



HAL
open science

Intérêt à rechercher une anomalie de la veine cave inférieure au décours d'une thrombose veineuse profonde chez l'enfant : à propos d'un cas d'agénésie de la veine cave inférieure et revue de la littérature

Julien Boudier

► **To cite this version:**

Julien Boudier. Intérêt à rechercher une anomalie de la veine cave inférieure au décours d'une thrombose veineuse profonde chez l'enfant : à propos d'un cas d'agénésie de la veine cave inférieure et revue de la littérature. Médecine humaine et pathologie. 2016. dumas-01403274

HAL Id: dumas-01403274

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01403274>

Submitted on 25 Nov 2016

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITE DE ROUEN
UFR MEDECINE ET PHARMACIE

ANNEE 2016

N°

THESE POUR LE
DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR JULIEN BOUDIER, NE LE 16/08/1987 A SURESNES (92)
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 18 OCTOBRE 2016

**« INTERET A RECHERCHER UNE ANOMALIE DE LA VEINE CAVE
INFERIEURE AU DECOURS D'UNE THROMBOSE VEINEUSE
PROFONDE CHEZ L'ENFANT : A PROPOS D'UN CAS D'AGENESIE
DE LA VEINE CAVE INFERIEURE ET REVUE DE LA
LITTERATURE. »**

PRESIDENT DU JURY : Pr Jean-Loup HERMIL
MEMBRE DU JURY : Pr Didier PLISSONNIER
MEMBRE DU JURY : Pr Christophe MARGUET
DIRECTRICE DE THESE : Dr Noémie GRANCHER

ANNEE UNIVERSITAIRE 2015 - 2016
U.F.R. DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE ROUEN

DOYEN : **Professeur Pierre FREGER**

ASSESEURS : **Professeur Michel GUERBET**
Professeur Benoit VEBER
Professeur Pascal JOLY
Professeur Stéphane MARRET

I - MEDECINE

PROFESSEURS DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

Mr Frédéric ANSELME	HCN	Cardiologie
Mme Isabelle AUQUIT AUCKBUR	HCN	Chirurgie plastique
Mr Bruno BACHY (<i>surnombre jusque 01/11/15</i>)	HCN	Chirurgie pédiatrique
Mr Fabrice BAUER	HCN	Cardiologie
Mme Soumeya BEKRI	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mr Jacques BENICHOU	HCN	Bio statistiques et informatique médicale
Mr Jean-Paul BESSOU	HCN	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
Mme Françoise BEURET-BLANQUART (<i>surnombre</i>)	HCN	Commission E.P.P. D.P.C. Pôle Qualité
Mr Guy BONMARCHAND (<i>surnombre</i>)	HCN	Réanimation médicale
Mr Olivier BOYER	UFR	Immunologie
Mr François CARON	HCN	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Philippe CHASSAGNE	HCN	Médecine interne (gériatrie)
Mr Vincent COMPERE	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mr Antoine CUVELIER	HB	Pneumologie
Mr Pierre CZERNICHOW	HCH	Epidémiologie, économie de la santé
Mr Jean-Nicolas DACHER	HCN	Radiologie et imagerie médicale
Mr Stéfan DARMONI	HCN	Informatique médicale et techniques de communication

Mr Pierre DECHELOTTE	HCN	Nutrition
Mme Danièle DEHESDIN (<i>surnombre</i>)	HCN	Oto-rhino-laryngologie
Mr Frédéric DI FIORE	CB	Cancérologie
Mr Fabien DOGUET	HCN	Chirurgie Cardio Vasculaire
Mr Jean DOUCET	SJ	Thérapeutique - Médecine interne et gériatrie
Mr Bernard DUBRAY	CB	Radiothérapie
Mr Philippe DUCROTTE	HCN	Hépto-gastro-entérologie
Mr Frank DUJARDIN	HCN	Chirurgie orthopédique - Traumatologique
Mr Fabrice DUPARC	HCN	Anatomie - Chirurgie orthopédique et traumatologique
Mr Eric DURAND	HCN	Cardiologie
Mr Bertrand DUREUIL	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mme Hélène ELTCHANINOFF	HCN	Cardiologie
Mr Thierry FREBOURG	UFR	Génétique
Mr Pierre FREGER	HCN	Anatomie - Neurochirurgie
Mr Jean François GEHANNO	HCN	Médecine et santé au travail
Mr Emmanuel GERARDIN	HCN	Imagerie médicale
Mme Priscille GERARDIN	HCN	Pédopsychiatrie
Mr Michel GODIN (<i>surnombre</i>)	HB	Néphrologie
M. Guillaume GOURCEROL	HCN	Physiologie
Mr Philippe GRISE (<i>surnombre</i>)	HCN	Urologie
Mr Dominique GUERROT	HCN	Néphrologie
Mr Olivier GUILLIN	HCN	Psychiatrie Adultes
Mr Didier HANNEQUIN	HCN	Neurologie
Mr Fabrice JARDIN	CB	Hématologie
Mr Luc-Marie JOLY	HCN	Médecine d'urgence
Mr Pascal JOLY	HCN	Dermato - Vénérologie
Mme Annie LAQUERRIERE	HCN	Anatomie et cytologie pathologiques
Mr Vincent LAUDENBACH	HCN	Anesthésie et réanimation chirurgicale
Mr Joël LECHEVALLIER	HCN	Chirurgie infantile
Mr Hervé LEFEBVRE	HB	Endocrinologie et maladies métaboliques
Mr Thierry LEQUERRE	HB	Rhumatologie
Mr Eric LEREBOURS	HCN	Nutrition
Mme Anne-Marie LEROI	HCN	Physiologie
Mr Hervé LEVESQUE	HB	Médecine interne
Mme Agnès LIARD-ZMUDA	HCN	Chirurgie Infantile
Mr Pierre Yves LITZLER	HCN	Chirurgie cardiaque

Mr Bertrand MACE	HCN	Histologie, embryologie, cytogénétique
M. David MALTETE	HCN	Neurologie
Mr Christophe MARGUET	HCN	Pédiatrie
Mme Isabelle MARIE	HB	Médecine interne
Mr Jean-Paul MARIE	HCN	Oto-rhino-laryngologie
Mr Loïc MARPEAU	HCN	Gynécologie - Obstétrique
Mr Stéphane MARRET	HCN	Pédiatrie
Mme Véronique MERLE	HCN	Epidémiologie
Mr Pierre MICHEL	HCN	Hépatogastro-entérologie
Mr Jean-François MUIR	HB	Pneumologie
Mr Marc MURAINÉ	HCN	Ophthalmologie
Mr Philippe MUSETTE	HCN	Dermatologie - Vénérologie
Mr Christophe PEILLON	HCN	Chirurgie générale
Mr Christian PFISTER	HCN	Urologie
Mr Jean-Christophe PLANTIER	HCN	Bactériologie - Virologie
Mr Didier PLISSONNIER	HCN	Chirurgie vasculaire
Mr Gaëtan PREVOST	HCN	Endocrinologie
Mr Bernard PROUST	HCN	Médecine légale
Mme Nathalie RIVES	HCN	Biologie du développement et de la reproduction
Mr Jean-Christophe RICHARD (<i>détachement</i>)	HCN	Réanimation médicale - Médecine d'urgence
Mr Vincent RICHARD	UFR	Pharmacologie
Mr Horace ROMAN	HCN	Gynécologie - Obstétrique
Mr Jean-Christophe SABOURIN	HCN	Anatomie - Pathologie
Mr Guillaume SAVOYE	HCN	Hépatogastrologie
Mme Céline SAVOYE-COLLET	HCN	Imagerie médicale
Mme Pascale SCHNEIDER	HCN	Pédiatrie
Mr Michel SCOTTE	HCN	Chirurgie digestive
Mme Fabienne TAMION	HCN	Réanimation médicale
Mr Luc THIBERVILLE	HCN	Pneumologie
Mr Christian THUILLEZ	HB	Pharmacologie
Mr Hervé TILLY	CB	Hématologie et transfusion
Mr Olivier TROST	HCN	Chirurgie Maxillo Faciale
Mr Jean-Jacques TUECH	HCN	Chirurgie digestive
Mr Jean-Pierre VANNIER	HCN	Pédiatrie génétique
Mr Benoît VEBER	HCN	Anesthésiologie - Réanimation chirurgicale
Mr Pierre VERA	CB	Biophysique et traitement de l'image

Mr Eric VERIN	CRMPR	Médecine physique et de réadaptation
Mr Eric VERSPYCK	HCN	Gynécologie obstétrique
Mr Olivier VITTECOQ	HB	Rhumatologie
Mr Jacques WEBER	HCN	Physiologie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

Mme Noëlle BARBIER-FREBOURG	HCN	Bactériologie – Virologie
Mr Jeremy BELLIEN	HCN	Pharmacologie
Mme Carole BRASSE LAGNEL	HCN	Biochimie
Mme Valérie BRIDOUX HUYBRECHTS	HCN	Chirurgie Digestive
Mr Gérard BUCHONNET	HCN	Hématologie
Mme Mireille CASTANET	HCN	Pédiatrie
Mme Nathalie CHASTAN	HCN	Physiologie
Mme Sophie CLAEYSSENS	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mr Moïse COEFFIER	HCN	Nutrition
Mr Stéphane DERREY	HCN	Neurochirurgie
Mr Manuel ETIENNE	HCN	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Serge JACQUOT	UFR	Immunologie
Mr Joël LADNER	HCN	Epidémiologie, économie de la santé
Mr Jean-Baptiste LATOUCHE	UFR	Biologie cellulaire
Mr Thomas MOUREZ	HCN	Bactériologie
Mme Muriel QUILLARD	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mr Mathieu SALAUN	HCN	Pneumologie
Mme Pascale SAUGIER-VEBER	HCN	Génétique
Mme Anne-Claire TOBENAS-DUJARDIN	HCN	Anatomie

PROFESSEUR AGREGE OU CERTIFIE

Mme Dominique LANIEZ	UFR	Anglais
Mr Thierry WABLE	UFR	Communication

II - PHARMACIE

PROFESSEURS

Mr Thierry BESSON	Chimie Thérapeutique
Mr Jean-Jacques BONNET	Pharmacologie
Mr Roland CAPRON (PU-PH)	Biophysique
Mr Jean COSTENTIN (Professeur émérite)	Pharmacologie
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
Mr Loïc FAVENNEC (PU-PH)	Parasitologie
Mr Jean Pierre GOULLE	Toxicologie
Mr Michel GUERBET	Toxicologie
Mme Isabelle LEROUX - NICOLLET	Physiologie
Mme Christelle MONTEIL	Toxicologie
Mme Martine PESTEL-CARON (PU-PH)	Microbiologie
Mme Elisabeth SEGUIN	Pharmacognosie
Mr Rémi VARIN (PU-PH)	Pharmacie clinique
Mr Jean-Marie VAUGEOIS	Pharmacologie
Mr Philippe VERITE	Chimie analytique

MAITRES DE CONFERENCES

Mme Cécile BARBOT	Chimie Générale et Minérale
Mme Dominique BOUCHER	Pharmacologie
Mr Frédéric BOUNOURE	Pharmacie Galénique
Mr Abdeslam CHAGRAOUI	Physiologie
Mme Marie Catherine CONCE-CHEMTOB	Législation pharmaceutique et économie de la santé
Mme Elizabeth CHOSSON	Botanique
Mme Cécile CORBIERE	Biochimie
Mr Eric DITTMAR	Biophysique
Mme Nathalie DOURMAP	Pharmacologie
Mme Isabelle DUBUC	Pharmacologie
Mr Abdelhakim ELOMRI	Pharmacognosie
Mr François ESTOUR	Chimie Organique

Mr Gilles GARGALA (MCU-PH)	Parasitologie
Mme Najla GHARBI	Chimie analytique
Mme Marie-Laure GROULT	Botanique
Mr Hervé HUE	Biophysique et mathématiques
Mme Laetitia LE GOFF	Parasitologie - Immunologie
Mme Hong LU	Biologie
Mme Sabine MENAGER	Chimie organique
Mr Mohamed SKIBA	Pharmacie galénique
Mme Malika SKIBA	Pharmacie galénique
Mme Christine THARASSE	Chimie thérapeutique
Mr Frédéric ZIEGLER	Biochimie

PROFESSEURS ASSOCIES

Mme Cécile GUERARD-DETUNCQ	Pharmacie officinale
Mr Jean-François HOUIVET	Pharmacie officinale

PROFESSEUR CERTIFIE

Mme Mathilde GUERIN	Anglais
----------------------------	---------

ASSISTANT HOSPITALO-UNIVERSITAIRE

Mr Jérémie MARTINET	Immunologie
----------------------------	-------------

ATTACHES TEMPORAIRES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE

Mr Romy RAZAKANDRAINIBE	Parasitologie
Mr François HALLOUARD	Galénique
Mme Caroline LAUGEL	Chimie organique
Mr Souleymane ABDOUL-AZIZ	Biochimie
Mme Maïté NIEPCERON	Microbiologie

LISTE DES RESPONSABLES DES DISCIPLINES PHARMACEUTIQUES

Mme Cécile BARBOT	Chimie Générale et minérale
Mr Thierry BESSON	Chimie thérapeutique
Mr Roland CAPRON	Biophysique
Mr Jean CHASTANG	Mathématiques
Mme Marie-Catherine CONCE-CHEMTOB	Législation et économie de la santé
Mme Elisabeth CHOSSON	Botanique
Mr Jean-Jacques BONNET	Pharmacodynamie
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
Mr Loïc FAVENNEC	Parasitologie
Mr Michel GUERBET	Toxicologie
Mr François ESTOUR	Chimie organique
Mme Isabelle LEROUX-NICOLLET	Physiologie
Mme Martine PESTEL-CARON	Microbiologie
Mme Elisabeth SEGUIN	Pharmacognosie
Mr Mohamed SKIBA	Pharmacie galénique
Mr Philippe VERITE	Chimie analytique

III – MEDECINE GENERALE

PROFESSEUR DES UNIVERSITÉS-MÉDECIN GÉNÉRALISTE

Mr Jean-Loup **HERMIL** UFR Médecine générale

PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS

Mr Emmanuel **LEFEBVRE** UFR Médecine générale

Mr Philippe **NGUYEN THANH** UFR Médecine générale

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS

Mr Pascal **BOULET** UFR Médecine générale

Mme Elisabeth **MAUVIARD** UFR Médecine générale

Mme Lucille **PELLERIN** UFR Médecine générale

Mme Yveline **SEVRIN** UFR Médecine générale

Mme Marie Thérèse **THUEUX** UFR Médecine générale

ENSEIGNANTS MONO-APPARTENANTS

PROFESSEURS

Mr Serguei FETISSOV (med)	Physiologie (ADEN)
Mr Paul MULDER (phar)	Sciences du Médicament
Mme Su RUAN (med)	Génie Informatique

MAITRES DE CONFERENCES

Mr Sahil ADRIOUCH (med)	Biochimie et biologie moléculaire (Unité Inserm 905)
Mme Gaëlle BOUGEARD-DENOYELLE (med)	Biochimie et biologie moléculaire (UMR 1079)
Mme Carine CLEREN (phar)	Neurosciences (Néovasc)
Mme Pascaline GAILDRAT (phar)	Génétique moléculaire humaine (UMR 1079)
Mr Nicolas GUEROUT (phar)	Chirurgie Expérimentale
Mr Antoine OUVRARD-PASCAUD (med)	Physiologie (Unité Inserm 1076)
Mr Frédéric PASQUET	Sciences du langage, orthophonie
Mme Isabelle TOURNIER (phar)	Biochimie (UMR 1079)

CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS : Mme Véronique DELAFONTAINE

HCN - Hôpital Charles Nicolle

HB - Hôpital de BOIS GUILLAUME

CB - Centre Henri Becquerel

CHS - Centre Hospitalier Spécialisé du Rouvray

CRMPR - Centre Régional de Médecine Physique et de Réadaptation

SJ – Saint Julien Rouen

Par délibération en date du 3 mars 1967, la faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Remerciements

Au Professeur Jean-Loup Hermil, pour avoir accepté de présider ce jury après m'avoir accompagné pendant ces 3 ans d'internat en ED, pour le travail accompli pour les internes de médecine générale, et me faire confiance pour la suite,

Au Professeur Didier Plissonnier, pour avoir accepté de juger mon travail,

Au Professeur Christophe Marguet, pour avoir accepté de juger mon travail,

Au Docteur Noémie Grancher, pour m'avoir guidé, soutenu, et consacré tout ce temps pour aboutir à ce travail,

Aux Docteurs Pascal Boulet, Françoise Valla, Mehmet Avci, Antoine Bereni, Jean-Luc Jospin, Gérald Casaubieilh et Xavier Odoux, pour m'avoir fait découvrir, aimer, et ne pas regretter cette magnifique spécialité,

Au Docteur Emmanuel Jeannot, pour avoir fait trotter cette idée dans ma tête qui a abouti aujourd'hui à ce travail,

A ma compagne, pour ta présence, ton soutien, ton aide et tout ce que tu m'apportes chaque jour,

A mes parents, mon frère, et toute ma famille, pour m'avoir toujours soutenu dans mes projets,

A mes beaux-parents, pour leur gentillesse, leur soutien et l'air de la campagne,

A Tessa-Miao, Jules et Antoine, pour le bonheur qu'ils amènent,

A ma belle famille,

Aux membres du bureau du sirehn-img de 2013 à 2016, pour la bonne ambiance et le travail accompli,

A tous mes amis, pour leur soutien,

A Booba, Tchoupi et Patrick.

Sommaire

I.	Introduction	16
II.	Méthodologie	19
III.	Embryologie et physiopathologie des anomalies de la VCI	23
	A. Développement embryologique de la VCI.....	24
	B. Anatomie et physiopathologie du système cave inférieur	29
	1. Le système azygos	31
	2. Les voies de dérivations pelviennes.....	33
	C. Les différentes anomalies de la veine cave inférieure	37
IV.	A propos d'un cas suivi au CH de Dieppe et au CHU de Rouen	46
	A. Description du cas	47
	1. Anamnèse.....	47
	2. Antécédents.....	47
	3. Examen clinique.....	48
	B. Examens complémentaires.....	49
	1. Examens biologiques initiaux	49
	2. Echographie-Doppler veineux des membres inférieurs	49
	3. Tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne	50
	C. Suite de prise en charge	58
	1. Avis spécialisés	58
	2. Bilan de thrombophilie.....	58
	3. Prise en charge thérapeutique	59
	4. Examen clinique de sortie d'hospitalisation	59
	5. Suivi	60
V.	Revue de la littérature	61
	A. Prise en charge actuelle de la thrombose veineuse profonde chez l'enfant	62
	1. Physiopathologie	62
	2. Prise en charge diagnostique.....	63
	3. Prise en charge thérapeutique	66
	B. Rechercher une anomalie de la veine cave inférieure.....	71
	1. Etapes diagnostiques	79
	2. Prise en charge thérapeutique et suivi.....	81
	3. Maladie chronique chez l'adolescent	83
VI.	Conclusion	87
VII.	Bibliographie	90

Glossaire

Adolescence (OMS) : période de croissance et de développement humain entre l'enfance et l'âge adulte, entre les âges de 10 et 19 ans

AVK : anti-vitamine K

DS : dérivation standard

EP : embolie pulmonaire

HBPM : héparine de bas poids moléculaire

HNF : héparine non fractionnée

IC : intervalle de confiance

INR : international normalized ratio

IRM : imagerie par résonance magnétique

IV : intraveineux

MI : membre inférieur

OR : odds ratio

SC : sous-cutané

TDM : tomodensitométrie

TVP : thrombose veineuse profonde

TVS : thrombose veineuse superficielle

VCI / IVC : veine cave inférieure / *inferior vena cava*

Liste des figures

<u>Figure 1 :</u> Le développement de la VCI.....	p.26
<u>Figure 2 :</u> Les 4 segments anatomiques de la VCI.....	p.27
<u>Figure 3 :</u> Les rapports anatomiques de la VCI.....	p.29
<u>Figure 4 :</u> Les différentes voies de drainage veineux de la moitié inférieure du corps en cas d'absence de la VCI.....	p.30
<u>Figure 5 :</u> Le système des veines azygos (vue postérieure).....	p.32
<u>Figure 6 :</u> Les voies de dérivation pelviennes.....	p.34
<u>Figure 7 :</u> Les veines lombaires et les racines des veines azygos.....	p.35
<u>Figure 8 :</u> Les plexus veineux vertébraux internes.....	p.36
<u>Figure 9 :</u> Schéma de l'anatomie normale de la VCI.....	p.37
<u>Figure 10 :</u> Uretère rétro-cave/péri-cave.....	p.39
<u>Figure 11 :</u> Agénésie (ou atrésie) du segment hépatique de la VCI avec continuation azygos/hémi-azygos.....	p.40
<u>Figure 12 :</u> Veine cave inférieure gauche.....	p.41
<u>Figure 13 :</u> Veine cave inférieure double.....	p.42
<u>Figure 14 :</u> Anneau veineux péri-aortique.....	p.43
<u>Figure 15 :</u> Veine rénale gauche rétro-aortique.....	p.44
<u>Figure 16 :</u> Agénésie infra-rénale de la VCI.....	p.46
<u>Figure 17 à 23 :</u> Coupes de l'angioTDM du cas présenté.....	p.51-57

Liste des tableaux

Tableau 1 : *Indications à un bilan de thrombophilie*..... p.65

Tableau 2 : *Quel bilan de thrombophilie ?*..... p.66

Tableau 3 : *Posologie initiale des héparines utilisées chez l'enfant*.....p.68

Tableau 4 : *Classes cliniques du syndrome post-thrombotique*.....p.70

Tableau 5 : *Synthèse de la revue de la littérature des cas d'anomalie de la VCI découverte au décours d'une TVP* p.72-78

I. Introduction

Les maladies thrombo-emboliques veineuses chez l'enfant sont globalement peu fréquentes, elles représentaient 4,9 cas pour 100 000 enfants par an entre 1979 et 2001 aux Etats-Unis (1), et 0,07 cas de TVP symptomatiques pour 10 000 enfants en 1994 au Canada (2). Mais elles peuvent avoir des conséquences graves. Au Canada, la mortalité directement attribuable à un événement thrombo-embolique veineux représente 2,2% des enfants, 8,1% parmi ceux ayant présenté des thromboses récurrentes et 12,4% un syndrome post-thrombotique (3). Malgré leur faible fréquence, ces événements thrombo-emboliques doivent être diagnostiqués et pris en charge rapidement chez les enfants.

Les anomalies de la VCI représentent une incidence de 0,3 à 0,5% (4) et une prévalence estimée entre 0,07 et 8,7% de la population générale (5). L'agénésie de la VCI représente à elle seule 0,005 à 1% d'incidence dans la population générale (6). De nombreuses études de cas de TVP idiopathique chez l'enfant ont révélé une anomalie de la VCI notamment l'agénésie (ou atrésie) (6–26). En effet, une agénésie de la VCI est révélée chez 5% des moins de 30 ans présentant une TVP idiopathique sans autre facteur de risque associé (20).

La reconnaissance comme facteur de risque thrombo-embolique d'une anomalie de la veine cave inférieure est discutée dans la littérature. Sa prévalence est peu fiable, et de ce fait le risque thrombo-embolique n'est pas estimable.

Il n'existe pas à l'heure actuelle de recommandations françaises ou internationales concernant les examens complémentaires à réaliser lors du diagnostic de TVP chez l'enfant, notamment à la recherche d'une anomalie de la VCI, en dehors de la réalisation d'une IRM ou à défaut une TDM à la recherche d'une thrombose veineuse centrale (3). L'échographie-Doppler fait rarement le diagnostic (4,6,7,12–15,20,24,26,27).

La mise en évidence d'une anomalie de la VCI a un intérêt thérapeutique, pour le suivi, et le choix de vie, la littérature tendant à montrer qu'une anomalie de la VCI est un facteur de risque thrombo-embolique (10,11,14,15,17,22,25,28–32). En association à une TVP, le traitement consiste notamment à une anticoagulation au long cours (4,9,10,16,18,20,23,31,33) et donc les inconvénients de la prise en charge d'une maladie chronique chez l'enfant.

A partir de la description d'un cas chez un adolescent de 15 ans ayant présenté une thrombose veineuse profonde étendue, chez qui nous avons découvert fortuitement une agénésie de la

VCI, l'objectif de cette revue de la littérature est de montrer l'intérêt à rechercher une anomalie de la VCI au décours d'une TVP idiopathique chez l'enfant.

II. Méthodologie

Nous rapportons le cas d'un patient adolescent qui a consulté pour suspicion de spondylodiscite au Centre Hospitalier de Dieppe en 2015 (Normandie – Seine-Maritime). Il s'agit de l'hôpital de référence du territoire de santé de Dieppe qui couvre une population d'environ 175 000 habitants. Nous avons recueilli rétrospectivement l'observation initiale, la démarche ayant conduit au diagnostic de thrombose veineuse profonde et d'anomalie de la veine cave inférieure, ainsi que le suivi dans les 18 mois suivant l'hospitalisation.

