

Thrombose veineuse cérébrale chez un enfant drépanocytaire Cerebral venous thrombosis in a patient with sickle cell disease

Lalya F*, d'Almeida M*, Yevedo T*, Biaou O**

* Clinique Universitaire de Pédiatrie et de Génétique Médicale, CNHU-HKM, BP 386 Cotonou (Benin)

** Clinique Universitaire de Radiologie, CNHU-HKM, BP 386 Cotonou (Benin)

Auteur correspondant : Francis LALYA, 06 BP 2696 Cotonou, BENIN, e-mail: lalyafrancis@gmail.com

Résumé

La thrombose veineuse cérébrale (TVC) est une forme rare d'accident vasculaire cérébral surtout chez l'enfant. Cet accident sur un terrain drépanocytaire a rarement été décrit notamment chez l'enfant noir et l'on n'y pense pas souvent. Dans cet article, nous décrivons le cas d'une fille de 12 ans souffrant de drépanocytose SS, admise pour état de mal convulsif et coma et chez qui le diagnostic de TVC a été posé. Le but poursuivi étant de contribuer à la sensibilisation des praticiens dans notre milieu.

Summary

Cerebral venous thrombosis is a rare form of stroke in children. This accident in a sickle cell disease patient has rarely been described especially in black children. Here we describe the case of a 12-year old SS sickle cell patient presenting with status epilepticus and coma and diagnosed with TVC. This is to contribute in raising awareness about the condition in our setting.

INTRODUCTION

La thrombose veineuse cérébrale (TVC) est une forme rare d'accident vasculaire cérébral (AVC), et de ce fait son diagnostic est souvent méconnu. Dans les pays développés, l'utilisation en routine de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) permet de la diagnostiquer plus souvent. L'index de suspicion clinique en est ainsi de plus en plus élevé [1, 3]. Dans le contexte des pays en développement et plus spécialement en Afrique, cette affection est peu rapportée dans la littérature en raison certainement de l'accessibilité réduite aux moyens diagnostiques mais très probablement de l'index de suspicion limité parmi les praticiens. Nous rapportons ici un cas de TVC dont la découverte a été faite à la tomodensitométrie réalisée lors de l'exploration d'un coma chez une drépanocytaire SS.

OBSERVATION

Une fillette de 12 ans, drépanocytaire SS connue, non suivie, a été admise en pédiatrie au Centre National Hospitalier Universitaire Hubert K. Maga (CNHU-HKM) de Cotonou au Bénin pour état de mal convulsif. Elle s'était plainte les jours précédents de céphalées avec un épisode de vomissement. Il n'y avait pas de fièvre. La notion de traumatisme n'était pas retrouvée. Elle n'avait pas d'antécédents

médicaux de convulsions et n'était pas connue comme ayant une maladie métabolique, endocrinienne ou neurologique.

L'examen à l'admission avait permis de noter une altération de son état général, une fièvre à 40 degrés Celsius. Le poids était de 27,4 kg et la taille de 139 cm avec un indice de masse corporelle à 14,18 kg/m² (au-dessous de 2 DS). La pression artérielle était de 124/80 mm Hg, la fréquence cardiaque de 112 battements/mn et la fréquence respiratoire de 32 cycles/mn. A l'examen neurologique, elle avait une altération de la conscience (score de Glasgow à 7), un tonus global diminué, des pupilles normales et réactives. Il n'y avait pas de signe d'atteinte des méninges ou du faisceau pyramidal. Aucun déficit focal n'a été mis en évidence et l'examen des nerfs crâniens était normal. Le reste de l'examen physique normal.

La ponction lombaire avait montré un liquide clair avec 12 cellules et 68 globules rouges, des protéines à 0,26 g/L, le glucose à 0,52 g/L. La goutte épaisse était négative. La glycémie était à 0,84 g/L, la calcémie à 92 mg/L, la magnésémie à 23 mg/L, la natrémie à 136 mEq/L, la kaliémie à 4,1 mEq/L. Il y avait une anémie à 8,1 g/L d'hémoglobine normochrome normocytaire; le nombre

de leucocytes était de 11 giga/L avec 63% de polynucléaires neutrophiles ; les plaquettes étaient normales à 320 giga/L. Les tests de coagulation disponibles (TP, TCK) étaient normaux.

