

Thrombose veineuse superficielle inhabituelle

La maladie de Mondor: un diagnostic oublié?

Cécile Barras^a, médecin diplômée; Dr méd. Samuel Staubli^b; Dr méd. Rosanne Gubelmann^a; Prof. Dr méd. Lucia Mazzolai^b; Dr méd. Kevin Selby^a

^a Centre universitaire de médecine générale et santé publique, Département des policliniques, Unisanté, Lausanne; ^b Service d'angiologie, Département cœur-vasseaux, Centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV), Lausanne

Contexte

La prise en charge des thromboses veineuses superficielles (TVS) est essentiellement décrite pour les membres inférieurs. Néanmoins, la ou le médecin généraliste devrait connaître les présentations atypiques pour lesquelles elle ou il sera amené.e à évoquer en premier un diagnostic. Une douleur de la cage thoracique en fait partie.

La maladie de Mondor est une TVS de la paroi thoracique antérieure correspondant au système veineux épigastrique supérieur [1]. Il existe également d'autres variantes qui peuvent toucher la veine dorsale du pénis («penile Mondor's disease») et le système lymphatique axillaire («axillary web syndrome») [2, 3].

Les premiers cas de la maladie de Mondor ont été décrits sous le nom de cas de sclérodémie diffuse ou circonscrite par Fagge en 1869 [4]. En 1922, Fiessinger et Matthieu parle d'une «thrombo-phlébite de la paroi thoraco-abdominale causée par un état grip-pal», dont la clinique et la guérison spontanée sont similaires à celles connues de nos jours [5]. D'autres cas décrits en 1932 par Daniels sont associés à des douleurs thoraciques [6]. Mais c'est en 1939 que le chirurgien français Henri Mondor donne son nom à la maladie en la décrivant cliniquement et histologiquement, d'après une série de cas survenus suite à des traumatismes, comme une «trunculite sous-cutanée subaiguë de la paroi thoracique antéro-latérale», dont la définition demeure jusqu'à ce jour [7, 8].

Nous décrivons ici le cas d'un homme de 40 ans, rencontré dans un service d'urgences ambulatoires de médecine générale.

Rapport de cas Anamnèse

Il s'agit d'un patient de 40 ans, sans antécédents médicaux ou chirurgicaux, qui consulte pour

la persistance d'une douleur thoracique droite. Deux semaines auparavant, il avait consulté un autre service d'urgences ambulatoires, le diagnostic retenu était une contusion du muscle



Figure 1: Image clinique révélant un cordon d'environ 20 cm le long de la ligne axillaire antérieure droite. Un consentement éclairé écrit est disponible pour la publication.



Figure 2: Ultrason montrant la veine thoraco-épigastrique incompressible sur 3 cm.

petit pectoral droit. Malgré la prise d'antalgiques simples (paracétamol 1 g et anti-inflammatoires non stéroïdiens [AINS] per os et topiques) pendant plusieurs jours, la douleur est restée identique.

Il décrit la persistance d'une douleur légère de type «tiraillement» lors de l'élévation du bras droit, qui est apparue à la suite du port de charges lourdes qui ont comprimé son hémithorax droit. Il a remarqué une zone indurée à l'endroit de la douleur.

À noter qu'il s'est fait vacciner de sa première dose de vaccin Moderna contre la COVID-19 sur le bras controlatéral le même jour que l'apparition des douleurs.

Il ne présente pas d'état fébrile, ne décrit pas de perte de poids, de perte d'appétit ou de sueurs nocturnes. Il ne fume pas, ne boit pas d'alcool et ne consomme aucune drogue. Il pratique régulièrement la course à pied, le vélo et la natation.

Examen clinique

Les paramètres vitaux sont dans la norme. Lors de l'élévation du bras droit, nous constatons un cordon induré d'environ 20 cm s'étendant sur la ligne axillaire antérieure droite (fig. 1). Nous n'observons pas de rougeur, d'œdème ou de rétraction cutanée. La douleur n'est pas reproductible à la palpation et il n'y a pas d'adénopathies régionales. Les pouls périphériques sont bien perçus.

Examens paracliniques

Une formule sanguine simple, une protéine C réactive (CRP) ainsi que les D-dimères sont dans les normes. Un ultrason réalisé par nos

collègues angiologues montre la veine thoraco-épigastrique incompressible sur un segment de 3 cm de long en région mi-thoracique, compatible avec une courte thrombose (fig. 2). Les veines profondes sont perméables.

Diagnostic

Le diagnostic de TVS d'origine traumatique (suite à la compression thoracique dans le cadre du déménagement) est alors posé.

Traitement

Nous avons proposé au patient de poursuivre une antalgie simple et avons ajouté des patch anti-inflammatoires locaux. Nous lui avons conseillé une diminution de l'activité physique jusqu'à la résolution de ses symptômes.

Évolution

Nous avons contacté le patient par téléphone huit semaines plus tard. La gêne et l'induration ont complètement disparues. Il ne prend plus d'analgésiques ni d'anti-inflammatoires et a repris son activité physique habituelle.

