

CLINICAL CAS / CAS CLINIQUES

THROMBOPHLEBITE CEREBRALE ET DREPANOCYTOSE SC : A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

CEREBRAL VENOUS THROMBOSIS AND SICKLE CELL DISEASE SC: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

GUINHOUYA Kokou Mensah ¹
 ANAYO Komla Nyinèvi ¹
 AGBA Lélheng ²
 VOVOR Anne ³
 BELO Mofou ¹

1. Clinique neurologique, CHU Sylvanus Olympio, de Tokoin, BP:57 Lomé (Togo)
2. Service de Neurologie du CHU de Kara, Togo
3. Service d'hématologie, CHU Sylvanus Olympio, de Tokoin, BP: 57 Lomé (Togo)

E-Mail Contact - GUINHOUYA Kokou Mensah : herve_guinhouya@yahoo.fr

Mots clés: thrombose veineuse cérébrale, drépanocytose SC, Lomé

Key words: cerebral venous thrombosis, sickle cell disease SC, Lomé

RESUME

Les auteurs rapportent un cas de thrombose veineuse cérébrale chez une patiente de trente-sept ans drépanocytaire SC, qui a présenté un état confusionnel au décours d'une hospitalisation pour fracture non déplacée de la jambe droite. L'exploration de la patiente par scanner cérébral et par l'angiIRM cérébrale a révélé une thrombose du sinus sagittal supérieur. Les examens biologiques n'ont pas révélé aucun autre état hypercoagulable héréditaire ou acquis. L'évolution a été favorable sous anticoagulation efficace par héparine de bas poids moléculaire avec relais per os par rivaroxaban.

L'intérêt de ce dossier réside dans la rareté de cette observation en Afrique Noire, où pourtant sévit la drépanocytose.

SUMMARY

The authors report a case of cerebral venous thrombosis in a thirty-seven-year-old sickle cell SC patient, who presented with a confusional state during hospitalization for a non-displaced fracture of the right leg. Exploration of the patient by cerebral CT and MRI brain angiography showed superior sagittal sinus thrombosis. Biological examinations did not reveal any other hereditary or acquired hypercoagulable condition. The evolution was favorable after effective anticoagulation by low molecular weight heparin with per os relay by rivaroxaban.

The interest of this file resides in the scarcity of this observation in Black Africa, where, however, sickle cell disease occurs.

INTRODUCTION

La drépanocytose (14), est une maladie génétique répandue résultant d'une mutation de l'hémoglobine présente chez près de 50 millions de personnes dans le monde (1). On pense qu'environ 80 % des cas de drépanocytose se concentrent en Afrique subsaharienne (16). Les complications aiguës peuvent notamment revêtir la forme de crises d'anémies aiguës, de séquestrations spléniques, d'infections, d'accidents vasculaires cérébraux, de syndromes thoraciques aigus ou encore de crises vaso-occlusives. Nous rapportons un cas de thrombose veineuse cérébrale induite par la drépanocytose SC (1, 14, 16).

