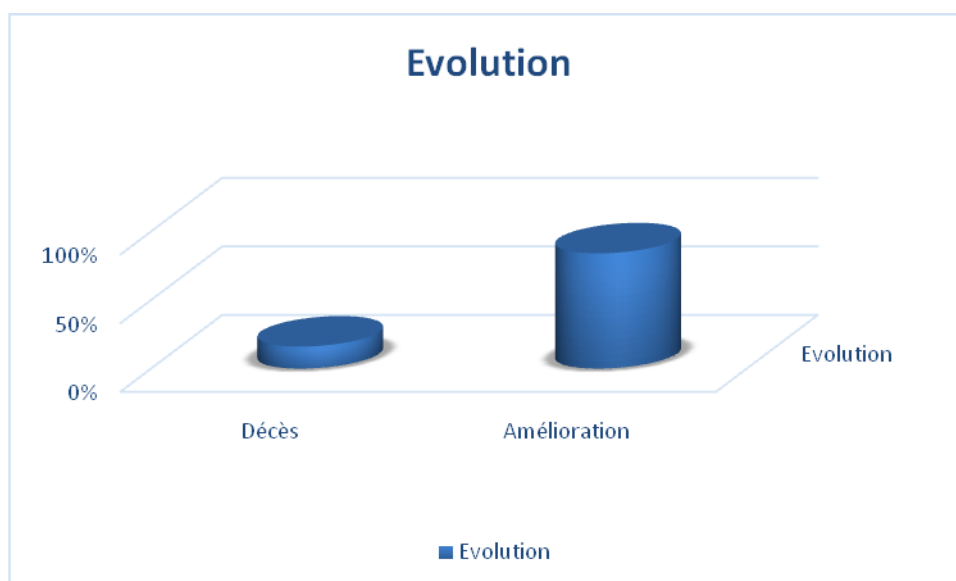


Figure 20 : pourcentages de l'amélioration et des décès dans notre série.

IV. Discussion

Les néoplasies intra-thoraciques sont les causes les plus fréquentes de SCS [51-3], responsables de 60 à 93 % d'entre eux. Les formes asymptomatiques [SCS diagnostiqué sur l'imagerie] sont rares [53,54]. Les SCS malins sont de progression rapide ; il s'écoule en moyenne 2 à 3 semaines entre son début et sa détection [22,5]. Dans cette série, le SCS était révélateur de la pathologie néoplasique chez 12 malades soit 63% des cas; il est apparu au cours de l'évolution du cancer chez 7 patients soit 37% des cas.

Les signes physiques sont souvent évocateurs. L'œdème est le signe le plus précoce, il a été retrouvé dans 60 à 83% des cas selon les séries. La turgescence des veines jugulaires, a été retrouvée chez 27 à 92% des patients selon les séries et dans 79% des cas dans notre série. La cyanose du territoire cervico-facial est frustrée au début et se généralise à un stade avancé, elle a été retrouvée dans 13 à 45% des cas selon les séries et chez 42 % des patients dans notre série. La circulation veineuse collatérale a été retrouvée dans 67% des cas selon les séries et chez 63 % des patients dans notre étude [22].

Le carcinome bronchique à petites cellules représente le type histologique le plus pourvoyeur de SCS, avec des variations de 12% à 43% selon les séries [53,8]. Dans cette série, les carcinomes à petites cellules représentaient 26% des cas. Il s'agit le plus souvent d'un carcinome à petites cellules disséminé. La présence de métastases cérébrales lors du diagnostic du carcinome à petites cellules serait plus fréquente quand il existe un SCS [22%] contre 11% lorsqu'il n'en existe pas [24]. Les autres types histologiques sont surtout les carcinomes bronchiques non à petites cellules notamment les carcinomes épidermoïdes qui représentent 23 à 42%, les

carcinomes bronchiques à grandes cellules qui représentent 8 à 18%, et les carcinomes indifférenciés qui représentent 4 à 32% des SCS [10]. Dans notre série, les carcinomes bronchiques non à petites cellules représentaient 32% des SCS.

