

THROMBOSES VEINEUSES CEREBRALES A PROPOS DE 135 CAS

M-G BOUSSER

INTRODUCTION

Jadis diagnostiquées uniquement à l'autopsie, les thromboses veineuses cérébrales (TVC) ont été longtemps considérées comme des affections rarissimes. Leurs principales causes étaient infectieuses, leur tableau clinique stéréotypé (avec des déficits bilatéraux ou à bascule, des crises d'épilepsie et des troubles de conscience) et leur évolution presque toujours mortelle avec, à l'autopsie, un infarctus hémorragique expliquant l'abstention vis à vis de l'héparine. L'avènement, d'abord de l'angiographie (IRM) ont contribué à rendre caduques ces notions classiques, comme va l'illustrer la présente série de 135 cas.

I - PATIENTS ET METHODES :

Les 135 cas de cette série ont été étudiés de 1975 à 1995 dans les services de neurologie de la Salpêtrière puis de Saint-Antoine. Le diagnostic de TVC a été établi soit sur l'artériographie soit plus récemment sur l'IRM. Les patients étaient âgés de 18 à 77 ans et il y avait 79 femmes (59 %) et 56 hommes (41 %) avec un petit pic de fréquence chez les femmes jeunes, ce qui s'explique, on le verra, par le post-partum et la prise de contraceptifs oraux.

La thrombose intéressait comme cela est habituel, les sinus veineux durs plus fréquemment que les veines cérébrales. Le sinus longitudinal supérieur (SLS) était affecté dans 70 % des cas, dont 15 % à titre isolé, l'un ou les deux sinus latéraux étaient atteints dans 70 % des cas dont 17 % à titre isolé. Les atteintes du sinus droit (13 %) et du sinus caverneux (2 %) étaient beaucoup plus rares. Parmi les veines cérébrales, les plus fréquemment atteintes étaient les veines corticales (24 %) alors que les veines du système veineux profond (6 %) et les veines cérébelleuses (2 %) étaient beaucoup plus rarement atteintes. Très fréquemment, il existait des thromboses multiples des sinus et/ ou des veines cérébrales, ce qui explique la rareté des bonnes corrélations anatomo-cliniques et l'impossibilité de décrire des syndromes topographiques semblables à ceux qui résultent des occlusions artérielles.

II ETIOLOGIES

La constatation la plus frappante par rapport aux données classiques, est la rareté dans notre série des causes infectieuses traditionnelles, telle qu'otites, abcès dentaires, sinusites etc... qui ne représentent que 6 % des cas. Parmi les causes non infectieuses, 12 % sont liées à une atteinte locale tel qu'un traumatisme crânien, une tumeur, une fistule durales etc... La majorité des cas (60%) est liée à une affection générale inflammatoire (Maladie de Behçet, Lupus...), hématologique, cancéreuse ou thromboembolique. Une origine gynéco-obstétricale est présente dans 23 % des cas, liée essentiellement au postpartum et à la prise de contraceptifs oraux. Enfin, dans 21 % des cas aucune n'a pu être retrouvée. Il est à noter qu'au

moment même de la thrombose veineuse le pourcentage étaient de 28 % mais dans 9 cas c'est la surveillance ultérieure qui a permis de déceler la cause.

Ceci souligne l'intérêt dans les TVC, non seulement d'un bilan étiologique initial extensif, mais aussi d'un suivi prolongé.

III CLINIQUE

La présentation clinique des TVC est remarquablement polymorphe, tant en ce qui concerne la symptomatologie que le mode d'installation des troubles.

Le signe le plus fréquent (78 % des cas) est à la céphalée qui peut prendre tout type, mais qui est le plus souvent progressivement croissante. Puis viennent l'œdème papillaire (50 % des cas), les crises comitiales focales ou généralisées et les déficits focaux (moteurs sensitifs, troubles du langage) présents tous deux dans environ (40 % des cas). Les troubles de consciences sont plus rares dans notre série (28 %) et les autres signes tels qu'atteinte des nerfs crâniens ou signes cérébelleux sont beaucoup plus rares. Enfin, il est à noter que la présentation traditionnelle avec des signes corticaux bilatéraux ou alternants n'est trouvée que dans 5 cas dans notre série, ce qui indique bien qu'il s'agit d'une symptomatologie tardive et qu'il ne faut pas l'attendre pour évoquer le diagnostic.

Ces signes peuvent être regroupés schématiquement en deux grands syndromes : Celui d'hypertension intracrânienne isolée, présent dans 40 % des cas de notre série et ce lui qui domine les signes focaux, déficitaires ou épileptiques, auxquels s'associent à des degrés divers une hypertension intracrânienne et des troubles de la conscience.

