

THROMBOSES VEINEUSES CÉRÉBRALES

M.Boucelma.

Service de médecine interne CHU de Bab El Oued, Alger

INTRODUCTION :

La thrombose du système veineux cérébral et/ou des sinus durs est une forme rare d'affection cérébrovasculaire qui représente moins de 1% de tous les accidents vasculaires cérébraux. Elle est associée à un taux de mortalité de 10 à 13 % (1). Le premier cas de thrombose veineuse cérébrale (TVC) rapporté par Ribes et Abercrombie au début du 19^{ème} siècle, est associé au postpartum(2,3). La TVC a été associée au sepsis pendant plusieurs décennies. L'avènement des antibiotiques a réduit la fréquence de l'étiologie infectieuse. La TVC est actuellement reconnue comme une affection non septique.(3) Elle est caractérisée par l'extrême variabilité de ses manifestations neurologiques, sa difficulté diagnostique et sa variabilité pronostique.(5) Elle peut inaugurer l'affection sous-jacente ou s'associer à son cortège symptomatique. Quel que soit le cas, elle reste une affection multifactorielle, variable d'un patient à un autre. Chaque composante de la triade de Virchow (agression endothéliale, stase, hypercoagulabilité) peut avoir plusieurs facteurs qui contribuent à la manifestation finale: La thrombose veineuse cérébrale. Ces facteurs varient d'un patient à un autre. Il est essentiel de rechercher toutes les causes de thrombophilie(7). Son pronostic reste favorable si le diagnostic est précoce avec un taux de mortalité inférieur à 10%. L'imagerie par résonance magnétique est le gold standard pour le diagnostic et l'héparine son traitement de première intention (6).

RAPPEL ANATOMIQUE :

Le retour veineux du cerveau est assuré par les systèmes veineux superficiel et profond qui assurent le drainage des sinus longitudinal supérieur (SLS), inférieur(SLI),latéral(SL), caveux et sinus droit. Le drainage final est assuré par la veine jugulaire interne [Figure 1]. Le système veineux profond draine le sang à partir de la veine de Galien. Deux groupes de sinus durs sont individualisés: l'antéro-inférieur et le postéro-supérieur.

Le groupe postéro-supérieur est composé du SLS, SLI, SL avec ses portions transverse et sigmoïde, du sinus droit et du sinus occipital. Le sinus veineux dural joue un rôle important dans l'absorption du liquide céphalo-rachidien. Le SLS draine une importante part du système veineux cérébral. Le SL draine le cervelet, le tronc cérébral et la partie postérieure des hémisphères cérébraux. Le sinus caveux est situé à la base du crâne, à la partie supérolatérale du sinus sphénoïdal. Le nerf oculomoteur(III), le trochléaire(IV) ainsi que les branches ophtalmiques et maxillaires du trijumeau longent son mur latéral. Le sinus caveux draine la veine jugulaire interne par le sinus pétreux(6,7).

PHYSIOPATHOLOGIE :

Les sinus durs le plus souvent thrombosés sont: le SLS, le SL et le sinus caveux. Le sinus droit et la veine de Galien restent moins affectés [Figure1]. La thrombose des veines corticales sans évidence de thrombose des sinus majeurs est possible.

L'occlusion d'un sinus veineux et/ou d'une veine corticale est causée par un thrombus partiel ou une compression extrinsèque qui progresse secondairement vers l'occlusion du vaisseau. Deux mécanismes doivent être distingués: la thrombose des veines cérébrales avec retentissement local régional et la thrombose des sinus majeurs [Figure 2] qui est source d'hypertension intracrânienne. Dans la majorité des cas ces deux processus surviennent simultanément.

Le premier mécanisme (occlusion cytotoxique des veines cérébrales) peut être cause d'œdème localisé et d'infarctus veineux.

L'examen anatomopathologique objective un œdème avec une ischémie neuronale et des hémorragies pétéchiales [Figure 3] qui peuvent se transformer en larges hématomes [figure 4] (6,7).

Deux types d'œdème cérébral peuvent se développer.

Le premier est secondaire à l'ischémie qui altère le métabolisme membranaire conduisant ainsi à l'œdème intracellulaire. Le second dit vasogénique est dû au passage à travers la barrière hématoencéphalique de plasma vers l'espace interstitiel. L'œdème vasogénique est réversible si le traitement est précoce. Le second mécanisme conduit à l'hypertension intracrânienne en cas de thrombose de sinus majeurs.

Normalement l'écoulement du LCR se fait des ventricules vers l'espace sous arachnoïdien où il est réabsorbé et drainé vers le sinus veineux. La thrombose des sinus est à l'origine d'une hyperpression veineuse, de troubles de la réabsorption du LCR et d'une hypertension intracrânienne (HIC).