La radiographie thoracique a un intérêt limité dans le diagnostic positif. La TDM thoraco-abdominale s'impose immédiatement en présence d'un tableau clinique évocateur ou lors d'une simple suspicion de SCS [54]. Sa sensibilité et sa spécificité sont proches de 100% [54,55]. En cas de SCS en rapport avec un cancer bronchique, la TDM permet de visualiser un processus invasif médiastino-hilaire, précise l'extension locorégionale et permet de localiser d'éventuelles localisations secondaires pulmonaires [52,32]. L'IRM est également une technique performante pour le diagnostic de la lésion causale, elle permet de différencier une tumeur avec envahissement vasculaire [thrombus tumoral] d'une tumeur à l'origine d'une compression veineuse avec thrombose au contact mais sans envahissement de la paroi veineuse. La cavographie n'est réalisée qu'en deuxième intention après la TDM et l'IRM, ceci en cas de discordance entre la clinique et ces techniques d'imagerie, ou alors lorsqu'il s'agit du premier temps d'un acte thérapeutique d'imagerie interventionnelle [56]. L'échographie et le doppler sont des techniques non invasives, peu utilisées dans l'exploration des obstructions caves supérieures.

Le traitement médicamenteux du SCS comprend la corticothérapie, les diurétiques et les anticoagulants. La corticothérapie est prescrite pour ses propriétés antioedémateuse et anti-inflammatoire. C'est un traitement symptomatique souvent de première intention administrée à des doses situées entre 0,5 et 1 mg/kg/j de prednisone [11]; cependant, la corticothérapie n'est pas efficace à elle seule dans la prise en charge du SCS [3,5]. Dans cette série, 79% des patients ont reçu un traitement par les corticostéroïdes dès l'apparition du SCS. L'efficacité des

diurétiques et de la restriction sodée dans le traitement du SCS est mal démontrée [3,5]. Les facteurs prédictifs d'efficacité du traitement anti-coagulant dans la thrombose crurique constituée sont une thrombose récente et une thrombose associée à une chambre implantable [14]. En l'absence de thrombose crurique constituée, l'utilité des anticoagulants dans le SCS est discutée. Les anticoagulants, sont dans ce cas prescrits à visée préventive [5,11]. La thrombolyse est préconisée si le SCS est lié à une thrombose crurique récente et occlusive de la VSC [5]. Dans notre série, les anticoagulants ont été prescrits de façon systématique chez tous les patients présentant une thrombose de la VCS soit 37% des cas. Le traitement anticoagulant a été efficace dans 5 cas, avec une amélioration clinique au bout de 5 à 13 jours de traitement. La radiothérapie décompressive se révèle être un traitement efficace des SCS néoplasiques. Le taux de succès varie de 64% à 80% selon les séries. La réponse est incomplète dans environ la moitié des cas et complète dans 15 à 23% des cas [5]. Dans notre série les résultats sont comparables avec ceux de la littérature [efficacité de 68%]. La chimiothérapie est un des traitements du SCS néoplasique. L'efficacité de la chimiothérapie varie en fonction de l'histologie du cancer en cause. Celle-ci est le traitement de choix des cancers bronchiques à petites cellules [5]. Les taux de réponse varient selon les séries de 62 à 100% [5,11] et la réponse apparaît normalement dans les 10 jours suivant l'instauration de la chimiothérapie [11]. Dans cette série, les carcinomes à petites cellules ont répondu à la chimiothérapie dans 80% des cas. Cette réponse était partielle dans 4 cas après 3 cures de chimiothérapie. Concernant les cancers bronchiques non à petites cellules, comme ils répondent moins bien à la chimiothérapie, celle-ci sera peu efficace sur les SCS et le délai de réponse sera plus long [52].

La chirurgie peut être indiquée pour traiter les obstructions de la VCS. En cas d'obstruction liée à un cancer bronchique, la chirurgie peut être soit un traitement à visée palliative avec résection ou dérivation de la portion obstruée de la VCS sans ablation de la tumeur bronchique, soit un traitement à visée curative avec résection d'une tumeur emportant la portion veineuse obstruée [57]. Le traitement curatif consiste en une pneumonectomie élargie à la VCS avec curage ganglionnaire. Globalement, les bons résultats des traitements chirurgicaux retrouvés dans la littérature ont été obtenus pour des obstructions peu importantes de la VCS, pour les cancers bronchiques non à petites cellules et chez les patients en bon état général. Par contre, les résultats sont mauvais en cas d'envahissement étendu de la VCS, de cancer bronchiques à petites cellules et en cas d'aggravation des symptômes par interruption du réseau de suppléance [57]. Aucune indication chirurgicale n'était posée dans notre série. Le stent est un traitement symptomatique simple et peu invasif avec une efficacité rapide sur les symptômes d'obstruction de la VCS. Il est donc intéressant en cas de SCS majeur avec œdème laryngé et cérébral car il permet un soulagement rapide du patient. Son efficacité sur les œdèmes varie de 68 à 100% des cas [57,25] et les signes résiduels après sa pose sont généralement mineurs. Son efficacité est indépendante de l'histologie [57] cependant, si l'obstruction de la VCS est due à une compression extrinsèque, l'efficacité est meilleure que si elle est due à une thrombose tumorale [25]. Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié de la mise en place d'un stent.

