

Maladie de Mondor à propos d'un cas et revue de la littérature

D. Benrahhal, G. Bi Nene, Y. belhaj, S. Jayi, FZ. Fdili Alaoui, H. Chaara, A. Melhouf

Centre Hospitalier Hassan II, Service de Gynécologie et Obstétrique II, Fès, Maroc

Abstract: Mondor disease is a rare condition, because it is ignored or underestimated, benign and self-limiting, without complications or after-effects. It is a rare superficial venous thrombophlebitis. Fewer than 400 cases have been reported in the literature. Although it is part of the nosological framework of venous thromboembolic diseases, the emboligenic risk of Mondor disease is almost zero. This condition poses two types of problems: * the histological nature of the affected vessel. * the causal relationship of underlying breast cancer. The diagnosis of this pathology is essentially clinical; paraclinical explorations have no specificity. The origin is idiopathic in half of the cases. The spontaneous evolution is constantly favorable and recurrences are possible in 5% of cases. The association with breast cancer varies from 1.8 to 12.4%; therefore, underlying breast neoplasia is systematically sought.

Keywords: mondor disease ; treatment ; painful cord

Résumé : La maladie de Mondor est une affection rare, car ignorée ou sous-estimée, bénigne et spontanément résolutive, sans complications ni séquelles.

C'est une thrombophlébite veineuse superficielle rare. Moins de 400 cas ont été rapportés dans la littérature.

Bien qu'elle fasse partie du cadre nosologique des maladies thromboemboliques veineuses, le risque emboligène de la maladie de Mondor est quasi nul. Cette affection pose deux types de problèmes :

- la nature histologique du vaisseau atteint
- la relation de causalité d'un cancer du sein sous-jacent.

Le diagnostic de cette pathologie est essentiellement clinique ; les explorations paracliniques n'ont aucune spécificité. L'origine est idiopathique dans la moitié des cas

L'évolution spontanée est constamment favorable et des récurrences sont possibles dans 5 % des cas. L'association à un cancer du sein varie de 1,8 à 12,4 % ; de ce fait, une néoplasie mammaire sous-jacente est systématiquement recherchée.

Mots clés : maladie de Mondor ; traitement ; cordon douloureux

INTRODUCTION

Henri Mondor a décrit en 1939 cette entité qui porte désormais son nom comme une « tronculite sous-cutanée subaiguë de la paroi thoracique antérolatérale » sous la forme d'un cordon linéaire inflammatoire douloureux au voisinage de la ligne axillaire antérieure. Plusieurs auteurs se sont succédés avant H. Mondor et la première description clinique revient à Fagge en 1869 devant une thrombophlébite superficielle du sein qu'il pensait être en rapport avec une sclérodermie.

Cette pathologie méconnue, fait partie classiquement du cadre nosologique des thromboses veineuses superficielles sur veines saines et doit faire partie du concept de maladie veineuse thromboembolique même si la maladie de Mondor semble, selon les études, peu voire non emboligène

RAPPORT DE CAS :

Il s'agit d'une patiente âgée de 46 ans, G4P4, sans antécédents pathologiques notables, qui consulte suite à l'apparition d'un sillon mammaire droit -sans notion de traumatisme ni autre facteur déclenchant- douloureux irradiant vers l'épaule

Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général

L'Examen trouve les seins étaient symétriques, siège d'un cordon induré douloureux à la palpation au niveau du Quadrant infero-externe du côté droit sans signes inflammatoire en regard (figure 1)

Par ailleurs pas d'adénopathies superficielles palpables et le reste de l'examen sans anomalies.

L'écho-mammographie afin d'éliminer une lésion mammaire suspecte avait objectivé une structure veineuse traversant le QSExt, la JQExt et le QIExt du sein droit avec absence de détection de flux au doppler couleur évoquant sa thrombose, l'ensemble de ces anomalies fait penser à une maladie de MONDOR (figure 2)

La patiente était mise sous traitement anti-inflammatoire. L'évolution était marquée par la disparition des douleurs en quelques jours disparition de l'induration.



