

Maladie thrombo-embolique veineuse en pédiatrie : à propos de deux cas

Venous thromboembolism in pediatrics: about two cases

Ranaivo NAR^{1*}, Rakotomahefa Narison ML¹, Andriamahefa R¹, Rakoto Alson OA², Raobijaona SH¹

1. Service de Pédiatrie, Centre Hospitalier Universitaire Joseph Raseta Befelatanana Antananarivo, Madagascar
2. Service d'hématologie, Centre Hospitalier Universitaire Joseph Raseta Andrianavalona Antananarivo, Madagascar

* Auteur correspondant : RANAIVO Ny Antsa Rinasoa
anirsoa@gmail.com

RESUME

Introduction : La maladie thromboembolique est une situation rare en milieu pédiatrique avec deux pics d'incidence, en période néonatale et à l'adolescence. Nous rapportons deux cas illustrant les manifestations sévères rencontrées en pédiatrie.

Observation : Le premier était un garçon de 7 ans sans antécédent particulier admis pour dyspnée fébrile avec douleur thoracique. Il avait présenté un tableau de détresse respiratoire, un examen pleuro-pulmonaire normal, une tachycardie régulière sans signes d'insuffisance cardiaque et un œdème inflammatoire de la jambe droite. La radiographie du thorax était normale. Le second était un garçon de 12 ans admis pour douleur thoracique avec hémoptysie dans un contexte apyrétique. L'examen clinique montrait une détresse respiratoire, des râles crépitants bilatéraux, une tachycardie régulière, une adénopathie inguinale droite non inflammatoire et un œdème inflammatoire de la jambe droite avec signe de Homans. Des opacités alvéolaires diffuses ont été retrouvées à la radiographie du thorax. Une élévation importante des D-dimères a été retrouvée dans les deux cas. L'angioscanner thoracique et l'échographie Doppler des membres inférieurs n'ont pas pu être effectués. Ils ont été mis sous traitement à dose curative. L'évolution était défavorable dans tous les cas.

Conclusion : Bien que son incidence demeure faible, la maladie thromboembolique est responsable de morbi-mortalité importante en pédiatrie. Les aspects de sa prise en charge ont des spécificités propres liés au fait que l'hémostase chez l'enfant est dynamique et en modification permanente en fonction de l'âge.

Mots-clés : Embolie pulmonaire, hémostase, pédiatrie, thrombose veineuse profonde

ABSTRACT

Introduction : Venous thromboembolism is a rare situation in pediatrics, with two peaks of incidence, in the neonatal period and in adolescence. We report two cases illustrating the severe manifestations in pediatrics.

Observation : The first was a 7-year-old boy admitted for febrile dyspnea with chest pain. He presented a respiratory distress chart, a normal pleuropulmonary examination, a regular tachycardia without signs of heart failure, and an inflammatory edema of the right leg. The second was a 12-year-old boy admitted for chest pain with hemoptysis. The clinical examination showed respiratory distress, bilateral crackling rales, regular tachycardia, right non inflammatory inguinal lymphadenopathy and inflammatory edema of the right leg with Homans sign. diffuse alveolar opacities were found on the chest x-ray. A significant rise in D-dimer was found in both cases. Thoracic CT angiography and Doppler ultrasound of the lower limbs could not be performed. They were placed on anticoagulant treatment at a curative dose. The evolution was unfavorable in all cases.

Conclusion : Although its incidence remains lower, venous thromboembolism is responsible for significant morbidity and mortality in pediatrics. The aspects of its management have specific particularities related to the fact that the hemostasis in the child is dynamic and in permanent modification, depending on the age.

Keywords: Deep venous thrombosis, hemostasis, pediatrics, pulmonary embolism.

INTRODUCTION

La maladie thromboembolique est une entité clinique regroupant la thrombose veineuse profonde et/ou l'embolie pulmonaire. Son incidence est faible et estimée à 5,3 cas sur 10000 enfants hospitalisés [1]. Sa distribution suit une répartition bimodale avec 2 pics d'incidence accrus : pendant la période néonatale et à l'adolescence. Chez l'enfant, elle survient surtout dans le cadre d'une maladie grave sous-jacente ou lors de facteurs de risque thrombo-emboliques associés. Nous rapportons deux cas illustrant les manifestations sévères de cette maladie en pédiatrie.