CONCLUSION

Décrit pour la première fois en 1757, le syndrome cave supérieur regroupe l'ensemble des signes et symptômes secondaires à l'obstruction de la veine cave supérieure par un processus extrinsèque ou une thrombose. Il survient chez 3 à 4 % des patients atteints de cancer et dans 90 % des cas il est secondaire aux carcinomes broncho-pulmonaires.

Le diagnostic du SCS est clinique, l'imagerie quant à elle permet de préciser les caractéristiques de la sténose, de fournir des éléments d'orientation étiologique et donc de guider le traitement.

La sévérité du tableau clinique dépend essentiellement de la rapidité d'installation du syndrome cave, pouvant être à l'origine d'un œdème laryngé ou cérébral mettant en jeu le pronostic vital. En dehors de ces deux situations qui nécessitent une prise en charge immédiate, une biopsie est nécessaire avant l'instauration de tout traitement. Celui-ci doit être multidisciplinaire, intégrant radiothérapie, chimiothérapie et traitement endovasculaire, et dépendra essentiellement de la sévérité des symptômes, du type et du stade tumoral, mais également de l'état général du patient.

RÉSUMÉS

RESUME

Introduction : Le syndrome cave supérieur (SCS) résulte d'une obstruction de la veine cave supérieure (VCS) et/ou ses collatérales brachiocéphaliques par compression extrinsèque et/ou par thrombose tumorale ou cruorique. Le but de ce travail est de dresser le profil clinico-radiologique et thérapeutique du SCS lié aux cancers quelque soit leurs types histologiques.

Matériel et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective menée à l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès, durant une période de sept ans, du 1er janvier 2011 jusqu'au 31 décembre 2017. On a inclut tous les patients avec cancers confirmés histologiquement, compliqués de SCS.

Résultats : Seize hommes et trois femmes atteints de cancer avaient présenté un SCS durant la période d'étude. Leur âge moyen était 53 ans. Le SCS était révélateur de la pathologie néoplasique dans 63% des cas. L'étiologie la plus fréquente était le cancer bronchique (58%). La majorité des patients ont reçu un traitement symptomatique (oxygénothérapie et corticothérapie). Le traitement anticoagulant à doses curatives a été prescrit chez sept patients qui avaient une thrombose de la VCS et/ou ses collatérales. Aucun de nos patients n'a bénéficié d'une pose d'endoprothèse ou de thrombolyse en cas de thrombus. Le traitement étiologique associait une chimiothérapie (74%) et/ou une radiothérapie médiastino-pulmonaire à visée décompressive (37%). La diminution ou la disparition du SCS a été notée chez vingt sept patients (84%).

Conclusion : Le SCS est habituellement le signe d'une maladie néoplasique avancée. Sa prise en charge, diagnostique et thérapeutique, doit être le plus rapide

possible et adapté à la cause du SCS, au stade et au type histologique de la pathologie tumorale sous jacente afin d'améliorer la qualité de vie de ces patients dont le pronostic est généralement réservé.

ABSTRACT

Introduction: The superior vena cava syndrome (SCS) results from an obstruction of the superior vena cava (VCS) (and / or) its brachiocephalic collaterals by extrinsic compression (and / or) tumor or cranial thrombosis. The aim of this work is to draw up the clinico-radiological and therapeutic profile of SCS linked to cancers whatever their histological types.

Material and methods: This is a retrospective study conducted at the military hospital of Moulay Ismail in Meknes, during seven years, exactly from January the 1st, 2011, to December 31st, 2017. All patients included histologically were confirmed, and complicated by SCS.

Results: Sixteen men and three women with cancer had a SCS during the study period. Their average age was 53 years old. SCS was indicative of neoplastic pathology in 63% of cases. The most common etiology was bronchial cancer (58%). The majority of patients received symptomatic treatment (oxygen therapy and corticosteroids). Curative anticoagulant therapy was prescribed in seven patients who had VCS thrombosis (and / or) collateral. None of our patients received stenting or thrombolysis for thrombi. The etiological treatment included chemotherapy (74%) (And / or) mediastino-pulmonary radiotherapy for decompression (37%). The decrease or disappearance of SCS was noted in seven patients (84%).