La thrombose veineuse profonde a été confirmée par échographie-Doppler des membres inférieurs. Devant la thrombose veineuse étendue, il a bénéficié d'un bilan de thrombophilie. Il présentait comme facteurs de risque thrombo-embolique acquis une obésité grade I (indice de masse corporelle à 32,9kg/m²) et un alitement du fait d'un syndrome grippal depuis une semaine avant l'hospitalisation.

Devant la présence d'une thrombose veineuse étendue des membres inférieurs et la suspicion de thrombose de la veine cave inférieure à l'échographie-Doppler, et après avis spécialisé, est demandée une angio-tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne avec opacification des vaisseaux par injection de produit de contraste. L'angio-TDM a confirmé la présence d'une thrombose veineuse profonde étendue et a également retrouvé une agénésie complète de la VCI sous-hépatique avec le développement d'un important réseau de collatéralité drainée par les veines azygos et hémi-azygos.

Nous avons réalisé une revue systématique de la littérature en comparant les résultats de notre cas avec ceux publiés dans des articles de la littérature francophone et anglophone avec suffisamment de données pertinentes répondant aux critères de la revue.

Les références pour cette thèse ont été identifiées via une recherche sur les bases de données Medline via l'interface Pubmed, Cochrane, Cismef et Google Scholar en utilisant les mots-clés suivants en français et en anglais : « anomalies / *anomalies* », « agénésie / *agenesis* », « atrésie / *atresia* », « veine cave inférieure / *inferior vena cava* », « thrombose veineuse profonde / *deep venous thrombosis* », « enfant / *child* ».

Nous n'avons pas limité l'inclusion des références par des critères de qualité, la littérature sur le sujet étant très limitée. Les références de grade A, B ou C ont été incluses, correspondant à

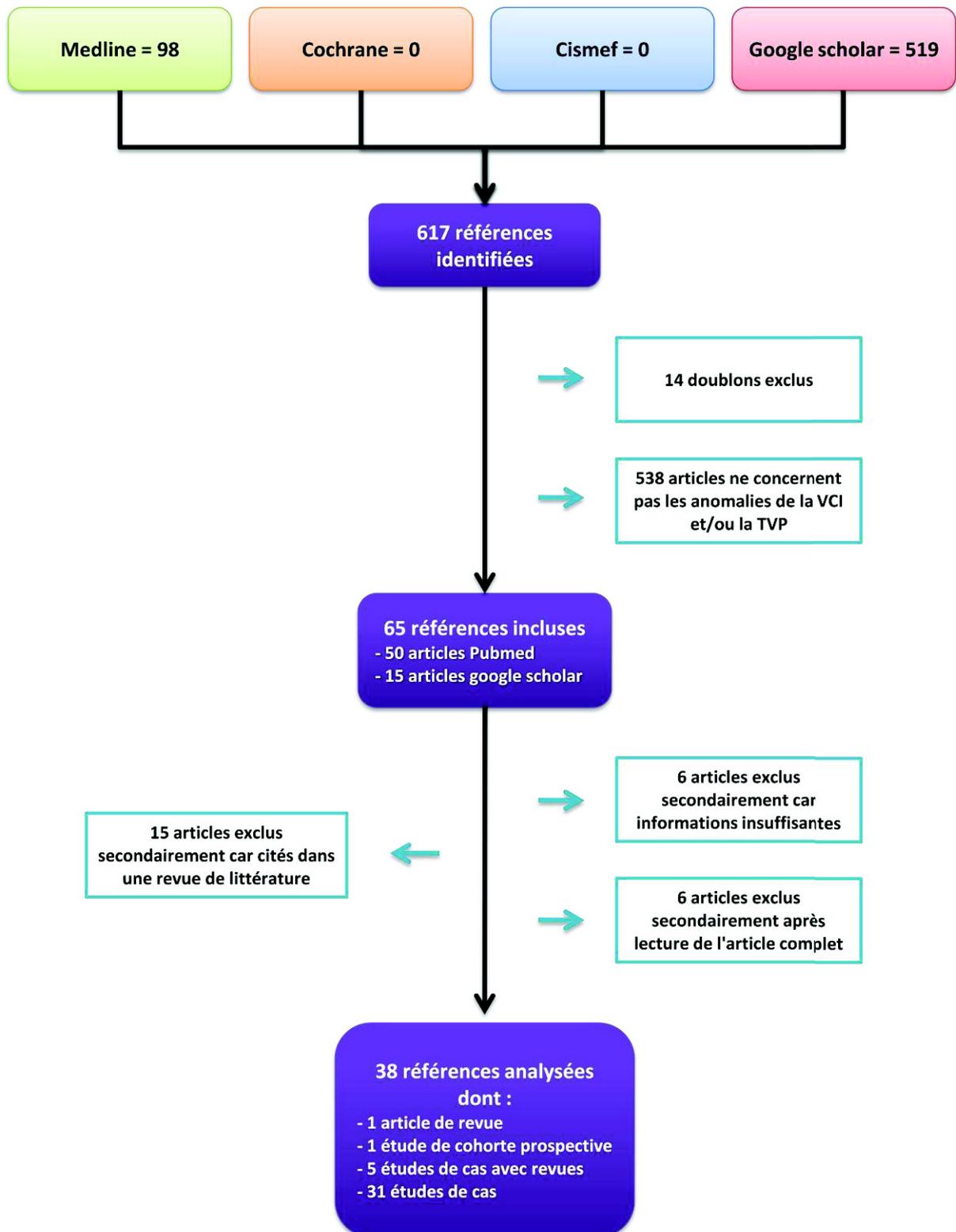
des méthodologies de type méta-analyse, article de revue, revue de littérature, étude de cohorte, conférence de consensus et étude de cas.

Les références retenues ont été choisies sur la base de leur pertinence vis-à-vis des critères d'inclusion suivants pour répondre à certaines questions importantes de pratique clinique :

- population pédiatrique et adolescents hospitalisés (pas de données en soins primaires), devant le manque de données dans cette population secondaire à la faible fréquence de la pathologie et le fait que la majorité des anomalies de la VCI sont congénitales, aucune référence n'a été exclue en fonction de l'âge des cas,
- données démographiques concernant les anomalies de la VCI, la survenue de TVP, et l'association des deux,
- présentation clinique de thrombose veineuse profonde,
- utilisation de l'échographie-Doppler ou la veinographie des membres inférieurs pour le diagnostic de TVP,
- utilisation de la TDM et/ou l'IRM et/ou le veinogramme et/ou l'échographie-Doppler pour le diagnostic d'anomalie de la VCI,
- recherche éventuelle d'une thrombophilie associée,
- approche thérapeutique.

Le critère de jugement principal était la démarche diagnostique et les critères de jugement secondaires l'approche thérapeutique initiale, le suivi et la qualité de vie du patient adolescent.

« Flow chart » de la méthodologie utilisée



III. Embryologie et physiopathologie des anomalies de la VCI

A. Développement embryologique de la VCI

Le développement embryologique de la veine cave inférieure est un processus complexe en plusieurs étapes qui permet de comprendre les éléments précurseurs d'anomalies de la VCI (*figure 1*).

Le développement de la VCI débute vers 6 semaines de la vie embryonnaire pour donner naissance aux 3 systèmes veineux précurseurs de la VCI : le système vitellin, le système ombilical et le système cardinal. Ces 3 systèmes se chevauchent à des temps différents de la vie fœtale et se développent en établissant de nombreuses anastomoses entre eux.

L'évolution vers le système cave définitif se fait à partir du système cardinal entre la 6^{ème} et la 10^{ème} semaine de vie embryonnaire. Différentes transformations amènent à la formation par ordre d'apparition du système cardinal postérieur, du système sous-cardinal et du système supra-cardinal.

Le drainage veineux initial du fœtus est réalisé par les veines cardinales antérieures pour la moitié supérieure du corps et les veines cardinales postérieures pour la moitié inférieure du corps. Elles se drainent dans les veines cardinales communes puis le sinus veineux du cœur fœtal (*figure 1A*).

Vers la 6^{ème} semaine de vie embryonnaire, les veines sous-cardinales se développent médialement via des anastomoses des veines cardinales postérieures, et prennent progressivement la fonction de drainage de la moitié inférieure du corps (*figure 1B*).

Les veines vitellines et ombilicales, par des phénomènes d'anastomose et de régression successifs, vont former les veines sinusoïdes hépatiques et le système veineux porte.

Vers la 7^{ème} semaine de vie embryonnaire, les veines sinusoïdes hépatiques qui communiquent entre elles vont confluer avec la partie supérieure terminale de la veine sous-cardinale droite pour former le **segment hépatique** de la VCI définitive. Le reste de la partie supérieure de la veine sous-cardinale droite va former à elle seule le **segment sus-rénal** de la VCI (*figure 1C*).

Les veines supra-cardinales se développent dans le même temps pour drainer la partie inférieure du corps.

Vers la 8^{ème} semaine de vie embryonnaire, les veines supra-cardinales communiquant avec les veines sous-cardinales régressant, la veine supra-cardinale droite va s'élargir et former le **segment infra-rénal** de la VCI (*figure 1D*).

Vers la 10^{ème} semaine de vie embryonnaire (*figure 1E*), la portion supérieure des veines supra-cardinales forme **le système veineux azygos** et la portion inférieure forme **les veines lombaires**. La partie inférieure de la veine cardinale postérieure persiste pour devenir les **veines iliaques communes**. **Les veines rénales** sont formées par l'anastomose des veines sous-cardinales et supra-cardinales. Deux veines rénales se forment de chaque côté, ventrale et dorsale, la veine dorsale régressant généralement et la veine ventrale formant la veine rénale. La portion inférieure des veines sous-cardinales forme **les veines gonadiques**. Les anastomoses des veines sous-cardinales forment également **les veines surrénales**.

Le développement du système cave inférieur est définitif vers 10 semaines de vie embryonnaire et constitue la voie principale de drainage veineux sous-diaphragmatique du corps.

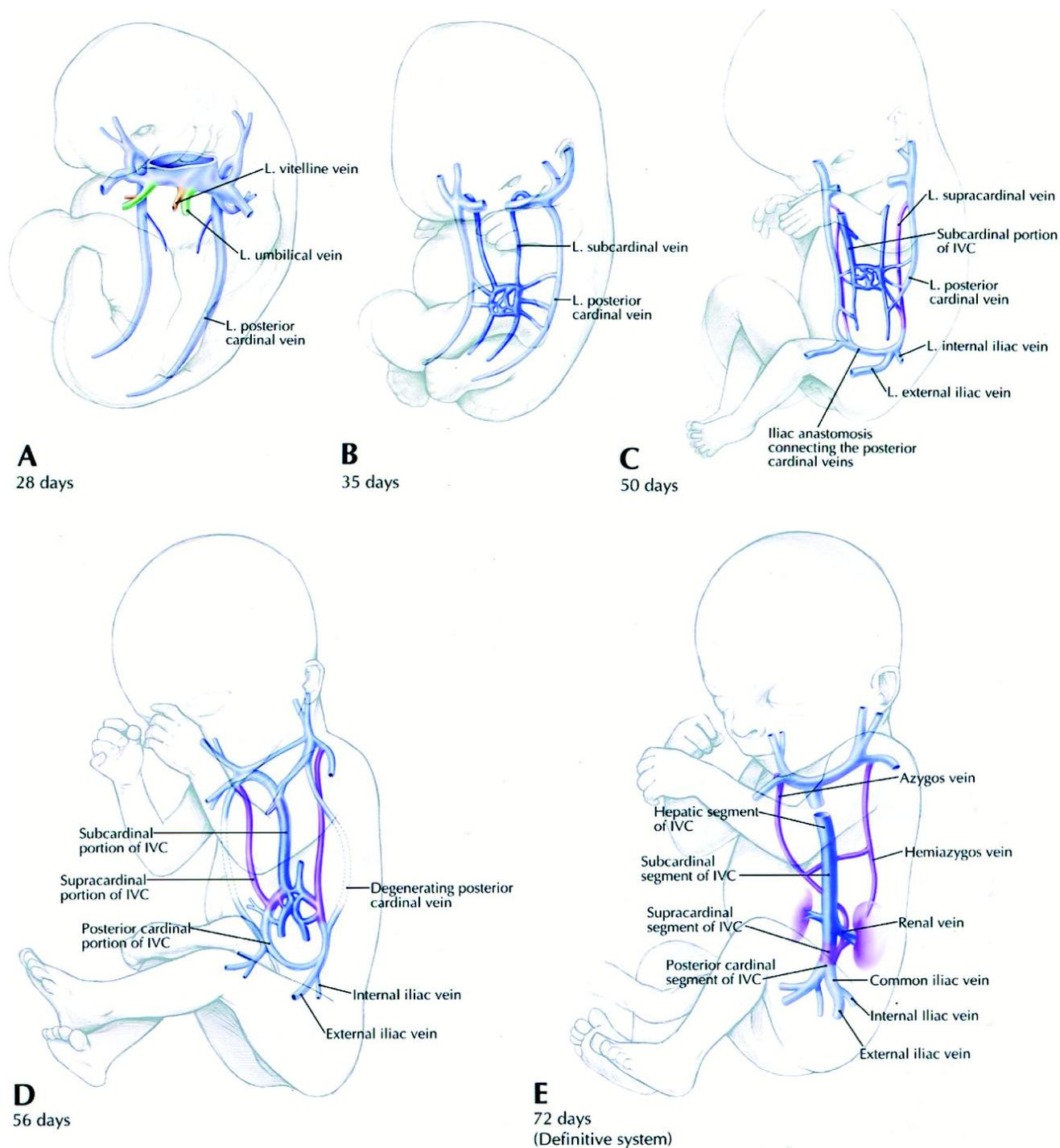


Figure 1 : Le développement de la VCI (34)

Ces 3 systèmes donnent naissance, en régressant et en s'anastomosant, aux différents segments de la VCI définitive (figure 2).

Ce processus complexe donne également naissance aux veines rénales et au système azygos.

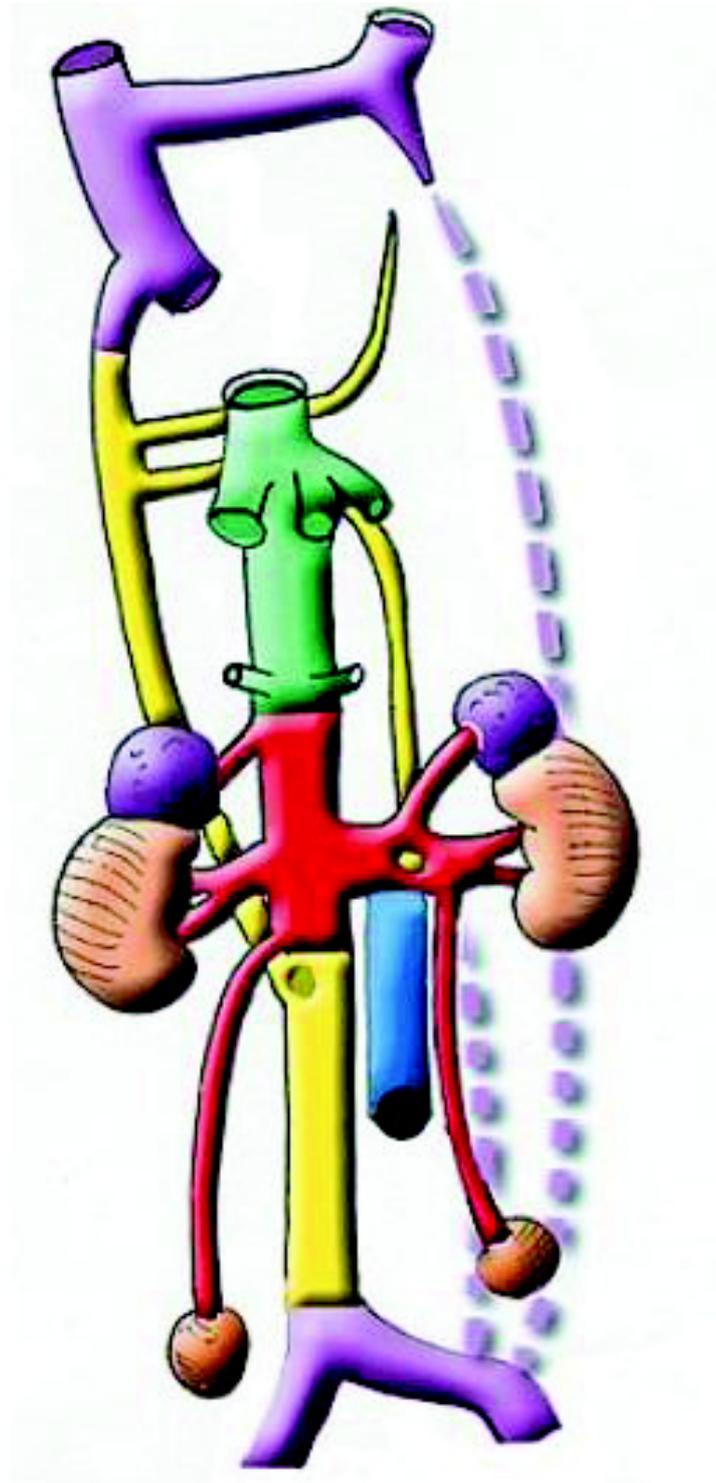


Figure 2: Les 4 segments anatomiques correspondent à autant de niveaux hémodynamiques du système veineux cave inférieur (32) :

- Un segment rétro-hépatique ou hépatique (en vert) ;
- Un segment inter-rénal ou sus-rénal (en rouge) ;
- Un segment sous-rénal (en jaune) ;
- Le carrefour cave et le segment iliaque (en violet).

On peut comprendre que chaque étape du développement de la VCI peut donner naissance à des anomalies de nature et de conséquence différentes, et ce dès la vie fœtale.

B. Anatomie et physiopathologie du système cave inférieur

La veine cave inférieure naît de la réunion des veines iliaques communes, son trajet se poursuit sur un segment abdominal rétro-péritonéal et un segment thoracique supra-diaphragmatique très court.

La position anatomique de la VCI, de ses branches affluentes, et leurs rapports avec les autres vaisseaux ou organes intra-abdominaux, ont également un intérêt dans la compréhension de la physiopathologie des anomalies de la VCI décrites dans la littérature (*figure 3*).

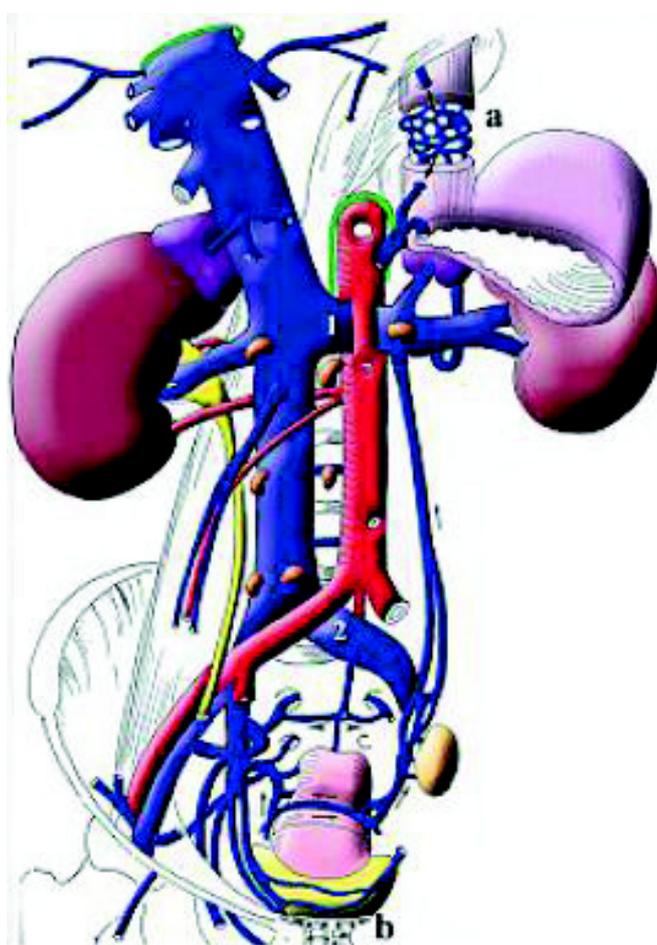


Figure 3 : Les rapports anatomiques de la VCI (35)

1, 2 : zones de compression veineuse

Les anastomoses mésentérico-caves :

a. Veines œsophagiennes

b. Réseau hémorroïdal

Les veines affluentes de la VCI sont les 3 paires de veines lombaires en arrière et la veine gonadique droite, ainsi que les veines rénales et les veines sus-hépatiques.

Il existe également des voies collatérales de dérivation de la VCI, utiles en cas d'obstruction ou d'anomalie de la VCI (figure 4).

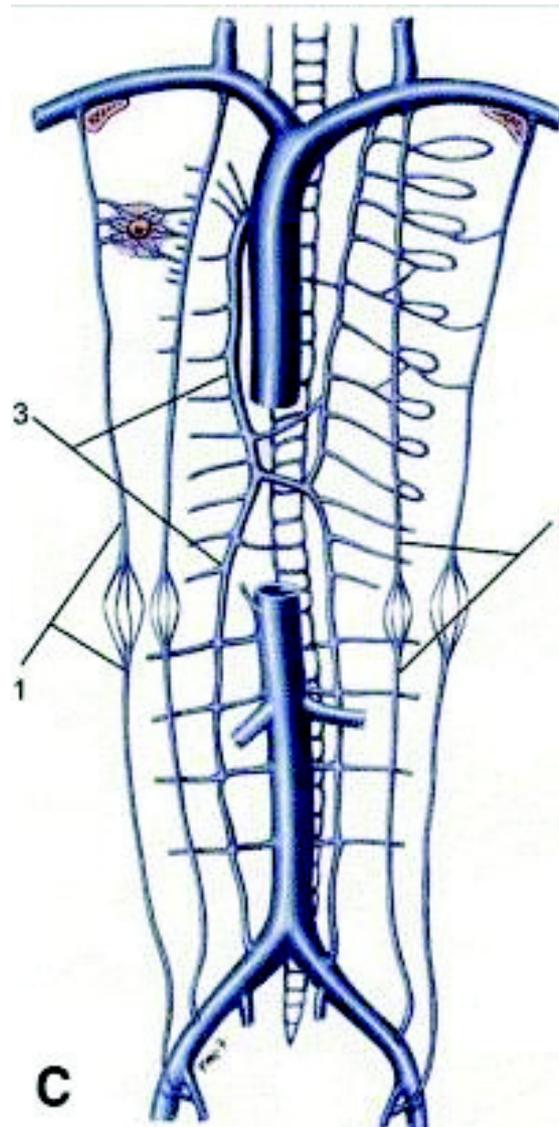


Figure 4 : Les différentes voies de drainage veineux de la moitié inférieure du corps en cas d'absence de la VCI (36)

1 : veine épigastrique superficielle – veine thoraco-abdominale – veine sous-clavière

2 : veine épigastrique inférieure – veine épigastrique supérieure – veine sous-clavière

3 : veine lombaire ascendante – veine azygos – veine cave supérieure

1. Le système azygos

Il unit les systèmes caves supérieur et inférieur et est composé de la grande veine azygos et des veines hémi-azygos (*figure 5*).

La grande veine azygos, à droite, relie la VCI à la veine cave supérieure. Elle naît de la VCI au niveau de la 12^{ème} vertèbre thoracique, et de la réunion de la veine lombaire ascendante et de la 12^{ème} veine intercostale droite.

Elle monte sur la partie antéro-latérale droite du rachis en recevant les veines intercostales droites à chaque étage puis la veine intercostale supérieure avant de décrire une crosse en regard de la 4^{ème} vertèbre thoracique et de se jeter à la face postérieure de la veine cave supérieure.

Les veines hémi-azygos, à gauche, comportent une portion inférieure naissant des 4 dernières veines intercostales et une portion supérieure naissant des 7 premières veines intercostales. Les deux portions se jettent dans la grande veine azygos et relient donc le côté gauche au côté droit.