Un cinquième des patients avec TVC ont une HIC isolée sans signes de thrombose des veines corticales. (4,5)

MANIFESTATIONS CLINIQUES :

La présentation clinique des TVC est extrêmement variable comme l'atteste la diversité des symptômes et des signes physiques (Tableau 1). Les céphalées sont le signe le plus fréquent (90% des cas). (6,7) Il s'agit de céphalées d'allure migraineuse unilatérale ou diffuse qui ne cèdent pas après le sommeil et qui s'exacerbent au fil des jours. Elles peuvent s'associer à des vomissements et des nausées. La TVC peut se présenter comme une HIC isolée (céphalée avec ou sans nausées-vomissements, œdème papillaire avec troubles visuels).

Les signes de focalisation (déficit focal et/ou convulsions) ne sont pas rares. Une encéphalopathie avec troubles de la conscience voire un coma peuvent s'installer en quelques heures ou quelques jours. Les lésions cérébrales et les signes neurologiques sont présents dans 50% des cas. Une symptomatologie hémisphérique unilatérale (hémiparésie, aphasie) est suivie en quelques jours de symptômes évoquant une atteinte de l'hémisphère controlatéral. Ce tableau est en rapport avec le développement de lésions corticales de part et d'autre du sinus longitudinal. Les infarctus veineux sont à haut risque de transformation hémorragique et peuvent avoir une expression clinique d'hémorragie sous-arachnoïdienne. Une atteinte des nerfs crâniens est observée dans la thrombose du sinus latéral. Il s'agit d'une neuropathie vestibulaire, d'une cécité unilatérale. L'extension de la thrombose au foramen jugulaire entraîne une lésion du IX, X, XI, et du XII. Les crises d'épilepsie sont retrouvées dans 40% des cas. La thrombose du système veineux profond engendrer des lésions thalamiques avec comme expression clinique un délire, une amnésie et un mutisme qui peut être la seule et unique manifestation. (8-10)

Un large infarctus cérébral peut être source de compression diencephalique avec décès par engagement. Les crises d'épilepsie généralisées sont suivies de coma (10,11).

Contrairement aux accidents artériels, l'expression clinique des TVC est subaiguë dans 50% des cas (entre 2 et 30 jours) ; aiguë dans 30% des cas (24 à 48 heures) et chronique dans 20% des cas. Quatre tableaux cliniques sont individualisés :

1. Syndrome focal : présence de signes focaux associés à des céphalées, des convulsions ou des troubles de la conscience.

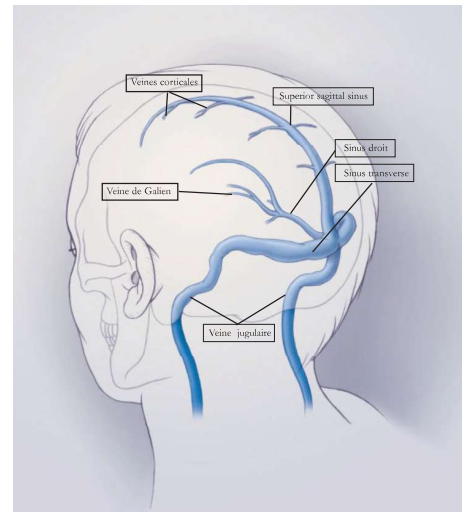


Figure 1 : Les sinus veineux majeurs et leurs tributaires

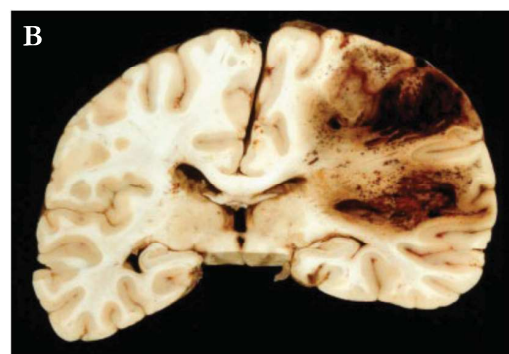
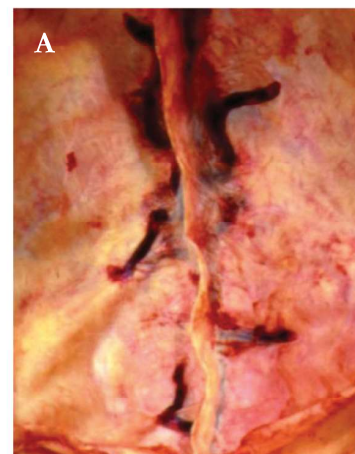


Figure 2. Vue post-mortem de Sinus Thrombosé.

A. Thrombose de veines corticales (flèches) de part et d'autre du sinus longitudinal qui est également thrombosé.
B. infarctus veineux chez le même patient. (Adapté de 4).

2. Hypertension intracrânienne (HIC) isolée avec céphalées, nausées, vomissements et œdème papillaire.
 3. Encéphalopathie subaiguë avec troubles de la conscience.