Conclusion: SCS is usually a sign of advanced neoplastic disease. Its management, diagnostic and therapeutic, must be as fast as possible and adapted to the cause of the SCS, the stage and the histological type of the underlying tumor

pathology in order to improve the quality of life of these patients whose prognosis is usually reserved.

ملخص

مقدمة

تنتج متلازمة الوريد الأجوف العلوي (SCS) عن انسداد الوريث الوريدي العلوي (VCS) عن طريق ضغط خارجي كان وربما أو تخثراً في الدم.

الهدف من هذا العمل هو إعداد الملف السريري الإشعاعي والعلاجي لمتلازمة الوريد الأجوف العليا (SCS) المرتبط بالسرطان مهما كانت أنواعها النسيجية.

المواد والطرق:

هذه دراسة بأثر رجعي أجريت في مستشفى مولاي إسماعيل العسكري في مكناس ، لمدة سبع سنوات ، من 1 يناير 2011 ، حتى 31 ديسمبر 2017. تضم جميع مرضى السرطان شملوا تشريحا مؤكداً، معقداً بمتلازمة الوريد الأجوف العليا (SCS).

النتائج:

كان لدى ستة عشر رجلاً وثلاث نساء إصابات بالسرطان SCS خلال فترة الدراسة. كان متوسط أعمارهم 53 سنة. كان SCS يدل على الأورام في 63 ٪ من الحالات. كانت من المسببات الأكثر شيوعاً. سرطان الشعب الهوائية (58 ٪).

تلقى غالبية المرضى علاج الأعراض (العلاج بالأكسجين والستيروئيدات القشرية). تم وصف العلاج المضاد للتخثر العلاجي في سبعة مرضى أصيبوا بتخثر الوريد العلوي (VCS). لم يتلق أي من مرضانا الدعامة أو انحلال الخثرة. شمل العلاج علاجاً كيميائياً (74 ٪) و علاجاً إشعاعياً رئوي منصف من أجل تخفيف الضغط (37 ٪). ولوحظ انخفاض أو اختفاء متلازمة الوريد الأجوف العليا (SCS) (في سبعة مرضى (84 ٪)).

الخلاصة:

متلازمة الوريد الأجوف العليا (SCS) عادة ما يكون علامة على مرض الورم المتقدم. يجب أن تكون إدارته ، التشخيصية والعلاجية ، بأسرع ما يمكن وأن تكيف مع سبب (SCS) ، ومعرفة المرحلة والنوع النسيجي لعلم أمراض للورم الأساسي من أجل تحسين نوعية حياة هؤلاء المرضى الذين يكون تشخيصهم صعباً عادة.

ANNEXE

- Grade 0:** asymptomatique :
- Grade 1:** léger (Œdème de la tête et du cou, cyanose, pléthore) :
- Grade 2:** modéré (dysphagie légère, toux, déficit léger à modéré des mouvements de la tête, de la mâchoire ou des paupières, troubles visuels secondaire à l'œdème oculaire)
- Grade 3:** sévère Œdème cérébral léger à modéré (céphalées, étourdissements) Œdème laryngé léger à modéré Troubles hémodynamiques mineurs (syncope suite à des facteurs précipitants)
- Grade 4:** MEJ le pronostic vital (Œdème cérébral significatif (confusion, obnubilation) Œdème laryngé significatif (stridor) Troubles hémodynamiques importants (syncope sans facteurs précipitants, hypotension, insuffisance rénale)
- Grade 5:** Décès

III. Données TDM :

Compression :

Classification Stanford's

- Stade I:** sténose < 90% de la VCS
- Stade II:** 90 à 99% de sténose de la VCS
- Stade III:** occlusion de la VCS
- Stade IV:** occlusion de la VCS ou l'une ou plusieurs de ses collatérales

Thrombose de la VCS :

IV. Etiologie :**V. Traitement :**

<i>O2 :</i>	<input type="checkbox"/>
<i>Corticoïdes :</i>	<input type="checkbox"/>
<i>CMT :</i>	<input type="checkbox"/>
<i>RDT :</i>	<input type="checkbox"/>
<i>Endoprothèse :</i>	<input type="checkbox"/>
<i>Anticoagulants :</i>	<input type="checkbox"/>

VI. Evolution

<i>Amélioration</i> . <input type="checkbox"/>	<i>Progression</i> . <input type="checkbox"/>
--	---