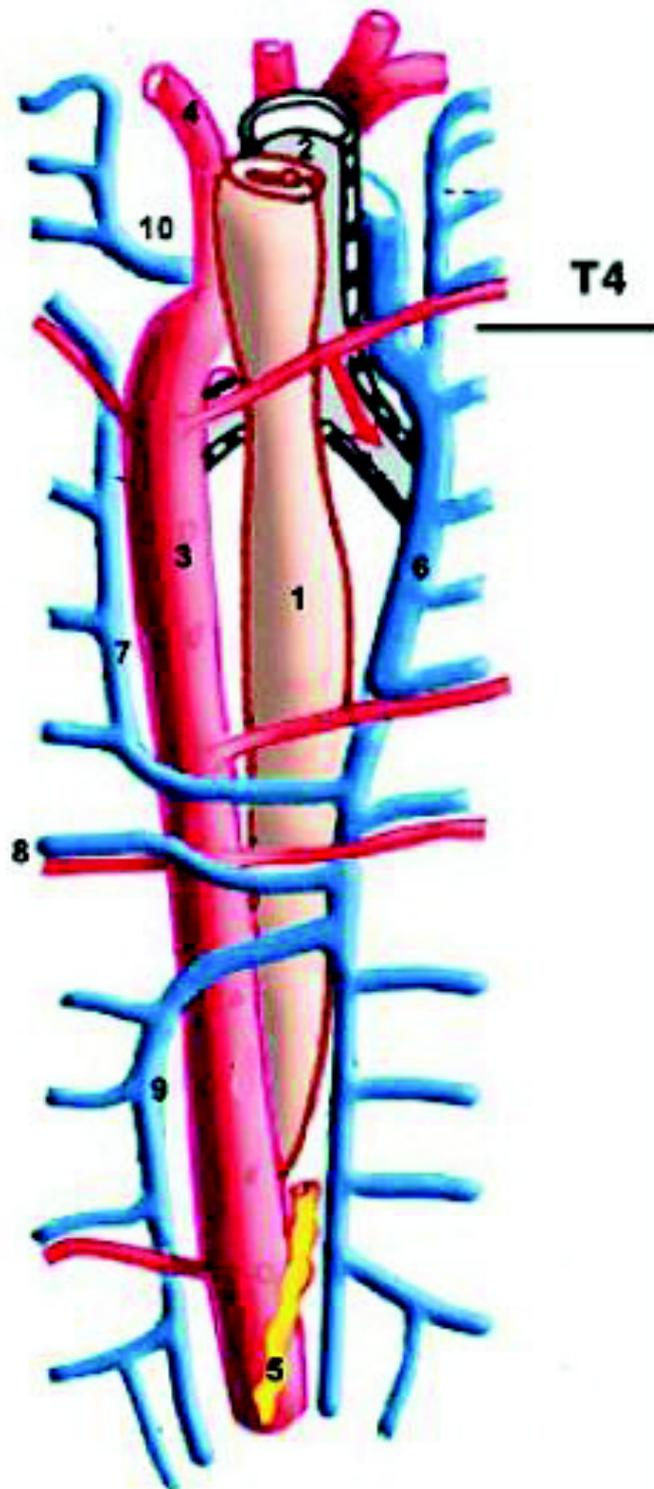


Figure 5 : Le système des veines azygos (vue postérieure) (35)

1 : œsophage ; 2 : trachée ; 3 : aorte thoracique descendante ; 4 : artère sous-clavière gauche ; 5 : canal thoracique ; 6 : grande veine azygos ; 7 : veine hémi-azygos supérieure ; 8 : 8^{ème} veine intercostale gauche ; 9 : veine hémi-azygos inférieure ; 10 : veine intercostale supérieure gauche.

2. Les voies de dérivations pelviennes

Les dérivations pelviennes sont divisées en deux groupes (*figure 6*) :

- Horizontal composé des plexus vésicaux de Santorini, les veines sacrées latérales supérieures et inférieures, et les anastomoses cavo et ilio-sacrées communicant avec les plexus veineux vertébraux internes,
- Vertical composé des veines hypogastriques par les collatérales honteuse, obturatrice et glutéales, la veine ilio-lombaire qui peut être à double sens, et le système des veines lombaires, la veine lombaire ascendante et les anastomoses foraminales des plexus veineux vertébraux.

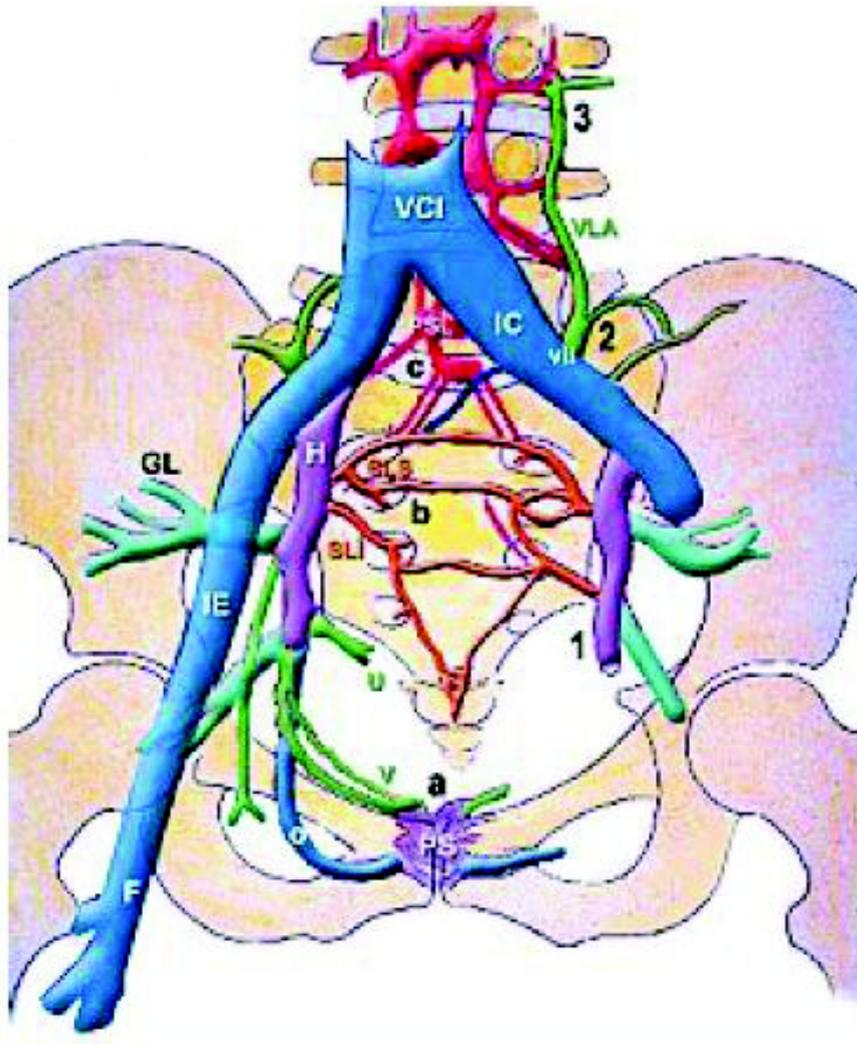


Figure 6 : Les voies de dérivations pelviennes (35)

VCI = veine cave inférieure ; IC = veine iliaque commune ; IE = veine iliaque externe ; GL = veine glutéale ; u = veine utérine ; o = veine obturatrice ; v = veines vésicales.

a : plexus de Santorini (PS) ; b : veines sacrées latérales inférieures (SLI) et supérieures (SLS) ; c : plexus sacro-lombaire (PSL).

1 : branches de la veine hypogastrique (H) ; 2 : veine ilio-lombaire (vil) ; 3 : veine lombaire ascendante (vla).

Les veines lombaires (figure 7) forment un réseau anastomotique développé qui rejoint, à droite, la grande veine azygos via la veine lombaire ascendante, et à gauche, forme l'arc réno-azygo-lombaire constitué d'anastomoses entre une veine lombaire, la veine rénale gauche et la veine hémi-azygos inférieure.

DROITE

GAUCHE

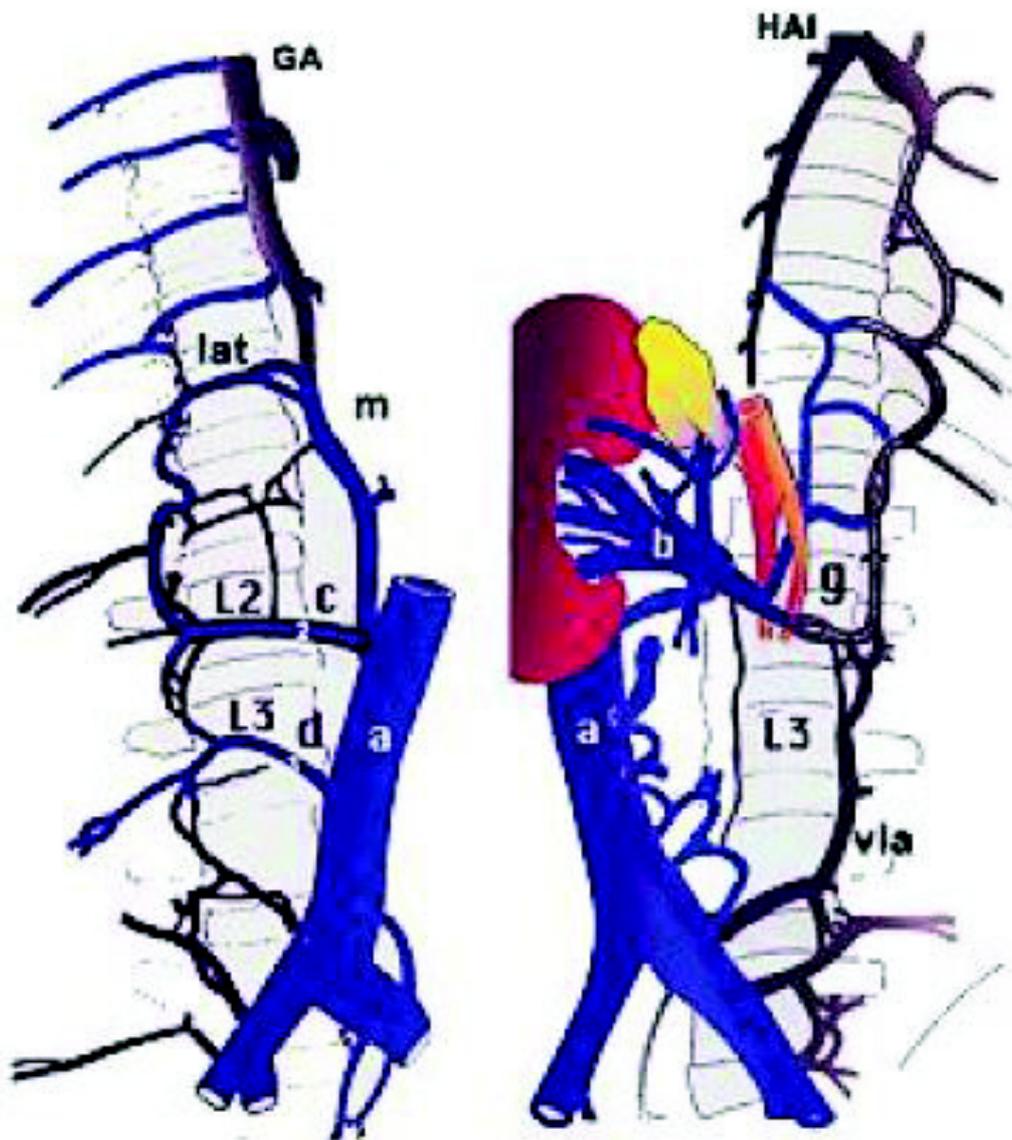


Figure 7 : Les veines lombaires et les racines des veines azygos (35)

A droite, GA = grande veine azygos ; a : VCI ; c : veine lombaire en L2 ; d : veine lombaire en L3 ; m : racine médiale de la grande azygos ; lat : racine latérale de la grande azygos.

A gauche, HIA = veine hémi-azygos inférieure ; c : veine lombaire en L2 ; b : veine rénale gauche ; g : VCI ; vla : veine lombaire ascendante.

Les plexus veineux vertébraux internes (*figure 8*) sont un réseau veineux s'étendant tout le long du canal vertébral en forme d'ailes de papillon avec des anastomoses foraminales à chaque étage vertébral. Ce système veineux semble avoir un rôle important de suppléance lors d'une obstruction ou une anomalie de la veine cave inférieure, il aurait également un rôle de tampon pour la circulation de retour cave mais sa physiologie reste encore mal connue.

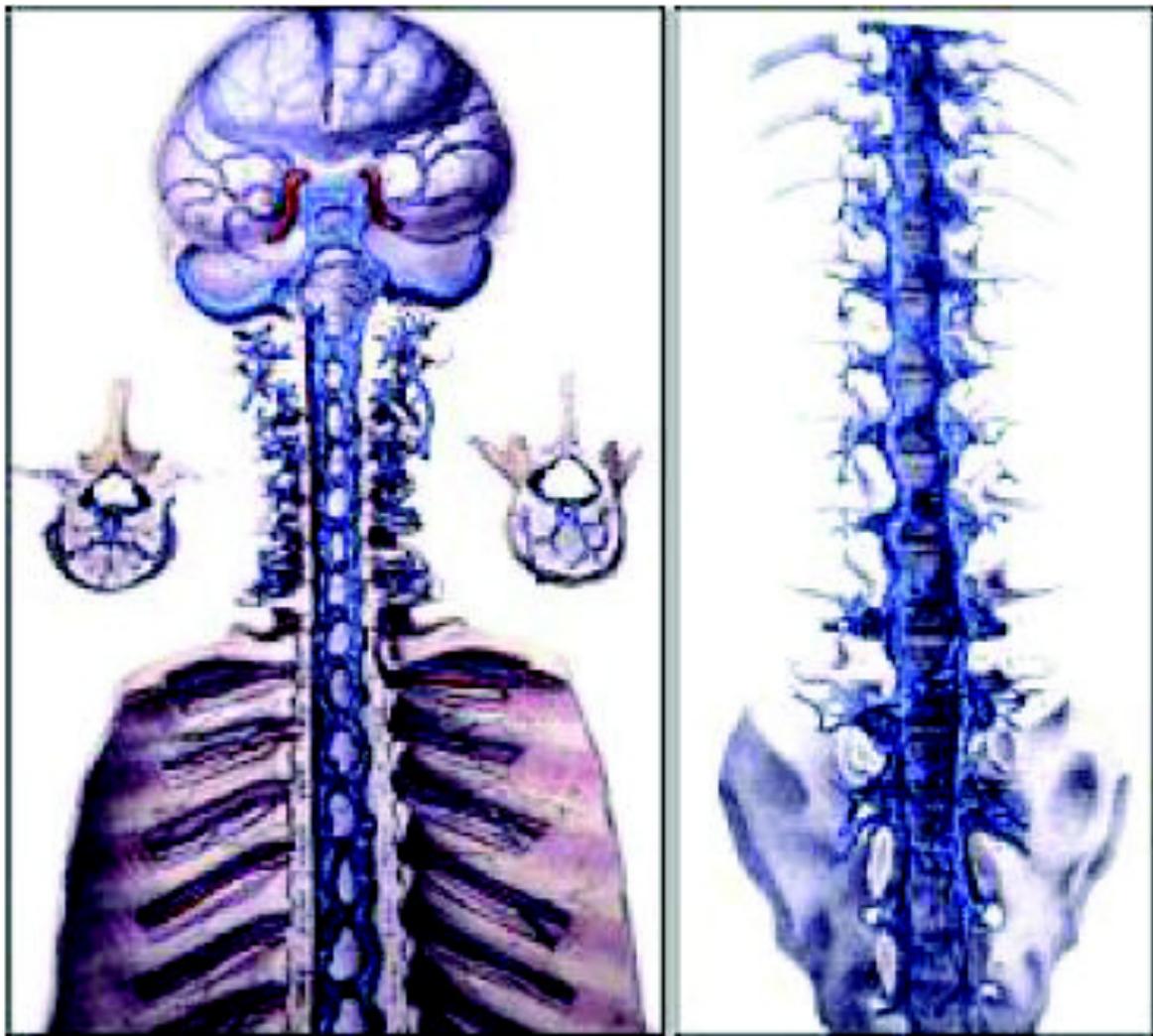


Figure 8 : Les plexus veineux vertébraux internes, vaste réseau veineux anastomotique longitudinal avalvulé qui s'étend du crâne au coccyx (35)

L'anatomie et la physiologie du réseau veineux du système cave inférieur permet d'expliquer l'apparition de réseaux de suppléance comme le système lombaire ou azygos en cas d'obstruction liée à une anomalie de la VCI.

C. Les différentes anomalies de la veine cave inférieure

La chronologie du développement embryologique de la veine cave inférieure permet de classer les principales anomalies congénitales de la veine cave inférieure. Il existe plusieurs classifications dont la suivante basée sur le segment de la VCI qui se développe anormalement (37). Plusieurs segments peuvent être touchés.

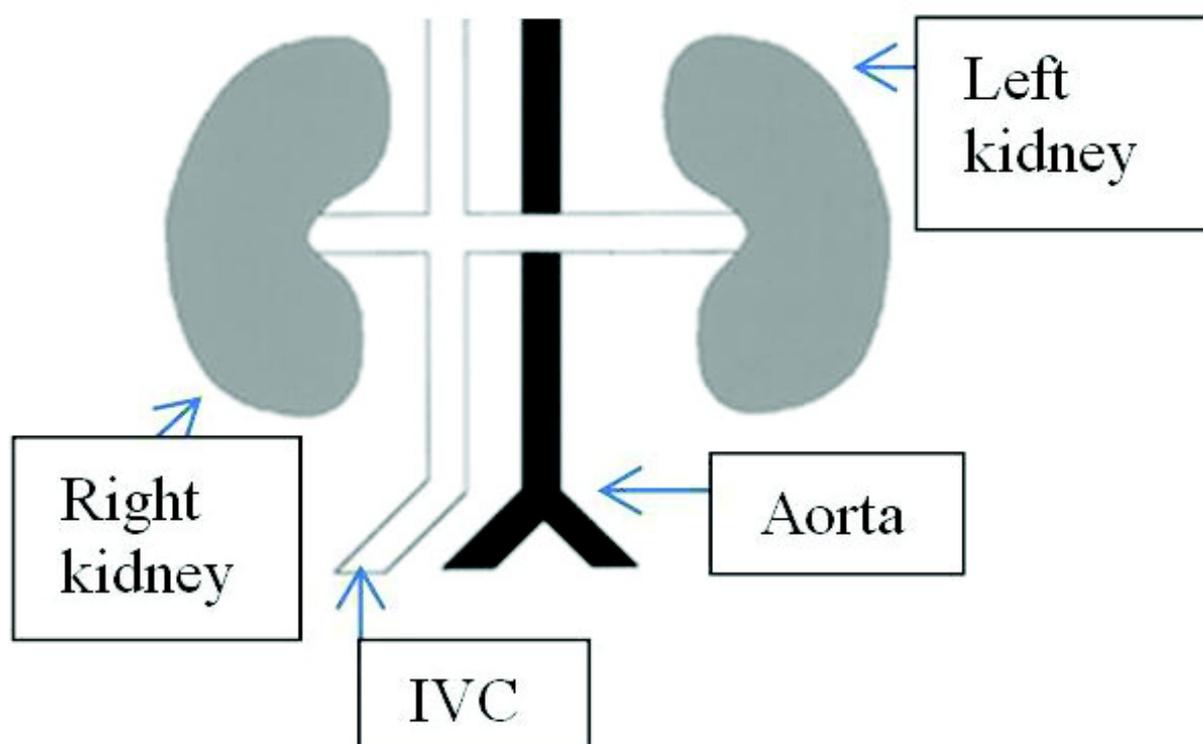


Figure 9 : Schéma de l'anatomie normale de la VCI

Right kidney : rein droit

Left kidney : rein gauche

IVC : VCI

Aorta : aorte

Anomalie des veines cardinales postérieures (figure 10):

- Uretère rétro-cave/péri-cave : la persistance de la veine cardinale postérieure à droite de la VCI entraîne l'uretère en position rétro-cave et encerclant partiellement la VCI. L'incidence de cette anomalie est de 1 sur 1000 individus.

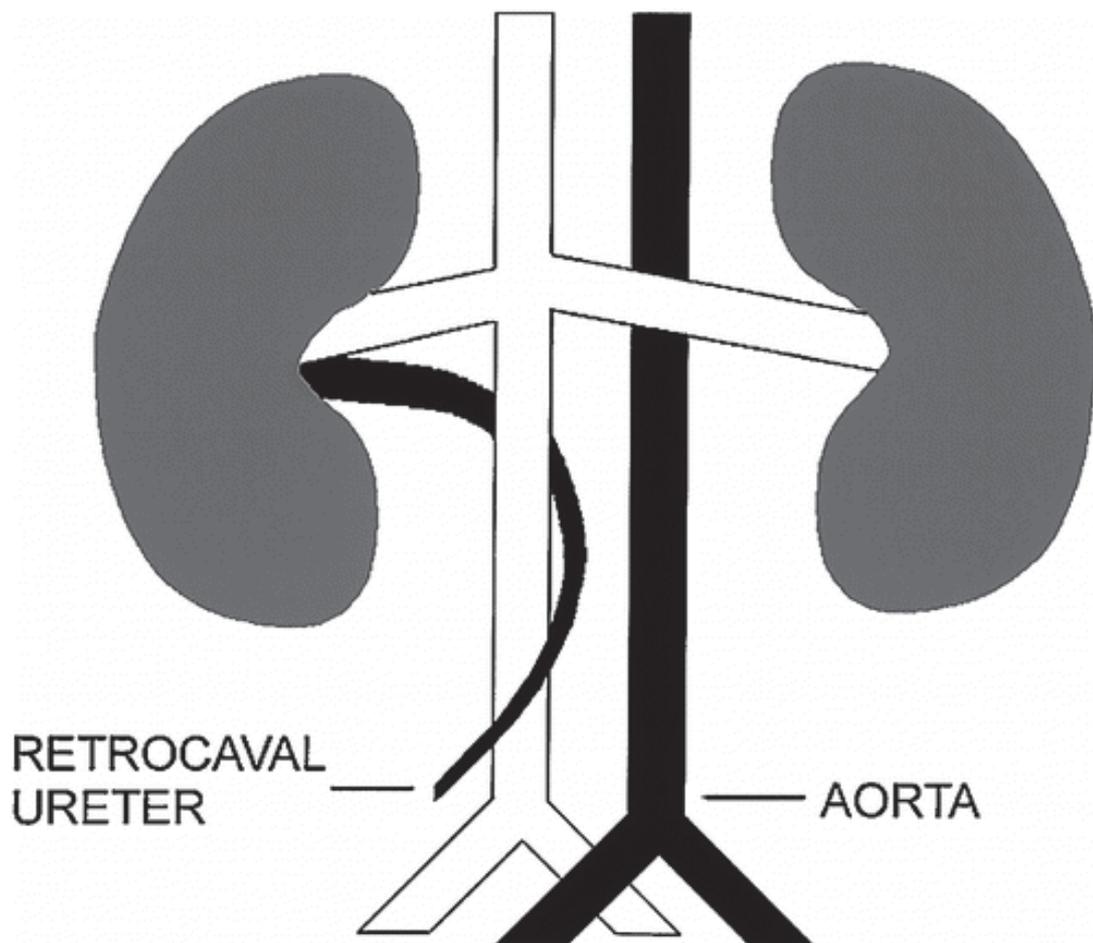


Figure 10

Anomalie des veines sous-cardinales (figure 11):

- Agénésie (ou atrésie) du segment hépatique de la VCI avec continuation azygos/hémi-azygos : la veine sous-cardinale droite ne s'anastomose pas avec les sinusoides hépatiques, le sang de la moitié inférieure du corps se draine donc par la veine azygos ou hémi-azygos ou les deux. Les veines sus-hépatiques se drainent ainsi directement dans l'oreillette droite. Cette anomalie a une prévalence estimée entre 0,5 et 0,6% dans la population générale (23,38,39).