CAS CLINIQUE

Mme XY âgée de 37 ans, drépanocytaire SC, a été hospitalisée dans le service de traumatologie du CHU-SO pour fracture non déplacée de la jambe droite. Elle y bénéficia d'une immobilisation plâtrée et se déplaçait avec une double canne anglaise ainsi qu'un antiagrégant plaquettaire. Trois jours après son admission, la patiente présenta, un état d'obnubilation, qui motiva son transfert en neurologie après, réalisation d'une TDM (tomodensitométrie) cérébrale. Dans ses antécédents, la patiente était troisième geste, primipare avec deux fausses couches à 3 mois et 5 mois. Il n'y avait pas de facteur de risque cardiovasculaire connu. À l'examen, dans notre service, la patiente était somnolente. La pression artérielle était à 120/63 mmHg, la fréquence cardiaque à 77 battements/minute et la fréquence respiratoire à 16 cycles par minute. La température était à 36.2 degrés Celsius et la saturation en oxygène sous air ambiant à 99%. Elle avait un subictère conjonctival. L'examen neurologique, retrouva un syndrome confusionnel. L'examen des autres appareils était normal. Le scanner cérébral révéla un signe de delta hypodense (fig 1). Le scanner cérébral sera complété par une angio-IRM cérébrale qui montra une thrombose du sinus sagittal supérieur (fig 2). Les examens biologiques notamment la NFS-VS révéla une anémie avec un taux d'hémoglobine à 10 g/dl et un taux d'hématocrite à 22 %. La lignée blanche et les plaquettes étaient normales. La VS était à 20 mmH1. L'électrophorèse de l'hémoglobine confirmait la drépanocytose SC dans les proportions suivantes : 50 % d'hémoglobine S et 50 % d'hémoglobine C. Enfin, un bilan de coagulation comprenant le dosage des anticorps antiphospholipides, de l'homocystéine, du taux de prothrombine et du facteur V Leiden était négatif. La patiente a été mise sous anticoagulation efficace à base d'héparine de bas poids moléculaire pendant deux semaines puis relais per os par le rivaroxaban à 20 mg/j pendant 165 jours. L'évolution a été simple aussi bien pour la fracture que pour la thrombose veineuse cérébrale. Un contrôle radiologique de la jambe montra une fracture consolidée à trois mois. Un contrôle du phléboscan à un mois, montra une disparition complète de la thrombose.

DISCUSSION

La drépanocytose n'est pas réputée comme une des causes habituelles de la thrombose veineuse cérébrale (TVC) (9). Cependant, s'il est vrai que la TVC peut affecter n'importe quelle veine superficielle ou profonde cérébrale, il paraît que tout comme dans notre étude, le sinus sagittal est le plus affecté (9,19). Par ailleurs si la symptomatologie initiale a été un état confusionnel chez notre patiente, les symptômes et signes sont variables et non spécifiques allant des céphalées inhabituelles aux nausées, vomissements, déficit moteur à bascule, crises épileptiques voire au coma (12, 18). En tout état de cause, le diagnostic est basé sur la mise en évidence du thrombus dans le système veineux cérébral par le scanner cérébral ou l'IRM cérébrale de contraste (7, 9). Si chez notre patiente, aucune étiologie en dehors d'une drépanocytose SC n'a été retrouvée, il est à noter que divers mécanismes en rapport avec la drépanocytose, permettent selon plusieurs auteurs d'expliquer l'activation de la coagulation chez les drépanocytaires (2, 4, 9, 10, 17, 18). En effet, les sujets drépanocytaires ont des niveaux inférieurs de protéine S et C alors que les niveaux plasmatiques de facteur Willebrand ainsi que du facteur VIII sont plus élevés et que les facteurs VII et V y sont plus bas (2, 9). D'autres auteurs rapportent chez les drépanocytaires, une activation plaquettaire (8, 9), une augmentation de l'adhérence des hématies falciformes à l'endothélium des vaisseaux (10), ainsi qu'une augmentation du nombre de cellules endothéliales activées (17). En outre, au cours du cycle répété de la falciformation des hémoglobines, survient une exposition de phosphatidylsérine qui favorise l'adhérence accrue de l'hémoglobine falciformée avec activation de la coagulation (18). Le mécanisme pathogène majeur, reste inconnu mais on pense que les hémoglobines falciformes joueraient un rôle majeur dans l'état thrombophile des drépanocytaires (7). Et bien souvent, ces mécanismes et complications se manifestent dans la forme homozygote de la drépanocytose, la forme SS. Notre patiente par contre, avait une forme hétérozygote SC. Cependant, plusieurs auteurs sont unanimes pour reconnaître que les drépanocytaires SC, présenteraient un tableau clinique et biologique similaire à la forme SS (3, 5, 8, 11). En outre, contrairement à plusieurs auteurs (5, 9, 11), notre patiente avait bénéficié d'une héparinothérapie à bas poids moléculaire avec relais par un anticoagulant per os. Il semble que l'héparine réduise potentiellement la mortalité et le handicap sévère (5, 7, 11), y compris l'héparine de bas poids moléculaire par rapport au placebo (10). D'autres stratégies de traitements, en cas de détérioration de l'état clinique du patient malgré une anticoagulation par héparinothérapie de bas poids moléculaire, peuvent être justifiées notamment, la thrombolyse endovasculaire (7, 21) ou une thrombectomie (6) en cas de transformation hémorragique de la lésion en rapport avec la TVC. Enfin, la survenue d'une TVC chez notre patiente dans ce contexte d'immobilisation plâtrée, pourrait être source de controverses en ce qui concerne l'origine de la TVC. Toutefois, la survenue de l'état confusionnel, trois jours après l'immobilisation plâtrée avec marche grâce à une double canne anglaise, plaident en faveur d'une origine drépanocytaire de la TVC chez notre patiente. Ceci d'autant plus que l'hémolyse présente dans la drépanocytose est un puissant facteur favorisant