Le scanner cérébral a été réalisé sur un appareil mono barrette de marque SIEMENS ; avant injection on observa à l'étage sous-tentorial des foyers d'hyperdensité associés à un contenu dense hétérogène des sinus transversal droit et longitudinal supérieur (Fig. 1a.). Après injection on retrouva le signe du delta vide et une thrombose du sinus transversal droit. Ce tableau évoque une thrombose des sinus longitudinal supérieur et transversal droit (Fig.1b et c). La pneumatisation des sinus osseux et des cellules mastoïdiennes était normale. Il n'était pas possible de réaliser une IRM. Les D-dimères étaient élevés à 2600µg/L. Il n'était

pas possible de doser l'antithrombine, les protéines C et S ou le facteur V Leiden, ni de doser les anticorps anti-cardiolipine et anti-glycoprotéines ou de rechercher des mutations de la prothrombine. La patiente a été traitée avec des liquides intraveineux (sérum glucosé 30% : 1 ml/kg en bolus; sérum glucosé 5% + ions standards : 80 ml/kg/jour), du phénobarbital sodique : 5mg/kg iv, de l'ampicilline 150 mg/kg/jour iv (relayée par la ceftriaxone à 100 mg/kg/jour), de la gentamycine : 5 mg/kg/j iv, du paracétamol 10 mg/kg à la demande, de l'énoxaparine sodique à la dose de 2000 UI en bolus iv puis 1000 UI par jour avec la surveillance requise et un nursing adéquat. L'évolution clinique initiale a été marquée par une stabilisation de l'état de la patiente puis secondairement par une aggravation du tableau est intervenue avec son décès au 4^e jour d'hospitalisation.

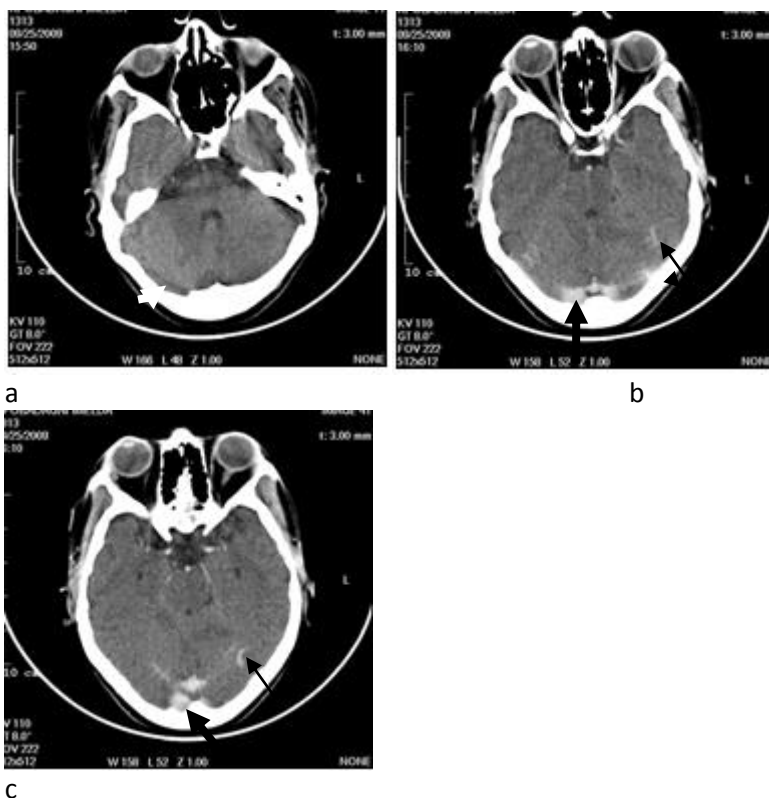


Figure 1: Thrombose veineuse cérébrale

- avant injection de produit : plage d'hyperdensité hétérogène traduisant une hyperhémie du territoire du sinus transverse ; sous lignée à droite par le sinus transverse qui est aussi hyperdense (tête de flèche blanche)
- b) et c) après injection : hypodensité intra vasculaire traduisant la thrombose de l'extrémité médiale du sinus transverse droit et de la section du sinus longitudinal, entourée de produit de contraste déterminant un signe du delta vide (flèche noire pleine); présence de prise de contraste non systématique du territoire du sinus transverse gauche (flèche noire fine)

DISCUSSION

La TVC est une pathologie rare de l'enfant et une cause rare d'AVC. Ses manifestations cliniques les plus décrites sont les céphalées, plus souvent localisées que diffuses, l'encéphalopathie avec altération de la conscience et des fonctions cognitives, des convulsions et quelquefois des déficits multifocaux [4]. Il est à remarquer que ces signes sont ceux d'autres atteintes cérébrales sévères telles que les méningo-encéphalites ou des accidents vasculaires cérébraux artériels. C'est ce qui explique que le diagnostic ne soit souvent pas fait avant la réalisation des examens de neuro-imagerie [1, 2, 5, 6].