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. **BELLEFQIH S, KHALIL J, MEZOURI I, AFIF M, ELMAJJAOUI S, KEBDANI T, BENJAAFAR N**
Syndrome cave supérieur d'origine maligne
Revue de pneumologie clinique (2014) 70, 343—352
- [2]. **CHEN RE. BONGARD F. KLEIN SR.**
A contemporary perspective on superior vena cava syndrome.
Am. J. Surg. 1990, 160, 207–211
- [3]. **YELLIN A., ROSEN A., REICHERT N., LIEBERMAN Y.**
Superior vena cava syndrome: the myth, the facts.
Am. Rev. Respir. Dis. 1990, 141, 1114–1118
- [4]. **DAVENPORT D., FERREE C., BLAKE D., RABEN M.**
Radiation therapy in the treatment of superior vena caval obstruction
Cancer 1978, 42, 2600–2603
- [5]. **ABNERA.**
Approach to the patient who presents with superior vena cava obstruction.
Chest 1993, 103, 394s–397s
- [6]. **GRAY B., OLIN J., GRAOR R., YOUNG W., BARTHOLOMEW J., RUSCHHAUPT W.**
Safety and efficacy of thrombolytic therapy for superior vena cava syndrome
Chest 1991, 99, 54–59
- [7]. **BOUMGHAR M. SYNDROME DE COMPRESSION DE LA VEINE CAVE SUPERIEURE.**
Analyse de trois observations de décompression chirurgicale.
Ann. Chir. : chir. Thorac. Cardio-vasc, 1985, 39, n07, 507–511

- [8]. **LOCHRIDGE SK., KNIBBE WP., DOTY DB.**
Obstruction of the superior vena cava.
Surgery 1979, 85, 14–24
- [9]. **HERREROS J., GLOCK Y., FUENTE A., GIL A., ARCAS R., LLORENS R., PUELP.**
Le syndrome de compression de la veine cave supérieure. Notre
expérience à propos
De vingt-six cas
- [10]. **PARISH JM., MARSCHKE RF., DINES DE., LEE RE.**
ETIOLOGIE CONSIDERATIONS IN SUPERIOR VANE CAVA SYNDROME
MAYO CLIN. PROC. 1981,56,407–13
- [11]. **11.URBAN T., LEBEAU B., CHASTANG C., LECLERC P., BOTTO MJ.,
SAUVAGET J.**
Superior vena cava syndrome in small-cellung cancer
Arch. Intern. Med. 1993, 153,384–387
- [12]. **12 . JACQUES ROLAND**
Syndrome cave supérieur et cancer bronchique stratégie thérapeutique
These en medecine faculte de medecine nancy 2001
- [13]. **13. BIGLIOLI P., SPIRITO R., BACCIU P.P., SALA A., SUSSINI G., ANTONA C.**
Notre expérience dans le traitement de l'obstruction de la veine cave
supérieure.
Ann. Chir. : chi. Thorac. Cardio-vasc. 1985,39, n07, 500–507
- [14]. **14. RANTIS P., LITTOOY F.**
Successful treatment of prolonged superior vena cava syndrome with
thrombolytic
Therapy: a case report
J. Vase. Surg. 1994,20, 108–13

- [15]. **15. STOCK KW., JACOB AL., PROSKE M., ROCHLITZ C., STEINBRICH W.**
Treatment of malignant obstruction of the superior vena cava with the self-expanding
Wallstent
- [16]. **16.VANHOENACKER P., CROLLA D., DE MUYNCK P.**
Venous stenting with a self-expanding prosthesis in superior vena cava syndrome.
Fortschr. Röntgenstr. 1994, 160, 2, 178-180
- [17]. **BOUCHET A., CUILLERET J.**
Anatomie topographique, descriptive et fonctionnelle.
Paris: masson, 1991, 2eme edition, tome 2
- [18]. **COULOMB M., MORO D., LE RUMEUR Y., RANCHOUP Y., ROSE PITTET L., BRAMBILLA C., PARAMELLE B.**
Place des nouvelles techniques d'imagerie medicale (tdm et irm) dans la strategie
Diagnostique du syndrome de la veine cave superieure.
Rev. Mal. Resp. 1991,8,45-57
- [19]. **KAHLE W., LEONHART H., PLATZER W.**
Anatomie.
Paris: flammarion, 1989, tome 2, 349p.
- [20]. **BOF MICHEL**
Apports des endoprotheses autoexpansives dans le traitement du syndrome cave
Superieur