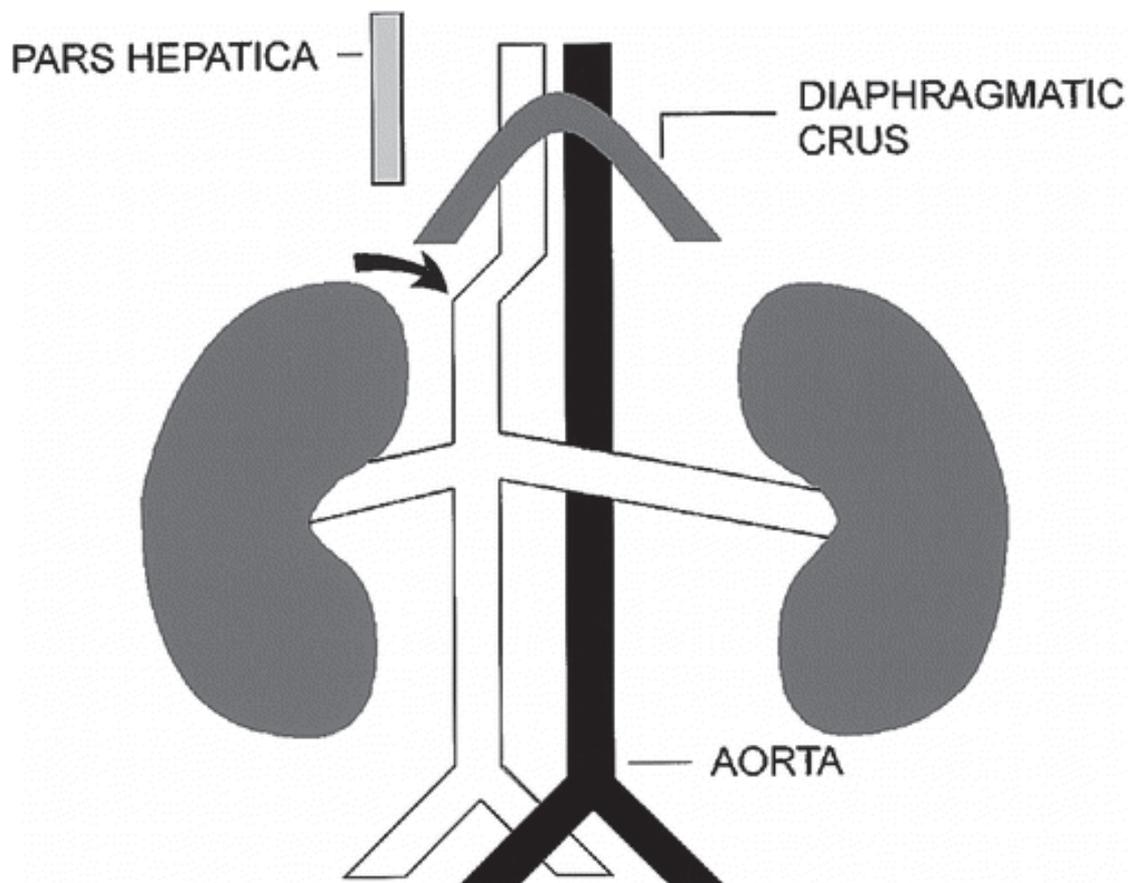


Figure 11

Anomalie des veines supra-cardinales (figure 12):

- La VCI gauche résulte de la persistance de la veine supra-cardinale gauche alors que la droite régresse. Les veines gonadique et surrénale gauches se drainent directement dans la VCI, à droite elles se drainent dans la veine rénale. Cette anomalie a une prévalence estimée entre 0,2 et 0,5% dans la population générale (38–40).

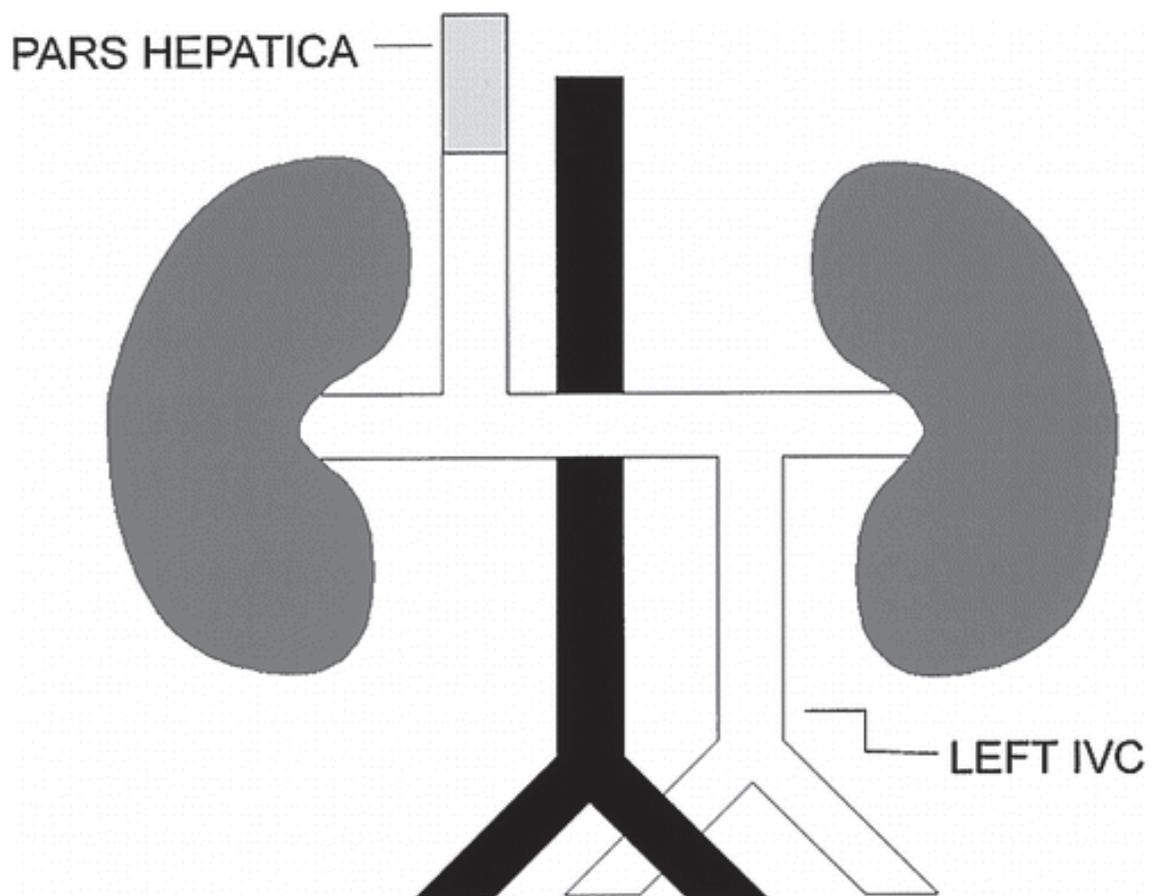


Figure 12

- La VCI double (*figure 13*) résulte de la persistance de tout ou partie des veines sous-cardinales. La duplication commence sous le niveau des veines rénales. Cette anomalie a une prévalence estimée entre 0,2 et 3% de la population générale (18,38–42).

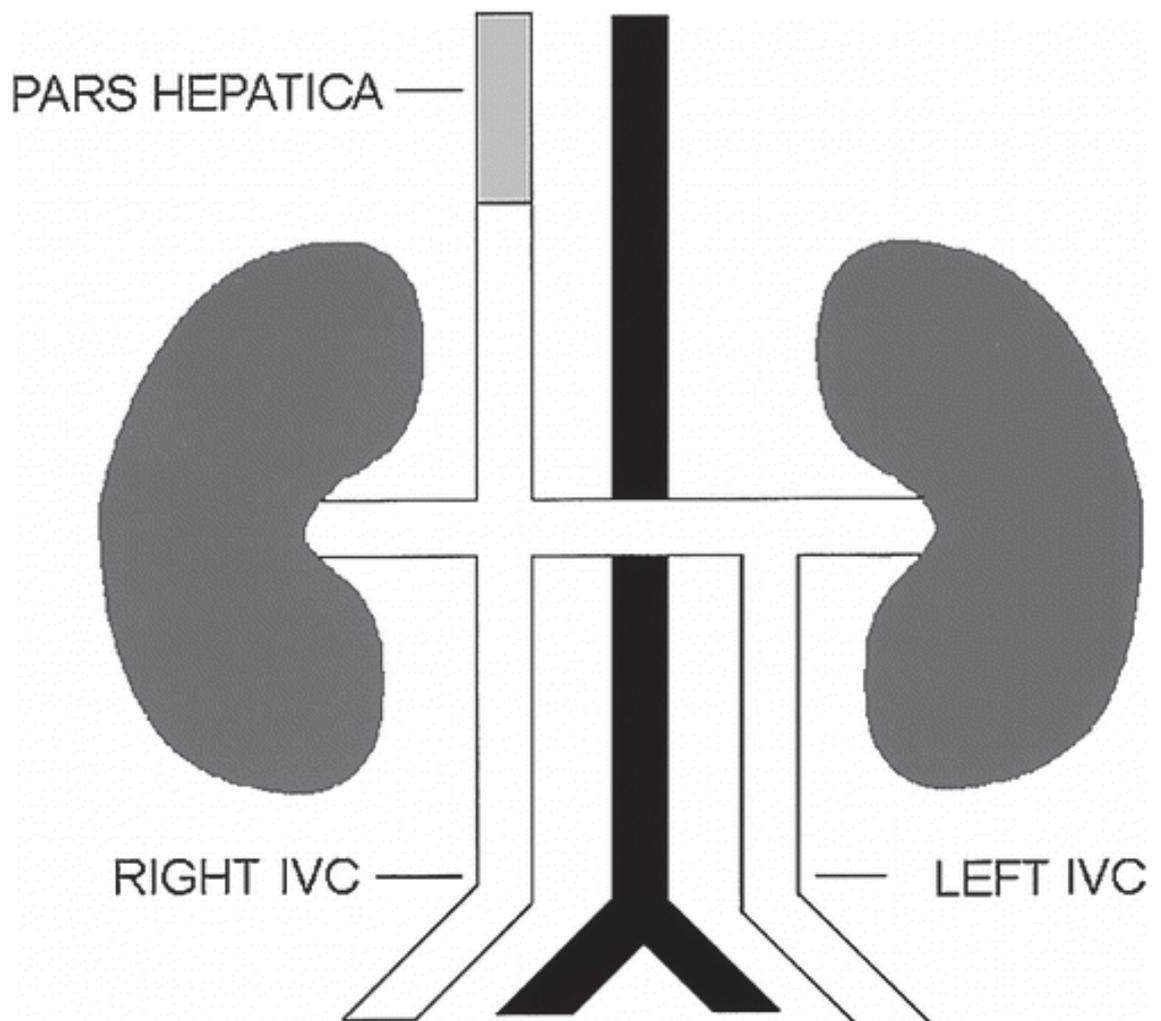


Figure 13

Anomalie du segment rénal (figure 14):

- L'anneau veineux péri-aortique est causé par la persistance de l'anastomose entre les veines supra-cardinales, l'anastomose sous-supra-cardinale gauche, et la veine rénale dorsale gauche. Il y a donc deux veines rénales gauches passant en avant et en arrière de l'aorte. Cette anomalie est la plus fréquente avec une prévalence estimée à 8,7% dans la population générale (38,39).

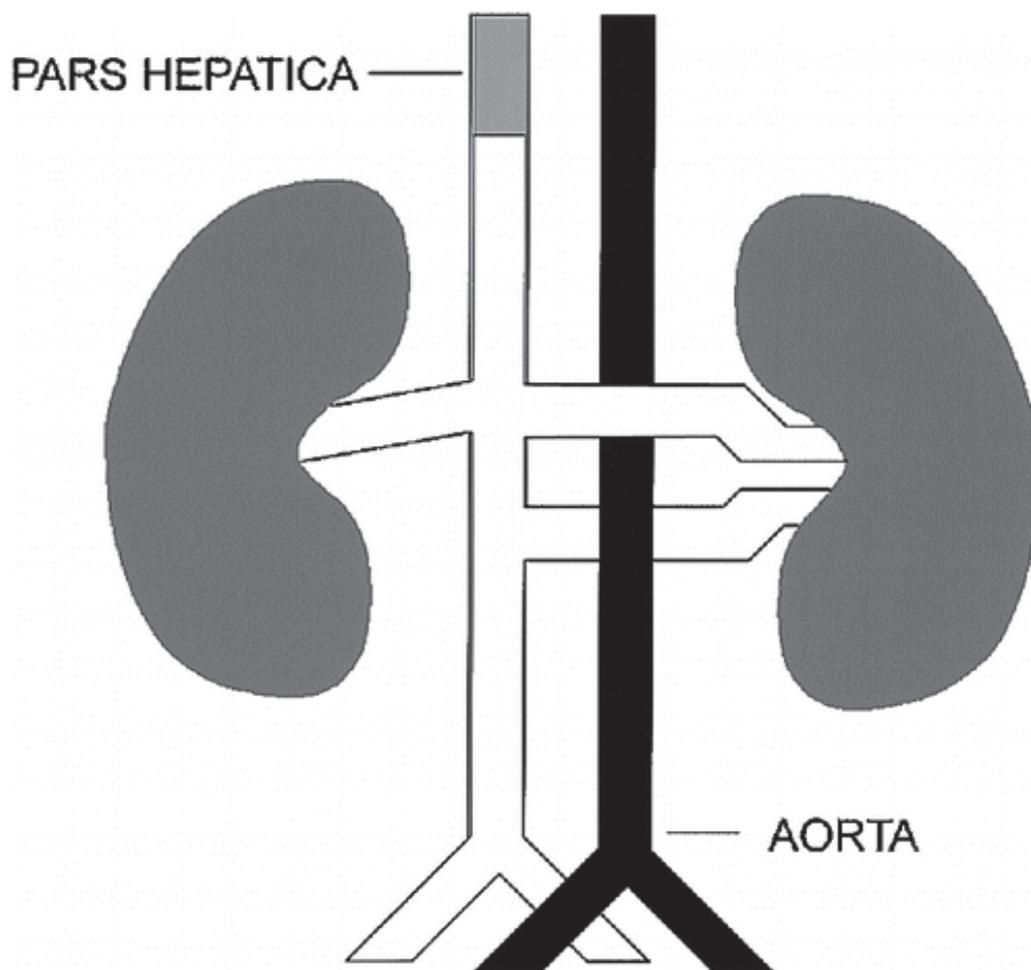


Figure 14

- La veine rénale gauche rétro-aortique (*figure 15*): il en existe 2 types connus, le type I provient de la persistance de l'anastomose sous-supra-cardinale gauche et de la veine rénale dorsale gauche, la veine rénale ventrale régresse. Le type II provient de la persistance de l'anastomose sous-supra-cardinale gauche et de la veine supra-cardinale gauche. Une seule veine rénale gauche persiste en position rétro-aortique drainant la veine gonadique gauche et les veines lombaires. Cette anomalie a une prévalence estimée à 2,1% dans la population générale (39).

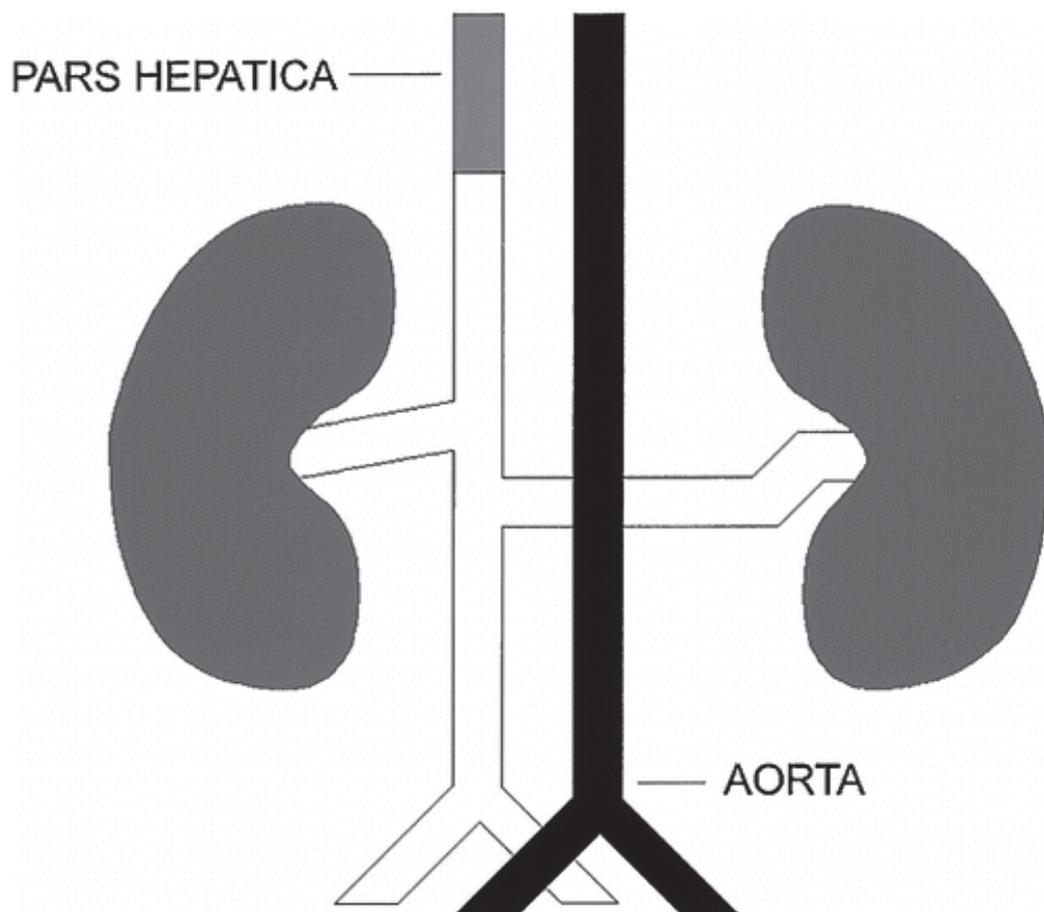


Figure 15

- Veines rénales multiples : elles sont plus fréquentes à droite et proviennent d'une compression de la veine rénale provoquant le développement d'un réseau collatéral et une hématurie.

L'agénésie complète de la VCI résulte d'un défaut de développement des 3 systèmes veineux embryonnaires, seulement 10 cas ont été décrits dans la littérature anglophone avant 2002 (43). Il existe une forme d'agénésie infra-rénale de la VCI (*figure 16*) avec segment supra-rénal préservé, conséquence d'un défaut de développement des systèmes cardinal postérieur et supra-cardinal. Cette anomalie a une incidence estimée entre 0,005 et 1% dans la population générale (44).

Les anomalies de la VCI, notamment l'agénésie sont présentes chez environ 0,3 à 0,5% de la population. Ces anomalies concernent principalement les segments hépatique et supra-rénal (90%) et plus rarement les segments rénal ou sous-rénal (6%) (7,43,45).

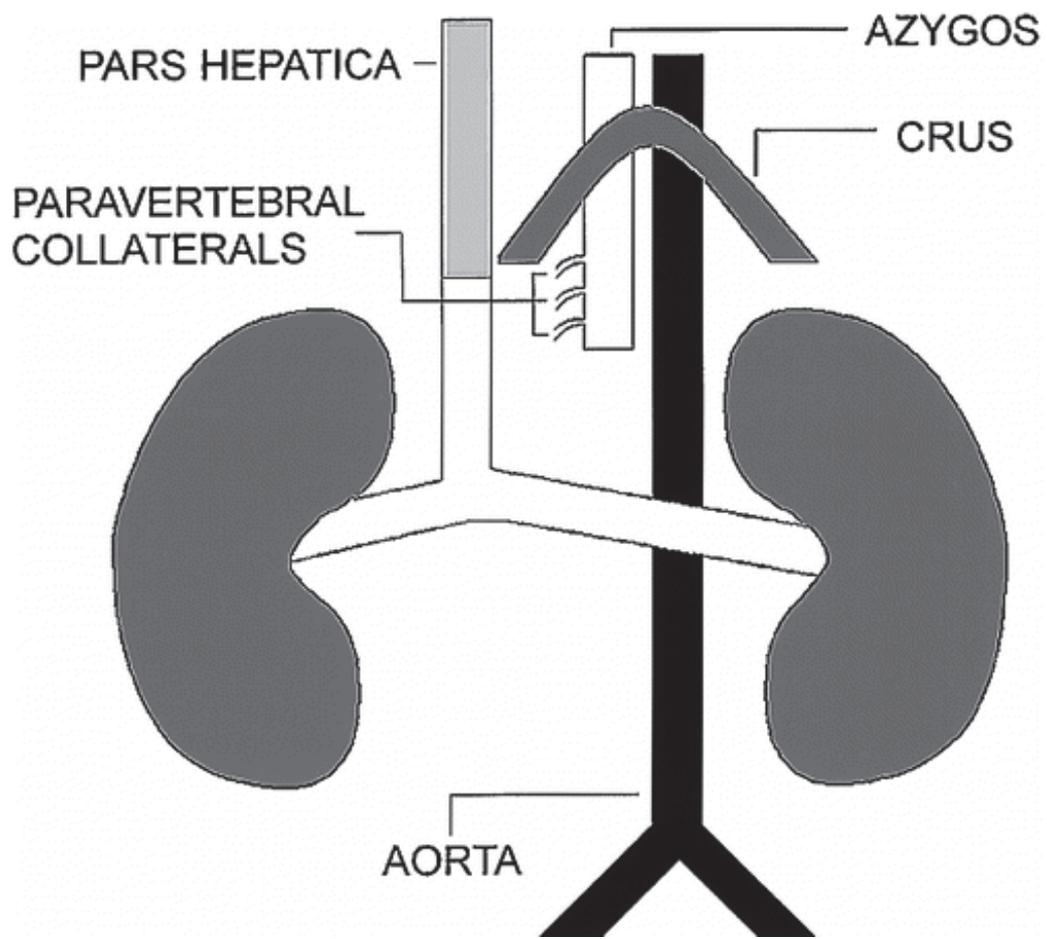


Figure 16

Une anomalie, plus rarement décrite, est l'hypoplasie d'un segment de la VCI, la plus décrite est l'hypoplasie de la VCI rétro-hépatique (46). Cette anomalie résulte de l'absence de réunion des structures pairées au niveau du segment concerné de la VCI.

**IV. A propos d'un cas suivi
au CH de Dieppe et au
CHU de Rouen**

A. Description du cas

1. Anamnèse

Un adolescent de 15 ans a été adressé par son médecin traitant et admis aux urgences du CH de Dieppe pour suspicion de spondylodiscite.

Il présentait depuis 15 jours un tableau douloureux progressif ayant débuté après un syndrome grippal. Initialement, il présentait une lombalgie et une douleur du membre inférieur gauche puis du membre inférieur droit. Devant l'intensité de ces douleurs, il était alité avec une marche impossible depuis une semaine. Il s'est plaint de sensations fébriles sans fièvre objectivée.

Avant son entrée, il a été traité par antalgique de palier 1 et 2 (Dafalgan codéiné®) associé à une corticothérapie orale de courte durée puis un traitement anti-inflammatoire pendant une journée.

2. Antécédents

Il avait pour antécédents :

- Un asthme contrôlé, traité par Ventoline® à la demande, Bécotide® et Aerius® pris aléatoirement,
- Un eczéma,
- Des allergies à l'œuf, Amoxicilline et Bactrim®,
- Une obésité ancienne.

Il n'avait pas d'antécédent familial connu de thrombophilie. Son père a présenté un syndrome coronarien aigu à 56 ans, un des ses frères un pneumothorax.

3. Examen clinique

Les constantes relevées à l'entrée retrouvaient une température normale à 37,7 °C, une tachycardie à 100 par minute, une pression artérielle à 130/80 mm Hg à la limite de la normale pour l'âge et la taille (47).

Ses paramètres anthropométriques étaient les suivants :

- poids 95 kg (+ 3,5 DS) et taille 1,70 m (48),
- Indice de masse corporel (IMC) calculé selon la formule : poids (kg)/ taille² (m), soit 32,9 kg/m² (obésité grade I selon la courbe de référence (49)).

L'état général était conservé. L'examen général retrouvait les constatations suivantes : une absence de trouble hémodynamique ou de dyspnée, une auscultation cardio-pulmonaire normale, des pouls périphériques présents, une palpation abdominale normale sans masse palpée et un pharynx érythémateux.

Les examens neurologique et ostéo-articulaire montraient une lombalgie bilatérale provoquée aux racines L4 – L5 – S1, irradiant vers les fesses, une douleur des faces internes des cuisses et du mollet droit. La force musculaire des membres inférieurs était conservée. L'extension complète des genoux et des hanches était impossible en raison de l'intensité de la douleur, la marche était par conséquent également impossible.

L'électrocardiogramme effectué dans un deuxième temps au CHU de Rouen retrouvait une tachycardie sinusale avec S1Q3.

La bandelette urinaire était négative.

B. Examens complémentaires

1. Examens biologiques initiaux

Les examens biologiques montraient un syndrome inflammatoire biologique avec une hyperleucocytose à 17,8 Giga/L dont 12,28 G/L de polynucléaires neutrophiles, une thrombocytose avec des plaquettes à 608 G/L et une CRP (protéine C-réactive) augmentée à 240,3 mg/L.

Le bilan de coagulation montrait un taux de prothrombine normal à 83% et un rapport TCA malade/témoin légèrement élevé à 1,28 (normale < 1,2 (50)).

La fonction rénale, l'ionogramme sanguin, et les enzymes hépatiques étaient normaux.

Les hémocultures et le prélèvement de gorge se sont révélés négatifs.

2. Echographie-Doppler veineux des membres inférieurs

Devant l'augmentation de volume des deux membres inférieurs et la douleur du mollet droit, une échographie avec Doppler veineux des membres inférieurs a été demandée en urgence.

Cet examen a révélé plusieurs anomalies :

- A droite : thrombose étendue des veines iliaque primitive, iliaque externe, fémorale commune, fémorale superficielle et poplitée. Au niveau jambier : thrombose des veines tibiales postérieures, péronières et d'une veine soléaire.
- A gauche : thrombose des veines iliaque primitive, iliaque externe, fémorale commune, fémorale superficielle et poplitée. Au niveau jambier : thrombose des veines tibiales postérieures et péronières,
- Bonne vascularisation artérielle des membres inférieurs et absence de dilatation aorto-iliaque.

Le patient présentait donc une thrombose massive étendue ilio-fémoro-poplitée et jambière bilatérale. La veine cave inférieure semblait thrombosée.

3. Tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne

Un scanner thoraco-abdomino-pelvien avec injection de produit de contraste a été demandé en urgence le même jour pour rechercher des signes compatibles avec une embolie pulmonaire devant la thrombose massive et également pour étayer le diagnostic.

Il a révélé (*figures 17 – 23*) :

- L'absence d'argument en faveur d'une embolie pulmonaire ;
- Une agénésie de la veine cave inférieure en dessous de l'abouchement des veines sus-hépatiques avec présence de collatéralité lombaire développée par le réseau azygos,
- Une thrombose des veines iliaques se prolongeant par une thrombose d'une veine lombaire gauche jusqu'en L3.



Figure 17 : Coupe frontale : Absence de veine cave inférieure en dessous de l'abouchement des veines sus-hépatiques.

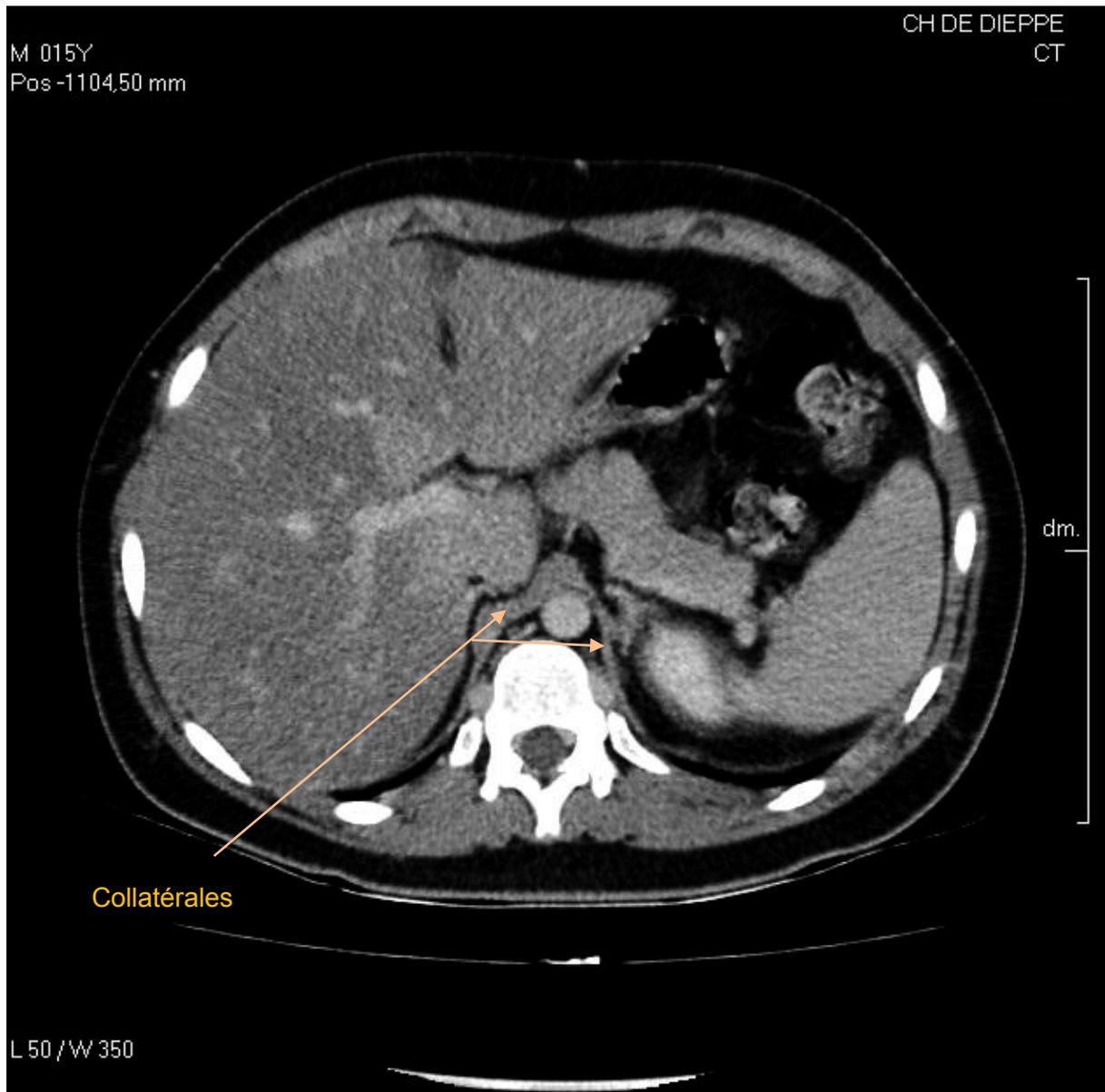


Figure 18 : Coupe axiale : Réseau de collatéralité lombaire très développé (intra et péri-rachidien), alimenté par un réseau pelvien et 2 grosses veines en provenance des veines rénales.

Hypertrophie relative du foie gauche avec stéatose hépatique droite marquée.

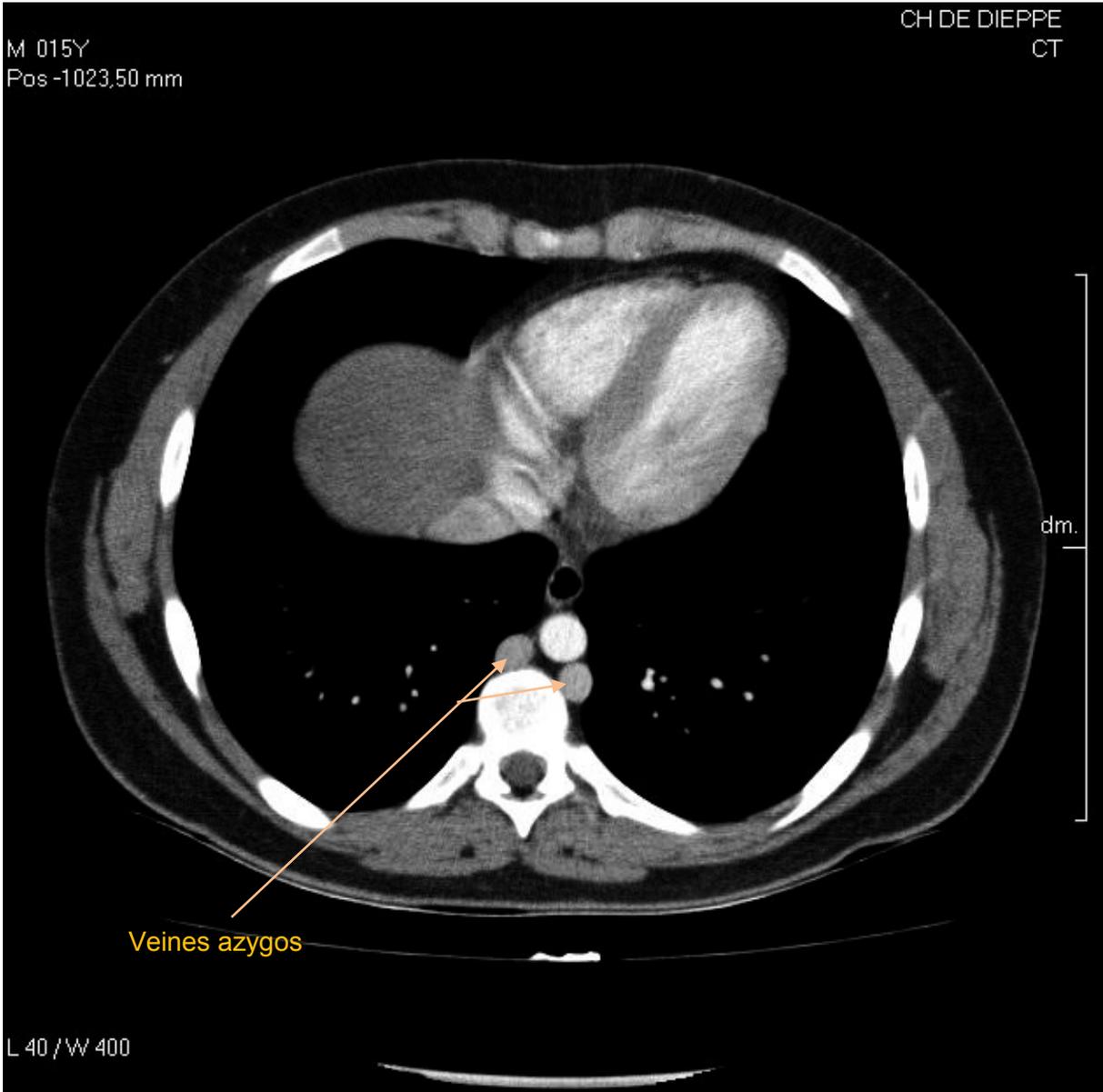


Figure 19 : Coupe axiale sus-diaphragmatique : Dilatation des veines azygos.

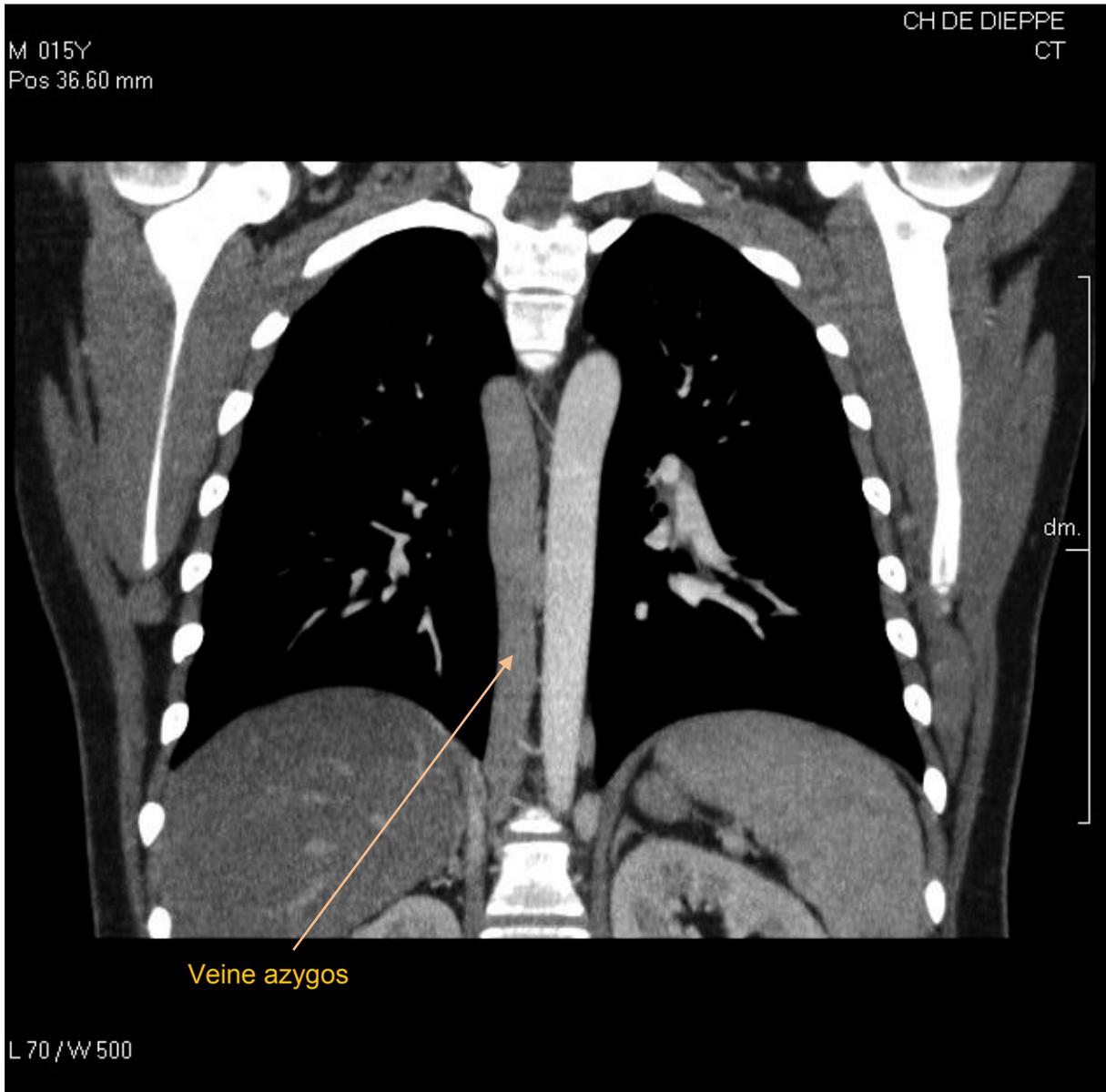


Figure 20 : Coupe frontale thoracique : Dilatation du réseau azygos jusque dans l'espace infra-médiastinal postérieur.

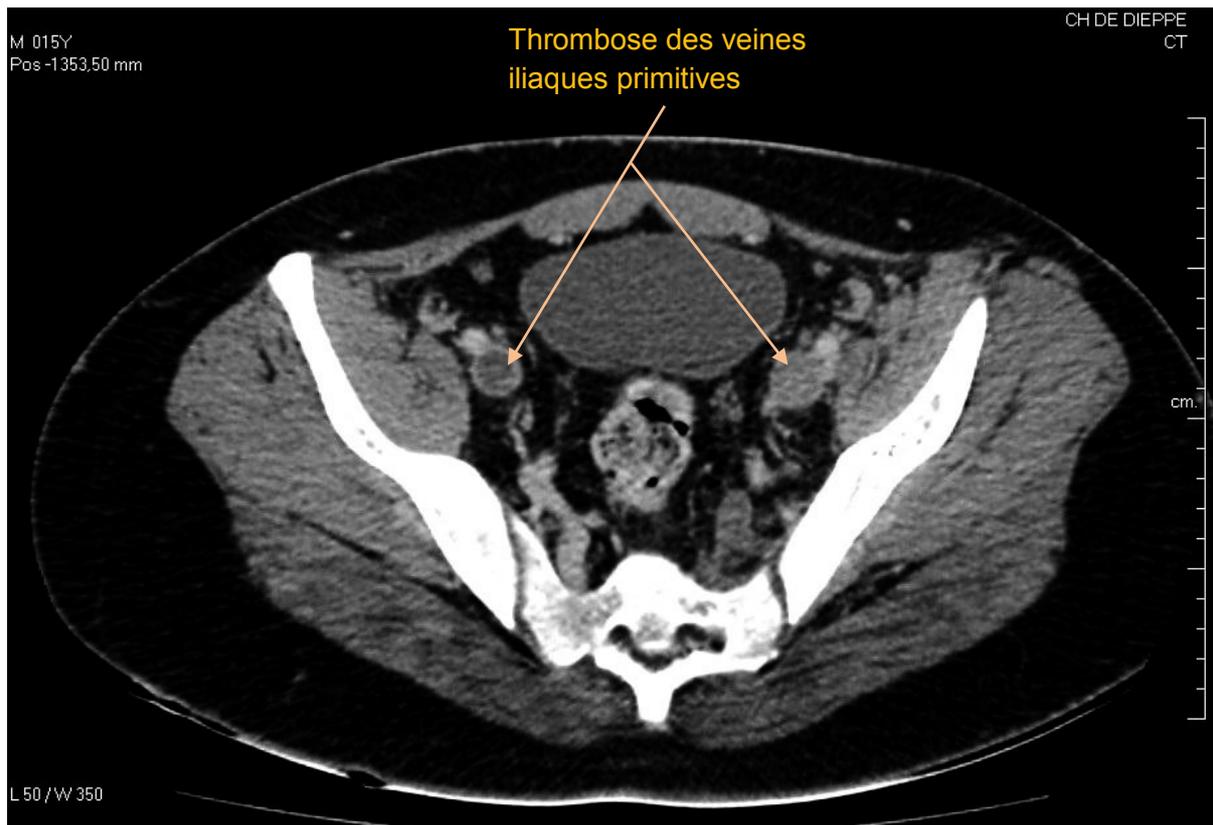


Figure 21: Coupe axiale pelvienne : Thrombose complète des veines iliaques primitives, externes et internes, avec thrombose se prolongeant dans une veine para-vertébrale gauche jusqu'au niveau L3. Au-dessus, pas de thrombose visible.

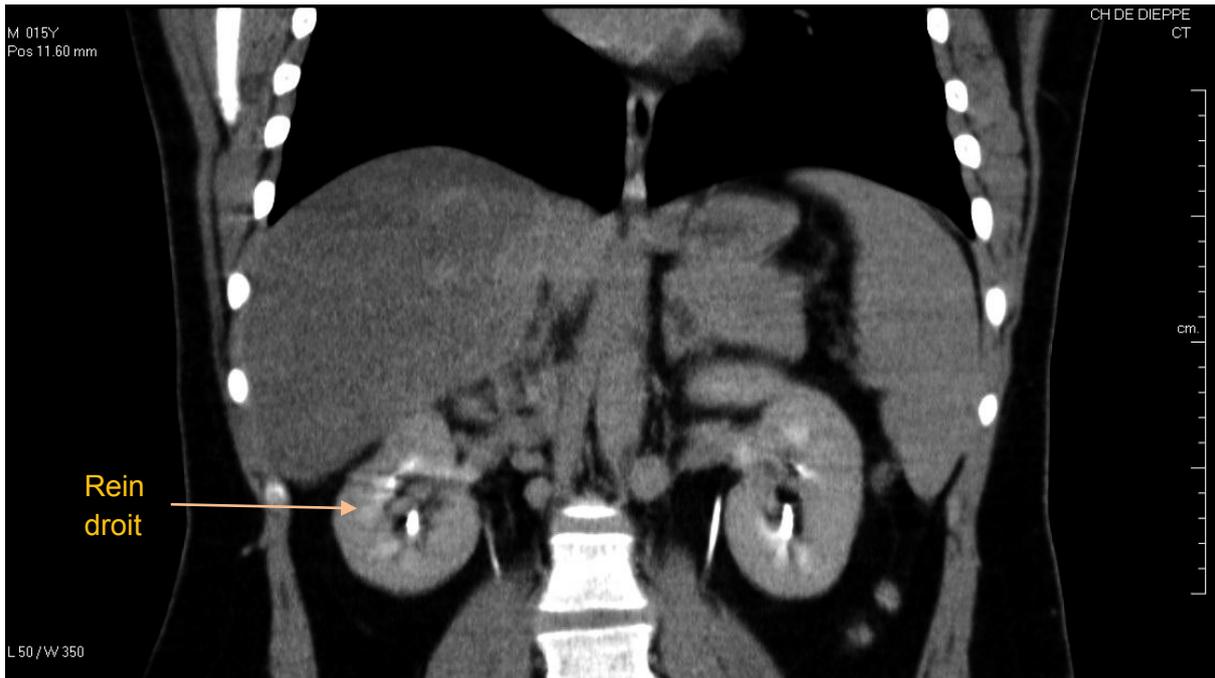


Figure 22 : *Coupe frontale centrée sur les reins : Rein droit légèrement hypotrophique (10 cm de grand axe) avec des contours légèrement bosselés du pôle supérieur sans véritable encoche (anomalie du drainage veineux ?).*

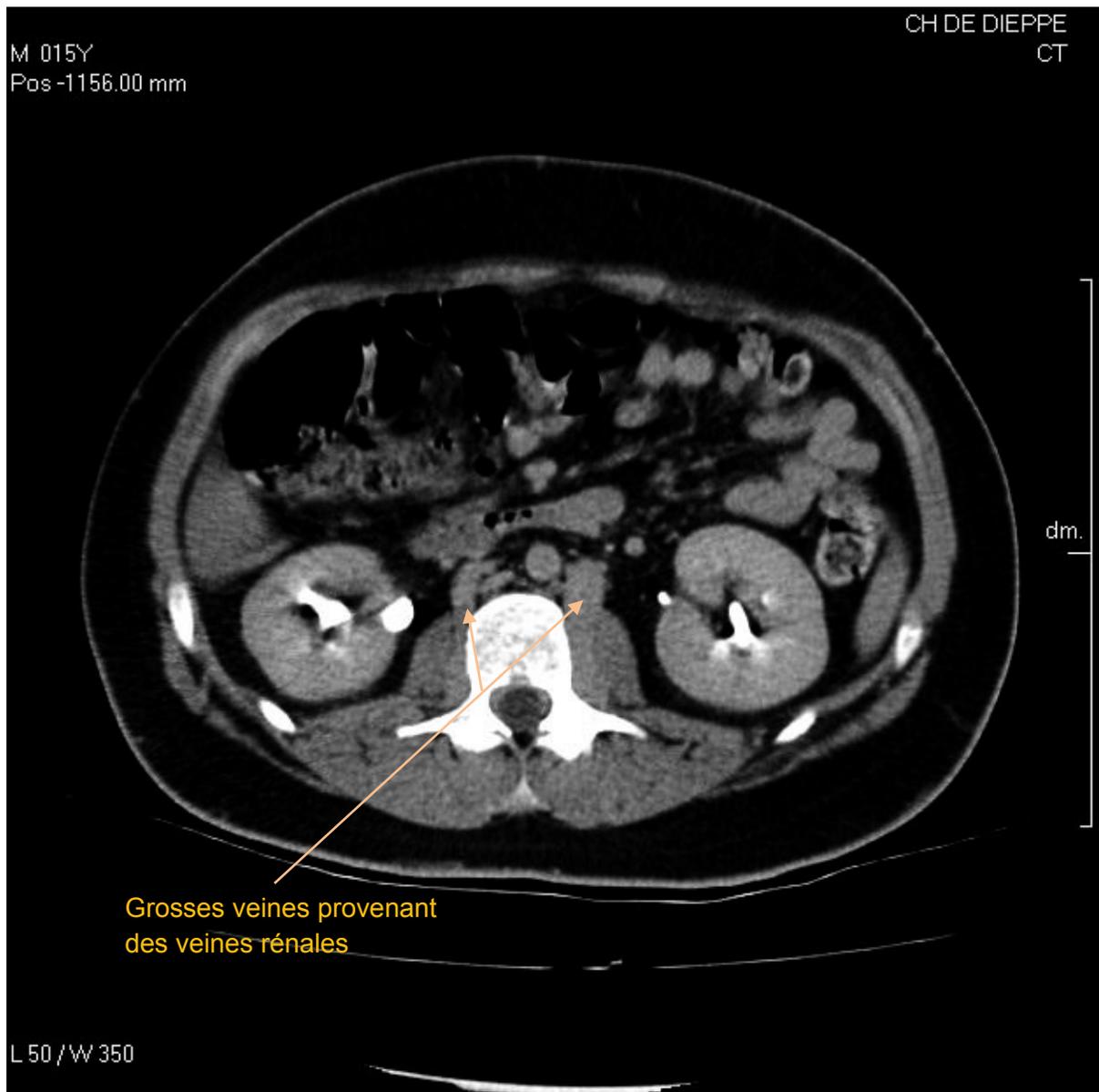


Figure 23 : Coupe axiale rénale : Les 2 grosses veines en provenance des veines rénales alimentent le réseau de collatéralité lombaire.

Une IRM lombo-sacrée, une radiographie pulmonaire et un électromyogramme des membres inférieurs ont été demandés et programmés. Ces examens n'étaient plus indiqués après la réalisation de l'échographie-Doppler des membres inférieurs et l'angio-TDM abdomino-pelvienne confirmant le diagnostic de TVP étendue et d'agénésie de la VCI, et éliminant la suspicion de spondylodiscite. Ces examens n'ont donc pas été réalisés.

C. Suite de prise en charge

1. Avis spécialisés

Un avis en infectiologie au CH de Dieppe a été demandé devant la suspicion initiale de spondylodiscite. Il n'y avait pas d'indication à débiter une antibiothérapie d'emblée devant la bonne tolérance clinique. Il nous avait été conseillé de multiplier les hémocultures et refaire la bandelette urinaire pour étayer le diagnostic d'infection bactérienne suspecté. Si une décharge infectieuse ou une mauvaise tolérance du sepsis était observée, une antibiothérapie par Orbénine® 2g sur 60 minutes toutes les 4 heures et Gentamycine 250mg toutes les 12 heures devait être débutée.

La surveillance régulière de l'examen neurologique a été mise en place et la réalisation d'une IRM lombo-sacrée a été demandée pour rechercher des signes en faveur d'une atteinte vertébrale.

Après le diagnostic de TVP et d'agénésie de la VCI, des avis en réanimation pédiatrique au CHU de Rouen et en médecine interne et en cardiologie au CH de Dieppe ont été demandés pour l'anticoagulation initiale, la surveillance et l'adaptation des doses (cf 3. Prise en charge thérapeutique). Le patient a été transféré dans le service de réanimation pédiatrique du CHU de Rouen en raison du traitement initial et de la surveillance nécessaire.