Figure 1 : cordon induré du quadrant infero-externe du sein droit

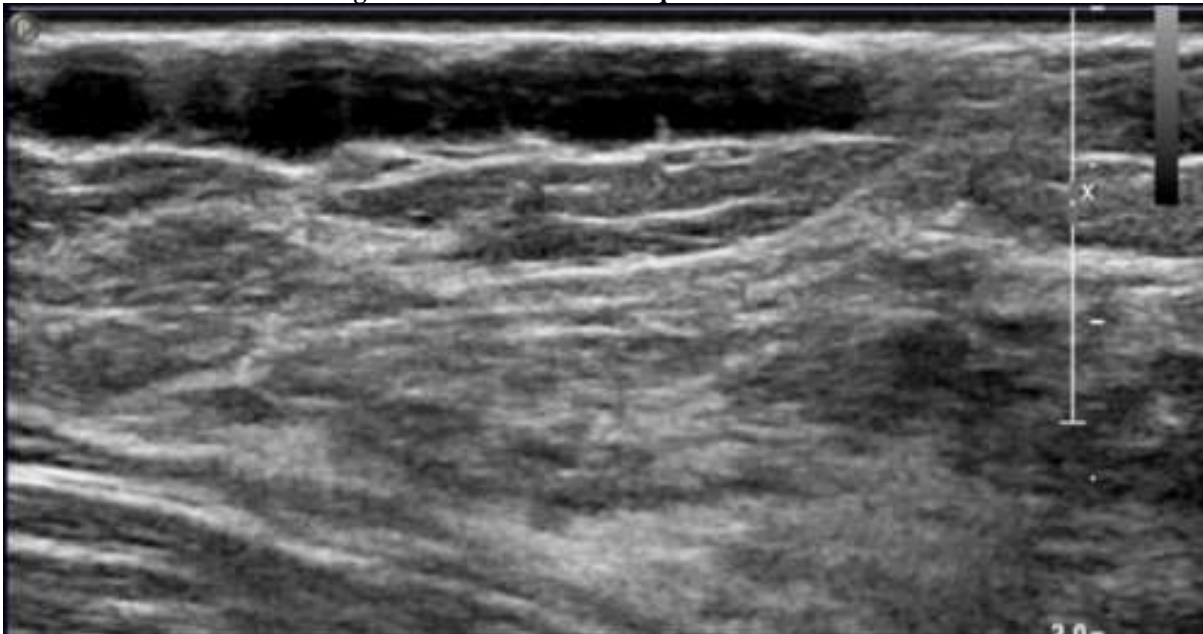


Figure 2 : Structure tubulaire allongée hypoéchogène Pas de flot à l'étude Doppler couleur • L'aspect caractéristique en chapelet est dû à la fibrose périveineuse

DISCUSSION :

Cette pathologie rare (313 cas décrits entre 1939 et 1992), méconnue, à prédominance féminine, fait partie classiquement du cadre nosologique des thromboses veineuses superficielles sur veines saines et doit faire partie du concept de maladie veineuse thromboembolique même si la maladie de Mondor semble, selon les études, peu voire non emboligène.

La maladie de Mondor touche habituellement les femmes adultes entre 30 et 60 ans avec des extrêmes allant de 19 à 70 ans.

Quelques rares cas ont été rapportés chez des adolescents.

L'incidence et la prévalence ne sont pas connues.

La prédisposition féminine est trois fois plus fréquente. Les dernières études montreraient même un sex-ratio de 1/10. Cinquante cas touchant des hommes sont répertoriés dans la littérature.

Il n'existe pas de corrélation familiale ou de race.

ASPECT CLINIQUE :

On découvre un cordon sous l'aspect d'une cannelure, d'une gouttière rectiligne ou au contraire d'un relief linéaire mieux visible lors de l'élévation des seins ou de la mise en abduction du bras. Les deux aspects pouvant se voir simultanément.