- [21]. **ROUVIERE H.**
Anatomie humaine (descriptive et topographique).
Paris: masson, 1954, i me edition revisee par g. Cordier, tome I et ii
- [22]. **MARLIER S., BONAL J., CELLARIER G., BOUCHIAT C., TALARD PH.,
DUSSARAT G.V.**
Les syndromes caves superieurs d'etiologie benigne.
Presse med 1996,25,1203-7
- [23]. **WATKINSON AF., HANSEN DM.**
Expandable wallstent for the treatment of obstruction of the superior vena
cava.
Thorax 1993,48,915-920
- [24]. **ARMSTRONG BA., PEREZ CA., SIMPSON JR., ET AL.**
Role of irradiation in the management of superior vena cava syndrome.
Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys. 1987, 13,531-539
- [25]. **HENNEQUIN L., FADE O., FAYS J., BIC JF., JAAFAR S., BERTAL A., ANTHOINE
D., BERNADAC P.**
Superior vena cava stent placement: results with the wallstent
endoprothesis.
Radiology 1995, 196,353-361
- [26]. **JACKSON JE., BROOKS DM.**
Stenting of superior vena caval obstruction.
Clin.radiol. 1994,49,202-8

- [27]. **PATEL MC, BERMAN LH, MOSS HA, MCPHERSON SJ.**
Subclavian and internal jugular veins at doppler us: abnormal cardiac pulsatility and respiratory phasicity as a predictor of complete central occlusion.
Radiology 1999;211:579—83.
- [28]. **KISHI K., SONOMURA T., MITSUZANE K., MITSUZANE K., NISHIDA N., YANG RJ., SATO M., YAMADA R., SHIRAI S., KOBAYASHI H.**
Self-expansable metallic stent therapy for superior ven a cava syndrome: clinical Obstructions.
Radiology 1993, 189,531–535
- [29]. **TANIGAWA N., SAWADA S., MISHIMA K., OKUDA Y., MIZUKAWA K., OHMURA N., TOITA T., OGAWA K., KOBAYASHI M.**
Clinical outcome of stenting in superior vena cava syndrome associated with Malignant tumors.comparison with conventional treatment.
Acta.radiologica. 1998,39,669–674
- [30]. **KIM H-J., KIIM HS., CHUNG SH.**
Ct diagnosis of superior vena cava syndrome: importance of collateral vessels.
Ajr 1993, 161,539–542
- [31]. **BECHTOLD RE., WOLFMAN NT., KARSTAEDT N., CHOPLIN RH.**
Superior vena cavai obstruction: detection using ct
Radiology 1985, 157,485–487
- [32]. **GOODING GAW., HIGHTOWER DR., MOORE EH., DILLON WP., LIPTONMJ.**
Obstruction of the superior vena cava or subclavian veins: sonographic diagnosis
Radiology 1986, 159,663–665

- [33]. **AUBIER M., FOURNIER M., PARIENTE R.**
Pneumologie
Paris: flammarion, 1996.-972p
- [34]. **QANADLI SD, EL HAJJAM M, BRUCKERT F, JUDET O, BARRÉ O, CHAGNON S, ET AL.**
Phlebography of the superior vena cava: diagnosis and evaluation of venous obstruction.
Am j roentgenol 1999;172:1327—33.
- [35]. **GOODING GAW., HIGHTOWER DR.**
Journal de radiologie diagnostique et interventionnelle ; volume 93, n° 7-8 pages 601-610 (juillet 2012)
- [36]. **ROUVIERE H. VEINES. IN: MASSON ET CIE, EDITOR.**
Anatomie humaine, tome 2. Paris; 1959, p. 725—51
- [37]. **MAC INTYRE FT., SYKES EM.**
Obstruction of the superior vena cava. A review of the literature and report of two
Personal cases.
- [38]. **HEMANN R.**
Superior vena cava syndrome.
Clin excell nursepract 2001;5:85—7.
- [39]. **RICE TW, RODRIGUEZ RM, LIGHT RW.**
The superior vena cava syndrome: clinical characteristics and evolving etiology. Medicine (baltimore) 2006;85:37.