4. Syndrome du sinus caverneux : ophtalmoplégie douloureuse, ecchymose et proptosis.

Le signe le plus fréquent mais peu spécifique est la céphalée tenace, présente dans plus de 90% des cas. Les caractéristiques des céphalées varient selon la localisation de la thrombose, le mode de début. Les céphalées peuvent être isolées. (7) Elles peuvent augmenter d'intensité en quelques jours ou s'installer brutalement en quelques secondes mimant une hémorragie sous-arachnoïdienne. L'œdème papillaire est retrouvé dans un tiers des cas et peut être le mode de présentation initial. Un déficit moteur fréquent, permet un diagnostic topographique surtout quand il s'agit d'une paralysie des nerfs crâniens tel que l'atteinte du moteur oculaire externe (VI). L'HIC isolée peut prêter à confusion avec une HIC bénigne. (7) La principale différence entre une HIC secondaire à une TVC et une HIC bénigne est la prédominance de cette dernière chez la femme obèse. Chez les patients présentant des lésions parenchymateuses, le tableau clinique est plus sévère : coma, déficit moteur, aphasies, crises d'épilepsie. (6,7)

DIAGNOSTIC :

• **Imagerie de la thrombose :** Le diagnostic de la TVC est basé sur la neuroimagerie. Contrairement aux accidents artériels, l'imagerie du parenchyme cérébral est peu contributive car elle montre des lésions non spécifiques tel que des hémorragies, un infarctus, un œdème, et peut être normale dans 25% des cas. (5,7)

- Tomodensitométrie :

Le premier examen à réaliser dans le cadre de l'urgence avec ou sans produit de contraste qui permet d'éliminer les autres diagnostics. Il permet également de détecter les lésions parenchymateuses secondaires à la thrombose ou à la rupture de veinules dilatées.

• Les signes directs de thrombose veineuse cérébrale :

1. Signe de la corde : C'est un signe non spécifique. C'est un aspect hyperdense du parenchyme cérébral observé en cas de thrombose des veines corticales.
 2. Signe du triangle dense : Il correspond à la présence d'un thrombus frais au niveau de la partie postérieure du SLS [Figure 2]. Il peut être observé durant les deux premières semaines.



Figure 3 : Signe du Delta

3. Signe du delta vide : Ce signe est observé après injection de produit de contraste chez 30% des patients. Il traduit le rehaussement du défaut luminal de la thrombose par le produit de contraste à la partie postérieure du sinus longitudinal [Figure 3].

• Les signes indirects de TVC :

1. Hydrocéphalie et compression de V4.
 2. Les AVC secondaires à la TVC sont observés dans 40% des cas. Il existe un œdème localisé ou diffus avec effacement des sillons. Les AVC secondaires aux TVC peuvent subir une transformation hémorragique. Ils affectent les structures parenchymateuses avoisinant la thrombose.
 3. Réduction de la taille des ventricules secondaire à l'œdème cérébrale.

- Imagerie par résonance magnétique :

Le gold standard est la combinaison de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) pour visualiser le vaisseau thrombosé et la venographie par résonance magnétique (VRM) pour détecter la non visualisation du même vaisseau. (9) Le protocole d'étude inclut les séquences T1, flair, diffusion et la venographie [Figure 4].

Durant les 03 à 05 premiers jours, le sinus thrombosé est isointense en T1 et hypointense en T2. Cet aspect est difficile à discerner des veines saines.

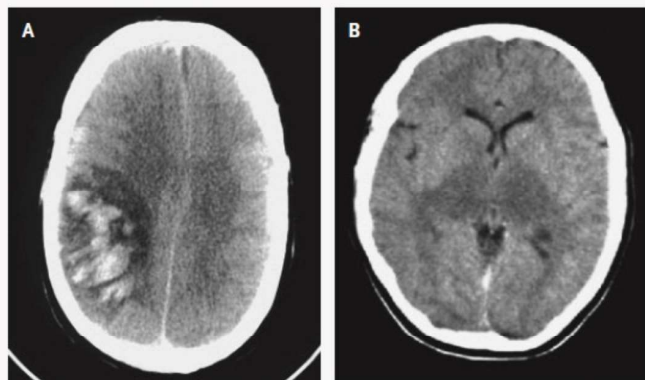


Figure 4 : Images d'une Thrombose du Sinus.

A : Large infarctus pariétal droit chez un patient avec TVC.

L'infarctus est hémorragique avec effet de masse.

B : Oedème bilatéral thalamique (zone d'ombre au centre)

secondaire à une thrombose du sinus droit. [Adapté de 4].

La thrombose du sinus latéral pose également un problème de diagnostic différentiel avec une hypoplasie. (7, 9,12) Du 05ème au 35ème jour, l'oxyhémoglobine du thrombus se dégrade en méthémoglobine, nous pouvons alors observer un aspect hyperintense des séquences T1 et T2. Dans les formes chroniques, l'aspect IRM est très variable. Le sinus thrombosé peut se reperméabiliser spontanément, demeurer partiellement thrombosé ou complètement occlus. Dans ces formes, la venographie est indiquée [Figure 5].

