

Le Syndrome Cave Supérieur Néoplasique

Leila Fekih, Leila Boussoffara*, Soraya Fenniche, Emna Kasdaghli, Dalenda Belhabib, Hajer Abdelghaffar, Hela Hassene, Khaoula Ben Miled**, Faouzi Mezni***, Mohamed Lamine Megdiche.

Service Ibn Nafiss. Hôpital Abderrahmen Mami Ariana.

*Service de Pneumologie. Hôpital Tahar Sfar de Mahdia

**Service de radiologie. Hôpital Abderrahmen Mami Ariana.

***Service d'anatomopathologie. Hôpital Abderrahmen Mami Ariana.

L. Fekih, L. Boussoffara, S. Fenniche, E. Kasdaghli, D. Belhabib, H. Abdelghaffar, H. Hassene, K. Ben Miled, F. Mezni, M. L. Megdiche.

L. Fekih, L. Boussoffara, S. Fenniche, E. Kasdaghli, D. Belhabib, H. Abdelghaffar, H. Hassene, K. Ben Miled, F. Mezni, M. L. Megdiche.

Le syndrome cave supérieur néoplasique

Neoplastic vena cava syndrom.

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°10) : 746 - 749

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°10) : 746 - 749

RÉSUMÉ

Prérequis : Le syndrome cave supérieur (SCS) résulte d'une obstruction de la veine cave supérieure (VCS) et/ou des troncs veineux brachiocéphaliques par compression extrinsèque et/ou par thrombose tumorale ou crurorique. Le cancer bronchique (KBP) en représente la principale étiologie.

But : Le but du travail est de dresser le profil clinique, radiologique, évolutif ainsi que les modalités de prise en charge thérapeutique du SCS lié au KBP quel que soit son type histologique.

Méthodes : Etude rétrospective ayant inclus 20 patients présentant un SCS compliquant un KBP primitif hospitalisés entre Janvier 2000 et Décembre 2007 dans le service Ibn Nafiss de l'hôpital Abderrahmen Mami de l'Ariana.

Résultats : Tous les patients étaient de sexe masculin, la moyenne d'âge était de 57,8 ans. Le SCS était révélateur du KBP dans 60% des cas. Il était métachrone chez 40% des patients. Le type histologique le plus pourvoyeur de SCS était le carcinome à petite cellules. La prise en charge thérapeutique s'est faite sur deux volets, un premier volet symptomatique prenant en charge le SCS et un deuxième volet prenant en charge le carcinome bronchique

Conclusion : Le KBP reste l'étiologie la plus fréquente du SCS dont la prise en charge diagnostique et thérapeutique est actuellement bien codifiée.

SUMMARY

Background : Vena cava superior syndrom results of an obstruction of superior vein cava(SVC)and/or brachiocephalic venous trunks by extrinsic compression and/or by tumoral or cruroric thrombosis. The bronchopulmonary cancer represents the most frequent aetiology.

Aim : The aim of this study is to establish clinical, radiological, evolutive profiles and modalities of treatment of neoplastic vena cava superior syndrom independently of its histological type.

Methods: It is a retrospective study about 20 patients presenting vena cava superior syndrome complicating primary bronchopulmonary cancer, hospitalised between January 2000 and December 2007 in Ibn Nafiss department in Abderrahmen Mami hospital.

Resultats: All patients were males with an average of 57,8 yaers. Vena cava superior syndrome had revealed cancer in 60% of cases. It was metachrone in 40% of the patients. The most frequent histological type was small cell lung cancer. Treatment was proceeded in 2 steps, symptomatic and etiologic for the bronchopulmonary cancer.

Conclusion: The bronchopulmonary cancer is the most frequent aetiology of vena cava superior syndrome. Its treatment is actually well codified.

Mots-clés

Cancer, poumon, veine cave supérieur, obstruction, syndrome.

Key- words

Cancer, Lung, Superior vena cava syndrome, obstruction.

متلازمة الوريد الأجوف العلوي بسبب التورم

الباحثون : ل. فقيه - ل. بوضفارة - س. فنيش - أ. قصادغلي - د. بالحيبي - ه. عبد الغفار - ه. حسن - خ. بن ميلاد - ف. المازني - م. ل. مقديش

الهدف من هذه الدراسة هو تصميم السيماء السريرية والتصويرية والتطورية وآليات الإحاطة العلاجية بمتلازمة الوريد الأجوف العلوي المرتبطة بسرطان الرئة. اشتملت دراستنا على 20 مريضا حاملين لهذه الإصابة وقعت متابعتهم خلال الفترة بين 2000 و 2007 ، وكانوا كلهم ذكورا ومعدل أعمارهم 57,8 سنة. نستنتج أن سرطان الرئة هو المتسبب الرئيس

لمتلازمة الوريد الأجوف العلوي الذي تحظى الإحاطة به التشخيصية والعلاجية بتقنين واضح .