La topographie est variable suivant l'atteinte veineuse et peut être mieux mise en évidence avec l'utilisation d'une lampe à infrarouge.

- si la veine thoracique latérale est thrombosée, on retrouve un cordon oblique dans le quadrant supéro-externe du sein se dirigeant en haut et en dehors vers le creux axillaire le long du bord externe du grand pectoral ;
- si la veine thoraco-épigastrique est atteinte, le cordon situé dans le quadrant inférieur prend une direction plutôt en bas et en dehors ;
- enfin, s'il s'agit de la veine épigastrique supérieure, il prend une direction depuis le quadrant inféro-interne en bas et en dedans.

La maladie de Mondor touche habituellement la veine thoraco-épigastrique plus rarement la veine thoracique latérale ou épigastrique supérieure.

Par la suite, d'autres localisations veineuses superficielles ont été rattachées à la maladie de Mondor, notamment la thrombose de la veine dorsale superficielle de la verge qui forme une entité à part.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Parmi les diagnostics différentiels, on peut retenir la lymphangite, la maladie de Behçet, les hypodermes nodulaires dont font partie les thromboses veineuses sur veines saines. Le cancer du sein est à la fois un diagnostic différentiel et étiologique.

DIAGNOSTIC PARACLINIQUE

L'écho-doppler veineux est actuellement l'examen de référence pour le diagnostic des thromboses veineuses. Dans le cadre de la maladie de Mondor, l'examen clinique habituel suffit pour le diagnostic. On retrouve toutefois les signes habituels de thrombose veineuse (non-compressibilité de la veine sous la sonde et image hypoéchogène endoluminale).

L'examen histologique n'est pas indispensable au diagnostic de certitude. Il peut être réalisé en cas notamment de doute sur la nature veineuse de la lésion observée. Les modifications histologiques retrouvent un épaississement de l'intima, une obstruction partielle ou complète de la lumière vasculaire, l'épaississement de l'adventice et la prolifération de tissu conjonctif.

Johnson et al. ont divisé quatre stades histologiques évolutifs :

- stade 1 : thrombus sans obstruction de la lumière avec cellules inflammatoires et fibrine ;
- stade 2 : thrombus organisé, fibroblastes allongés, fibrine ;
- stade 3 : recanalisation ;
- stade 4 : recanalisation avec épaississement fibreux de la paroi.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :

Dans 50 à 60 % des cas, la survenue de la phlébothrombose est idiopathique. Dans 40 à 50 % des cas, un facteur favorisant est suspecté ou retrouvé

Étiologie de la maladie de Mondor

Idiopathique (%) ++.	50-60
Secondaire %	40-50
Traumatisme chirurgical	
Infection	
Effort physique/Élongation musculaire	
Seins de volume important	
Vêtements serrés ou bandages	
Néoplasie mammaire	
Adénopathie infectieuse ou tumorale	
Radiothérapie	
Lymphangite	
Grossesse/Contraception orale	

	Catania et al. (63 cas)	Bejanga (30 cas)	Markopoulos et al. (10 cas)
processus inflammatoire	6	-	-
Adénite sébacés			
Abcès			
Mycose sous mammaire			
Mastite			
Cancer du sein	8	-	-
Idiopathique	31	2	2
Iatrogène	7	3	5
Traumatisme accidentel	8	2	3
Élongation musculaire	3	2	-
Port de charge lourde	-	21	-

Durant de nombreuses années, les causes principales retenues furent un traumatisme local ou une biopsie chirurgicale. Certains auteurs pensaient même que ce n'était pas la biopsie elle-même mais le pansement qui était l'étiologie principale responsable du développement de la thrombose. D'autres assimilaient la thrombose à une manifestation cutanée d'une pathologie systémique comme un lupus ou une polyarthrite rhumatoïde.