l'hypercoagulabilité chez les drépanocytaires (2, 15). Ce phénomène d'hypercoagulabilité touche principalement les veines et plus rarement les artères (13).

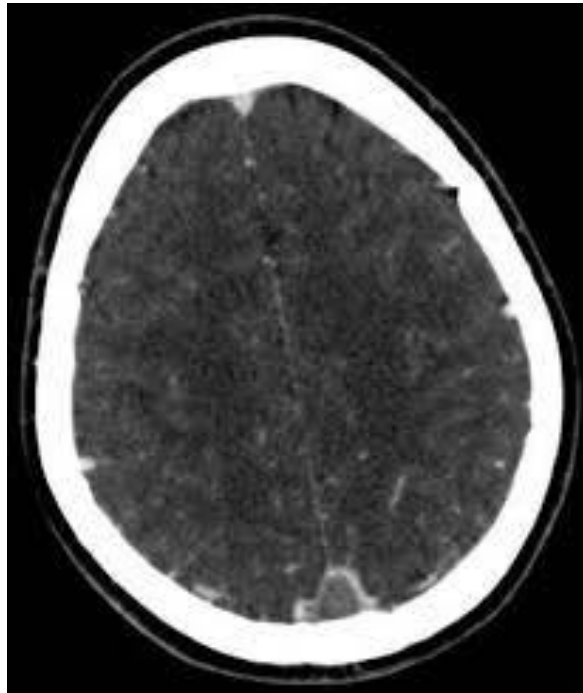


Fig 1: Scanner cérébral avec injection en coupe axiale montrant un signe du delta vide correspondant à une thrombose du sinus sagittal supérieur

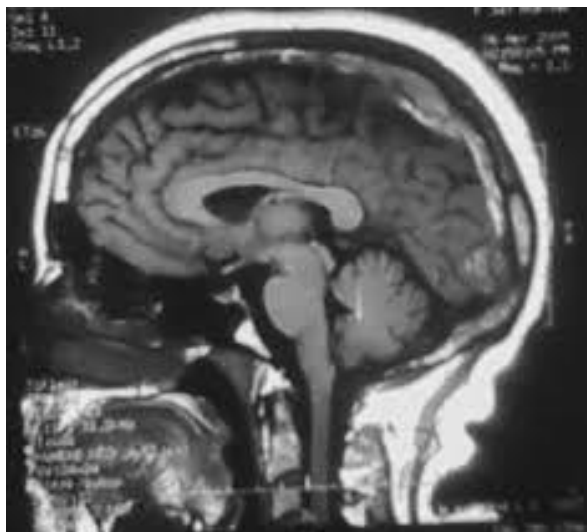


Fig 2: Angioscanner cérébral en coupes sagittales montrant une thrombose du sinus sagittal supérieur