OBSERVATION

Cas 1

Il s'agissait d'un garçon de 7 ans sans antécédent médico-chirurgical particulier, bien vacciné, avec un développement staturo-pondéral normal admis pour douleur thoracique fébrile. La symptomatologie a été marquée par une augmentation douloureuse du volume de la jambe droite depuis 3 jours avant son admission suite à un traumatisme traité par massage traditionnel. Puis une douleur thoracique est survenue brutalement avec difficulté respiratoire dans un contexte fébrile. L'examen clinique à l'admission objectivait une fièvre, un tableau de détresse respiratoire avec une saturation en oxygène à 90% en air ambiant, une tachycardie régulière sans signes de décompensation cardiaque. La jambe droite était augmentée de volume, douloureuse, sans signes inflammatoires locaux.

Les pouls périphériques étaient symétriques. L'électrocardiogramme montrait une tachycardie sinusale régulière, avec un aspect S1Q3, un sus-décalage du segment ST de V3 à V6 et un bloc de branche droit complet. Sur le plan biologique, les D dimères étaient élevés à 5000ng/ml ainsi que le taux de BNP ou Brain Natriuretic Peptid à 306 pg/ml. Les taux enzymes cardiaques étaient normaux dont la troponine < 10ng/ml et la myoglobine à 2,8 ng/ml ainsi que l'hémogramme et le bilan d'hémostase. La radiographie du thorax en incidence face était normale. La radiographie des deux os de la jambe droite était également normale. L'échographie Doppler des vaisseaux des membres inférieurs ainsi que l'angioscanner thoracique spiralé n'ont pas été effectués. Devant ces faisceaux d'arguments clinico-biologiques, le diagnostic de thrombose veineuse profonde du membre inférieur droit avec suspicion d'embolie pulmonaire a été posé. L'enfant a été mis sous anticoagulant par héparine de bas poids moléculaire à dose curative associé à un antivitamine K. L'évolution a été marquée par la mort subite au bout de 24 heures d'hospitalisation.

Cas 2

Il s'agissait d'un garçon de 10 ans, sans antécédents médico-chirurgicaux particuliers. Il a été admis pour une douleur thoracique de début brutal précédée par une augmentation douloureuse du volume de la jambe droite deux jours avant dans un contexte apyrétique sans notion de traumatisme préalable. A l'examen physique, il présentait un tableau de détresse respiratoire, des râles crépitants bilatéraux, une tachycardie régulière.

La tension artérielle était à 115/80 mmHg. Un œdème douloureux du dos du pied et de la jambe droite avec impotence fonctionnelle ont été objectivés. Les pouls étaient symétriques et bien perçus. L'électrocardiogramme montrait une tachycardie sinusale régulière avec un bloc de branche droit. La radiographie du thorax objectivait des opacités diffuses dont l'une était située à droite, triangulaire et à base pleurale ou signe de Hamptons (figure 1).



Figure 1 : Radiographie du thorax en incidence face montrant des opacités diffuses et le signe de Hamptons (opacité à droite, triangulaire à base pleurale)

Les D dimères étaient élevés à 4800ng/ml. Les taux des enzymes cardiaques étaient négatifs dont la troponine < 10ng/ml et la myoglobine 1,6ng/ml ainsi que la créatine kinase. Le taux de BNP était normal à 54pg/ml. L'hémogramme et le bilan d'hémostase étaient normaux. L'échographie doppler des membres inférieurs et l'angioscanner n'ont pas pu également être effectués. Toutefois, une héparinothérapie à dose curative par héparine de bas poids moléculaire

associée à un antivitamine K ont été instaurés. L'enfant était décédé après 36 heures d'hospitalisation dans un tableau d'épuisement respiratoire.

DISCUSSION

La maladie thromboembolique veineuse est une situation rare en milieu pédiatrique avec une incidence estimée à 5,3 sur 10000 enfants hospitalisés [1]. Elle présente une répartition bimodale avec une incidence accrue en période néonatale et au cours de l'adolescence. Les particularités physiologiques du système hémostatique de l'enfant lui confèrent une protection contre les événements thromboemboliques [2]. Chez l'enfant, la capacité à générer la thrombine est réduite. En effet, chez ces derniers, la concentration plasmatique en prothrombine est physiologiquement basse, contrairement au taux d'alpha-2 macroglobuline qui est élevé. Cela augmente la capacité à inhiber la thrombine. De plus, le taux plasmatiques de plusieurs facteurs de la coagulation vitamine K dépendants est diminué durant l'enfance. Le pic d'incidence accru en période néonatale pourrait s'expliquer par le progrès des mesures de réanimation dont la pose de voie veineuse centrale constituant un facteur de risque majeur d'évènement thromboembolique [3]. La maladie thromboembolique est beaucoup plus fréquente au cours de l'adolescence car le système hémostatique tend à devenir similaire à celui de l'adulte. Les adolescentes sont exposées à des facteurs de risque prothrombotique.