Discussion

Nous présentons ici le cas d'une TVS dans un lieu inhabituel, la paroi thoracique, appelée maladie de Mondor. Les autres variantes («penile Mondor's disease» et «axillary web syndrome») ne seront pas discutées dans cet article.

La prévalence de la maladie de Mondor n'est pas connue au vu du peu de cas décrits dans la littérature (quelques centaines). La maladie affecte principalement les femmes

entre 30 et 60 ans [2]. L'origine est majoritairement idiopathique (45%), traumatique (25%), iatrogénique (20%) ou oncologique (principalement cancer du sein) (5%) [9]. L'origine traumatique peut venir d'une chirurgie, d'un étirement musculaire, d'une compression de la cage thoracique ou d'une électrocution [1]. La maladie de Mondor est caractérisée par l'apparition soudaine d'un cordon induré sous-cutané sur la paroi thoracique, indolore et rarement inflammatoire. La présentation clinique est typique dans la majorité des cas. Cependant, comme dans le cas présenté ci-dessus, une douleur de la cage thoracique peut être le motif de consultation. Le diagnostic différentiel d'une douleur de la paroi thoracique doit donc être évoqué. Devant une douleur déclenchée par le mouvement, une contusion musculaire ou une fracture de côte doivent être écartées. Une atteinte de la plèvre devrait également être considérée. En cas de signes inflammatoires une lymphangite ou une infection cutanée doivent être suspectées. L'atteinte lymphatique peut parfois être difficile à différencier d'une atteinte veineuse, amenant à la réalisation d'examens immunohistochimiques [1]. Un bilan biologique est proposé pour le diagnostic différentiel et la recherche de causes secondaires éventuelles. Le dosage des D-Dimères n'est pas recommandé. En cas de doute diagnostique, l'ultrason avec compression permet de confirmer la présence d'un thrombus au sein du réseau veineux superficiel et d'exclure une thrombose veineuse profonde (TVP) associée [10]. Lors d'atteinte mammaire, la clinique montre au stade précoce des signes inflammatoires locaux et une rétraction cutanée du sein. Au vu d'un lien établi entre la maladie de Mondor et le cancer du sein, une mammographie est recommandée si la patiente ou le patient présente une clinique suggestive et des facteurs de risque [1]. Un état d'hypercoagulabilité lié à une hémopathie (p. ex. déficit en protéine C ou mutation du facteur V Leiden), une vasculite (p. ex. la maladie de Buerger [thromboangéite oblitérante], la périartérite noueuse, le syndrome de Behçet ou l'artérite giganto-cellulaire) ou d'autres néoplasies sont d'autant de causes associées à la maladie de Mondor qui peuvent être recherchées en fonction des facteurs de risque [9].

De manière générale, l'incidence des TVS en médecine de premier recours reste peu établie, particulièrement pour les membres supérieurs et autres sites inhabituels [10]. Nous discutons ici les recommandations actuelles de la prise en charge des TVS validée uniquement pour les membres inférieurs. L'incidence des TVS augmente avec l'âge et est associée au sexe féminin [12]. L'origine est majoritairement spontanée mais peut être médiée par un trau-

matisme, le plus souvent suivant la pose d'une voie intraveineuse. La présence d'un réseau veineux variqueux est associée au développement d'une TVS spontanée [13]. En raison d'une TVP associée dans 23% des cas et d'un risque de 10% de développer une complication thrombo-embolique dans les trois mois qui suivent [14], la Société européenne de chirurgie vasculaire (ESVS) a adapté ses recommandations en 2021 [15]. En fonction de la taille du thrombus, elle propose une anticoagulation par fondaparinux 2,5 mg une fois par jour ou rivaroxaban 10 mg deux fois par jour (ou héparine de bas poids moléculaire [HBPM] en seconde intention). Si la TVS mesure >5 cm et se trouve à >3 cm du réseau profond, la durée de l'anticoagulation est de 45 jours [16, 17]. Dans les cas d'une TVS à <3 cm du réseau profond et la présence de facteurs de risque, une anticoagulation thérapeutique pour trois mois est recommandée. L'élimination des veines incompétentes par chirurgie ou voie endovasculaire n'est plus recommandée en première intention [15].

Les TVS des membres supérieurs et de lieu inhabituel ne sont pas intégrées dans ces recommandations et font l'objet d'une évaluation au cas par cas. Il n'y a, à ce jour, pas de risque de TVP concomitante ou de complications thromboemboliques ultérieures connu justifiant une prise en charge similaire au TVS des membres inférieurs. Concernant la maladie de Mondor, en absence de cause secondaire, la guérison est la plupart du temps spontanée

après deux à huit semaines [8]. Un traitement symptomatique avec des AINS topiques suffit en général à soulager les personnes concernées. Dans les cas de douleurs très importantes et ne cédant pas au traitement antalgique, une anticoagulation à but thérapeutique (p. ex. rivaroxaban 10 mg une fois par jour) pourrait être proposée afin d'accélérer la guérison.

Un suivi est recommandé afin de s'assurer de la disparition des symptômes et signes cliniques.