2. Bilan de thrombophilie

Devant le contexte de thrombose étendue des membres inférieurs, un bilan de thrombophilie a été réalisé : anticoagulant circulant, facteur anti-nucléaire, antigènes anti-nucléaires solubles, anticorps anti-phospholipides, anticorps anti-cardiolipine, anticorps anti-béta2GP1, anticorps anti-ADN natif, protéine C, protéine S, antithrombine III, fibrinogène, PDF (produits de dégradation de la fibrine), complexes solubles, facteur II et facteur V.

Le bilan s'est avéré négatif en dehors d'un anticoagulant circulant positif lié à la prise d'une héparine de bas poids moléculaire à titre préventif à domicile du fait de l'alitement. Cela expliquait également la légère augmentation du TCA initial.

3. Prise en charge thérapeutique

Un traitement anticoagulant curatif a été débuté dans le service de pédiatrie du CH de Dieppe, par héparine non fractionnée au pousse seringue électrique (PSE) avec un bolus de 75UI/kg puis à la dose de 20UI/kg/heure, ainsi qu'une contention élastique veineuse de classe 2.

Le patient a été transféré dans le service de réanimation pédiatrique du CHU de Rouen pour suite de prise en charge en raison du traitement anticoagulant lourd et de la surveillance associée nécessaire.

Lors de son séjour en réanimation pédiatrique, un traitement par Fluindione (Préviscan®) a été instauré rapidement à la dose de 20mg par jour pour un objectif d'INR entre 2 et 3. L'héparine non fractionnée a été remplacée par une héparine de bas poids moléculaire (Innohep®) à la dose de 0,85ml par jour le temps d'équilibrer la Fluindione, avec surveillance de l'activité anti-Xa.

Une prise en charge diététique a également été instaurée.

4. Examen clinique de sortie d'hospitalisation

Avant la sortie d'hospitalisation, l'examen clinique a retrouvé une disparition de la lombalgie, de la douleur du membre inférieur gauche, de la cuisse et du mollet gauche. Le lever et la marche était possible avec la persistance d'une douleur au creux poplité droit et une limitation de l'extension du genou droit à 30° de flexion. L'œdème des membres inférieurs avait disparu. Le reste de l'examen clinique était par ailleurs normal.

5. Suivi

Un avis chirurgical a été sollicité pour la prise en charge de l'agénésie de la VCI mais une intervention paraissait disproportionnée par rapport à une malformation congénitale qui était jusqu'alors asymptomatique.

Un suivi a été organisé en médecine interne en alternance en consultation rapprochée au CH d'Eu et au CHU de Rouen à la fréquence d'environ une consultation tous les 6 mois.

L'agénésie de la veine cave inférieure a été considérée, chez ce patient, comme un facteur de risque de thrombose veineuse même s'il existait une circulation collatérale développée, et donc une anticoagulation par AVK (Previscan®) a été décidée initialement pour un minimum d'un an, ainsi qu'une contention élastique de classe II au long cours.

Dix-huit mois après l'épisode de TVP et la découverte de l'agénésie de la VCI, le patient était toujours sous AVK et contention élastique. L'INR était stable aux alentours de 2,6, contrôlé une fois toutes les 4 semaines.

Le patient n'a pas présenté de récurrence de TVP durant cette période et semble avoir suivi le traitement.

Il a présenté un syndrome post-thrombotique significatif persistant et une petite circulation collatérale cavo-cave. Celui-ci était confirmé par l'échographie-Doppler. Le syndrome post-thrombotique était significatif mais en phase de régression avec une reperméabilisation partielle des veines fémorales communes gauche et droite.

Après concertation pluridisciplinaire au CHU de Rouen, il a été décidé de poursuivre le traitement anticoagulant par AVK et la contention élastique au long cours avec un suivi à 3 ans.

Le patient adolescent, alors âgé de 16 ans, semblait bien suivre, supporter et comprendre le traitement.

V. Revue de la littérature

Nous avons donc observé le cas d'un adolescent présentant une agénésie de la VCI révélée par un premier épisode de TVP symptomatique. Il s'agissait probablement du 1^{er} cas d'anomalie de la VCI recensé au centre hospitalier de Dieppe.

Devant la faible prévalence des anomalies de la veine cave inférieure, nous avons recherché dans la littérature les références étudiant ou décrivant la prise en charge diagnostique des cas présentant une TVP révélatrice d'une anomalie de la VCI.

A. Prise en charge actuelle de la thrombose veineuse profonde chez l'enfant

1. Physiopathologie

Pour envisager l'intérêt à rechercher une anomalie de la VCI dans un contexte de TVP chez l'enfant, il faut d'abord comprendre la physiopathologie particulière de la TVP dans la population pédiatrique.

Tout d'abord, l'incidence des événements thrombo-emboliques veineux idiopathiques est estimée à seulement 5% chez l'enfant comparée à 40% chez l'adulte (2). Cette incidence semble varier avec l'âge, deux groupes d'âge semblent plus exposés, avant 1 an et l'adolescence (51). Bien que nettement plus faible que celle de l'adulte, l'incidence des thromboses chez l'enfant a augmenté ces dernières années (52).

L'incidence annuelle d'événements veineux thrombo-emboliques symptomatiques est estimée entre 0,07 à 0,14 pour 10000 enfants, 5,3 pour 10000 admissions à l'hôpital et 24 pour 10000 admissions en unité de soins intensifs néonataux selon une étude canadienne (3,53). Aux Etats-Unis, une étude rétrospective récente retrouvait 34 à 58 cas pour 10000 admissions à l'hôpital ($p < 0,001$) (2).

De plus, le jeune âge a un rôle protecteur contre le développement de thromboses. Il peut être expliqué par la faible capacité à générer la thrombine celle-ci étant estimée comme comparable à celle d'un adulte sous anticoagulation thérapeutique (51), par la production importante d'alpha2-macroglobuline qui inhibe la thrombine, par la présence d'un anticoagulant circulant à la naissance, et par le potentiel anti-thrombotique des parois

vasculaires. L'endothélium vasculaire de l'enfant n'a également pas ou peu subi les conséquences de pathologies comme l'hypertension artérielle, le diabète, ou l'hypercholestérolémie. Les enfants n'ont pas non plus été exposés aux facteurs thrombotiques acquis tels que le tabac ou les anticorps anti-phospholipides (2).

La faible incidence de TVP idiopathique dans la population pédiatrique peut donc être expliquée par son hémostasie particulière.

La modification de l'hémostasie physiologique avec l'âge permet de comprendre que la survenue de TVP est dans 95% des cas secondaire dans la petite enfance, et que les TVP idiopathiques apparaissent à l'adolescence (51).

Notre cas correspond à une TVP idiopathique, avec les éléments physiopathologiques décrits précédemment et sa croissance staturo-pondérale se rapprochant de celle d'un adulte, il devait probablement présenté des caractéristiques d'hémostasie proche d'un adulte.

Dans notre cas, on ne connaissait qu'un seul facteur de risque thrombo-embolique acquis, lors de l'hospitalisation : l'obésité. D'autres facteurs de risque de TVP sont bien connus, les plus fréquents sont la présence d'un cathéter veineux, d'une contraception orale, d'une malformation vasculaire de la veine cave et d'une néoplasie (51). L'agénésie de la veine cave inférieure diagnostiquée lors du bilan étiologique n'étant pas connue à l'entrée, cette malformation n'a pas été comptabilisée comme un 2ème facteur de risque de TVP.

Le taux de récurrence d'événement thrombo-embolique est approximativement de 3% si le premier survient en période néonatale et de 21% chez l'enfant présentant une thrombose veineuse profonde idiopathique, probablement moins en l'absence de thrombophilie (53). Ainsi, les mutations G20210A du gène du facteur II et les déficits en protéine C, protéine S et antithrombine III sont bien connus pour jouer un rôle important dans la récurrence des événements thrombo-emboliques veineux.

2. Prise en charge diagnostique

Une TVP peut être suspectée chez l'enfant devant des signes cliniques. Dans notre revue, on retrouve dans la quasi-totalité des cas des signes comme la douleur localisée et l'œdème des membres inférieurs. Seulement quelques cas de lombalgies et de douleurs abdominales isolées ou associées ont été décrits. Deux cas présentaient une fièvre et un œdème des MI sans TVP (54). Un cas a été découvert fortuitement lors d'une chirurgie (6). Cependant, aucun symptôme n'est pathognomonique d'une TVP.

De plus, chez l'enfant, les scores de probabilité clinique tels que le score de Wells ou de Genève ne sont pas applicables (55). Ces 2 scores (56,57) se basent sur des critères anamnestiques et cliniques, ils ne sont pas utilisables chez l'enfant en raison de l'absence d'études confirmant leur fiabilité. De même, l'utilisation des D-dimères dans la démarche diagnostique n'a pas été validée dans cette population car variant en fonction de l'âge (grade 2C) (3).

Notre patient présentait au premier plan une lombalgie, signe non pathognomonique. L'apparition de signes plus évocateurs de TVP (œdème et douleur des MI notamment) était survenue rapidement dans l'évolution.

Dans la littérature, on retrouve dans la quasi-totalité des cas des signes cliniques de TVP. Néanmoins, dans une revue de la littérature précédente (20), l'association d'une lombalgie à la découverte d'une TVP avec thrombose lombaire a été décrite. On peut parfois retrouver des signes atypiques faisant évoquer une infection ostéo-articulaire (58) comme dans notre cas.

En cas de suspicion clinique de TVP, différentes méthodes d'imagerie peuvent être utilisées : l'échographie-Doppler, la veinographie, la TDM et l'IRM afin de confirmer un événement thrombo-embolique chez l'enfant.

La veinographie est le *gold standard* pour le diagnostic de TVP mais est peu utilisée de nos jours car douloureuse, invasive et de réalisation difficile, surtout chez l'enfant car nécessitant une voie veineuse périphérique. L'échographie-Doppler est donc le premier examen d'imagerie qui doit être utilisé notamment pour la partie inférieure du corps (grade 1B) (3,51). L'échographie permet de rechercher différents signes en faveur d'une TVP : augmentation du volume de la veine, celle-ci n'est plus dépressible, observation d'un thrombus échogène au sein de la lumière. Associée à l'effet Doppler couleur, l'absence de signal confirme le diagnostic. La négativité de cet examen ne permet cependant pas d'éliminer le diagnostic. En cas de suspicion forte de TVP avec échographie-Doppler négatif, une IRM (grade 2C) ou une angio-TDM peut être réalisée pour confirmation (2,3). Pour rechercher une embolie pulmonaire, l'angio-TDM pulmonaire est recommandée en première intention (3). La veinographie combinée à l'échographie-Doppler permet de confirmer la suspicion de thrombose du système veineux supérieur (3,53).

Parmi les 148 cas de TVP de notre revue, 147 (99,3%) ont été confirmés par l'échographie-Doppler veineux des MI et un seul cas confirmé par la veinographie des MI (15). Pour notre

patient, le diagnostic de TVP a également été fait par l'échographie-Doppler veineux des MI, correspondant aux recommandations actuelles.

Des examens biologiques sont recommandés en cas de TVP chez l'enfant (3) :

- Recherche d'une maladie systémique (grade 1C),
- Investigations hématologiques (NFS, bilan de coagulation) et fonction rénale en prévision d'une anticoagulation (grade 1C),
- La recherche systématique d'une thrombophilie après un premier épisode thrombo-embolique chez l'enfant n'est pas recommandée (grade 1B). Elle est recommandée, en France, chez le sujet de moins de 50 ans en cas de TVP ou EP inexplicée ou récidivante (HAS 2006, avis d'experts), les recommandations britanniques sont sensiblement différentes et préconisent notamment sa recherche en cas de TVP avant 45 ans (*tableaux 1 et 2*). Compte tenu de la variabilité de l'incidence de thrombophilie chez l'enfant en association à un événement thrombo-embolique, sa recherche semble indiquée seulement si elle peut conduire à un changement de stratégie thérapeutique (51).
- Les enfants présentant un événement thrombo-embolique idiopathique doivent bénéficier d'une recherche d'anticorps anti-phospholipides et si ceux-ci sont positifs une anticoagulation à long terme est recommandée (grade 1B).

Bilan recommandé	Bilan à discuter	Bilan non recommandé
MTEV récidivante	Sujet asymptomatique parent d'un patient index ayant un déficit en protéine C, S ou AT ou une mutation facteur V Leiden	Dépistage systématique de la population générale
MTEV avant 45 ans (y compris avec facteur de risque transitoire)	Femme asymptomatique apparentée au premier degré à un sujet ayant une thrombophilie ou de nombreux antécédents de MTEV, ET envisageant un traitement hormonal ou une grossesse	Avant la prescription de traitement hormonal
Localisation insolite de la thrombose (cérébrale, mésentérique, portale) Complications gestationnelles Au moins deux pertes fœtales précoces inexplicées Éclampsie, prééclampsie sévère	Thrombose artérielle chez un sujet jeune sans athérosclérose ni thrombophilie acquise	Chez le nouveau-né

Tableau 1 : Indications à un bilan de thrombophilie (59).

Recherche de thrombophilie en première intention	Recherche d'autres thrombophilies acquises	Bilan en seconde intention
Recherche de déficit en AT (activité)	Néoplasie, syndrome myéloprolifératif, syndrome néphrotique, maladies inflammatoires de l'intestin, connectivites	Dysfibrinogénémie (recherche de mutation)
Recherche de déficit en protéine C (activité)	Interrogatoire et examen clinique, recherche de protéinurie, NFS, bilan immunologique et imagerie, recherche de mutation de JAK selon orientation clinique	Recherche de la mutation C677T
Recherche de déficit en protéine S (activité et protéine S libre) Dosage du facteur VIII Recherche de la mutation G20210A Recherche résistance à la protéine C ± recherche de mutation facteur V Leiden Dosage de l'homocystéinémie (± dose de charge de méthionine) Recherche d'anticorps antiphospholipides (anticorps anticardiolipine/antiphospholipides, anti-β2-glycoprotéine, recherche d'anticoagulant circulant lupique)		Dosage de l'activité des facteurs IX et XI

Tableau 2 : *Quel bilan de thrombophilie ? (59)*

3. Prise en charge thérapeutique

Pour le traitement d'un premier événement thrombo-embolique chez l'enfant, les essais thérapeutiques manquent et les recommandations de prise en charge sont principalement adaptées de celles de l'adulte (2,53).

Mesures non médicamenteuses :

Le repos au lit strict n'est plus recommandé, sauf cas particulier. Une prise en charge ambulatoire peut être envisagée en l'absence de critères de gravité.

La compression médicale est utile en complément du traitement anticoagulant (HAS 2010 (60)). Les bas de contention de classe II permettent de réduire les symptômes (douleur et œdème notamment) et de prévenir la survenue de syndrome post-thrombotique ou d'insuffisance veineuse chronique. La contention veineuse apparaît dans 18 références sur les 38 analysées.

En cas d'imputabilité d'une contraception oestro-progestative, il faudra envisager une autre contraception (51).

Mesures médicamenteuses :

Plus que chez l'adulte, la balance bénéfico-risque doit être bien pesée pour l'utilisation prolongée d'un traitement anticoagulant dans une population active physiquement, en fonction du risque hémorragique (52,53). Malgré l'absence d'études spécifiques à la population pédiatrique, le risque hémorragique chez l'enfant sous HBPM ou HNF semble être identique pour ces deux héparines et comparable à celui de l'adulte, estimé en curatif à 5% de saignements majeurs (gastro-intestinaux, intracrâniens, hématome de cuisse) et 17% de saignements mineurs. Sous AVK, le risque semble également être le même que chez l'adulte. Certaines études ont étudié le risque d'hémorragie majeure chez l'enfant dans le cas des valves cardiaques mécaniques, il est estimé entre 0 et 7,9 patient-années (61).

A l'heure actuelle, les traitements antithrombotiques utilisés communément chez l'enfant sont l'héparine non fractionnée (HNF), l'héparine de bas poids moléculaire (HBPM) et les anti-vitamines K (AVK).

Les propriétés pharmacocinétiques et les conditions d'utilisation semblent plutôt privilégier l'HBPM que l'HNF, l'Enoxaparine étant la mieux évaluée chez l'enfant.

Les AVK peuvent être recommandés en cas d'anticoagulation prolongée à partir de 3 à 6 mois (52). Leur utilisation, en relais d'une héparine injectable, permet d'améliorer la tolérance du traitement, et ainsi son observance, en diminuant l'inconfort secondaire aux injections régulières.

Le niveau de preuve des recommandations chez l'enfant est faible concernant l'anticoagulation en cas de TVP (2,53).

A l'heure actuelle, il est recommandé d'utiliser une HNF puis un AVK (préférentiellement Warfarine) ou une HBPM (grade 1B) (62), éventuellement une héparine IV si une anticoagulation rapide est requise (grade 2C).

L'HNF semble de moins en moins indiquée par rapport à l'HBPM, sa pharmacocinétique étant imprévisible chez l'enfant, d'utilisation peu aisée, nécessitant une surveillance très rapprochée, au moins une fois par jour, en hospitalisation, et pouvant se compliquer de thrombopénie induite par l'héparine (51).

Les nouveaux anticoagulants comme l'Argatroban, la Bivalirudine et le Fondaparinux sont discutés dans la littérature récente et de plus en plus administrés dans les essais cliniques pédiatriques (53), ainsi que le Rivaroxaban (63).

En raison du risque hémorragique, l'anticoagulation curative nécessite une surveillance étroite chez l'enfant. Pour le traitement par HNF, la cible de l'activité anti-Xa est recommandée entre 0,35 et 0,7U/ml (grade 2C) (62), et pour le traitement par HBPM, entre 0,5 et 1U/ml 4 à 6h après injection SC ou 0,5 et 0,8U/ml 2 à 6h après injection SC (grade 2C) (62). Pour un traitement par AVK, la surveillance se fait par le dosage de l'INR dont la valeur cible est recommandée entre 2 et 3 (grade 2C) (62).

Le dosage et la durée du traitement anticoagulant, en l'absence de recommandations chez l'enfant, doivent être adaptés au risque du patient et au type de thrombose (2,53).

On retrouve cependant quelques recommandations sur la durée d'anticoagulation chez l'enfant : au moins 3 mois s'il s'agit d'une TVP secondaire, 6 à 12 mois si elle est idiopathique (grade 2C) (62) par héparine (posologies chez l'enfant indiquées dans le *tableau 3*) ou AVK et de durée indéterminée en cas de récurrence (52). En cas de TVP idiopathique récurrente ou syndrome des anti-phospholipides, une anticoagulation au long cours est recommandée (grade 1A (62), 1C (3)).

	Traitement	Prophylaxie
HNF		
1. Bolus	75 U/kg IV pendant 10 minutes	Aucun
2. Perfusion continue		
<1 an	28 U/kg/heure	10 U/kg/heure
>1 an	20 U/kg/heure	10 U/kg/heure
HBPM		
Enoxaparine		
<2 mois	1,5 mg/kg/dose sc. toutes les 12 heures	0,75 mg/kg/dose sc. toutes les 12 heures
>2 mois	1,0 mg/kg/dose sc. toutes les 12 heures	0,5 mg/kg/dose sc. toutes les 12 heures
Daltéparine		
Toutes les tranches d'âge	129 ± 43 U/kg/dose sc. toutes les 24 heures	92 ± 52 U/kg/dose sc. toutes les 24 heures

Tableau 3 : Posologie initiale des héparines utilisées chez l'enfant, en fonction de leur âge (52).

Parmi les autres moyens médicamenteux, la thrombolyse semble être associée à une diminution de survenue de syndrome post-thrombotique après 18 à 24 mois par rapport à une anticoagulation seule (OR=0,018 ; IC 95% [$<0,001$ -0,483] ; $p=0,02$) (64), elle peut être recommandée en cas de menace vitale ou d'un organe (grade 2C) (52,62), ou de thrombose veineuse étendue (grade 1C) (3). La thrombolyse a été effectuée avec succès chez 11 patients âgés de 15 à 52 ans avec une thrombose ilio-fémorale associée à une atrésie de la veine cave inférieure (65). La procédure s'est compliquée chez 4 patients, 3 ont présenté un saignement mineur et 1 une hémorragie ayant nécessité une transfusion de culot globulaire. Après une médiane de suivi de 37 mois, tous avaient retrouvé une perméabilité des segments veineux ilio-fémoraux. La thrombolyse chez un patient présentant une thrombose étendue ilio-fémorale et une agénésie de la veine cave inférieure semble donc être une option thérapeutique efficace.

Lors d'une menace fonctionnelle pour les membres inférieurs ou vitale, une thrombectomie par cathéter ou chirurgicale peut être recommandée (grade 2C) (2,62).

Le syndrome post-thrombotique est une complication bien connue des thromboses veineuses profondes, dont l'incidence chez l'enfant est estimée entre 20 et 65 % (2).

Il s'agit de la traduction clinique des anomalies qui surviennent à plus ou moins long terme après une TVP des membres inférieurs. Il peut être dû à une obstruction par défaut de recanalisation et/ou à une altération des valvules anti-reflux. Différents signes peuvent être observés : œdème, pigmentation cutanée, douleur et ulcération.

Il existe une classification clinique de la maladie post-thrombotique (*tableau 4*).

0	Pas de signe clinique visible ou palpable de maladie veineuse
1	Télangiectasies ou varices réticulaires
2	Varices
3	Œdème
4	Troubles trophiques d'origine veineuse
5	Troubles trophiques comme définis dans 4 avec ulcère cicatrisé
6	Troubles trophiques comme définis dans 4 avec ulcère actif

Tableau 4 : Classes cliniques de la classification clinique, étiologique, anatomique et physiopathologique (CEAP). (66)

Les facteurs de risque de survenue de syndrome post-thrombotique chez l'enfant ne sont pas aussi bien décrits que chez l'adulte (2).

B. Rechercher une anomalie de la veine cave inférieure

Le tableau de TVP étendue chez notre patient nous a mené à la découverte inopinée d'une anomalie de la veine cave inférieure. Nous nous sommes donc intéressés à la littérature évoquant la démarche diagnostique sur le sujet.

Nous avons analysé 38 références comprenant 148 cas d'anomalies de la VCI, entre 1993 et 2016, décrits dans le *tableau 5*. Les cas étaient âgés de 8,5 à 78 ans avec plus de 125 cas âgés de moins de 40 ans sur les 148 analysés.

Les 23 cas de la revue de littérature *O'Connor 2011* n'ont pas été analysés en dehors du cas décrit car ne comportant pas d'informations suffisantes (67). Les revues de littérature *Lambert 2010* (20) et *Yun 2004* (17) comportaient 20 cas en doublon, qui figurent dans le *tableau 5*, et n'ont donc été analysés qu'une seule fois.

Les anomalies de la VCI retrouvées dans la littérature sont majoritairement des agénésies d'un ou plusieurs segments de la VCI représentant 120/148 cas (81%), 13 cas d'hypoplasie de la VCI, 10 cas de VCI double, 1 cas d'anomalies multiples, et 4 cas dont le type d'anomalie n'est pas renseigné.

Tableau 5 : Synthèse de la revue de la littérature des cas d'anomalie de la VCI découverte au décours d'une TVP.

Référence	Population	Âge (ans)	Type d'étude	Type d'anomalie de la VCI	Imagerie réalisant le diagnostic d'anomalie de la VCI	Pathologie ou facteur de risque associé
Angelika NF, 2014 (23)	N = 2H + 1F	15; 17; 16	étude de cas	Cas n°1 et 2 : agénésie de la VCI sous-hépatique. Cas n°3 : agénésie de la VCI avec continuation azygos	TDM abdomino-pelvienne (cas n°1 et 3), angio-IRM abdominale (cas n°2)	Cas n°1 : contraception orale
Anne, 2005 (41)	N = 1F + 4NR	78	étude de cas et revue de la littérature	VCI double (5 cas)	Veinogramme de la VCI ou angio-TDM	BPCO sous oxygène et corticoïdes (1 cas)
Artifoni, 2010 (6)	N = 4H + 2F	[14 - 69]	étude de cas	Agénésie de la VCI	angioTDM	Un cas dans un contexte de chirurgie. Un cas de CO.
Atmatzidis, 2006 (31)	N = 1H	62	étude de cas	Hypoplasie de la VCI sous-hépatique	TDM abdominale puis angio-IRM	TVP récidivante (8 épisodes antérieurs)
Ayyadurai, 2016 (40)	N = 1F	29	étude de cas	Agénésie complète de la VCI	TDM	non
Baeshko, 2007 (54)	N = 5H	[20 - 43]	étude de cas	Deux cas d'agénésie de la VCI sous-rénale. Deux cas d'agénésie de la VCI sous, rénale et supra-rénale partielle. Un cas d'agénésie complète de la VCI.	échographie-Doppler, TDM, phlébographie pelvienne et cavographie rétrograde	Cas n°2 : duplication pyélocalicielle gauche. Cas n°5 : anomalie cardiaque congénitale.