Les séries de cas rapportées par certains auteurs notent la présence de facteurs de risque associés [3,4]. La présence d'un cathéter veineux central constitue le facteur de risque le plus retrouvé [3,4].

En pédiatrie, la maladie thromboembolique veineuse constitue surtout une complication de certaines pathologies sévères dont le syndrome néphrotique, les néoplasies, les infections sévères ou les maladies du système. Dans notre première observation nous avons noté une notion de traumatisme de la jambe droite.

Le diagnostic de la maladie thromboembolique est difficile en pédiatrie vu sa rareté et son polymorphisme clinique [6]. Nous avons posé le diagnostic devant des faisceaux d'arguments cliniques, biologiques et radiologiques. L'approche diagnostique est largement étudiée chez l'adulte. Les scores de probabilités cliniques ainsi que les scores de sévérité ont été uniquement développés à partir des études menées chez les adultes [6]. Il n'existe pas d'étude prospective pour les scores de diagnostic en pédiatrie. Toutefois, le diagnostic de certitude est posé par l'échographie doppler pour les thromboses veineuses et par l'angioscanner thoracique spiralé pour l'embolie pulmonaire [6,7].

Le traitement est constitué par l'héparinothérapie associée à un relais précoce par un antivitamine K [8]. L'héparine de bas poids moléculaire constitue l'anticoagulant de choix en pédiatrie du fait de sa meilleure biodisponibilité et de la maniabilité du suivi biologique. Il existe une résistance plasmatique aux thérapeutiques anticoagulantes chez l'enfant liée aux particularités physiologiques.

Ce qui suggère que la posologie optimale ainsi que les paramètres de suivi biologique devraient être adaptés à la population pédiatrique et ne devraient être extrapolés de ceux de l'adulte.

CONCLUSION

Bien que son incidence demeure faible, la maladie thromboembolique veineuse est responsable d'une morbi-mortalité importante en pédiatrie. Les aspects de sa prise en charge ont des spécificités propres vues les particularités du système hémostatique de l'enfant. Le diagnostic est difficile devant le polymorphisme clinique en fonction de l'âge. Le diagnostic est difficile à poser dans un pays à faible revenu comme Madagascar, mais il repose sur des arguments cliniques aidé par des faisceaux d'arguments biologiques et radiologiques. Plus d'études prospectives randomisées et contrôlées s'avèrent nécessaires pour codifier sa prise en charge.

REFERENCES

1. Stein PD, Kayali F, Olson RE. Incidence of venous thromboembolism in infant and children : Data from the national hospital discharge survey. *J Pediatr.* 2004;145:563-5.
2. Spentzouris G, Richard J, Thomas K, Labropoulos N. Pediatrics venous thromboembolism in relation to adults. *J vasc surg.* 2012;55(6):1785-93.
3. Choi HS, Choi CW, Kim HM, Park HM. Venous thromboembolism in pediatric patients : a single institution experience in Korea. *Blood Res.* 2016;51:164-70.

4. Giordano P, Grassi M, Sarraco P, Molinari AC, Gentilomo C, Suppiej A et al. Paediatric venous thromboembolism : a report from the Italian Registry of Thrombosis in Children. *Blood Transfus.* 2018;16(4):363-70.
5. Gerotziafas G. Risk factor for venous thromboembolism in children. *Int Angiol.* 2004;23(3):195- 205.
6. Rhighini M, Le Gal G, Laroche P. Diagnostic et prise en charge de la maladie thrombo-embolique veineuse en pédiatrie. *JMV.* 2006;31(3):135-42.
7. Perrier A, Bounameaux H. Validation of helical tomography for suspected pulmonary embolism. *J Thromb Haemost.* 2005;3(1):14-6.
8. Monagle P, Chan AKC, Goldenberg NA, Ichord RN, Journeycake JM, Nowak-Göttl U et al. Antithrombotic therapy in neonates and children. American college of chest Physician Evidence-Based clinical practice. *Chest.* 2012;141(2):737-801.