Correspondance

Cécile Barras
Centre universitaire de médecine générale et santé publique
Département des policliniques
Unisanté
Rue du Bugnon 44
CH-1005 Lausanne
cecile.barras[at]unisanté.ch

Remerciements

Les auteures et auteurs remercient le patient qui nous a autorisé à publier son histoire médicale et qui a lui-même posé le nom de son diagnostic.

Ethics Statement

Un consentement éclairé écrit est disponible pour la publication.

Conflict of Interest Statement

KS a déclaré avoir reçu une bourse de recherche de la Fondation Leenaards. Les autres auteures et auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts potentiels.

Références

- 1 Alvarez-Garrido H, Garrido-Ríos AA, Sanz-Muñoz C, Miranda-Romero A. Mondor's disease. Clin Exp Dermatol. 2009;34(7):753-6.
- 2 Laroche JP, Galanaud J, Labau D, Van Kien AK, Briosot D, Boge G, Quéré I. Mondor's disease: what's new since 1939? Thromb Res. 2012;130 Suppl 1:S56-8.
- 3 Calanca L, Alatri A, Schaller MD, Sermier A, Mazzolai L. Deep vein thrombosis of the penis: an unusual but severe complication of prostatic abscess. Vasa. 2013;42(3):214-7.
- 4 Fagge C. Remarks on certain cutaneous affections. Guy's Hosp Rep. 1869;15:195-364.
- 5 Fiessinger N, Mathieu P. Thrombophlébites des veines de la paroi thoraco-abdominale. Bulletin et Mémoires de la Société de Médecine des Hôpitaux de Paris. 1922;46:352-4.
- 6 Daniels WB. Superficial thrombophlebitis: a new cause of chest pain. American Journal of the medical Sciences. 1932;183:398-401.
- 7 Mondor H. Tronculite sous-cutanée subaiguë de la paroi thoracique antéro-latérale. Mem Acad de Chir. 1939;65:1274-8.
- 8 Pugh CM, DeWitty RL. Mondor's disease. J Natl Med Assoc. 1996;88(6):359-63.
- 9 Amano M, Shimizu T. Mondor's Disease: A Review of the Literature. Intern Med. 2018;57(18):2607-12.
- 10 Cosmi B. Management of superficial vein thrombosis. J Thromb Haemost. 2015;13(7):1175-83.
- 11 Obradovic K, Adzic N, Pavlovic Stankovic D, Petkovic I, Urban V, Milosevic Z. Superficial Thrombophlebitis of the Breast (Mondor's Disease): An Uncommon Localization of Common Disease. Clin Med Insights Case Rep. 2020;13:1179547620972414.
- 12 Marchiori A, Mosena L, Prandoni P. Superficial vein thrombosis: risk factors, diagnosis, and treatment. Semin Thromb Hemost. 2006;32(7):737-43.
- 13 Gencer B, Tribout B, Alatri A, Mazzolai L, Calanca L. Thrombose veineuse superficielle: quelles nouveautés dans la prise en charge? Rev Med Suisse. 2011;7(314):2098-101.
- 14 Decousus H, Quéré I, Presles E, Becker F, Barrellier MT, Chanut M, et al. Superficial venous thrombosis and venous thromboembolism: a large, prospective epidemiologic study. Ann Intern Med. 2010;152(4):218-24.
- 15 Kakkos SK, Gohel M, Baekgaard N, Bauersachs R, Bellmunt-Montoya S, Black SA, et al. Editor's Choice – European Society for Vascular Surgery (ESVS) 2021 Clinical Practice Guidelines on the Management of Venous Thrombosis. Eur J Vasc Endovasc Surg. 2021;61(1):9-82.
- 16 Decousus H, Prandoni P, Mismetti P, Bauersachs RM, Boda Z, Brenner B, et al. Fondaparinux for the treatment of superficial-vein thrombosis in the legs. N Engl J Med. 2010;363(13):1222-32.
- 17 Beyer-Westendorf J, Schellong SM, Gerlach H, Rabbe E, Weitz JI, Jerseemann K, et al. Prevention of thrombotic complications in patients with superficial-vein thrombosis given rivaroxaban or fondaparinux: the open-label, randomised, non-inferiority SURPRISE phase 3b trial. Lancet Haematol. 2017;4(3):e105-13.

L'essentiel pour la pratique

- La maladie de Mondor fait partie des thromboses veineuses superficielles dont la clinique ou le clinicien est moins habitué.e à appréhender la prise en charge. Le diagnostic devrait être évoqué devant l'observation et la palpation d'un cordon induré de la cage thoracique pouvant être associé à une douleur superficielle.
- Le diagnostic est avant tout clinique. En cas de doute diagnostique, un ultrason permet de confirmer la présence d'un thrombus et d'exclure une thrombose veineuse profonde associée. La recherche d'une cause secondaire, principalement oncologique, doit être réalisée en fonction des facteurs de risque des personnes concernées, le cancer du sein étant la principale cause secondaire associée à la maladie de Mondor.
- Le traitement consiste en l'application d'anti-inflammatoires non stéroïdiens topiques, la guérison est spontanée après plusieurs semaines.



Cécile Barras, médecin diplômée
Centre universitaire de médecine générale et santé publique, Département des policliniques, Unisanté, Lausanne