Référence	Population	Âge (ans)	Type d'étude	Type d'anomalie de la VCI	Imagerie réalisant le diagnostic d'anomalie de la VCI	Pathologie ou facteur de risque associé
Bami, 2015 (38)	N = 1H	14	étude de cas	Agénésie de la VCI infra-rénale, hypoplasie du rein gauche, hypertrophie du rein droit	TDM abdomino-pelvienne	Diabète type 1 et hypertension artérielle traités par insuline et enalapril
Duicu, 2016 (68)	N = 1H + 1F	12; 12	étude de cas	Cas n°1 : agénésie complète de la VCI. Cas n°2 : absence des segments supra et sous-rénaux.	Angio-TDM	Cas n°1 : hypertrophie du rein droit. Cas n°2 : rein gauche hypoplasique, rein droit hypertrophique.
Fass, 2009 (69)	N = 1H	18	étude de cas	Hypoplasie de la VCI supra-rénale et rétro-hépatique avec continuation azygos	TDM abdomino-pelvienne	Mutation hétérozygote du facteur V Leiden, duplication de l'artère rénale droite
Galati, 2011 (16)	N = 1F	30	étude de cas	Agénésie du segment hépatique de la VCI avec continuation azygos	TDM thoraco-abdominale	Mutation hétérozygote du facteur V, MTHFR, PAI-1
García-Fuster, 2006 (70)	N = 3H + 3F	20; 27; 27; 27;27; 30	étude de cohorte prospective	Hypoplasie du segment supra-rénal de la VCI (2 cas), des segments rénal et supra-rénal (2 cas), VCI double (2 cas)	Phlébographie (1 cas) ou angio-IRM (4 cas) ou TDM (1 cas)	Ac antiphospholipides (1 cas), mutation de la prothrombine (1 cas), thrombose récidivante (2 cas)

Référence	Population	Âge (ans)	Type d'étude	Type d'anomalie de la VCI	Imagerie réalisant le diagnostic d'anomalie de la VCI	Pathologie ou facteur de risque associé
Guimaraes, 2008 (71)	N = 1H	23	étude de cas	Agénésie complète de la VCI	Angio-TDM	non
Halparin, 2015 (72)	N = 5H	14; 15; 16; 14; 14	étude de cas	Cas n°1 : agénésie totale de la VCI. Cas n°2 : interruption de la VCI sous-hépatique. Cas n°3 : agénésie du segment sous-hépatique de la VCI. Cas n°4 : agénésie des segments rénal et sous-rénal. Cas n°5 : interruption de la VCI sous-hépatique	TDM, angio-IRM	non
Jahromi, 2014 (73)	N = 1H	9	étude de cas	Atrésie de la VCI	Angio-TDM et veinogramme	Déficit protéine S
Jones, 2010 (18)	N = 1H	20	étude de cas	VCI double, rein droit hypoplasique, rein gauche hypertrophique, hypoplasie de l'aorte et des artères iliaques	TDM	Retour de voyage 5 jours avant
Kang, 2005 (28)	N = 1H	19	étude de cas	Anomalie de la VCI	TDM, angio-IRM	non

Référence	Population	Âge (ans)	Type d'étude	Type d'anomalie de la VCI	Imagerie réalisant le diagnostic d'anomalie de la VCI	Pathologie ou facteur de risque associé
Khalafallah, 2012 (74)	N = 1H	20	étude de cas	Agénésie du segment hépatique de la VCI	TDM cervico-thoraco-abdomino-pelvienne	Trajet long en voiture
Konopka, 2010 (9)	N = 1F	43	étude de cas	Agénésie de la VCI	échographie-Doppler abdominal puis TDM thoraco-abdominale	varices des MI
Koppisetty, 2015 (75)	N = 1H	36	étude de cas	Atrésie de la VCI hépatique	TDM thoraco-abdomino-pelvienne, IRM abdominale	non
La Spada, 2011 (76)	N = 1H	35	étude de cas	Agénésie de la VCI rétro-hépatique, atrésie de la veine rénale gauche et rein gauche non fonctionnel	TDM abdomino-pelvienne	Mutation hétérozygote MTHFR
Lambert, 2010 (20)	N = 8H + 2F, revue = 62 cas	[8,5 - 67]	étude de cas et revue de la littérature	Agénésie de la VCI : complète (19 cas), du segment sous-rénal (28 cas), du segment supra-rénal (14 cas), du segment rénal (8 cas), NR (3 cas)	TDM abdomino-pelvienne, angio-TDM et/ou IRM abdominale. Veinographie (1 cas)	Récidive de TVP (8 cas), mutation hétérozygote du facteur V Leiden (11 cas), mutation du gène de la prothrombine (5 cas), hyperhomocystéinémie (4 cas) avec mutation MTHFR (2 cas homozygotes, 3 cas hétérozygotes), déficit ATIII, PC ou PS (2 cas), Ac anti-phospholipides (2 cas), facteur précipitant (21 cas), maladie de Behcet (1 cas)

Référence	Population	Âge (ans)	Type d'étude	Type d'anomalie de la VCI	Imagerie réalisant le diagnostic d'anomalie de la VCI	Pathologie ou facteur de risque associé
Lamparello, 2014 (15)	N = 1H	21	étude de cas	Hypoplasie du segment hépatique de la VCI	TDM	Mutation facteur V Leiden
Lane, 2005 (77)	N = 1H	38	étude de cas illustré	Hypoplasie de la VCI	TDM abdomino-pelvienne	non
Lavens, 2014 (78)	N = 1F	33	étude de cas	Hypoplasie de la VCI et agénésie du rein droit	TDM abdominale	non
Milani, 2008 (42)	N = 1F	23	étude de cas et revue de la littérature	VCI double	veinogramme des MI	Mutation hétérozygote du facteur V Leiden, anneau vaginale (oestrogène)
Namisaki, 2013(13)	N = 1H	44	étude de cas	Agénésie complète de la VCI	échographie-Doppler, TDM, IRM et veinographie	non
Nyulas, 2016 (79)	N = 1H	58	étude de cas	Hypoplasie de la VCI	Angio-TDM	Obésité, diabète de type 2
O'Connor, 2011 (67)	N = 1H	20	étude de cas	Agénésie de la VCI sous-hépatique	phlébo-scanner (angio-TDM)	non
Parsa, 2015 (80)	N = 1H	19	étude de cas	Agénésie de la VCI	Angio-TDM et veinographie	non
Periard, 2006 (51)	Adolescent	-	article de revue	Anomalie de la VCI	Angio-TDM ou angio-IRM	non

Référence	Population	Âge (ans)	Type d'étude	Type d'anomalie de la VCI	Imagerie réalisant le diagnostic d'anomalie de la VCI	Pathologie ou facteur de risque associé
Perrier, 2006 (33)	N = 2H	17; 67	étude de cas	Agénésie de la VCI sous-rénale	TDM	Cas n°1 : lymphome B à grandes cellules en rémission
Pop, 2012 (27)	N = 8	< 40	essai imagé	Absence d'un segment de la VCI	échographie-Doppler, angio-TDM ou angio-IRM	non
Sakellaris, 2005 (81)	N = 1H	10	étude de cas	Hypoplasie de la VCI supra-rénale	TDM abdominale puis IRM abdominale	non
Sarlon, 2011 (10)	N = 2H	22; 39	étude de cas	Cas n° 1 : agénésie de la VCI supra-rénale et VCI gauche Cas n°2 : agénésie de la VCI	TDM	non
Signorelli, 2015 (82)	N = 1H	32	étude de cas	Hypoplasie de la VCI	TDM	non
Tribe, 2013 (39)	N = 1H	11	étude de cas	Agénésie de la VCI supra-rénale	IRM, angio-TDM	Déficit partiel en protéine C
Vasco 2009 (83)	N = 1F	36	étude de cas	Agénésie complète de la VCI	TDM	Mutation hétérozygote du facteur V Leiden

Référence	Population	Âge (ans)	Type d'étude	Type d'anomalie de la VCI	Imagerie réalisant le diagnostic d'anomalie de la VCI	Pathologie ou facteur de risque associé
Yun, 2004 (17)	N = 1F, revue = 19H + 7F	[12 - 49]	étude de cas et revue de la littérature	Agénésie de la VCI (23 cas), hypoplasie de la VCI (1 cas), VCI double (1 cas), anomalies multiples de la VCI (1 cas), anomalie de la VCI NR (1 cas)	Angio-TDM, angio-IRM	Hyperhomocystéinémie, mutation homozygote MTHFR (1 cas), déficit facteur XII (1 cas), mutation facteur V (2 cas), déficit protéine S (1 cas), hypoplasie du rein droit (2 cas), absence de rein droit (1 cas), récurrence de TVP (10 cas), facteur précipitant (5 cas)
Cas présenté	N = 1H	15	étude de cas	Agénésie de la VCI sous-hépatique	Angio-TDM thoraco-abdomino-pelvienne	Obésité grade I, asthme, allérgiquement 7 jours

H = homme ; F = femme ; NR = non renseigné ; PC/PS = protéine C/S ; ATIII = antithrombine III ; Ac = anticorps ; MTHFR = méthylène tétrahydrofolate réductase ; PAI = inhibiteur de l'activateur du plasminogène, CO = contraception orale ; BPCO = broncho-pneumopathie chronique obstructive.

1. Etapes diagnostiques

Les anomalies de la veine cave inférieure sont considérées comme rares (23). Néanmoins, on note, dans la littérature, une prévalence de 5% des patients de moins de 30 ans présentant une TVP chez qui on a découvert une agénésie de la VCI (20). Pour les patients de moins de 40 ans, cette prévalence est estimée entre 5 et 6,7% concernant les anomalies de la VCI (22).

Notre cas présentait initialement une lombalgie associée à un syndrome inflammatoire et une sensation fébrile faisant d'abord suspecter une infection ostéo-articulaire, puis rapidement la douleur et l'œdème des membres inférieurs nous ont orienté vers la thrombose veineuse.

Dans un contexte de TVP, l'apparition d'une lombalgie ou d'une douleur abdominale sont des signes atypiques qui peuvent faire évoquer une anomalie de la VCI (54). Cependant, dans la plupart des cas, seuls sont présents des signes de TVP. Les anomalies de la VCI sont le plus souvent asymptomatiques (23) et il ne semble pas exister de signe pathognomonique.

Après confirmation du diagnostic de TVP par l'échographie-Doppler, il n'existe pas de recommandations concernant l'adulte ou l'enfant pour la réalisation d'un autre examen d'imagerie à visée étiologique. Une angio-TDM ou IRM est réalisée seulement si l'échographie-Doppler ne permet pas le diagnostic de TVP. Ainsi, la présence d'une anomalie de la VCI pourrait être sous-estimée (14), l'échographie-Doppler ne permettant pas une exploration satisfaisante des veines abdominales qui ne peuvent pas être comprimées.

Dans notre cas, une angio-TDM thoraco-abdomino-pelvienne a été réalisée devant l'étendue de la thrombose bilatérale pour rechercher une embolie pulmonaire et une extension de la thrombose qui semblait remonter dans la VCI à l'échographie-Doppler. Cet examen a permis de faire le diagnostic d'agénésie de la VCI sous-hépatique avec continuation azygos.

Cette constatation confirme ce qui est relevé dans la littérature. 90,5 % des cas d'anomalie de la VCI ont été diagnostiqués après réalisation d'une angio-TDM ou d'une IRM abdomino-pelvienne. 6 anomalies de la VCI (4,5 %) ont été décrites après réalisation d'une veinographie (41) et 8 (5,4 %) étaient visualisées par l'échographie-Doppler (13,54). Dans l'étude de *Ruggeri et al* (14), un protocole diagnostique a permis la mise en évidence de 4 agénésies de la veine cave inférieure chez de jeunes patients avec une thrombose veineuse profonde idiopathique. Dès que l'échographie montrait un thrombus non compressible au dessus du ligament fémoral, une tomodensitométrie avec injection de produit de contraste était réalisée.

Ces résultats suggèrent la réalisation d'une angio-TDM ou une IRM abdomino-pelvienne à la recherche d'une anomalie de la VCI au décours d'un TVP idiopathique surtout chez les sujets âgés de moins de 40 ans qui représentent près de 85% des cas de notre revue.

Pour notre patient, aucun facteur de risque de TVP n'a été constaté en dehors d'une obésité grade I. Le bilan de thrombophilie s'est révélé négatif.

Dans notre revue, on retrouve 41 cas de thrombophilie sur 148. A noter que sa recherche n'a pas toujours été effectuée car il n'est pas toujours recommandé à l'heure actuelle de réaliser un bilan de thrombophilie systématique dans ce contexte.

On retrouve 28 cas sur les 148 (18,9%) qui présentait un facteur précipitant de TVP (immobilisation, chirurgie, contraception orale, traumatisme, néoplasie, activité physique intense, voyage récent > 4 heures, grossesse et pré-éclampsie).

Pour 22 cas (14,8%), il s'agissait d'une récurrence de TVP.

Ces résultats suggèrent qu'une anomalie de la VCI, sans être systématiquement associée à d'autres facteurs de risque, peut être un facteur prédisposant à la survenue d'évènements thrombo-emboliques (14,23). Il ne faut donc pas méconnaître la possibilité d'une anomalie de la VCI, même en cas de facteurs précipitants connus ou de thrombophilie, qui n'est parfois découverte qu'a posteriori.

Il semble d'autant plus pertinent de se poser la question d'une anomalie de la VCI dans un contexte de récurrence de TVP surtout si elle n'est pas ou peu expliquée.

L'incidence d'une anomalie de la VCI est estimée entre 0,6 et 2% des patients présentant une anomalie cardiovasculaire congénitale (69). Un cas d'anomalie cardiaque congénitale a été constaté dans notre revue (54). Ainsi *Baeshko et al* ont décrit 5 patients, âgés de 20 à 43 ans, avec une anomalie congénitale de la veine cave inférieure. L'un d'eux avait été opéré à l'âge de 5 ans d'une sténose de l'artère pulmonaire et d'une communication inter-auriculaire. L'agénésie sous-rénale de la veine cave inférieure a été découverte devant un tableau de fièvre et œdème des membres inférieurs.

2. Prise en charge thérapeutique et suivi

Pour notre patient, la prise en charge initiale a consisté au traitement de la TVP avec une anticoagulation par HNF puis HBPM avant un relai par AVK, associée aux mesures adjuvantes (contention veineuse, prise en charge diététique). La découverte de l'agénésie de la veine cave inférieure n'a pas eu d'impact sur la prise en charge thérapeutique initiale, notamment sur la possibilité d'une intervention chirurgicale.

Dans la littérature, la première ligne thérapeutique réside dans l'anticoagulation systémique par héparine pour prévenir la prolongation du thrombus et la survenue d'une embolie pulmonaire (23). Il s'agit donc de traiter le plus rapidement possible la TVP.

Pour la prise en charge des anomalies de la veine cave inférieure, en dehors de l'anticoagulation, il n'existe pas de consensus. Parmi les 38 références analysées, la prise en charge thérapeutique médicamenteuse a pour 34 d'entre elles consisté en une anticoagulation par HNF ou HBPM avec relai par AVK au long cours. Dans 10 références, une thrombolyse intra-veineuse a été réalisée. Une prise en charge chirurgicale de reconstruction a été réalisée dans une seule référence (76).

Quelques références évoquent des thérapeutiques plus récentes à l'étude, telles que le Rivaroxaban (75) et l'angioplastie (42).

Concernant le suivi et l'observance du traitement, seules 4 références évoquent un suivi avec un maximum à 5 ans de l'épisode de TVP, représentant 75 des 148 cas analysés (50,6%).

En 2010, *Lambert et al* (20) ont décrit 10 patients consécutifs avec une agénésie de la VCI associée à une TVP. Leur revue a analysé 62 autres patients identifiés dans la littérature anglaise. Ainsi, parmi les 72 cas additionnés, 64 (88,8 %) ont reçu une anticoagulation curative. La majorité des patients (87,5 %) a été traitée par AVK au long cours, 7 patients (10,9 %) par AVK pour une durée inférieure à 3 mois et un par HBPM pendant 6 mois. 6 patients parmi les 56 traités par AVK ont arrêté le traitement oral dans les 25 mois suivant l'initiation, sans notion de récurrence de thrombose ou hémorragie majeure. Cependant les informations concernant le taux de récurrence pour ces 2 patients ne sont pas disponibles dans la littérature.

Dans les 3 autres références (69,70,72), 12 cas ont été analysés, tous ont bénéficié d'un traitement anticoagulant. 11 cas ont arrêté le traitement à un terme variable entre 6 mois et 5 ans. 2 cas ont eu une récurrence de TVP respectivement à 1 et 2 ans de l'arrêt du traitement.

Il existe peu de données de suivi et d'observance alors qu'il peut y avoir potentiellement des complications telles que le syndrome post-thrombotique. Il est ainsi difficile d'évaluer l'impact de l'arrêt précoce de l'anticoagulation par rapport à sa poursuite.

Devant le jeune âge des patients dans la littérature, on peut supposer qu'il est plus difficile de maintenir une observance, le traitement nécessitant des précautions particulières telles que l'éviction de sports ou activités à risque hémorragique. De plus, le traitement nécessite une surveillance régulière (biologie 1 à 2 fois par mois) qui peut être difficile à suivre chez un adolescent ou un jeune adulte.

Nous n'avons pas retrouvé de données dans la littérature concernant la qualité de vie des patients et les motifs d'arrêt de traitement.

3. Maladie chronique chez l'adolescent

Malgré la faible prévalence des anomalies de la VCI, la survenue de symptômes, notamment une TVP, et les traitements, essentiellement médicamenteux, que cela peut impliquer, font entrer ces anomalies dans la catégorie des maladies chroniques. Ajouté à l'absence de consensus, ceci peut expliquer la complexité de sa prise en charge.

De plus, les manifestations symptomatiques telles que la TVP au cours de cette maladie touchent préférentiellement les adolescents et les jeunes adultes (51). Hors, l'adolescence est une période de la vie où le risque de non-adhésion est le plus fréquent et les problèmes plus complexes. Les impératifs de développement, notamment les processus identitaires et d'autonomisation, sont contrariés par la maladie elle-même, les problèmes qu'elle engendre et les questions qu'elle soulève par rapport aux aspirations futures de l'adolescent (84).

Selon l'OMS, la définition de maladie chronique est « *un problème de santé qui nécessite une prise en charge sur une période de plusieurs années ou plusieurs décennies.*

Plus précisément les maladies chroniques sont définies par :

- *La présence d'une cause organique, psychologique ou cognitive ;*
- *Une ancienneté de plusieurs mois ;*
- *Le retentissement de la maladie sur la vie quotidienne : limitation fonctionnelle, des activités, de la participation à la vie sociale ;*
- *Une dépendance vis-à-vis d'un médicament, d'un régime, d'une technologie médicale, d'un appareillage, d'une assistance personnelle ;*
- *Le besoins de soins médicaux ou paramédicaux, d'aide psychologique, d'éducation ou d'adaptation. » (85)*

La définition a été adaptée en France par le Haut Comité de la Santé Publique en 2009 (85) :

- *Présence d'un état pathologique de nature physique, psychologique ou cognitive, appelé à durer,*
- *Une ancienneté minimale de 3 mois, ou supposée telle,*
- *Un retentissement sur la vie quotidienne.*

Entre 1,5 et 4 millions des 0 à 20 ans seraient atteints d'une maladie chronique en France (85).

La survenue d'une maladie chronique pendant l'adolescence, comme pour notre patient, semble particulièrement complexe. D'une part, elle peut retarder la puberté, gêner l'autonomisation de l'adolescent, être ressentie comme une contrainte (86). D'autre part, les réactions psychologiques vis-à-vis de la maladie peuvent varier et évoluer dans le temps : déni, dépression, banalisation, acceptation, culpabilité,... (86)

Adolescence et maladie chronique peuvent donc s'opposer, alternant entre inhibition de l'adolescence et rejet de la maladie avec inobservance par la survenue d'un retentissement réciproque : le traitement gêne l'adolescence (la maladie arrête le temps, contraint, fait régresser, rend dépendant), l'adolescence gêne le traitement (l'adolescence accélère le temps, libère, fait grandir, autonomise) (86).

Haynes en 2008 (87) définit l'observance comme le « *degré d'adéquation entre une prescription médicale et sa réalisation par le patient. Trois types de patients non observants sont identifiés : l'accidentel, qui oublie de prendre son traitement ; l'invulnérable, qui pense que le fait d'oublier ou d'arrêter son traitement ne va pas engendrer de conséquence sur lui ; et le décidé, pour qui la non-adhérence est le résultat d'un choix délibéré* ».

On retrouve dans la littérature un taux de mauvaise observance entre 40 et 65% des patients adolescents ou adultes atteints de maladie chronique (86). L'adolescence semble être la tranche d'âge où la mauvaise observance est la plus fréquente, du fait de l'intrication de processus identitaires et d'autonomisation qui peuvent se mettre en opposition à la maladie (84,87).

Pour résumer cette problématique, Daniel Marcelli (86) pose la question : « *Comment l'adolescent peut-il intégrer l'image d'un corps lésé dans un investissement narcissique qui ne soit pas lui aussi endommagé à travers une image de soi et/ou une estime de soi lésée* ».

Dans ce contexte, différents facteurs de risque de mauvaise observance ont pu être mis en évidence : la durée du traitement, les effets indésirables, les contraintes horaires ou par rapport aux repas, les interférences avec la vie privée (86).

Un élément joue également un rôle important dans la gestion de la maladie chronique dans cette période, le rapport aux parents. Les parents sont généralement profondément affectés par le diagnostic d'une maladie chronique auprès de leur enfant/adolescent. La qualité de la relation mère-enfant a un impact plus important sur la réussite de l'adaptation de l'adolescent à la maladie que la sévérité de la maladie (87).

L'étude réalisée par *Kelly et Hawson* (87) qui portait sur l'identification des motifs d'hospitalisations multiples chez les adolescents atteints de maladie chronique a montré que les deux tiers des facteurs de ré-hospitalisation étaient de nature psychosociale (le sentiment de dépendance médicale, les problèmes médicaux ou psychologiques chez d'autres membres de la famille, des priorités différentes chez les parents ou les soignants concernant les soins, le traitement, etc).

L'autre élément influençant également la gestion de la maladie est la relation de l'adolescent avec le corps médical. En effet, elle renforce les liens de dépendance entre l'enfant et ses parents et entre l'enfant et le corps médical, ce qui peut constituer une entrave au processus même d'adolescence (84). Le corps médical se doit donc de l'aider à acquérir les connaissances à son propre sujet et au sujet de sa maladie, ainsi qu'en le dotant de compétences pour exprimer ses besoins et ses atouts (88).

La maladie chronique chez l'adolescent peut donc avoir un retentissement social comme l'isolement et l'inhibition de transition à une vie sociale adulte normale, par exemple par la prise d'un médicament interrompant des activités quotidiennes qui peut faire manquer des occasions d'apprentissage social auprès de ses camarades (88).

Dans ce sens, la *Society for Adolescent Medicine* précise dans les objectifs de soins l'achèvement des tâches du développement de l'adolescent (88).

La prise en charge de la maladie chronique chez l'enfant, et plus particulièrement l'adolescent, nécessite donc une attention particulière. L'enfant étant dépendant de ses parents et l'adolescent tendant à s'autonomiser pour effectuer une transition vers l'âge adulte, qui est également une transition du suivi pédiatrique au suivi en médecine adulte, ces éléments semblent être des facteurs de risque de mauvaise observance du traitement. Pour notre patient, la prise en charge avait d'emblée été confiée à la médecine adulte dès la fin de l'hospitalisation.

La commission nationale de la naissance et de la santé de l'enfant (85) préconise une attention particulière pour la prise en charge de la maladie chronique passant par une éducation thérapeutique évolutive, un programme personnalisé de soins pour améliorer la qualité de vie de l'enfant/adolescent. Chaque tranche d'âge a sa spécificité : le nourrisson et le jeune enfant avec l'acquisition d'une autonomie progressive, le passage de l'enfant à l'adolescent ; le passage à l'âge adulte.

La survenue d'une maladie chronique comme une anomalie de la VCI et le risque inhérent de TVP associé dans l'enfance, et particulièrement à l'adolescence, peut donc avoir des conséquences importantes, et même après l'adolescence. On retrouve dans la littérature chez les adultes atteints de maladies chroniques un taux de chômage plus élevé que la moyenne (88).

VI. Conclusion

Notre revue de la littérature permet de supposer un lien entre la survenue d'une thrombose veineuse profonde idiopathique chez l'enfant, l'adolescent ou le jeune adulte de moins de 40 ans, et la présence d'une anomalie de la veine cave inférieure.

D'après ce résultat, il conviendrait dans un tel contexte de mettre en œuvre une démarche diagnostique pour rechercher une anomalie de la VCI. L'examen complémentaire semblant être le plus approprié et le plus fiable pour confirmer ce diagnostic est l'angio-TDM ou l'IRM abdomino-pelvienne.