Le mode d'installation des symptômes est très différent de celui des accidents artériels. En effet, il est variable, le plus souvent (50 % des cas) subaigu, c'est à dire s'installant sur quelques jours à moins d'un mois, mais il peut être beaucoup plus aigu, en quelques heures, voire chronique sur deux ou trois mois.

Avec une symptomatologie et profil évolutif aussi polymorphe, l'éventail des diagnostics différentiels est considérable, les TVC pouvant évoluer sous le masque d'une HIC dite bénigne, d'un accident artériel cérébral, d'un abcès, d'une encéphalite, d'une tumeur voire d'une hémorragie méningée ou d'un accident ischémique transitoire. Il faut donc y penser systématiquement dans toutes cas éventualités.

IV – EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Le diagnostic de TVC repose sur le neuro-imagerie. Lorsqu'il est suspecté cliniquement et que cela est possible, le meilleur examen est L'IRM éventuellement associé à l'angiographie par résonance magnétique (ARM). Toutefois, en pratique, le premier examen qui effectué devant l'une ou l'autre des manifestations évoquées ci-dessus est le scanner cérébral. Cet examen est capital car il permet d'éliminer les nombreuses autres affections éventuellement responsables de la symptomatologie clinique, puis de mettre en évidence le ou les signes évocateurs de TVC. Le signe direct plus évocateur est le signe du « delta » ou « triangle vide » qui traduit l'injection par le produit ce contraste des veines collatérales situées dans la paroi du sinus longitudinal supérieur occlus, contrastant avec l'absence d'injection du caillot au sein du sinus. Ce signe très évocateur, mais non pathognomonique est

cependant inconstant, présent seulement dans 20 % des cas de notre série. Toutes les autres anomalies observées au scanner sont non spécifiques et traduisent le ralentissement parenchymateux de la thrombose : œdème localisé ou diffus, hypo ou hyper densité de l'infarctus veineux , parfois simple prise de contraste anormale au niveau du cortex. Enfin, il est essentiel de se souvenir que le scanner peut être strictement normal, comme c'est le cas une fois sur 4 dans notre série. Ainsi, le scanner possède l'intérêt primordial d'éliminer d'autres pathologies, mais il est rarement suffisant pour affirmer la TVC, ce qui nécessite alors le recours à l'IRM ou à l'angiographie.

L'IRM occupe en matière de TVC une place de choix, car elle visualise à la fois la thrombose, son évolution et l'éventuelle lésion parenchymateuse associée. A la phase de thrombose fraîche toutefois, l'IRM est insuffisante pour poser le diagnostic, car le sinus thrombosé est hypointense en T2 et seulement iso-intense en T1. Le recours à l'angiographie est alors indispensable. Quelques jours plus tard, le diagnostic devient évident car le sinus thrombosé est hyperintense tant en T1 qu'en T2. Au delà d'un mois, le signal du sinus se modifie encore, redevenant iso-intense , voire hypointense s'il y'a reperméabilisation. L'artériographie est parfois encore nécessaire si le diagnostic est incertain à l'IRM. L'ARM supplante de plus en plus l'angiographie intra artérielle, et elle montre , comme cette dernière, l'absence d'opacification du sinus ou de la veine occluse. Il s'y associe des signes indirects tels que le développement d'une circulation collatérale avec des veines dites « en tire-bouchon » qui constitue un point important en faveur du diagnostic, notamment dans les rares cas de thrombose d'une veine corticale isolée.

Le liquide céphalo-rachidien est très souvent anormal dans thromboses veineuses avec une hyperprotéinorrhachie, une hypercytose et une augmentation du nombre des hématies fréquente. Elle est devenue inutile lorsque le diagnostic est certain et qu'il n'y a pas de suspicion de cas infectieuse, mais elle demeure extrêmement importante en cas d'hypertension intracrânienne isolée à scanner normal. Elle permet en effet de qualifier l'augmentation de pression du LCR, de soustraire de LCR afin d'améliorer éventuellement les troubles visuels et de vérifier l'absence de méningite associée.

V EVOLUTION ET PRONOSTIC

Jadis considérées comme presque toujours mortelles, les TVC évoluent actuellement le plus souvent vers la guérison. Dans notre série, la mortalité est de 6 % , plus souvent d'ailleurs en rapport avec l'affection causale, qu'avec la TVC elle même. Parmi les suivants environ 20 % gardent des séquelles ; la récupération est donc totale dans $\frac{3}{4}$ des cas. Il est d'ailleurs tout à fait remarquable que la capacité de récupération du déficit neurologique est bien plus grande que dans les accidents artériels. Néanmoins, le pronostic demeure imprévisible. Certains facteurs peuvent être considérés comme aggravants : la présence d'un coma, l'atteinte des veines profondes, les âges extrêmes de la vie et une étiologie septique. Les formes avec hypertension intracrânienne isolée sont généralement de bon pronostic, à condition de ne pas laisser évoluer l'œdème papillaire jusqu'à l'atrophie optique post-stase responsable d'une cécité définitive.