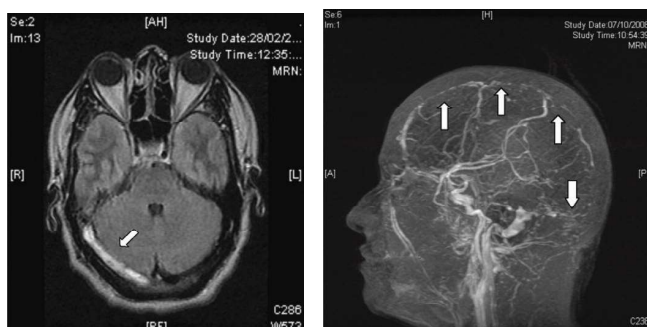


Figure 5 a. IRM cérébrale coupe axiale montrant une hyperintensité du SLD qui correspond à une thrombose.

Figure 5 b. Vénographie par résonance magnétique montrant l'absence de SLS et sinus transverse correspondant à une TVC (flèche).

Au 6ème mois, les anomalies observées en imagerie persistent chez 2/3 des patients. Les faux positifs sont expliqués par un flux veineux lent (en l'absence de thrombose). Malgré la combinaison IRM – VRM, le diagnostic peut être encore difficile à poser, particulièrement dans les formes isolées. (13, 17)

Les anomalies parenchymateuses sont extrêmement variables en séquences T1 et T2. Chez 30% des patients il n'existe pas de lésions.

Dans les autres cas un œdème, une hémorragie ou un infarctus sont retrouvés. (17) L'aspect le plus fréquemment observé est un signal hétérogène avec un coefficient de diffusion normal ou augmenté correspondant à un œdème vasogénique. (18) Forbes et al ont retrouvé une diminution du coefficient de diffusion qui est suggestive d'un œdème cytotoxique (18). Au scanner et à l'IRM, l'infarctus veineux peut être confondu avec un gliome ou des lésions de démyélinisation.

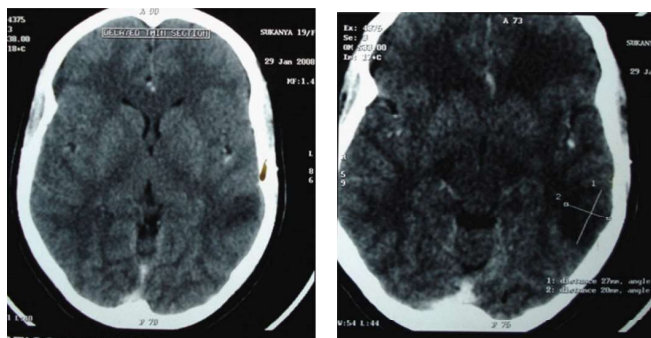
D-DIMER :

La mesure quantitative des D-Dimères circulants, produit de dégradation de la fibrine, est un outil diagnostique en cas de suspicion de thrombose veineuse profonde et/ou d'embolie pulmonaire. Ce rôle est controversé en cas de thrombose veineuse cérébrale (4). Dans un consensus l'American Heart Association et l'American Stroke Association, les auteurs suggèrent qu'un taux normal de D-Dimer identifie les patients à faible probabilité de TVC, mais que les D-Dimères n'ont aucune place en cas de forte suspicion clinique de TVC. Dans une méta-analyse récente, Dentali et al concluent que ce paramètre biologique peut avoir une place en cas de suspicion de TVC. (19)

ETIOLOGIES ET FACTEURS DE RISQUE :

La thrombose veineuse résulte d'une hyperactivité d'un ou plusieurs mécanismes de l'hémostase et/ou d'une baisse d'un ou plusieurs mécanismes de la fibrinolyse, ou des deux mécanismes associés. La thrombose survient quand plusieurs facteurs sont associés. (9)

Les thromboses veineuses cérébrales sont habituellement divisées en deux groupes : septiques et non septiques. Plusieurs causes sont à l'origine d'une TVC : médicales, chirurgicales, gynéco-obstétriques, désordres prothrombotiques acquis ou héréditaires, cancers solides, hémopathies, vascularites, infections, tumeurs cérébrales, malformations artérioveineuses, traumatisme crânien, infections O.R.L. (Tableau1) l'étiologie n'est pas identifiée dans 15 à 20% des cas. Plusieurs facteurs de risque coexistent, c'est pourquoi un bilan systémique complet est nécessaire devant toute TVC même si la cause est évidente (5). Dans l'International Study on Cerebral Vein and Dural Thrombosis (ISCVT), 44% des patients avaient plus d'un facteur de risque et une thrombophilie constitutionnelle était retrouvée dans 22% des cas (22%). La TVC a également été observée dans plusieurs maladies de système. Au cours de la maladie de Behcet, la TVC a été rapportée chez un tiers des patients avec signes neurologiques (6,16).



Scanner montrant une lésion hypodense d'infarctus veineux évoquant un gliome [9].



