



Lola F

14 ans

Antécédents

- Grossesse par FIV (ICSI), écho sans particularité, AVB à 38 SA, Apgar 8/10, PN 2700g, TN 49cm, PCN 32 cm
- Pas d'antécédents médicaux particuliers ; fracture du radius droit déplacée, réduite et immobilisée par BABP en 2018
- Antécédents familiaux : mère adoptée, cousine germaine côté paternel greffée cardiaque (ne sait pas pourquoi)

Histoire actuelle

- Se présente aux urgences le 06/09/2022 pour douleur de la cuisse droite
- Asthénie depuis un mois, douleurs dorsales et lombaires fin août résolutive spontanément ; GEA dernière semaine d'août avec fièvre 38-38.5°C depuis le 30/08 ; un épisode de malaise vagal à l'école le 02/09
- Depuis le 03/09, apparition d'une douleur progressive face interne de la cuisse droite dans un contexte de toux avec fébricule à 38-38.5 (réalisation d'une prise de sang, angoisse importante avec forte agitation)
- Depuis le 06/09 après-midi augmentation de la douleur +++ à 10/10 motivant la consultation aux urgences

Clinique

- T°C 38.5, légèrement tachycarde à 105bpm
- Cuisse gauche : augmentée de volume, chaude, pouls perçus, paresthésies sur le coup de pied, impossibilité de poser le pied

Quelles sont vos hypothèses ?

Que cherchez-vous à l'examen clinique et paraclinique ?

Clinique

- **Infection cutanée / parties molles / ostéite / ostéomyélite ?**
 - > Pas de lésion cutanée en regard
- **Hématome profond ?**
 - > Possible traumatisme lors de l'agitation pendant la prise de sang du samedi matin
 - > Pas d'ecchymose en regard, pas de masse profonde palpée
- **MTEV ?**
 - > Pas d'antécédent perso/familiaux, pas de facteur de risque...

Facteurs de risque de MTEV

	Transitoire	Persistant
Majeur ^a SAPL, syndrome néphrotique	Chirurgie avec anesthésie générale > 30 minutes dans les 3 derniers mois Fracture des membres inférieurs dans les 3 derniers mois Immobilisation > 3 jours pour motif médical aigu dans les 3 derniers mois	Cancer actif Thrombophilie rare mais sévère : déficit en AT (majeur), déficit en prot S/C
Mineur ^c >65ans, Obésité	Contraception estroprogestative ^b , grossesse ^b , <i>post-partum</i> ^b , traitement hormonal de la ménopause ^b Chirurgie avec anesthésie générale < 30 minutes dans les 2 derniers mois Traumatisme d'un membre inférieur non plâtré avec mobilité réduite \geq 3 jours Immobilisation < 3 jours pour motif médical aigu dans les 2 derniers mois Voyage > 6 heures	Maladies inflammatoires chroniques digestives ou articulaires : Crohn, recto-colite hémorragique Thrombophilie fréquentes non-sévères : mutation Leiden (FII/V), mutation du gène de la prothrombine G20210A, FVIII>150% ; + <u>hyperhomocystéinémie</u>

Paraclinique

- Bio : Hb 7.7g/dL, VGM 68.4 fl, réticulocytes 31 G/L, leuco 9.72G/L, plq 184 G/L, bilan rénal normal, Na 133mmol/L, reste du ionogramme normal, bilan hépatique normal, CPK normal, fibrinogène 7.8g/L, D-dimères 6063ng/ml, CRP 208 mg/L
- Radio : pas de lésion osseuse
- Echo : thrombose extensive étendue de la veine fémorale superficielle à la VCI jusqu'en sous-rénal

Signes cliniques de TVP

- Œdème prenant le godet, signes inflammatoires, douleur spontanée, perte du ballant du mollet, signe de Homans (douleur du mollet à la dorsiflexion du pied)
- Score de Wells :

Variable	Points
Facteurs prédisposants	
Parésie, paralysie ou immobilisation plâtrée récente d'un MI	1
Chirurgie récente < 4 semaines ou alitement récent > 3 jours	1
Cancer évolutif connu (traitement en cours ou < 6 mois ou palliatif)	1
Antécédent de TVP (ou d'EP)	1
Signes cliniques	
Sensibilité le long du trajet veineux profond	1
Œdème généralisé du MI	1
Œdème du mollet > 3 cm par rapport au mollet controlatéral (mesuré 10 cm sous la tubérosité tibiale antérieure)	1
Œdème unilatéral prenant le godet	1
Circulation collatérale superficielle non variqueuse	1
Diagnostic différentiel de TVP au moins aussi probable que celui de TVP	-2
Probabilité clinique (2 ou 3 niveaux)	
Faible (TVP improbable)	< 2
Forte (TVP probable)	≥ 2