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1- ARNAL C et GIROT R. Drépanocytose chez l'adulte. Encycl Méd Chir (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris).Hématologie. 13-006-D-16, 2002.
- 2- ATAGA KI, ORRINGER EP. Hypercoagulability in sickle cell disease: a curious paradox. Am J Med 2003;115(9):721-8.
- 3- AYEROUE J, KAFANDO E, KAM L, GUE E, VRERTOGEN F, FERSTER A, COTTON F, GULBIS B. Le syndrome drépanocytaire de type hémoglobine SC : expérience du CHU Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou (Burkina Faso). Arch Pediatr 2009;16(4):316-21.
- 4- BEURLING-HARBURY C, SHADE SG. Platelet activation during pain crisis in sickle cell anemia patients. Am J Hematol 1989;31(4):237-41
- 5- BRUCKER AB, VOLLERT-ROGENHOFER H, WAGNER M, STIEGLBAUER K, FELBER S, TRENKLER J, DEISENHAMMER E, AICHNER F. Heparin treatment in acute cerebral sinus venous thrombosis: a retrospective clinical and MR analysis of 42 cases. Cerebrovasc Dis 1998;8(6):331-7.
- 6- CHAHLAVI A, STEINMETZ MP, MASARYK TJ, RASMUSSEN PA. A transcranial approach for direct mechanical thrombectomy of dural sinus thrombosis. Report of two cases. J Neurosurg 2004;101(2):347-51.
- 7- CIUREA SO, THULBORN KR, GOWHARI M. Dural venous sinus thrombosis in a patient with sickle cell disease: case report and literature review. Am J Hematol. 2006; 81(4):290-3.
- 8- DE BRUJIN SF, STAM J. Randomized, placebo-controlled trial of anticoagulant treatment with LMWH for cerebral sinus thrombosis. Stroke 1999; 30(3):484-8.
- 9- DI ROIO C, JOURDAN C, TERRIER A, ARTRU F. Sickle cell anemia and internal cerebral vein thrombosis. Ann Fr Anesth Reanim 1997;16(8):967-9
- 10- HOOVERR R, RUBIN R, WISE G, WARREN R. Adhesion of normal and sickle erythrocytes to endothelial monolayer cultures. Blood 1979; 54(4):872-6.
- 11- LEVINE SR, TWYMAN RE, GILMAN S. The role of anticoagulation in cavernous sinus thrombosis. Neurology 1988; 38(4):517-22.
- 12- MASUHR F, MEHRAEIN S, EINHAUPL K. Cerebral venous and sinus thrombosis. J Neurol 2004; 251(1):11-23
- 13- MOSTER ML. Coagulopathies and arterial stroke. J Neuro-Ophthalmol 2003; 23: 63-71
- 14- PIEL FB, PATIL AP, HOWES RE, NYANGIRI OA, GETHING PW, DEWI M, TEMPERLEY WH, WILLIAMS TN, WEATHERALL DJ, HAY SI. Global epidemiology of sickle haemoglobin in neonates: a contemporary geostatistical model-based map and population estimates. Lancet. 2013 Jan 12; 381(9861):142-51.
- 15- RAHIMI Z, PARSIAN A. Sickle cell disease and venous thromboembolism. Mediterr J Hematol Infect Dis 2011;3(1):e2011024
- 16- RESS DC, WILLIAMS TN, GLADWIN MT. Sickle-cell disease. Lancet. 2010; 376(9757):2018-31.
- 17- SOLOVEY A, LIN Y, BROWNE P, CHOONG S, WAYNER E, HEBBEL RP. Circulating activated endothelial cells in sickle cell anemia. N Engl J Med 1997; 337(22):1584-90.
- 18- TOMER A, HARKER LA, KASEY S, ECKMAN JR. Thrombogenesis in sickle cell disease. J Lab Clin Med 2001; 137(6):398-407.
- 19- VOLTURO GA, REPETA JR. Non-lower extremity deep vein thrombosis. Emerg Med Clin North Am 2001; 19(4):877-93.
- 20- WESTERMAN MP, GREEN D, GILMAN-SACHS A, BEAMAN K, FREELS S, BOGGIO L, ALLEN S, ZUCKERMAN L, SCHEGEL R, WILLIAMSON P. Antiphospholipid antibodies, proteins C and S, and coagulation changes in sickle cell disease. J Lab Clin Med 1999; 134(4):352-62.
- 21- YANG YH, SHIH MC, CHOU MS, LIU CK. Streptokinase in the treatment of venous sinus thrombosis: a case report. Kaohsiung J Med Sci 2003;19(8):421-7.