Figure 7: Thrombolyse endovasculaire chez un patient de 35 ans avec thrombose du SLS. En début de procédure le sinus ne prend pas de contraste (gauche). 600 000 IU d'urokinase sont injectés dans le SLS, un remplissage partiel de la partie proximale du sinus est observé après 2 h (image du milieu). Une autre infusion de 600 000 IU en 4 h permet la recanalisation de tout le SLS (flèches pleines), à l'exception de la partie antérieure (flèche vide) [39].

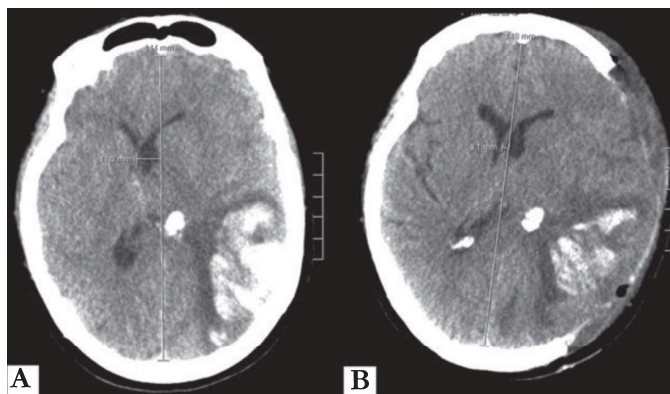


Figure 8: (A) Scanner cérébral : patient avec TVC devenu comateux par engagement suite à un large infarctus hémorragique. (B) Scanner plusieurs heures après hémicraniectomie. [39].

Les déficits en antithrombine III, protéine C, facteur V de Leiden et la mutation du gène de la prothrombine augmentent le risque de TVC. Le rôle de l'hyperhomocystéinémie a été récemment mis en exergue (6,20-22). Une concentration élevée de l'homocystéine plasmatique totale (tHcy) résulte de l'interaction entre déterminants génétiques et acquis.

Ces derniers sont les déficits vitaminiques tels que la pyridoxine, l'acide folique, et la cobalamine qui interviennent dans le métabolisme de l'homocystéine. Parmi les facteurs génétiques, la substitution homozygote de la cystine par la thiamine en position 677 du gène codant la méthyltétrahydrofolate réductase (MTHFR) réduit de 50% l'activité de cette enzyme et est ainsi cause d'une hyperhomocystéinémie modérée à intermédiaire chez les patients qui ont une carence d'apport en acide folique.

Les déficits en acide folique, B6 et B12 représentent la cause la plus fréquente d'hyperhomocystéinémie (23). Pour Martinelli et al. l'hyperhomocystéinémie multiplie par 4 le risque de TVC (21). La grossesse et le postpartum sont des facteurs de risque importants.

La grossesse est un état prothrombophilique du fait de l'augmentation du facteur VIII, du fibrinogène et de la diminution de la protéine, de la fibrinolyse, l'obésité, la césarienne, l'immobilisation, certains facteurs mécaniques et hormonaux. Le risque de TVC est élevé durant le dernier trimestre de la grossesse et après la délivrance (24). Les entéropathies inflammatoires telles que la maladie de Crohn et la rectocolite ulcéro-hémorragique ont été décrites comme des facteurs de risque.

Deux mécanismes semblent prédominer :

- les anomalies de la coagulation (augmentation de l'activité des facteurs VIII et V; diminution de l'antithrombine III),
- Les anomalies de la fibrinolyse (diminution de l'activateur du plasminogène, et augmentation de son inhibiteur).

Par ailleurs, il existe une activation des médiateurs de l'inflammation qui induit une lésion endothéliale et un état pro coagulant (10,25-27). L'association TVC-maladie cœliaque a également été rapportée.

Le mécanisme physiopathologique serait un état thrombophilique (hyperhomocystéinémie, déficit en protéine S, anticorps antiphospholipides). (28-30) La ponction lombaire (PL) peut être cause de TVC (10,28).

Les céphalées secondaires à une PL disparaissent lorsque le patient est en décubitus, et disparaissent en quelques jours. En cas de TVC, les céphalées ne sont pas influencées par la position. Elles s'exacerbent au petit matin. (9)

La TVC peut être la première manifestation d'un syndrome myéloprolifératif, d'une thrombocytemie essentielle, d'une polyglobulie essentielle ou d'une myélofibrose.