Des études complémentaires semblent nécessaires pour définir les critères qui devraient amener à rechercher une anomalie de la VCI en cas de TVP. Notre revue a mis en évidence quelques caractéristiques qui pourraient être étudiées comme la récurrence de TVP, une TVP étendue, l'âge de survenue de TVP inférieur à 30 ans pour certains articles et inférieur à 40 ans pour d'autres, la présence d'une anomalie cardiaque congénitale. Il semble qu'il ne faut pas méconnaître non plus la possibilité d'une anomalie de la VCI en présence d'un facteur de risque thrombo-embolique comme une thrombophilie ou d'un facteur précipitant.

A l'heure actuelle, il n'est d'ailleurs pas possible de définir avec précision la prévalence des anomalies de la VCI, notre revue de la littérature n'ayant étudié ces anomalies qu'au décours d'une TVP. On peut supposer que la prévalence de ces anomalies est sous-estimée. D'une part, les patients peuvent rester longtemps asymptomatiques. D'autre part, en l'absence de consensus, la survenue d'une TVP peut méconnaître une anomalie de la VCI si elle n'est pas recherchée.

Il semble d'autant plus important d'étudier les facteurs de recherche d'une anomalie de la VCI car sa présence peut avoir des conséquences thérapeutiques, psychosociales et développementales importantes à long terme.

En effet, notre revue de littérature montre que l'anticoagulation orale curative au long cours semble le traitement le plus préconisé en association à une contention veineuse des membres inférieurs, ceci en l'absence d'études dans ce contexte précis.

A l'heure actuelle, la durée du traitement n'est pas définie et non consensuelle, elle est souvent prescrite au moins pour 6 mois et souvent au long cours. Cependant des études

complémentaires seraient nécessaires pour évaluer la balance bénéfice-risque du traitement et le risque de récurrence de TVP en cas d'arrêt du traitement. Cela nécessite donc des données de suivi à long terme des patients et de qualité de vie pour déterminer les motifs d'arrêt du traitement qui ne semblent pas rares.

Chez l'adolescent, comme dans notre cas, qui est une période charnière complexe, la survenue d'une telle pathologie implique donc les contraintes de prise en charge d'une maladie chronique. Il semble donc indispensable d'étudier la prise en charge diagnostique, thérapeutique, ainsi que le suivi et la qualité de vie des patients atteints de cette pathologie qui peut avoir des conséquences notables sur le développement et la qualité de vie d'autant plus qu'elle survient surtout à l'adolescence et parfois dès l'enfance.

VII. Bibliographie

1. Stein PD, Kayali F, Olson RE. Incidence of venous thromboembolism in infants and children: Data from the National Hospital Discharge Survey. *J Pediatr.* oct 2004;145(4):563-5.
2. Spentzouris G, Scriven RJ, Lee TK, Labropoulos N. Pediatric venous thromboembolism in relation to adults. *J Vasc Surg.* juin 2012;55(6):1785-93.
3. Chalmers E, Ganesen V, Liesner R, Maroo S, Nokes T, Saunders D, et al. Guideline on the investigation, management and prevention of venous thrombosis in children*: Guideline. *Br J Haematol.* juill 2011;154(2):196-207.
4. Gil RJ, Pérez AM, Arias JB, Pascual FB, Romero ES. Agenesis of the inferior vena cava associated with lower extremities and pelvic venous thrombosis. *J Vasc Surg.* nov 2006;44(5):1114-6.
5. Skeik N, Wickstrom KK, Schumacher CW, Sullivan TM. Infrahepatic inferior vena cava agenesis with bilateral renal vein thrombosis. *Ann Vasc Surg.* oct 2013;27(7):973.e19-23.
6. Artifoni M, Connault J, Durant C, Pottier P, Planchon B. Agénésie de la veine cave inférieure. À propos de 6 cas. *J Mal Vasc.* sept 2010;35(5):334.
7. D'Aloia A, Faggiano P, Fiorina C, Vizzardi E, Bontempi L, Grazioli L, et al. Absence of inferior vena cava as a rare cause of deep venous thrombosis complicated by liver and lung embolism. *Int J Cardiol.* avr 2003;88(2-3):327-9.
8. Dean SM, Tytle TL. Acute right lower extremity iliofemoral deep venous thrombosis secondary to an anomalous inferior vena cava: a report of two cases. *Vasc Med Lond Engl.* nov 2006;11(3):165-9.
9. Konopka CL, Salame M, Padulla GA, Muradás RR, Batistella JC. Agenesis of inferior vena cava associated with deep venous thrombosis. *J Vasc Bras.* sept 2010;9(3):196-9.
10. Sarlon G, Bartoli MA, Muller C, Acid S, Bartoli J-M, Cohen S, et al. Anomalies congénitales de la veine cave inférieure chez les sujets jeunes avec thrombose veineuse profonde iliaque. *Ann Chir Vasc.* févr 2011;25(2):284.e5-284.e8.
11. Patel VK, Warner B, Ceccherini A, Mearns B. An unusual cause of bilateral deep vein thrombosis in a young adult patient. *Acute Med.* 2011;10(1):29-31.
12. Iqbal J, Nagaraju E. Congenital absence of inferior vena cava and thrombosis: a case report. *J Med Case Reports.* 2008;2(1):46.
13. Namisaki H, Nishigami K, Murakami M, Yamamoto T, Ogata Y, Tomita A. Congenital Absence of Inferior Vena Cava with Azygos Continuation Revealed by Vascular Echo in a Patient with Pulmonary Thromboembolism and Deep Vein Thrombosis: A Case Report. *Ann Vasc Dis.* 2013;6(2):195-7.
14. Ruggeri M, Tosetto A, Castaman G, Rodeghiero F. Congenital absence of the inferior vena cava: a rare risk factor for idiopathic deep-vein thrombosis. *The Lancet.* 2001;357(9254):441.

15. Lamparello BM, Erickson CR, Kulthia A, Virparia V, Thet Z. Congenital anomaly of the inferior vena cava and factor V Leiden mutation predisposing to deep vein thrombosis. *Vasc Health Risk Manag.* 2014;10:609-13.
16. Galati G, Gentilucci UV, Mazzealli C, Gallo P, Grasso RF, Stellato L, et al. Deep vein thrombosis, inferior vena cava interruption and multiple thrombophilic gene mutations. *Am J Med Sci.* juill 2011;342(1):79-82.
17. Yun SS, Kim JI, Kim KH, Sung GY, Lee DS, Kim JS, et al. Deep venous thrombosis caused by congenital absence of inferior vena cava, combined with hyperhomocysteinemia. *Ann Vasc Surg.* janv 2004;18(1):124-9.
18. Jones O, Oweis D, Gedela VR, Mason PF. Duplicated inferior vena cava with associated ilio-femoral deep vein thrombosis. *BMJ Case Rep.* 2010;2010.
19. Hamoud S, Nitecky S, Engel A, Goldsher D, Hayek T. Hypoplasia of the inferior vena cava with azygous continuation presenting as recurrent leg deep vein thrombosis. *Am J Med Sci.* juin 2000;319(6):414-6.
20. Lambert M, Marboeuf P, Midulla M, Trillot N, Beregi J-P, Mounier-Vehier C, et al. Inferior vena cava agenesis and deep vein thrombosis: 10 patients and review of the literature. *Vasc Med Lond Engl.* déc 2010;15(6):451-9.
21. Cantwell C, Waybill P, Lynch F, Taubman K. Inferior vena cava duplication and deep venous thrombosis. *Ann Vasc Surg.* mars 2006;20(2):295-6.
22. Chee Y-L, Culligan DJ, Watson HG. Inferior vena cava malformation as a risk factor for deep venous thrombosis in the young. *Br J Haematol.* 2001;114(4):878–880.
23. Angelika NF AN. Interrupted Inferior Vena Cava and Deep Vein Thrombosis - An Underdiagnosed Pediatric Disease. *Pediatr Ther [Internet].* 2014 [cité 12 mars 2016];4(2). Disponible sur: <http://www.omicsonline.org/open-access/interrupted-inferior-vena-cava-and-deep-vein-thrombosis-an-underdiagnosed-pediatric-disease-2161-0665.1000206.php?aid=26637>
24. Lambert M, Materne F, Marboeuf P, Beregi J-P, Mounier-Vehier C, Hatron P-Y. Quand évoquer une agénésie de la veine cave inférieure devant une thrombose veineuse profonde des membres inférieurs? À propos de dix observations. *J Mal Vasc.* 2008;33:S73–S74.
25. Bruins B, Michaels LA. Risk of thrombosis with anomalies of the inferior vena cava and inherited thrombophilia. *J Cardiovasc Med Hagerstown Md.* nov 2008;9(11):1187, NaN-1188.
26. O'Connor DB, O'Brien N, Khani T, Sheehan S. Superficial and Deep Vein Thrombosis Associated With Congenital Absence of the Infrahepatic Inferior Vena Cava in a Young Male Patient. *Ann Vasc Surg.* juill 2011;25(5):697.e1-697.e4.
27. Pop S, Opincaru I. Anomalies of the inferior vena cava in patients with deep venous thrombosis. Pictorial essay. *Med Ultrason.* 2012;14(1):53.

28. Kang DW, Berenberg J, Baranko D, Tebo S. Anomalous inferior Vena cava as the cause of multiple deep venous thrombosis. *Hawaii Med J.* déc 2005;64(12):308, 310.
29. Bianchi M, Giannini D, Balbarini A, Castiglioni MG. Congenital hypoplasia of the inferior vena cava and inherited thrombophilia: rare associated risk factors for idiopathic deep vein thrombosis. A case report. *J Cardiovasc Med Hagerstown Md.* janv 2008;9(1):101-4.
30. Vucicevic Z, Degoricija V, Alfirevic Z, Sharma M. Inferior vena cava agenesis and a massive bilateral iliofemoral venous thrombosis. *Angiology.* sept 2008;59(4):510-3.
31. Atmatzidis K, Papaziogas B, Pavlidis T, Paraskevas G, Mirelis C, Papaziogas T. Surgical images: soft tissue. Recurrent deep vein thrombosis caused by hypoplasia of the inferior vena cava. *Can J Surg J Can Chir.* août 2006;49(4):285.
32. Uhl JF, Gillot C. Embryologie et malformations congénitales du système cave. *Phlébologie.* 2005;58(3):263-73.
33. Perrier É. Anomalies segmentaires de la veine cave inférieure: Pathologie vasculaire Une association sous-estimée et un risque de thrombose accru ? *Arch Mal Coeur Vaiss - Prat.* mai 2006;2006(149):12.
34. Mathews R, Smith PA, Fishman EK, Marshall FF. Anomalies of the inferior vena cava and renal veins: embryologic and surgical considerations. *Urology.* mai 1999;53(5):873-80.
35. Uhl JF, Gillot C. Les voies de dérivation du système cave inférieur. *Phlébologie.* 2006;59(2):121-33.
36. Simon RW, Amann-Vesti BR, Pfammatter T, Koppensteiner R. Congenital absence of the inferior vena cava: A rare risk factor for idiopathic deep-vein thrombosis. *J Vasc Surg.* août 2006;44(2):416.
37. Bass JE, Redwine MD, Kramer LA, Huynh PT, Harris Jr JH. Spectrum of Congenital Anomalies of the Inferior Vena Cava: Cross-sectional Imaging Findings 1: (CME available in print version and on RSNA Link). *Radiographics.* 2000;20(3):639–652.
38. Bami S, Vazquez Y, Chorny V, Goldfisher R, Amodio J. Deep Venous Thrombosis of the Leg, Associated with Agenesis of the Infra renal Inferior Vena Cava and Hypoplastic Left Kidney (KILT Syndrome) in a 14-Year-Old Child. *Case Rep Pediatr.* 5 janv 2015;2015:e864047.
39. Tribe H, Borgstein R. Dysgenesis of the inferior vena cava associated with deep venous thrombosis and a partial Protein C deficiency. *J Radiol Case Rep.* 1 nov 2013;7(11):46-52.
40. Ayyadurai S, Ramachandran R, M H, M. V. Congenital infra renal agenesis of inferior vena cava - an uncommon entity in clinical practice. *Int J Adv Med.* 2016;428-30.
41. Anne N, Pallapothu R, Holmes R, Johnson MD. Inferior Vena Cava Duplication and Deep Venous Thrombosis: Case Report and Review of Literature. *Ann Vasc Surg.* 18 juill 2005;19(5):740-3.

42. Milani C, Constantinou M, Berz D, Butera JN, Colvin GA. Left sided inferior vena cava duplication and venous thromboembolism: case report and review of literature. *J Hematol Oncol* 2008;1:24.
43. Ismail EA, Azab AF, Jayappa S, Al-Qattan H. Congenital absence of the infrahepatic segment of the inferior vena cava with deep venous thrombosis in an 8.5-year-old boy. *Pediatr Int.* 1 avr 2010;52(2):e117-20.
44. Yugueros X, Alvarez B, Fernández E, Boqué M, Matas M. Compressive Symptoms Due to Thrombosed or Hypertrophic Collateral Circulation in Infrarenal Inferior Vena Cava Agenesis. *Ann Vasc Surg.* févr 2013;27(2):238.e9-238.e13.
45. Kondo Y, Koizumi J, Nishibe M, Muto A, Dardik A, Nishibe T. Deep venous thrombosis caused by congenital absence of the inferior vena cava: Report of a case. *Surg Today.* 12 mars 2009;39(3):231-4.
46. Obernosterer A, Aschauer M, Schnedl W, Lipp RW. Anomalies of the inferior vena cava in patients with iliac venous thrombosis. *Ann Intern Med.* 1 janv 2002;136(1):37-41.
47. Pediatrics AA of. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics.* 1 août 2004;114(Supplement 2):iv-iv.
48. Sempé M, Pédrón G, Roy-Pernot M-P. *Auxologie: méthode et séquences.* Théraplix; 1979.
49. Cole TJ, Bellizzi MC, Flegal KM, Dietz WH. Establishing a standard definition for child overweight and obesity worldwide: international survey. *BMJ.* 6 mai 2000;320(7244):1240.
50. Chambost H. Démarche diagnostique devant un allongement du TCA. *Arch Pédiatrie.* 2011;18(5):H38–H39.
51. Periard D, Häsler E, Ducrey N, von der Weid N, Mazzolai L. La thrombose veineuse profonde chez l'adolescent. *Rev Médicale Suisse.* 2006;51:318.
52. Albisetti M, Martin G. Le traitement et la prophylaxie antithrombotique chez les nouveau-nés et les enfants. [cité 14 févr 2016]; Disponible sur: <http://www.medicalforum.ch/docs/smf/2013/38/fr/fms-01630.pdf>
53. Nowak-Göttl U, Janssen V, Manner D, Kenet G. Venous thromboembolism in neonates and children – Update 2013. *Thromb Res.* janv 2013;131, Supplement 1:S39-41.
54. Baeshko AA, Zhuk HV, Ulezko EA, Goresckaya IV, Oganova EG, Dudarev VS, et al. Congenital Anomalies of the Inferior Vena Cava and their Clinical Manifestation. *EJVES Extra.* juill 2007;14(1):8-13.
55. Girard P, Bosson JL, Chastre J, Pladys P. Diagnostic des thromboses veineuses profondes en réanimation. *Réanimation.* 2001;10(5):473–477.

56. Wells PS, Anderson DR, Bormanis J, Guy F, Mitchell M, Gray L, et al. Value of assessment of pretest probability of deep-vein thrombosis in clinical management. *The Lancet*. 1997;350(9094):1795–1798.
57. Le Gal G, Righini M, Roy P-M, Sanchez O, Aujesky D, Bounameaux H, et al. Prediction of Pulmonary Embolism in the Emergency Department: The Revised Geneva Score. *Ann Intern Med*. février 2006;144(3):165-71.
58. Lachambre G, Proulle V, Bader-Meunier B, Dreyfus M. Thromboses veineuses de l'enfant : les pièges diagnostiques. *Arch Pédiatrie*. février 2005;12(2):180-2.
59. Roux A, Sanchez O, Meyer G. Quel bilan de thrombophilie chez un patient atteint de maladie veineuse thromboembolique ? *Réanimation*. juin 2008;17(4):355-62.
60. Compression médicale dans le traitement de la maladie thrombo-embolique veineuse - Fiche BUTS [Internet]. [cité 26 sept 2016]. Disponible sur: http://www.has-sante.fr/portail/plugins/ModuleXitiKLEE/types/FileDocument/doXiti.jsp?id=c_1009307
61. Piquet P, Doubine S. Utilisation des héparines de bas poids moléculaire et des antivitamines K en pédiatrie. *Sang Thromb Vaiss*. 29 mars 2002;14(2):99-106.
62. Monagle P, Chan AKC, Goldenberg NA, Ichord RN, Journeycake JM, Nowak-Göttl U, et al. Antithrombotic therapy in neonates and children: Antithrombotic therapy and prevention of thrombosis, 9th ed: american college of chest physicians evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 1 févr 2012;141(2_suppl):e737S-e801S.
63. Kerlin BA. Current and future management of pediatric venous thromboembolism. *Am J Hematol*. mai 2012;87(S1):S68-74.
64. Goldenberg NA, Durham JD, Knapp-Clevenger R, Manco-Johnson MJ. A thrombolytic regimen for high-risk deep venous thrombosis may substantially reduce the risk of postthrombotic syndrome in children. *Blood*. 1 juill 2007;110(1):45-53.
65. Broholm R, Jørgensen M, Just S, Jensen LP, Bækgaard N. Acute Iliofemoral Venous Thrombosis in Patients with Atresia of the Inferior Vena Cava Can Be Treated Successfully with Catheter-directed Thrombolysis. *J Vasc Interv Radiol*. juin 2011;22(6):801-5.
66. Perrin M, Gillet J-L, Guex J-J. Syndrome post-thrombotique. *EMC - Podol-Kinésithérapie*. août 2004;1(3):147-64.
67. O'Connor DB, O'Brien N, Khani T, Sheehan S. Superficial and deep vein thrombosis associated with congenital absence of the infrahepatic inferior vena cava in a young male patient. *Ann Vasc Surg*. juill 2011;25(5):697.e1-4.
68. Duicu C, Bucur G, Simu I, Tripon F, Marginean O. Deep Venous Thrombosis Associated With Inferior Vena Cava Abnormalities And Hypoplastic Kidney In Siblings. *Acta Medica Marisiensis*. 2016;62(2):266–268.
69. Fass G, Nasroolah D, Cavenaile J-C. Deep venous thrombosis caused by congenital malformation of the inferior vena cava and heterozygous factor V leiden presenting as

- venous claudication. *Clin Appl Thromb Off J Int Acad Clin Appl Thromb*. oct 2009;15(5):591-5.
70. García-Fuster MJ, Forner MJ, Flor-Lorente B, Soler J, Campos S. [Inferior vena cava malformations and deep venous thrombosis]. *Rev Esp Cardiol*. févr 2006;59(2):171-5.
 71. Guimaraes M, Rodrigues P, Vilaca A, Nora M, Goncalves G. Agenesis of the Inferior Vena Cava: A Case Report. *Surg J*. 2008;3(5):104–107.
 72. Halparin J, Monagle P, Newall F. Congenital abnormalities of the inferior vena cava presenting clinically in adolescent males. *Thromb Res*. avr 2015;135(4):648-51.
 73. Jahromi AH, Coulter AH, Bass P, Zhang WW, Tan T-W. Pharmacomechanical thrombectomy and catheter-directed thrombolysis of acute lower extremity deep venous thrombosis in a 9-year-old boy with inferior vena cava atresia. *Vasc Med*. 5 déc 2014;1358863X14560011.
 74. Khalafallah AA, Renu S, Sharp C, Hannan T. Extensive venous thrombosis in a healthy young man with a short inferior vena cava syndrome treated successfully with rivaroxaban. *BMJ Case Rep* [Internet]. 15 nov 2012 [cité 31 juill 2016];2012. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4543762/>
 75. Koppisetty S, Smith AG, Dhillon RK. Incidental Finding of Inferior Vena Cava Atresia Presenting with Deep Venous Thrombosis following Physical Exertion. *Case Rep Emerg Med*. 2015;2015:146304.
 76. La Spada M, Stilo F, Carella G, Salomone I, Benedetto F, De Caridi G, et al. Thrombectomy and surgical reconstruction for extensive ilio caval thrombosis in a patient with agenesis of the retrohepatic vena cava and atresia of the left renal vein. *Ann Vasc Surg*. août 2011;25(6):839.e1-4.
 77. Lane DA. Congenital hypoplasia of the inferior vena cava: an underappreciated cause of deep venous thromboses among young adults. *Mil Med*. sept 2005;170(9):739-42.
 78. Lavens M, Moors B, Thomis S. Deep venous thrombosis in a young woman with hypoplastic inferior vena cava. *Ann Vasc Surg*. mai 2014;28(4):1036.e5-7.
 79. Nyulas T, Blendea C, Rat N, Barcan A, Korodi S, Bajka B. Inferior Vena Cava Hypoplasia Associated with Deep Vein Thrombosis – Case Presentation. *Acta Medica Marisiensis*. 2016;62(1):146–148.
 80. Parsa P, Lane JS, Barleben AR, Owens EL, Bandyk D. Congenital agenesis of inferior vena cava: a rare cause of unprovoked deep venous thrombosis. *Ann Vasc Surg*. juill 2015;29(5):1017.e15-18.
 81. Sakellaris G, Tilemis S, Papakonstantinou O, Bitsori M, Tsetis D, Charissis G. Deep venous thrombosis in a child associated with an abnormal inferior vena cava. *Acta Pædiatrica*. 1 févr 2005;94(2):242-4.
 82. Signorelli SS, Fiore V, Ruggieri M, Basile A. Acute deep vein thrombosis (DVT) of the lower limbs in a 32-year-old man with chronic hypoplasia of the inferior vena cava (HIVC) without risk factors. *Intern Emerg Med*. 9 juill 2015;11(2):273-5.

83. Vasco PG, López AR, Piñeiro ML, Rivera JIG. Deep venous thrombosis caused by congenital inferior vena cava agenesis and heterozygous factor V Leiden mutation - a case report. *Int J Angiol Off Publ Int Coll Angiol Inc.* 2009;18(3):147-9.
84. Alvin P, de Tournemire R, Anjot M-N, Vuillemin L. Maladie chronique à l'adolescence : dix questions pertinentes. *Arch Pédiatrie.* avr 2003;10(4):360-6.
85. Guer J. Publication de la CNNSE sur le parcours de soins des enfants atteints de maladies chroniques. 3 août 2015 [cité 22 sept 2016]; Disponible sur: http://www.fehap.fr/jcms/activites-services/etablissements-services/etablissements-de-sante/actualites/publication-de-la-cnnse-sur-le-parcours-de-soins-des-enfants-atteints-de-maladies-chroniques-fehap_170796
86. Boudailliez B, Mille C. Adolescence et maladie chronique retentissement réciproque [Internet]. *DES Pédiatrie Médecine & Santé de l'Adolescent*; 2014 mars [cité 18 mai 2016]. Disponible sur: <http://www.mda.aphp.fr/IMG/documents/532c3a928e755-adolescence-maladie-chronique-des-pediatrie-ile-de-france-bbz-cm-fevrier-2014.pdf>
87. Taddeo D, Egedy M, Frappier J. L'adhésion au traitement chez les adolescents. *Paediatr Child Health.* 2008;13(1):19–24.
88. Kaufman M, Pinzon J. La transition des jeunes ayant des besoins particuliers vers les soins pour adultes. *Paediatr Child Health.* nov 2007;12(9):789-93.

Résumé :

Les événements thrombo-emboliques peuvent avoir des conséquences néfastes voire fatales quand ils surviennent chez l'enfant. Une anomalie de la veine cave inférieure semble être un facteur étiologique rare et méconnu, à l'origine de thromboses veineuses profondes idiopathiques. Ces thromboses révèlent une agénésie chez 5% des moins de 30 ans. L'objectif est d'identifier une démarche diagnostique pour l'anomalie de la veine cave inférieure et son intérêt dans un contexte de thrombose veineuse profonde chez l'enfant.

Nous présentons le cas d'un adolescent de 15 ans présentant une agénésie de la veine cave inférieure révélée par un épisode de thrombose veineuse profonde étendue des membres inférieurs. Nous avons réalisé une revue de la littérature et analysé 38 références avec 148 cas répertoriés.

Notre cas a présenté une thrombose veineuse profonde confirmée par échographie-Doppler des membres inférieurs. Nous avons découvert fortuitement lors de la réalisation d'une angio-tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne, une agénésie sous-hépatique de la veine cave inférieure avec continuation azygos. Une anticoagulation curative par AVK et une contention élastique au long cours ont été prescrites.

L'analyse des cas référencés dans la littérature fait supposer un lien entre une anomalie de la veine cave inférieure et la survenue d'une thrombose veineuse profonde. Il semble justifié de rechercher une telle anomalie par la réalisation d'une angio-TDM ou IRM abdomino-pelvienne dans le cas d'une thrombose idiopathique, récidivante, et même en cas de facteur prédisposant associé chez l'enfant, l'adolescent et le jeune adulte.

Mots-clés : *anomalie ; agénésie ; veine cave inférieure ; enfant ; thrombose veineuse profonde.*