الكلمات الأساسية : سرطان - رئة - الوريد الأجوف العلوي - انسداد - متلازمة

Le SCS est une entité clinique liée à l'obstruction de la VCS ou des troncs veineux brachiocéphaliques (1). Cette obstruction peut résulter d'une compression extrinsèque, d'une infiltration de la paroi veineuse par une tumeur ou plus rarement d'une thrombose crurorique ou tumorale. Les tumeurs médiastinales et pulmonaires malignes en particulier le carcinome anaplasique à petites cellules sont actuellement les étiologies les plus fréquentes du SCS (2,3).

BUT

Dans ce travail, nous nous proposons de dresser le profil clinique, radiologique, évolutif ainsi que les modalités de prise en charge thérapeutique du SCS lié au KBP.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

Etude rétrospective ayant inclus 20 dossiers de patients hospitalisés pour SCS entre Janvier 2001 et Décembre 2007 dans le service de pneumologie Ibn Nafiss de l'hôpital Abderrahmen Mami de l'Ariana. Le critère d'inclusion était la présence d'un SCS clinique chez des patients ayant un KBP primitif quelque soit son type histologique. Les patients ayant un KBP non confirmé étaient exclus de ce travail.

RÉSULTATS

Tous les patients étaient de sexe masculin, fumeurs, avec une moyenne d'âge de 57,8 ans (extrêmes 40 à 86 ans). Des antécédents de bronchopneumopathie chronique obstructive ou tuberculose pulmonaire étaient relevés dans 30% des cas.

Le SCS était révélateur du KBP chez 12 patients (60% des cas). Il était métachrone (apparu après la découverte du cancer) dans 8 cas. La circulation veineuse collatérale thoracique associée à un œdème en pèlerine a été retrouvée chez tous les patients ; une turgescence des veines jugulaires a été notée chez 15 patients. La cyanose a été relevée chez 8 patients.

Les différents aspects radiologiques sont résumés dans le tableau n°1

Tableau 1 : Radiographie du thorax

Radiographie du thorax	% malades
Opacité parenchymateuse lobaire supérieure droite	75
Opacité parenchymateuse basale droite+ /- opacité pleurale	10
Opacité hilare droite	15

Devant ces aspects radiologiques, une fibroscopie trachéo-bronchique a été pratiquée chez 16 de nos patients, un aspect pathologique a été visualisé chez 15 malades. Le 16ème avait une fibroscopie bronchique normale. La bronche lobaire supérieure droite était la bronche la plus touchée (68,75 %). Les moyens de confirmation histologique sont résumés dans le

tableau n° 2. Il s'agissait d'un carcinome à petite cellule dans 6 cas et d'un carcinome non micro cellulaire dans 14 cas.

Tableau 2 : Moyens de confirmation histologique

Moyens de confirmation anatomopathologique	Nb malades
Biopsie bronchique	15
Biopsie transthoracique	1
Biopsie pleurale	3
Biopsie de nodule sous cutané	1

Un scanner thoracique avec injection de PDC a été pratiqué chez 16 de nos patients (80% des cas). Les différents aspects tomodensitométriques sont résumés dans le tableau n° 3.

Tableau 3 : Tomodensitométrie thoracique

TDM thoracique avec injection de PDC	Nb malades
Envahissement tumoral de la VCS	9
Envahissement tumoral de la VCS associé à une thrombose néoplasique	5
Circulation veineuse collatérale	10

Les carcinomes à petites cellules ont été classés en localisé dans 2 cas (10%) et disséminé dans 4 cas (20%). Pour les carcinomes non microcellulaires 5 patients étaient classés stade IIIb et 6 patients étaient classés stade VI.

La prise en charge thérapeutique des patients s'est faite en deux temps : un premier temps symptomatique prenant en charge le SCS et un 2ème temps prenant en charge le KBP. Pour traiter le SCS, tous les patients ont reçu un traitement médicamenteux. En effet, dès l'apparition du SCS, et avant même le diagnostic histologique et le résultat de l'imagerie, tous les patients ont bénéficié de façon systématique d'une oxygénothérapie, d'une corticothérapie par voie générale et d'un traitement anticoagulant, à doses curatives chez 15 malades et à doses préventives chez 5 malades. Parmi les 5 patients ayant reçu uniquement un traitement médicamenteux, une amélioration du SCS, n'a été notée que chez 2 patients. Le délai d'amélioration avec diminution ou disparition du SCS était en moyenne de 7 jours (extrêmes de 5 à 13 jours). Le SCS est réapparu au bout de 25 jours dans un cas, l'autre patient a été perdu de vue. Les 15 autres malades, ont reçu en plus du traitement médicamenteux, une chimiothérapie et/ou radiothérapie.