- [40]. **KISHI K, SONOMURA T, MITSUZANE K, NISHIDA N, YANG RJ, SATO M, ET AL.**
Self-expandable metallic stent therapy for superior vena cava syndrome:
clinical observations.
Radiology 1993;189:531—5.
- [41]. **HOCHREIN J., BASHORE TM., O'LAUGHLIN MP., HARRISON JK.**
Percutaneous stenting of superior vena cava syndrome: a case report and
review of the
Literature.
Am. J. Med. 1998, 104,78–84
- [42]. **AHMANN FR.**
A reassessment of the clinical implications of the superior vena cava
syndrome.
J. Clin. Oncol. 1984,2, 961–969)
- [43]. **SHAH R., SABANATHAN S., LOWE RA., MEARNS AJ.**
Stenting in malignant obstruction of superior vena cava
Thorac.cardiovasc. Surg.1996, 112,335–40
- [44]. **SPIRO SG., SHAH S., HARPER PG., TOBIAS JS., GEDDES DM., SOUHAMIRL.**
Treatment of obstruction of the superior vena cava by combinaison
chemotherapy with
And without irradiation in small-cell carcinoma of the bronchus
Thorax 1983,38,501–50
- [45]. **BALL JR JB, PROTO AV.**
The variable appearance of the left superior intercostal vein.
Radiology 1982;144:445—52.

- [46]. **HARRISON T., ISSELBACHER K., BRAUNWALD E., WILSON J., MARTIN J., FAUCI A., KASPER D.**
Medecine interne
Paris: arnette, 1995, 13eme edition.-2496p
- [47]. **MAC MURDO K., DE GEER G., WEEB W., GAMON G.**
Normal and occluded mediastinal veins: mr imaging.
Radiology 1986, 159,33-38
- [48]. **SCHRAUFNAGEL DE., HILL R., LEECH JA., PARE JAP.**
Superior vena cava obstruction: is it a medical emergency?
Am.j.~ed. 1981,70,1169-1174
- [49]. **MANCUSO L., PITROLO F., BONDI F., IOCONA MA., MAGRIN S., MARCHI S., MIZIO G.**
Echocardiographic recognition mediastinal masses
Chest 1988,93,1,144-148
- [50]. **MARTILOTI C., CITTADINI G., GANDOLFO N., CRESPI G., DE CARO G., DERCHILE.**
Superior vena cava stents: doppler us of the internal mammary veins to detect
Collateral flow – preliminary observations
Radiology 1997,204 (3), 865-70
- [51]. **EL FEKIH L, BOUSSOFFARA L, FENNICHE S, KASDAGHLI E, BELHABIB D, ABDELGHAFFAR H, HASSENE H, BEN MILED K, MEZNI F, MEGDICHE ML.**
Le syndrome cave superieur neoplasique.
La tunisie medicale 2010 ; 88 (10) : 746 – 749.

[52]. COSMIDIS I.

Apport de la tdm au diagnostic du syndrome cave supérieur de l'adulte (a propos de 42 cas).

These de medecine, nancy, 1995.

[53]. OKAY NH, BRYK D.

Collaterals pathways in occlusion of the superior vena cava and its tributaries.

Radiology 1969 ; 92 : 1493-98.

[54]. ENGEL IA, AUH YH, RUBENSTEINWA, SNIDERMAN K, WHALEN JP, KAZAN E.

Ct diagnosis of mediastinal and thoracic inlet venous obstruction.

Am j roentgenol 1983 ; 141 : 521-26.

[55]. GOODING GAW; HIGHTOWER DR; MOORE EH; DILLON WP; LIPTON MJ.

Obstruction of superior vena cava or subclavian veins: sonographic diagnosis.

Radiology 1986; 159: 663-65.

[56]. BROWN RL, NELSON CM, LERONA PT.

Angiographic demonstration of collateral circulation in a patient with superior vena caval syndrome. Am j roentgenol 1973; 119: 543- 46.

[57]. BERGERON P, REGGI M, JAUSSEAN JM, HUET R, FERDANI M, MARTELET JP, LONGEFAIT H, COURBIER F.

Notre experience de la chirurgie de la veine cave superieure.

Ann. Ch : chir. Thorac.cardio-vasc. 1985; 39 : 485-91

[58]. SCHRAUFNAGEL DE, HILL R, LEECH JA, PARE JA.

Superior venacaval obstruction.

is it a medical emergency am j med1981;70:1169-74.

[59]. ROWELL NP, GLEESON FV.

Steroids, radiotherapy, chemotherapy and stents for superior vena caval obstruction in carcinoma of the bronchus: a systematic review.

clin oncol (r coll radiol) 2002;14:338—51.

[60]. ADELSTEIN DJ, HINES JD, CARTER SG, SACCO D.

Thromboembolic events in patients with malignant superior vena cava syndrome and the role of anticoagulation.