Table 1 : Causes and factors associated to cerebral venous thrombosis

Systemic diseases	Plasminogen deficiency
Pregnancy and puerperium	Cryofibrinogenemia
Drugs:	Methylenetetrahydrofolate reductase mutation
Oral contraceptives	Excess factor VIII
Steroids	Factor II mutation
L-Asparaginase	Iron deficiency anaemia
Hormone replacement	Folate acid and vitamin B6 y B12 deficiency
Malignant neoplasms	Gastrointestinal diseases
Visceral carcinomas, leukaemia lymphomas	Ulcerative colitis/ crohn's disease
Myeloproliferative diseases	Liver Cirrhosis
Systemic inflammatory diseases	Heart diseases
Behçet's disease	Congenital, heart failure, pacemaker
Systemic lupus erythematosus	Others
Wegener granulomatosis, sarcoidosis	Nephrotic syndrome
Arteritis of temporal artery	Exfoliative dermatitis
Infectious diseases	Homocystinuria
Bacterial: septicaemia, endocarditis, typhoid, tuberculous	Local diseases
Viral: measles, hepatitis, encephalitis, herpes, HIV, CMV	Infections
Parasitic: malaria, trichinosis	Extradural, mastoiditis, sinusitis, facial cellulitis,
Fungal: aspergillosis, cryptococcosis	osteomyelitis, tonsillitis
Haematological disorders	Intradural/ parenchymal: abscesses, empyema, meningitis
Polycythemia, paroxysmal haemoglobinuria, sickle cell disease,	Tumors
post-haemorrhagic anaemia, thrombocytopenia, Increased	Meningioma, metastasis, infiltration
lipoprotein (a)	Head injury
Severe dehydration	Jugular catheterization
Surgical procedures	Lumbar puncture
Coagulation disorders	Others
Antithrombin III deficiency	Strokes and haemorrhages
C and S protein deficiency	Arteriovenous malformations
Mutation of factor V Leiden	Arachnoid cyst
Mutation of G20210A prothrombin	Internal jugular compression
Lupus anticoagulant	Idiopathic
Disseminated intravascular coagulation	

La recherche de la mutation du gène Janus Kinase 2 (JAK2) résultant de la transposition de la valine par la phénylalanine au niveau du segment 617 (V617F) est actuellement reconnue comme responsable de l'expansion clonale des cellules hématopoïétiques en cas de syndrome myéloprolifératif. La mutation JAK2V617 est détectée chez 50 à 60% des patients ayant une thrombocytemie essentielle ou une myélofibrose primaire et 95% des patients présentant une polyglobulie essentielle. La mutation JAK2 V617F est retrouvée chez les patients présentant une TVC : sa prévalence varie de 0 à 6,2%. (31,32)

TRAITEMENT :

Le traitement de la TVC est antithrombotique, symptomatique et étiologique.

- Traitement antithrombotique :

Le but du traitement antithrombotique est la prévention de l'extension du thrombus, la repermeabilisation du sinus thrombosé et le traitement de l'état prothrombotique.

A la base de trois essais randomisés, d'une méta analyse et de plusieurs études ouvertes tel que l'ISCVT, l'héparine est utilisée en première intention à doses curatives.

Dans l'ISCVT, 80 % des 624 patients ont été anticoagulés (1,4). L'héparine est prescrite dès la confirmation diagnostique. L'héparine non fractionnée est prescrite à la dose de 2500 à 5000 UIs/c même en présence de lésions hémorragiques (35). Selon une méta analyse, l'héparine réduit de 15% la mortalité et le risque de dépendance (36,37). Misra et coll. ont démontré dans une méta analyse récente, une réduction de la mortalité hospitalière sous héparine de bas poids moléculaire versus héparines non fractionnées (38). Il n'existe cependant pas de consensus sur le type et la durée de l'héparinothérapie. Après quelques jours et en l'absence d'aggravation, le relai par les antivitamines K est pris. (6,39) Le traitement anticoagulant est prescrit pendant six mois après le premier épisode de TVC, voire plus longtemps si persistance du facteur prédisposant. (9)

- Traitement étiologique :

Il est important, particulièrement en cas de cause septique. Un traitement spécifique est également recommandé dans les affections systémiques et néoplasiques.

- Traitement symptomatique :

Anticonvulsivants en cas de crises d'épilepsies car risque de récurrence(33). En cas d'hypertension intracrânienne, si l'œdème papillaire retentit sur l'acuité visuelle une ponction lombaire avant la prescription de l'héparine, atténue la céphalée et le trouble visuel (34). Il n'existe pas de consensus relatif à la prescription de corticoïdes même en cas de lésions parenchymateuses (6,34).

Traitement endovasculaire :

La thrombolyse endovasculaire avec ou sans thrombectomie peut être bénéfique chez les patients dont le pronostic est péjoratif malgré une anticoagulation. L'abord se fait par voie transjugulaire ou transfémorale. L'agent thrombolytique est l'urokinase, l'activateur tissulaire du plasminogène (tPA) [Figure 7]. La dose du thrombolytique est variable.

La thrombolyse endovasculaire impose un personnel qualifié en radiologie interventionnelle. Cette option thérapeutique est réservée aux patients dont le pronostic est péjoratif (9,40).

Hémicraniotomie décompressive :

Un large et hémorragique infarctus veineux peut déplacer les structures cérébrales par compression. Non traité, le décès est inévitable. L'hémicraniotomie de décompression évitera l'engagement.(11) Dans l'ISCVT, neuf patients(1,4%) ont bénéficié de cette technique (1,9).