Jusqu'au milieu des années 1960, beaucoup d'auteurs croyaient que la maladie de Mondor n'était pas associée à une néoplasie mammaire ou des métastases ; leurs suppositions furent contredites par Miller et al. en 1984 qui rapportèrent le cas d'une patiente de 58 ans qui présentait comme première manifestation d'une récurrence d'une néoplasie du sein opérée, une thrombose veineuse de Mondor ipsilatérale.

Mondor et Farrow considérait comme facteur de risque une poitrine large et tombante. Cela était relevé également par Bejanga sur 30 patientes où 36 % des femmes avaient une hypertrophie mammaire modérée et 57 %, une hypertrophie mammaire importante ; Hermann nota deux patientes sur sept avec une large poitrine tombante.

Hermann retrouva huit traumatismes mammaires (sept mastectomies radicales pour néoplasie et une résection limitée à une zone fibrokystique) sur un total de 15 patientes ; les autres cas étaient idiopathiques. Parmi ces huit cas, deux avaient eu de la radiothérapie postopératoire qui apparaissait alors comme un facteur de risque isolé.

La grossesse est un facteur de risque de thrombose veineuse superficielle sur veines saines estimé à 0,046–0,050 % selon les études et elles surviennent surtout en post-partum.

Certains auteurs s'accordent pour retenir comme facteur prédisposant une hypertrophie mammaire et la multiparité, notamment lorsque la parturiente porte ses enfants sous les bras.

Parmi les étiologies qui posent problème tant sur le plan de la suspicion clinique que de la démarche diagnostique est l'association à un cancer du sein.

La maladie de Mondor pouvant inaugurer le cancer, survenir pendant ou à distance d'un traitement chirurgical ou radiothérapeutique. L'association est estimée à 4 % en moyenne (1,8 % pour Herrmann, 12,7 % pour Catania).

Elle peut être aussi la première manifestation d'une récurrence tumorale parfois plusieurs années après le diagnostic initial. Cette association incite certains auteurs à tenter de retrouver une relation entre l'aspect clinique de la thrombose et le contexte néoplasique. Catania et al. remarquèrent, que sur les huit patientes, pour trois d'entre elles, la fin ou le début du sillon induré correspondait au nodule tumoral, que pour une autre, la tumeur était située au milieu du sillon et enfin que quatre autres avaient un sillon transverse. Il insista sur la réalisation quasi systématique d'une mammographie et de façon plus pragmatique devant l'existence d'un aspect nodulaire échographique ou clinique. Sur les huit patientes, trois avaient un nodule de moins de 1 cm. Chiedozi et Aghahowa notèrent aussi cet aspect nodulaire sans émettre pour autant de conclusions. Enfin, aucun cas de cancer du sein n'a été décrit dans la littérature chez des hommes porteurs d'une thrombose veineuse de Mondor.

D'autres facteurs prédisposants ont été signalés dans la littérature comme :

- un traumatisme thoracique banal (ex : port d'une charge lourde avec des sangles sur le thorax) ;
- un effort physique intense (natation, tennis, base-ball...) ;
- une infection locale (mycose sous-mammaire, adénite sébacée, abcès post-mastectomie) ;
- une élongation musculaire ;
- des vêtements serrés ou des bandages.

ÉVOLUTION

La douleur et la sensibilité cutanée persistent en moyenne une à dix semaines puis disparaissent spontanément sans traitement ni complication .

Le cordon peut être présent à la palpation pendant plusieurs mois (un à sept mois).

Une récurrence est observée dans 5 % des cas .

Il n'a jamais été relevé dans les différentes études, d'extension vers le réseau profond ou d'embolie pulmonaire. Dans certaines études, il était retrouvé, soit une association avec une thrombose veineuse profonde (TVP), soit une extension au creux axillaire vers le membre supérieur.

Beaucoup d'auteurs ont noté une évolution plus rapide vers la guérison en présence de seins de petit volume.

