

# Syndrome de Paget-Schröetter

## Paget-Schröetter Syndrome

T. Schmutz · D. Periard · V. Ribordy

Reçu le 16 avril 2018 ; accepté le 16 juin 2018  
© SFMU et Lavoisier SAS 2018

### Introduction

La maladie thromboembolique touche principalement les membres inférieurs. Plus rarement, elle peut siéger dans des territoires plus inhabituels : membres supérieurs, abdomen ou pelvis, cerveau et rétine. Les démarches diagnostique et thérapeutique de ces thromboses veineuses restent moins codifiées. Nous rapportons ici le cas d'un jeune patient se présentant aux urgences pour un œdème du membre supérieur (MS) gauche.

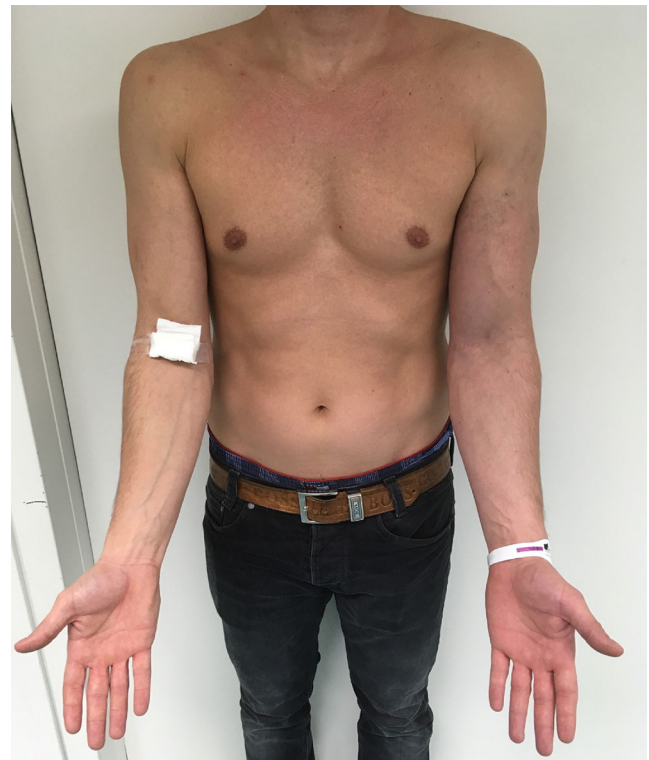
### Cas clinique

Un homme de 34 ans, sans antécédent, consulte devant l'apparition progressive d'un œdème non douloureux du MS gauche. Il a constaté que son avant-bras et sa main se cyanosent en position déclive. L'examen clinique met en évidence une dyscoloration de l'épaule jusqu'à la main, un œdème de l'ensemble du membre prenant le godet, un comblement du creux sus-claviculaire gauche et une circulation veineuse superficielle turgescente de l'épaule et du bras (Fig. 1). Le tableau clinique évoque une obstruction du retour veineux proximal, et le diagnostic de thrombose veineuse profonde (TVP) est évoqué, mais l'absence de facteurs de risque thromboembolique interroge. L'anamnèse révèle que ce jeune patient est chauffeur-livreur de bière. Tous les jours, il tracte sur son épaule le lourd tuyau de son camion-citerne afin de remplir les réserves de ses clients. Un syndrome de Paget-Schröetter ou TVP du MS d'effort est suspecté. L'échographie de compression veineuse confirme la thrombose par la mise en évidence d'un thrombus de la veine

sous-clavière gauche. Le patient quitte le service après la mise en place d'une anticoagulation à dose curative pour trois mois.

### Discussion

La TVP du MS correspond le plus souvent à un thrombus des veines les plus proximales, sous-clavières ou axillaires [1]. Elle représente 5 à 10 % des cas de maladies thromboemboliques et semble en augmentation [2]. Ces thromboses se partagent en deux grands groupes étiologiques (Tableau 1).