La radiothérapie médiastino-pulmonaire à visée décompressive a été prescrite chez 12 patients (65%). Elle a été indiquée en urgence, à l'admission avant même d'avoir la preuve histologique de KBP dans trois cas.

La radiothérapie décompressive a été indiquée seule chez 3 patients et avant la chimiothérapie chez 7 patients. Chez ces 10 patients, l'évolution était cliniquement favorable avec disparition du SCS dans 7 cas soit une efficacité de la

radiothérapie décompressive de 70%. Le délai moyen d'amélioration était de 10 jours. Parmi les sept patients qui ont évolué favorablement après radiothérapie décompressive, une récurrence du SCS a été notée chez 2 patients, après 4 mois pour le premier patient et après 1 mois pour le second. Ainsi le taux de récurrence du SCS après radiothérapie décompressive était de 29%. Pour les 3 autres patients, l'évolution après radiothérapie décompressive a été marquée par la persistance du SCS.

DISCUSSION

Les néoplasies intra thoraciques sont les causes les plus fréquentes de SCS (4,5), responsables de 60 à 93 % d'entre eux. Les formes asymptomatiques (SCS diagnostiqué sur l'imagerie) sont rares (6,7). Les SCS malins sont de progression rapide ; il s'écoule en moyenne 2 à 3 semaines entre son début et sa détection (8,9). Dans cette série, le SCS était asymptomatique au moment du diagnostic chez 8 malades ; il est apparu au cours de l'évolution du KBP.

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 75% 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 40 % des patients dans notre série. La circulation veineuse collatérale a été retrouvée dans 67% des cas selon les séries et chez 100 % des patients dans notre étude (8).

Le carcinome bronchique à petites cellules représente le type histologique le plus pourvoyeur de SCS. En effet, il représente en moyenne un tiers des SCS au cours du KBP avec des variations de 12% à 43% selon les séries (6,10). Dans cette série, les carcinomes à petites cellules représentaient 30% des KBP. Il s'agit le plus souvent d'un carcinome à petites cellules disséminé (61%) contre 39% de carcinomes à petites cellules localisés. 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 (11). Dans cette série, un seul patient a présenté une métastase cérébrale 8 mois après l'installation de son SCS. Les autres types histologiques sont 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 (12,13). Dans notre série, le carcinome épidermoïde représentait 5%, les adénocarcinomes représentaient 15% et les carcinomes indifférenciés représentaient 35% 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 (14). Sa sensibilité et sa spécificité sont proches de 100% (7,15). En cas de KBP, la TDM permet de visualiser un processus invasif médiastino-hilaire, précise l'extension locorégionale et permet de localiser d'éventuelles localisations secondaires pulmonaires (4,16). 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 (17). L'échographie et le doppler sont des techniques non invasives, peu utilisées dans l'exploration des obstructions caves supérieures (1).

Le traitement médicamenteux du SCS comprend la corticothérapie, les diurétiques et les anticoagulants. La corticothérapie est prescrite pour ses propriétés anti-œdémateuse 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 (18) ; cependant, la corticothérapie n'est pas efficace à elle seule dans la prise en charge du SCS (5,9). Dans cette série, tous les 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 (5,9).

Les facteurs prédictifs d'efficacité du traitement anti-coagulant dans la thrombose crurale constituée sont une thrombose récente et une thrombose associée à une chambre implantable (19). En l'absence de thrombose crurale constituée, l'utilité des anticoagulants dans le SCS est discutée. Les anticoagulants, sont dans ce cas prescrits à visée préventive (9,18). La thrombolyse est préconisée si le SCS est lié à une thrombose crurale récente et occlusive de la VSC (9). Dans notre série, les anticoagulants ont été prescrits de façon systématique chez tous les patients dès l'apparition du SCS. Le traitement anticoagulant a été efficace dans deux 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 liés 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 (9). Dans notre série les résultats sont comparables avec ceux de la littérature (efficacité de 70%).

La chimiothérapie est un des traitements du SCS néoplasique. L'efficacité de la chimiothérapie varie en fonction de l'histologie du KBP. Celle-ci est le traitement de choix des cancers bronchiques à petites cellules (9). Les taux de réponse varient selon les séries de 62 à 100% (9,18) et la réponse apparaît normalement dans les 10 jours suivant l'instauration de la chimiothérapie (18). Dans cette série, les carcinomes à petites cellules localisés ont répondu à la chimiothérapie dans tous les cas. Cette réponse était complète dans deux 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 (4). Dans cette série, l'évolution après chimiothérapie s'est faite vers l'aggravation dans tous les cas de cancer bronchique non à petites cellules.