L'hypertension intracrânienne séquellaire :

Chez les patients présentant une HIC chronique, en l'absence de contre-indications, une PL est pratiquée afin de mesurer la pression intracrânienne. L'acétazolamide par voie orale est indiqué .S'il n'y a pas d'amélioration au bout de deux semaines, le recours à une dérivation péritonéale est de mise (36).

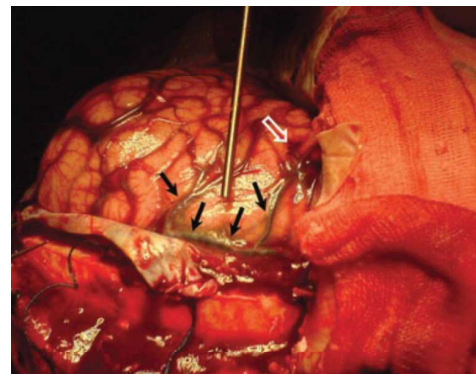


Figure 9. Vue postérieure de l'hémisphère cérébral droit, après hémicraniectomie décompressive chez un patient de 36 ans qui a fait une TVC . La thrombose est visible sur les veines corticales (flèches noires[39].

Pronostic :

Le pronostic de la TVC a favorablement évolué ces 30 dernières années. Avant les années soixante, la TVC était mortelle. L'avènement du scanner et la généralisation du traitement anticoagulant, les auteurs rapportaient un taux de mortalité de 4 à 33%.(1) Avec l'IRM, la mortalité initiale était de 4,3% et de 3,4% à J30 (6).

Dans l'étude ISCVT, la mortalité était de 5,6% à la phase aigüe et de 9,4% après 145 mois .Les facteurs de mauvais pronostic étaient :l'hémorragie intracrânienne au moment du diagnostic, les crises d'épilepsie, l'âge, le sexe masculin, un score de Glasgow inférieur ou égal à 9, les troubles cognitifs, la thrombose des veines cérébrales profondes, les lésions de la fosse postérieure, l'œdème papillaire, l'exacerbation des signes neurologiques ou l'apparition de nouveaux signes déficitaires, une neuroinfection, une néoplasie sous-jacente. L'HIC isolée et le jeune âge étaient de bon pronostic. (1,9)

CONCLUSION :

La TVC est une affection neurologique aux manifestations cliniques très hétérogènes. Son diagnostic requiert le sens clinique. La progression des techniques d'imagerie permet un diagnostic précoce qui, associé à une héparinothérapie, offre un meilleur pronostic aux patients.

Dans une minorité de cas, la TVC reste sévère.

Bibliographie :