**Fig. 1** Œdème, circulation veineuse collatérale et cyanose du membre supérieur gauche (reproduit avec l'autorisation du patient)

T. Schmutz (✉) · V. Ribordy  
Service des urgences, HFR de Fribourg, hôpital cantonal,  
2-6, chemin des Pensionnats, CH-1708 Fribourg, Suisse  
e-mail : Thomas.Schmutz@h-fr.ch

D. Periard  
Service d'angiologie, HFR de Fribourg, hôpital cantonal,  
2-6, chemin des Pensionnats, CH-1708 Fribourg, Suisse

**Tableau 1** Étiologies des thromboses veineuses profondes du membre supérieur**Thromboses secondaires**

Dispositif intraveineux (pacemaker, chambre implantable, cathéter central)  
 Compression vasculaire locale par une tumeur  
 Fracture de la clavicule  
 Syndrome d'hyperstimulation ovarienne

**Thromboses primaires**

Thromboses idiopathiques  
 Syndrome de Paget-Schröetter ou phlébite induite par l'effort  
 Syndrome du défilé thoracobrahial

Dans 80 % des cas, elles sont liées à un facteur de risque facilement identifié, on parle de thromboses secondaires. Plus rarement (20 %), elles sont dites « primaires » parce qu'aucun de ces facteurs n'est mis en évidence. Elles touchent alors des sujets plus jeunes (30–35 ans). Dans ce dernier groupe, on retrouve les formes spontanées et les thromboses « induites » par l'effort compliquant parfois un syndrome du défilé thoracobrahial (compression veineuse par un conflit anatomique) [1,3–5]. La phlébite induite par l'effort a été décrite pour la première fois par Paget en 1875, puis von Schröetter en 1884 [1]. En 1948, Hughes regroupe ces deux descriptions en une entité : le syndrome de Paget-Schröetter [6]. Son incidence annuelle est estimée entre 1 et 2/100 000 [7]. Les efforts imputables sont intenses et surtout répétés. L'hyperabduction du bras est le plus souvent incriminée. Nombreuses activités professionnelles (carrosserie, peinture) ou sportives (muscultation, aviron, natation, planche à voile) peuvent en être responsables. L'épaule est l'articulation humaine disposant de plus de degré de liberté de mouvement. La pathogenèse est donc probablement liée aux lésions de l'endothélium, provoquées par les mouvements répétés des veines sous-clavière et axillaire ainsi que par les phases d'obstruction lors d'appuis répétés de la clavicule sur le vaisseau. Ces conditions peuvent, à elles seules, provoquer la thrombose ou la favoriser en présence d'un facteur de risque transitoire tel qu'une infection [1,3–5].

Le diagnostic des TVP du MS est avant tout clinique. Il doit être envisagé devant un œdème du MS, parfois intermittent. La présence d'une circulation veineuse superficielle turgescence (phase aiguë) ou le développement d'un réseau veineux collatéral (en suppléance d'une obstruction chronique) et l'hyperémie allant par moment jusqu'à la cyanose du MS (typiquement en position déclive) évoquent aussi l'obstruction veineuse [8]. Un « gros bras cyanique » devrait faire évoquer une TVP du MS jusqu'à preuve du contraire [4]. La douleur n'est pas constante au repos, les patients ne signalant parfois qu'une simple tension. En revanche, la

douleur (claudication) à l'effort est typique et conditionne le pronostic fonctionnel des travailleurs de force. On peut palper un cordon veineux induré [1,4,5]. En l'absence de facteur de risque thromboembolique clairement identifié, l'interrogatoire du patient à la recherche d'efforts itératifs ou violents suffit pour évoquer le syndrome de Paget-Schröetter. En 2008, Constans et al. proposent un score de probabilité clinique à partir d'un collectif de 140 patients. Il repose sur la recherche de quatre items : présence de matériel veineux (+1), douleur localisée (+1), œdème unilatéral (+1) et autre diagnostic envisageable (–1). Un score inférieur à 1 est en défaveur du diagnostic. Un résultat supérieur ou égal à 2 est lié à une probabilité élevée de thrombose [9]. À l'instar des thromboses veineuses des membres inférieurs, le rôle du dosage D-dimères est en cours de validation dans le diagnostic de ces phlébites. En 2014, Kleinjan et al. couplent le résultat du dosage de ce marqueur au précédent score. Un taux normal et un score de Constans inférieur ou égal à 1 permettent d'éliminer le diagnostic [10]. Plus récemment, Sartori et al., sur un échantillon de 239 patients, lui retrouvent une valeur prédictive négative de 93 % pour l'exclusion de la thrombose [11].