Cancer 1988;62:2258—62.

[61]. MARCHETTI M, VIGNOLI A, RUSSO L, BALDUCCI D, PAGNONCELLI M, BARBUI T, ET AL.

Endothelial capillary tube formation and cell proliferation induced by tumor cells are affected by low molecular weight heparins and unfractionated heparin.

Thromb res 2008;121:637—45

[62]. MOUSA SA.

Low-molecular-weight heparins in thrombosis and cancer: emerging links.

Cardiovasc drug rev 2004;22:121—34.

[63]. CHENG S.

Superior vena cava syndrome: a contemporary review of a historic disease.

cardiol rev 2009;17:16—23.

[64]. YU JB, WILSON LD, DETTERBECK FC.

Superior vena cava syndrome: a proposed classification system and algorithm for management.

j thorac oncol 2008;3:811—4.

- [65]. **WAN JF, BEZJAK A.**
Superior vena cava syndrome.
Emerg medclin north am 2009;27:243—55
- [66]. **WUDEL JR LJ, NESBITT JC.**
Superior vena cava syndrome.
currtrat options oncol 2001;2:77—91.
- [67]. **AHMANN FR.**
A reassessment of the clinical implications of the superior vena caval syndrome.
J clin oncol 1984;2:961—9.
- [68]. **ARMSTRONG BA, PEREZ CA, SIMPSON JR, HEDERMAN MA.**
Role of irradiation in the management of superior vena cava syndrome.
Int j radiat oncol biol phys 1987;13:531—9.
- [69]. **RUBIN P, GREEN J, HOLZWASSER G, GERLE R.**
Superior vena cava syndrome: slow low-dose versus rapid high-dose Schedules .radiology 1963;81:388—401.
- [70]. **LEVITT SH, JONES JR TK, KILPATRICK JR SJ, BOGARDUS JR CR.**
Treatment of malignant superior vena caval obstruction.
A randomized study. Cancer 1969;24:447—51
- [71]. **CHAN RH, DAR AR, YU E, STITT LW, WHISTON F, TRUONG P, ET AL.**
Superior vena cava obstruction in small-cell lung cancer.
Int j radiat oncol biol phys 1997;38:513—20
- [72]. **RODRIGUES G, VIDETIC GM, SUR R, BEZJAK A, BRADLEY J, HAHN CA, ET AL.**
Palliative thoracic radiotherapy in lung cancer: an american society for radiation oncology evidence-based clinical practice guideline.
pract radiat oncol 2011;1:60—71.

- [73]. **LONARDI F, GIOGA G, AGUS G, COELI M, CAMPOSTRINI F.**
Double-flash, large-fraction radiation therapy as palliative treatment of malignant superior vena cava syndrome in the elderly.
support care cancer 2002;10:156—60
- [74]. **NGUYEN NP, BOROK TL, WELSH J, VINH-HUNG V.**
Safety and effectiveness of vascular endoprosthesis for malignant superior venacava syndrome.
thorax 2009;64:174—8.
- [75]. **WILSON LD, DETTERBECK FC, YAHALOM J. CLINICAL PRACTICE.**
Superior vena cava syndrome with malignant causes.
n engl j med 2007;356:1862—9.
- [76]. **EL HAJJAM M, LAGRANGE C, DESPERRAMONS J, HARDIT C, BINSSES, LACOMBE P.**
Imagerie diagnostique et thérapeutique de la veine cave supérieure.
Emc radiologie et imagerie médicale -cardiovasculaire - thoracique - cervicale 2010 [32-225-f-20].
- [77]. **NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK (NCCN)**
Guidelines.available at: www.nccn.org. (accessed on september 12,2013).
- [78]. **SIMOFF MJ, LALLY B, SLADE MG, GOLDBERG WG, LEE P, MICHAUD GC,ET AL.**
Symptom management in patients with lung cancer: diagnosis and management of lung cancer, 3rd ed
American college of chest physicians evidence-based clinical practice guidelines.chest 2013;143:e455s—97s.

[79]. **PORTE H, METOIS D, FINZI L, LEBUFFE G, GUIDAT A, CONTI M, ET AL.**

Superior vena cava syndrome of malignant origin. Which surgical procedure for which diagnosis;

Eur j cardiothorac surg2000;17:384—8.

[80]. **PARISH JM, MARSCHKE JR RF, DINES DE, LEE RE.**

Etiologic considerations in superior vena cava syndrome.

Mayo clin proc1981;56:407—13.