(Ou score en 3 niveaux : probabilité faible (0), intermédiaire (1 ou 2), forte (≥ 3))

TDM



Signes cliniques d'EP

- Dyspnée avec auscultation normale, douleur thoracique, hémoptysie, syncope, fébricule, tachycardie, signes d'insuffisance cardiaque droite
- Aspect S1-Q3 à l'ECG

Score révisé de Genève	
Variable	Points
Facteurs prédisposants	
Âge > 65 ans	1
ATCD TVP ou EP	1
Chirurgie ou fracture dans le mois	1
Néoplasie active	1
Symptômes	
Hémoptysie	1
Douleur unilatérale MI	1
Signes cliniques	
Pouls	
75–94 bpm	1
≥ 95 bpm	2
Douleur à la palpation MI (trajet veineux) et œdème unilatéral	1

Score de Wells	
Variable	Points
Facteurs prédisposants	
ATCD TVP ou EP	1
Chirurgie récente ou immobilisation < 4 semaines	1
Cancer actif	1
Symptômes	
Hémoptysie	1
Signes cliniques	
FC > 100 bpm	1
Signes cliniques de TVP	1
Diagnostic différentiel peu probable	1

Paraclinique

- TDM : thrombose de la veine fémorale superficielle droite étendue jusqu'au-dessous de l'ostium des veines rénales droites, associée à une thrombose des veines iliaques commune et externe gauche, associée à une EP proximale tronculaire gauche et lobaire supérieure droite avec signe de gravité (inversion de courbure du septum). Splénomégalie homogène. Doute sur un thrombus suspendu de la veine splénique
- ETT : courbure septale très discrètement infléchie en systole, normale par ailleurs

Prise en charge médicale ?

Suite de la PEC

- Anticoagulation curative par HBPM (Innohep) avec cible activité anti-Xa entre 0.5-1 ; puis relais Rivaroxaban (xarelto) 15mg/j pendant 6 mois, bas de contention

Bilan étiologique ?

Bilan étiologique

- **Cause néoplasique/malformative ?**
 - Pas de masse au TDM, TEP normal hormis l'hypermétabolisme le long de la thrombose ; pas de malformation vasculaire
- **Cause iatrogénique/toxique ?**
 - Pas de médicament, pas de chirurgie, pas de cathéter, pas de tabac

Bilan étiologique

- **Thrombophilie héréditaire ?**

- TP 73%, ratio TCA 1.22, ratio TCK 1.07, AT activité 119%, FII 94%, FV 106%, FVIIIc thrombose 355.8%, prot C 53% (possible consommation dans le contexte de thrombose), prot S 108%,
- Recherche des mutations FII Leiden et FV Leiden négatif

- **Cause auto-immune / inflammatoire ?**

- Pas de suspicion de maladie inflammatoire (Crohn...)
- Anticorps anti-nucléaire négatif, anticorps anti-cardiolipine négatif, anticorps anti-b2GP1 négatif
- Anticoagulant circulant de type lupique positif (indice de Rosner 19%, dRVVT ratio 1.59)

Conclusion

- Amélioration clinique sous xarelto, contrôle ETT rassurant
- Contrôle du bilan le 26/10 : disparition de l'ACC, mais apparition d'IgG anti-cardiolipine à 25 UC (contre 6UC en aout)

CONCLUSION ?

Critères de SAPL

- Clinique

- 1 épisode ou plus de thrombose artérielle ou veineuse
- 1 mort fœtale ≥ 10 SA
- 1 naissance prématurée avant 34 SA par pré-éclampsie sévère, éclampsie ou insuffisance placentaire
- 3 fausses-couches successives < 10 SA inexplicables

- Paraclinique

- Anticoagulant circulant lupique
- Anticorps anti-cardiolipine IgG ou IgM
- Anticorps $\beta 2$ GP I IgG ou IgM
- Positif sur 2 prélèvements distincts à 12 semaines d'intervalle