L'échographie couplée au doppler est l'examen clé pour affirmer la thrombose (absence de compressibilité de la veine, dilatation veineuse, visualisation du thrombus hypoéchogène, absence de flux intravasculaire). Les limites de l'échographie sont liées à son caractère opérateur-dépendant et à la morphologie du patient. Elle peut être mise en défaut pour des raisons anatomiques lors de l'étude des veines les plus proximales, le test de compression étant rendu impossible. La présence de la clavicule complique l'étude de la veine sous-clavière, un examen dynamique avec mobilisation de l'épaule du patient, s'il est coopérant, peut permettre de dégager le vaisseau [1,5]. En cas d'examen non contributif et de forte suspicion clinique, l'anticoagulation ne doit pas être retardée, et l'examen doit être répété et réalisé par un opérateur plus expérimenté. En cas de doute persistant, l'utilisation de la phlébographie, examen historique de référence, a été supplantée par l'angioscanner. La place de l'imagerie par résonance magnétique reste à préciser [1,5].

Le traitement repose sur l'anticoagulation pour une durée de trois mois dans le cadre du syndrome de Paget-Schröetter. L'anticoagulation ne doit pas attendre la certitude diagnostique parce que tous les examens complémentaires peuvent être mis en défaut. Elle doit être instaurée sans délai aux urgences devant un risque de complications non négligeable : embolie pulmonaire (5 %), maladie post-thrombotique (20 %) ou récurrence (8 % à cinq ans) [1,5]. L'incidence de ces complications augmente avec le retard diagnostique. L'hospitalisation de ces formes primitives n'est en principe pas nécessaire si le patient peut être admis dans une filière d'angiologie dans les plus brefs délais afin

de confirmer la thrombose et de discuter les traitements plus invasifs de façon pluridisciplinaire. La thrombolyse peut être proposée chez des patients sans risque hémorragique avec une thrombose sévère (intéressant la majeure partie de la veine sous-clavière et de la veine axillaire), très symptomatique et récente (moins de deux semaines) [12]. Certaines équipes y associent des techniques de décompression chirurgicale (résection de la première côte), mais leur place reste à préciser [5].

## Conclusion

Un bras œdématié et cyanosé doit faire évoquer une TVP du MS jusqu'à preuve du contraire. La recherche de mouvements itératifs ou violents à l'interrogatoire doit faire évoquer le diagnostic de syndrome de Paget-Schröetter et éviter des investigations bien inutiles. La reconnaissance précoce de ce syndrome, la mise en route d'une anticoagulation sans délai et une prise en charge multidisciplinaire sont les clés de la réussite du traitement.

## Liens d'intérêts :

les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

## Références

1. Benhamou Y, Marie I, David N, et al (2011) Upper limb deep venous thrombosis. *Rev Med Interne* 32:567–74
2. Kucher N (2011) Clinical practice. Deep-vein thrombosis of the upper extremities. *N Engl J Med* 364:861–9
3. Bernardi E, Pesavento R, Prandoni P (2006) Upper extremity deep venous thrombosis. *Semin Thromb Hemost* 32:729–36
4. Robert-Ebadi H, Becker F, Righini M (2015) Upper extremity deep vein thrombosis: a particular form of venous thromboembolism. *Rev Med Suisse* 11:342, 344–7
5. Sanson H, Gautier V, Stansal A, et al (2016) Deep venous thrombosis of the upper limb in a violin player: The “bow syndrome”. *J Mal Vasc* 41:396–402
6. Hughes ES (1948) Venous obstruction in the upper extremity. *Br J Surg* 36:155–63
7. Illig KA, Doyle AJ (2010) A comprehensive review of Paget-Schröetter syndrome. *J Vasc Surg* 51:538–47
8. Seeger M, Bewig B (2010) Paget-Schröetter syndrome. *N Engl J Med* 363:e4
9. Constans J, Sami LR, Sevestre-Pietri MA, et al (2008) A clinical prediction score for upper extremity deep venous thrombosis. *Thromb Haemost* 99:202–7
10. Kleinjan A, Di Nisio M, Beyer-Westendorf J, et al (2014) Safety and feasibility of a diagnostic algorithm combining clinical probability, D-dimer testing and ultrasonography for suspected upper extremity deep venous thrombosis. *Ann Intern Med* 160:451–7
11. Sartori M, Migliaccio L, Favaretto E, et al (2015) D-dimer for the diagnosis of upper extremity deep and superficial venous thrombosis. *Thromb Res* 135:673–8
12. Kearon C, Aki EA, Ornelas J, et al (2016) Antithrombotic therapy for VTE disease. *Chest* 149:315–52