L'évolution à long terme des TVC est encore peu connue. D'après notre série de 77 patients suivis pendant 77 mois, elle est relativement favorable avec un risque faible (10 %) de rechutes de thrombose ou de crises d'épilepsie.

VI TRAITEMENT

La relative rareté des TVC, jointe à la variabilité de leur histoire naturelle et à la possibilité de guérison spontanée rendent très difficile l'évaluation de l'efficacité du traitement. Celui-ci est basé à l'association, au cas par cas, du traitement symptomatique, étiologique et anti-thrombotique.

Le traitement symptomatique, comporte le traitement antalgique pour les céphalées le traitement anti-comitial lorsqu'il existe des crises d'épilepsie et le traitement de l'hypertension intracrânienne pour lequel diverses méthodes ont été proposées, médicaments tels que stéroïdes, mannitol, glycérol, dextran, acétazolamide, mais aussi ponction lombaire, voire dérivation du LCR. Dans notre expérience, l'utilisation des anti-oedémateux jointe, dans les formes avec HIC isolée à une soustraction de LCR lors de la pl initiale, permet habituellement d'éviter des traitements plus pratiques.

Le traitement étiologique doit être appliqué à chaque fois qu'il est possible, ceci concerne aussi toutes les maladies générales sous-jacentes aux TVC telles qu'affections malignes, hémopathies, connectivites etc....

Le traitement anti-thrombotique des TVC demeure discuté.

L'utilisation de l'aspirine a été proposée mais n'a jamais été évaluée et son efficacité est faible dans le traitement des thromboses veineuses en général. Tout récemment les thrombolytiques ont fait leur apparition dans cette indication, soit par voie générale, soit par voie locale, mais là encore ils n'ont pas été testés dans des grandes séries..

La discussion reste centrée sur l'Héparine. Pendant longtemps, l'existence d'un infarctus veineux, souvent hémorragique, était considéré comme une contradiction à l'utilisation de l'héparine en raison de la peur d'aggraver l'hémorragie. Toutefois, l'analyse critique de la littérature montre que ce risque a été tout à fait surestimé et dans notre série, jointe à la série allemande de Einhäupl, 145 patients ont reçu de l'héparine sans aucune aggravation. Cette même équipe allemande a effectué une étude randomisée qui a été arrêtée après l'inclusion de 20 patients, car il y avait déjà une différence statistiquement significative en faveur de l'héparine : Les 10 patients traités par l'héparine ont tout guéri, soit sans séquelle soit avec des séquelles minimales, alors que sur les 10 patients non anti-coagulés, 4 sont morts ou ont gardé des séquelles sévères. Compte-tenu de ces données, nous pensons donc que l'utilisation de l'héparine doit être systématiquement dans les thrombolyse veineuses cérébrales, même lorsque existe un infarctus hémorragique. Comme pour les thromboses veineuses des membres inférieurs l'héparine est relayée au bout de quelques jours par les anticoagulants oraux et ceux-ci sont généralement arrêtés après 3 à 6 mois dans les formes à évolutions favorables, sans maladie thromboembolique sous-jacente. En revanche, lorsque existe une thrombophilie, un traitement à vie peut être nécessaire.

CONCLUSION

Grâce aux progrès de la neuro-imagerie, nos connaissances des TVC ont considérablement évolué. Tout en étant beaucoup plus rares que les thromboses artérielles, les TVC sont incontestablement plus fréquentes qu'on ne l'a cru classiquement. Elles ont, du moins dans le pays à niveau de vie élevée, des étiologies plus souvent infectieuses que septiques. Elles ont une symptomatologie et un mode d'installation extraordinairement variables, rendant le diagnostic clinique difficile. Le diagnostic repose sur l'imagerie en particulier sur l'IRM qui permet de visualiser la thrombose et de suivre son évolution. Le scanner reste important pour éliminer d'autres affections et l'angiographie demeure parfois utile en cas de doute à l'IRM. L'évolution est le plus souvent favorable avec une récupération fonctionnelle de bien meilleure qualité que dans les accidents artériels. Enfin, l'héparine en est le traitement de choix. Par la diversité de sa présentation clinique et de ses étiologies, par les difficultés parfois rencontrées dans l'application des traitements, les TVC demeurent un challenge diagnostique et thérapeutique.