Jusqu'à ces toutes dernières années, la plupart des auteurs ne réalisaient pas de mammographie, justifiant leur démarche par la bénignité de la maladie.

Cependant, Miller et al. présentèrent le cas d'une patiente avec une thrombose veineuse superficielle droite révélatrice d'une métastase axillaire d'un adénocarcinome du sein gauche opéré deux mois auparavant ; Levi et Baum découvrirent fortuitement un cancer du sein sur des signes cliniques qui s'amélioraient et surtout Catania et al. retrouvèrent 12,7 % de cancers du sein associés à la maladie de Mondor.

Actuellement, on peut justifier la réalisation systématique d'une mammographie devant :

- un âge supérieur à 50 ans (voire 45 ans) ;

- un aspect clinique « évocateur » avec présence d'un nodule palpable.

TRAITEMENT

Sur le plan thérapeutique, quelle que soit la localisation de la maladie de Mondor, il est nécessaire de supprimer la cause ou les facteurs prédisposants s'ils sont retrouvés pour favoriser la guérison et éviter la récurrence :

- dans le cadre d'une atteinte thoracique, un traitement antalgique simple est suffisant tant que persiste la douleur ;
- Certains auteurs recommandent l'utilisation d'antiagrégant et d'anticoagulant au stade précoce afin d'accélérer la guérison. Exceptionnellement, il est réalisé une thrombectomie chirurgicale.

Références

1. H. Mondor Tronculite sous-cutanée subaiguë de la paroi thoracique antérolatérale *Mem Acad Chir*, 65 (1939), pp. 1258-1271
2. H. Mondor, I. Bertrand Thrombophlébites et périphlébites de la paroi thoracique antérieure *Presse Med*, 59 (1951), pp. 1533-1535
3. C.H. Fagge Remarks on certain cutaneous affections *Guys Hosp Rep*, 15 (1869), pp. 295-364
4. S. Maghroui, V. Lecerf Cas pour diagnostic *Ann Dermatol Venereol*, 119 (1992), pp. 579-580
5. W. Marsch, N. Haas, G. Stüttgen Mondor's phlebitis – a lymphovascular process *Dermatologica*, 172 (1986), pp. 133-138
6. H. Maillard, L. Machet, S. Michalak, L. Vaillant Maladie de Mondor *Ann Dermatol Venereol*, 127 (2000), pp. 866-867
7. C.M. Pugh, R.L. Dewitty Mondor's disease *J Natl Med Assoc*, 88 (1996), pp. 359-363
8. J.H. Farrow Thrombophlebitis of the superficial veins of the breast and anterior chest wall (Mondor's disease) *Surg Gynecol Obstet*, 101 (1955), pp. 63-68
9. L. Leger, A. Zipper Phlébites superficielles du membre supérieur. Localisations hétérotopiques de la maladie de Mondor *Presse Med*, 68 (1960), pp. 2033-2036
10. P.E. Burns Mondor's disease *Can Med Assoc J*, 127 (1982), pp. 16-17
11. G.E. Kikano, V.M. Caceres, J.A. Sebas Superficial thrombophlebitis of the anterior chest wall (Mondor's disease) *J Fam Pract*, 33 (1991), pp. 643-644
12. M.R. Camiel Mondor's disease in the breast *Am J Obstet Gynecol*, 152 (1985), pp. 879-881
13. S. Catania, S. Zurrida, P. Veronesi, V. Galimberti, A. Bono, A. Pluchinotta Mondor's disease and breast cancer *Cancer*, 69 (1992), pp. 2267-2270
14. J.B. Hermann Thrombophlebitis of breast and contiguous thoracoabdominal wall (Mondor's disease) *N Y State J Med*, 15 (1966), pp. 3146-3152
15. D.R. Miller, T.C. Cesario, L.M. Slater Mondor's disease associated with metastatic axillary nodes *Cancer*, 56 (1985), pp. 903-904