La chirurgie peut être indiquée pour traiter les obstructions de la VCS. En cas d'obstruction liée à un KBP, 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 (20). 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 (20). 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 (20,21) et les signes résiduels après sa pose sont généralement mineurs. Son efficacité est indépendante de l'histologie (20) 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 (21). Malheureusement, son coût élevé ne permet pas la généralisation de son indication.

CONCLUSION

Les patients présentant un KBP ont une espérance de vie limitée c'est pourquoi l'objectif du traitement du SCS doit être une amélioration rapide de leur qualité de vie. Etant dans la plus part des cas symptomatique, ce traitement doit être adapté au patient.

L'apparition de signes de gravités constitue une urgence thérapeutique. Le SCS ne semble cependant pas pouvoir être en lui-même une cause de décès ; le pronostic est celui du KBP.

Références

1. Jaafar S, Hennequin L, Fays J, Bertal A, et Bernardac P. Exploration de la veine cave supérieure et sa pathologie. EMC-Radiodiagnostic- Coeur-Poumon, 32-225-F-20, 1999, 25.
2. Hunter W. The history of aneurysm of the aorta with some remarks on aneurysm in general. *Med Obstet Soc Phys* 1757; 1: 323.
3. De Perrot M, Darteville P. Syndrome cave supérieur. *EMC-Cardiologie Angiologie* 2004; 1 : 437-42.
4. Cosmidis I. Apport de la TDM au diagnostic du syndrome cave supérieur de l'adulte (à propos de 42 cas). Thèse de médecine, Nancy, 1995.
5. Yellin A, Rosen A, Reichert N, Lieberman Y. Superior vena syndrome: the myth, the facts. *Am. Rev. Respir. Dis* 1990; 141: 1114-18.
6. Okay NH, Bryk D. Collaterals pathways in occlusion of the superior vena cava and its tributaries. *Radiology* 1969 ; 92 : 1493-98.
7. Becthold RE, Wolfman NT, Karsteadt N "et al" Superior vena cava obstruction :detection using CT- *Radiologie* 1985; 157: 485-7.
8. Marlier S; Bonal J; Cellarier G; Bouchiat C; Talard PH; Dussarat G.V. Les syndromes caves supérieurs d'étiologie bénigne. *Presse Med* 1996; 25: 1203-7
9. Abner A. Approach to the patient who presents with superior vena cava obstruction. *Chest* 1993; 103: 394-97.
10. Lochridge SK, Knibbe WP, Doty DB. Obstruction of the superior vena cava. *Surgery* 1979; 85: 14-24.
11. Chen JC, Bongard F, Klein SR. A contemporary perspective on superior vena cava syndrome. *Am. J. Surg.* 1990; 160: 207-11.
12. 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: 531-39.
13. Parish JM, Marschke RF, Dines DE, Lee RE. Etiologic considerations in superior vena cava syndrome. *Mayo Clin Proc* 1981 ; 56 : 407- 13.
14. Engel IA, Auh YH, Rubenstein WA, Sniderman K, Whalen JP, Kazan E. CT diagnosis of mediastinal and thoracic inlet venous obstruction. *Am J Roentgenol* 1983 ; 141 : 521-26.
15. 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.
16. BOF M. Apport des endoprothèses auto expansives dans le traitement du syndrome cave supérieur. Thèse de médecine, Nancy I, 1994.
17. 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.
18. Urban T, Lebeau B, Chastang C, Leclerc P, Botto MJ, Sauvaget J. Superior vena cava syndrome in small cell lung cancer *Arch. Intern. Med.* 1993; 153: 384-87.
19. Rantis P, Littooy F. Successful treatment of prolonged superior vena cava syndrome with thrombolytic therapy: a case report. *J. Vasc; Surg.* 1994; 20: 108-03.
20. Bergeron P, Reggi M, Jausseran JM, Huet R, Ferdani M, Martelet JP, Longefait H, Courbier F. Notre expérience de la chirurgie de la veine cave supérieure. *ANN. CH : Chir. Thorac. Cardio-vasc.* 1985; 39 : 485-91.
21. Hennequin L, Fade O, Fays J, Bic JF, Jaaffar S, Bertal A, Anthoine D, Bernardac P. Superior vena cava stent placement: results with wallstent endoprosthesis. *Radiology* 1995; 196: 353-61.