1. Ferro J.M, Canhao P, Stam J, Bousser M.G, Barinagarrementeria F and for the ISCVT Investigators. Stroke 2004, 35:664-670.
2. Ribes M.F. Des recherches faites sur la phlébite. Revue Médicale Française et étrangère et Journal Clinique de l'hôtel Dieu et de la Charité de Paris 1825,3:5-41.
3. Abercrombie J. Pathological and practical researches on the diseases of the brain and spinal cord. Edinburgh: Waugh and Innes. 1828: p83-5.
4. Stam J. Thrombosis of the cerebral veins and sinuses. N.Engl J Med 2005, 352: 1791-98.
5. Bousser M.G, Ross Russell R.W. Cerebral venous thrombosis. Vol1. London. Saunders, 1992.
6. Bousser M.G, Ferro J.M. Cerebral venous thrombosis: an update. Lancet 2007,6:162-169.
7. De Bruijn S.F.T.M, Kappelle L.J. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous thrombosis. Lancet 1996,348:1623-1625.
8. Ferro H, Canhao P, Bousser M.G, Stam J, Barinagarrementeria. Early seizures in cerebral vein and dural sinus thrombosis: risk factors and the antiepileptics. Stroke 2008, 39:1152-58.
9. Sasidharan P.K. Cerebral vein thrombosis: Misdiagnosed and mismanaged. Thrombosis 2012, in press.
10. Bousser M.G, Chiras J, Bories J, Castaigne P. Cerebral venous thrombosis. A review of 38 cases. Stroke 1985, 16:199-213.
11. Guenther G, Arauz A. Cerebral venous thrombosis: A diagnostic and treatment update. Neurologia 2011, 26: 488-498.
12. Crassard I, Bousser M.G. Cerebral venous thrombosis. La revue de médecine interne 2006,27:117-24.
13. Wasay, Azeemuddin M. Neuroimaging of cerebral venous thrombosis. J Neuroimaging 2005, 15: 118-28.
14. Tune R, Saip S, Yazici H. Cerebral venous thrombosis is associated with major vessel disease thrombosis is associated with major vessel disease in Behcet's syndrome. Ann Rheum Dis 2004, 63:1693-94.
15. Masuhr F, Mehraein S, Einhaupl K. Cerebral venous and sinus thrombosis. J Neurol 2004, 251:11-23.
16. Urban PP, Mullez-Forell w. Clinical and neurological spectrum of isolated cortical vein thrombosis. J Neurol 2005, 252:1476-81.
17. Loublad K.O, Bassetti C, Schneider j et al. Diffusion-weighted MR in cerebral venous thrombosis. Cerebrovasc Dis 2001, 11:169-81.
18. Fortes KPN, Pipe J.G, Heisermann J E. Evidence for cytotoxic edema in the pathogenesis of cerebral venous infarction. AJNR Am J Neuroradiol 2001, 22:45.
19. Dentali F, Squizzato A, Marchesi e, Bonzini M, Ferro JM, Ageno w. D. Dimer testing in the diagnosis of cerebral vein thrombosis: a systematic review and meta-analysis of the literature. Journal of thrombosis and Haemostasis 2012, 10:582-9.
20. Saposnik G, Barinagarrementeria F, Brown RD, Bushnell C.D et al. American Heart Association Stroke Council and the council on Epidemiology and Prevention. Diagnosis and management of CVT: Stroke 2011, 42:1158-92.
21. Martinelli I, Battagliolo T, Pedotti P, Mannucci P.M. Hyperhomocysteinemia in cerebral vein thrombosis. Blood 2003,102:1363-1366.
22. Cantu C, Alonso E, Jara A et al. Hyperhomocysteinemia, low folate and vitamin B12 concentrations and methylene tetrahydrofolate reductase mutation in cerebral venous thrombosis. Stroke 2004, 35:1790-94.
23. Sasidharan P.K, Mohammed A. Cortical vein thrombosis due to acquired hyperhomocysteinemia: The National Medical Journal of India 2009, 22:26.
24. Coutinho J.M, Ferro J.M, Canhao et al. Cerebral venous and sinus thrombosis in women. Stroke 2009, 40:2356-2361.
25. Schaller B and Graft R. Cerebral venous infarction: The pathophysiological concept. Cerebrovascular Diseases 2004, 18:179-188.
26. Awab A, Elmoussaoui R, Elhijri A, Allou A, Azzouzi A. Cerebral venous thrombosis and inflammatory bowel disease: reflections on pathogenesis colorectal Dis 2012,9 : 1153-54.
27. Richard S, Fairise A, Lasour J C, Ducroq. Cerebral venous thrombosis in inflammatory bowel diseases. Inflamm Bowel Dis 2010,366-7.
28. Dogan M, Peker E, Akbyram S et al. Cerebral venous thrombosis in 2 children with celiac disease. Clin Appl Thromb. Hemost 2011, 5:466-9.
29. Ludvigsson JF, Welander A, Lassila R, Ekblom A, Montgomery S.M. Risk of thromboembolism in 14,000 individuals with celiac disease. Br J Haematol 2007, 139:1216-7.
30. Boucelma M, Saadi M, Boukrara H, Bensalah D, Hakem D, Berrah A. Association of celiac disease and cerebral venous thrombosis: Report of two cases. Journal des maladies vasculaires. In press.
31. Passamonti S.M, Biguzzie E, Cazzala Met al. The JAK2 V617F mutation in patients with cerebral venous thrombosis. J Thrombosis Haemost 2012, 10:998-1003.
32. De Stefano V, Fiorini A, Rossi E. Incidence of the JAK2 V617 F Mutation among patients with splenic or cerebral venous thrombosis and without overt chronic myeloproliferative disorders. J Thromb. Haemost 2007, 5: 708-14.
33. Ferro JM, Correia M, Rosas MJ et al. Seizures in cerebral vein and dural sinus thrombosis. Cerebrovasc. Dis 2003, 15:78-83.
34. Canhao P, Cortesao A, Cabral M et al. Are steroids useful to treat cerebral venous thrombosis? Stroke 2008, 39: 105-110.
35. Einhaupl K M, Vitringer A, Meisk W et al. Heparin treatment in sinus venous thrombosis. Lancet 1991, 338: 597-600.
36. Einhaupl K, Bousser M.G, De Bruijn S.F.T.M et al. EFNS guidelines on the treatment of Cerebral venous an sinus thrombosis. European Journal of Neurology 2006, 130:553-559.
37. De Bruijn, Stam J. For the cerebral venous sinus thrombosis study group. Randomised placebo-controlled trial of anticoagulant treatment with low molecular weight heparin for cerebral venous thrombosis. Stroke 1999, 30: 484-8.
38. Misra U.K, Kalita J, Chandra S, Kumer B, Bansal V. Low molecular weight heparin versus unfractionated heparin in cerebral venous sinus thrombosis; a randomized controlled trial. European Journal of Neurology 2012, 19 : 1030-36.
39. Coutinho JM, Stam J. How to treat cerebral venous and sinus thrombosis ?. Journal of Thrombosis and Haemostasis 2010, 8:877-883.
40. Horowitz M, Purdy P, Unwin H et al. Treatment of dural sinus thrombosis using selective catheterization and urokinase. Annals of Neurology 1995, 38:58-67.