Dans le cas de cette patiente, la plupart des anomalies tomodensitométriques en rapport avec la TVC et classiquement décrites dans la littérature n'étaient pas retrouvées. Chez cette patiente, il n'y avait pas de signes tomodensitométriques de mastoïdite ou de sinusite ou d'aucun autre facteur local de risque clinique ; il n'y avait pas non plus de méningite également considérée comme facteur de risque. L'histoire, la présentation clinique et les résultats des tests biologiques d'une part, et les résultats de la tomodensitométrie de l'autre suggèrent la possibilité d'une étiologie générale plutôt que focale. L'origine de la fièvre n'a pas pu être identifiée ; il pourrait s'agir d'une infection dont le foyer n'était pas évident. Le facteur de risque le plus certain chez cette enfant était la drépanocytose. La TVC chez les patients atteints de drépanocytose a rarement été décrite. Il existerait chez certains patients atteints de cette maladie une anomalie des parois vasculaires qui serait thrombogène et aggraverait les problèmes circulatoires associés à la déformation des globules rouges

[7, 8]. Certains auteurs au Sénégal ont également trouvé que la drépanocytose était un facteur de risque de thrombose vasculaire mais le mécanisme n'a pas pu être précisé [9]. Mais l'on ne peut indiquer cela comme seul facteur de risque chez notre patiente. D'autres anomalies telles qu'un déficit en facteur C, facteur S ou facteur V Leiden ne pouvaient être formellement exclues puisque l'on n'a pas pu les rechercher. Les causes exactes de la formation, de l'organisation, de la propagation et de la dissolution du thrombus sont souvent méconnues, mais les patients les plus touchés présentaient un état co-morbide sous-jacent et d'autres facteurs de risque génétiques et prothrombotiques [10, 11].

Le traitement et les mesures de prévention de l'AVC chez les enfants ne sont pas bien étudiés et les recommandations actuelles sont basées sur des études chez l'adulte, des essais non randomisés ou des avis d'experts [1, 12]. La patiente est décédée assez rapidement, ce qui n'est pas surprenant, le coma étant considéré comme un facteur prédictif de décès [13, 14].

CONCLUSION

La TVC est une manifestation neurologique rare chez l'enfant et chez le sujet drépanocytaire en particulier. Ses signes sont loin d'être spécifiques et il faudrait y penser devant tout coma dont la cause ne paraît pas évidente ; à cet effet l'intérêt de l'imagerie est à souligner. Il existe de nombreux facteurs de risque qui n'ont pu être recherchés chez la patiente présentée dans ce cas clinique ; les facteurs locaux de risque classiquement décrits n'ont pas été retrouvés à la tomodensitométrie. Le recours à l'IRM pourrait certainement permettre d'améliorer le diagnostic de cette affection.

RÉFÉRENCES

- 1- Saposnik G, Barinagarrementeria F, Brown RD Jr, Bushnell CD, Cucchiara B, Cushman M et al. Diagnosis and management of cerebral venous thrombosis: a statement for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke* 2011; 42(4): 1158-92.
- 2- Ferro JM, Correia M, Pontes C, Baptista MV, Pita F. Cerebral Venous Thrombosis in Portugal : 1980-1998. *Cerebrovasc Dis* 2001; 11(3): 177.
- 3- Ferro J M, Canhao P. Cerebral venous sinus thrombosis : update on diagnosis and management. *Curr Cardiol Rep* 2014; 16(9): 523.

- 4- Agostoni E. Headache in cerebral venous thrombosis. *Neurol Sci* 2004; 25 Suppl 3:S206.
- 5- Gulati D, Strbian D, Sundararajan S. Cerebral venous thrombosis: diagnosis and management. *Stroke* 2014; 45(2): e16-8.
- 6- Bousser MG. Cerebral venous thrombosis : diagnosis and management. *J Neurol* 2000; 247: 252-8.
- 7- Boechat Tde O, do Nascimento, EM, Lobo C L, Ballas SK. Deep venous thrombosis in children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer* 2015; 62(5): 838-41.
- 8- Kodadhala V, Conyette L, Ramcharan K, Daisley H. Dural Venous Sinus Thrombosis in Sickle Cell Disease in a West Indian. *West Indian Med J* 2014; 63(7): 811-2.
- 9- Fall AO, Proulle V, Sall A, Mbaye A, Ba PS, Diao M et al. Risk factors for thrombosis in an african population. *Clin Med Insights Blood Disord* 2014; 7: 1-6.
- 10- Vieira JP, Luis C, Monteiro JP, Temudo T, Campos MM, Quintas S et al. Cerebral sinovenous thrombosis in children : clinical presentation and extension, localization and recanalization of thrombosis. *Eur J Paediatr Neurol* 2010; 14: 80-85.
- 11- Carhuapoma JR, Mitsias P, Levine SR. Cerebral venous thrombosis and anticardiolipin antibodies. *Stroke* 1997; 28(12): 2363-9.
- 12- Lynch JK, Pavlakis S, Deveber G. Treatment and prevention of cerebrovascular disorders in children. *Curr Treat Options Neurol*. 2005; 7(6): 469-80.
- 13- Sebire G, Tabarki B, Saunders DE, Leroy I, Liesner R, Saint Martin C et al. Cerebral venous sinus thrombosis in children: risk factors, presentation, diagnosis and outcome. *Brain* 2005; 128(3): 477-89.
- 14- Einhaupl K, Stam J, Bousser MG, De Bruijn SF, Ferro JM, Martinelli I et al. EFNS guideline on the treatment of cerebral venous and sinus thrombosis in adult patients. *Eur J Neurol* 2010 ; 17(10) : 1229-35.