

CAS CLINIQUE

THROMBOSE VEINEUSE CÉRÉBRALE MULTIFOCALE

CHELKHA S (1), DEPREZ L (1)

RÉSUMÉ : La thrombose veineuse cérébrale (TVC) est une pathologie rare et constitue une urgence neurologique. Il s'agit d'un sous-type d'accident vasculaire cérébral (AVC) particulier, aux manifestations symptomatiques neurologiques très variées. De par la diversité de ses potentielles présentations cliniques, l'imagerie médicale joue un rôle important dans sa détection précoce et ce, y compris sur des examens non dédiés, réalisés à la recherche d'une autre pathologie neurologique aiguë. L'objectif de ce cas clinique est d'illustrer les différents signes radiologiques de la TVC et d'insister sur les difficultés, au stade aigu, de poser son diagnostic par imagerie.

MOTS-CLÉS : *Thrombose veineuse cérébrale - Thrombose des sinus intracrâniens - Veines cérébrales - Thrombose intracrânienne*

MULTIFOCAL CEREBRAL VENOUS THROMBOSIS

SUMMARY : Cerebral venous thrombosis is a rare condition and represents a neurological emergency. It is a particular subtype of stroke, characterized by a huge diversity of neurological symptoms. Due to the diversity of its potential clinical presentations, medical imaging plays an important role in its early detection, even on non-dedicated examinations often performed in search of another acute neurological pathology. The aim of this case report is to illustrate the different radiological signs of cerebral venous thrombosis and to discuss the difficulties in diagnosing it by imaging at the acute stage.

KEYWORDS : *Cerebral venous thrombosis - Cranial sinus thrombosis - Cerebral vein - Intracranial thrombosis*

INTRODUCTION

La thrombose veineuse cérébrale (TVC) représente une cause rare d'accident vasculaire cérébral (AVC) (0,5 à 1 % de tous les AVC), aux conséquences potentiellement gravissimes, mais désormais rares (0-2 %) au vu de l'efficacité de la prise en charge moderne. Elle touche préférentiellement la population féminine, principalement les jeunes adultes (1).

Les facteurs de risques, associés à la triade de Virchow, sont multiples et généralement classés en facteurs prédisposants et en facteurs acquis (2). On retiendra parmi ces derniers la prise d'oestrogénostatifs, le tabagisme, l'obésité et la présence sous-jacente d'une infection ou d'un cancer. Certaines de ces étiologies sont réversibles ou peuvent bénéficier d'un traitement.

La TVC se distingue des AVC d'origine artérielle par une présentation clinique très variable et atypique, dépendante de la localisation de la thrombose, cependant dominée par la présence de céphalées. À ces céphalées s'associent fréquemment un déficit neurologique focal, une crise épileptique, une encéphalopathie ou un syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) (3).

Cette sémiologie protéiforme ne facilite pas le diagnostic clinique, qui est fréquemment retardé, voire raté. La présence de facteurs de risque ou favorisants doit, dès lors, orienter la réflexion diagnostique. Seule l'imagerie peut affirmer ou infirmer formellement ce diagnostic, sous réserve d'une sémiologie parfois difficile à interpréter.

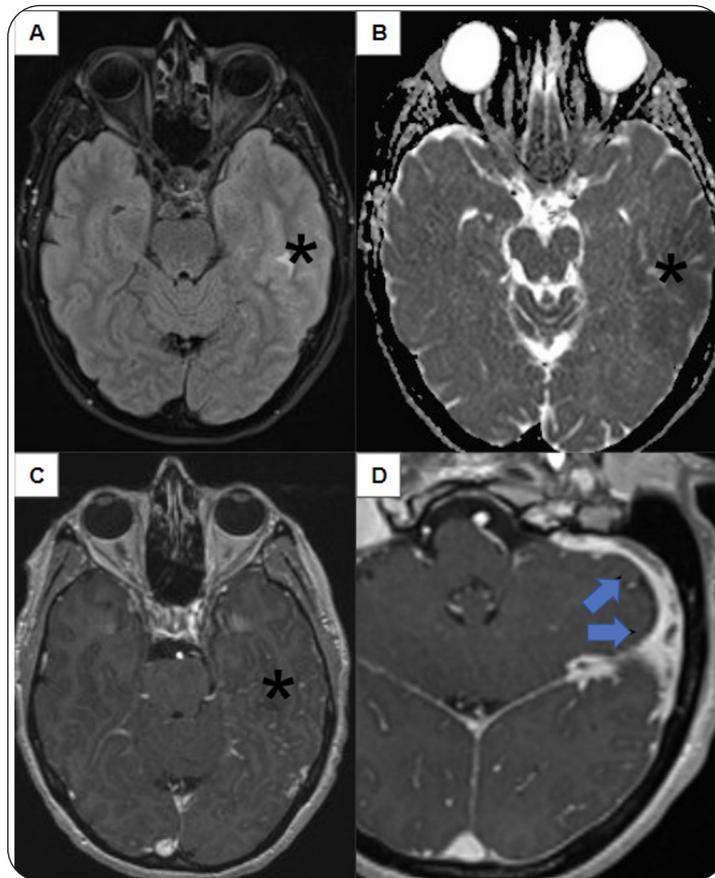
HISTOIRE CLINIQUE

Une femme de 52 ans se présente aux urgences pour céphalées associées à des troubles du langage, de survenue brutale. Devant l'apparition de symptômes neurologiques soudains, elle est examinée par la neurologue de garde, qui estime le score NIHSS («National Institute of Health Stroke Scale») à 7, sur une atteinte uniquement langagière sans atteinte motrice ou sensitive associée. La patiente présente comme antécédents pertinents une thrombose veineuse profonde ainsi qu'une embolie pulmonaire pour laquelle elle était anticoagulée par Xarelto® jusqu'il y a 3 mois. Il n'y a pas d'intoxication alcoolo-tabagique, ni prise de contraception orale.

Devant l'apparition d'une symptomatologie neurologique déficitaire aiguë faisant suspecter un AVC, la patiente bénéficie d'une exploration cérébrale par résonance magnétique (IRM) en urgence. Celle-ci met en évidence une lésion restreignant la diffusion cortico-sous-corticale temporale postérieure gauche, apparaissant en hypersignal en pondération FLAIR (Fluid-Attenuated Inversion Recovery), avec une

(1) Service de Radiodiagnostic, CHU Liège, Belgique.

Figure 1. IRM aux urgences



IRM cérébrale, coupes axiales. T2 FLAIR (A) et cartographie ADC (B) : œdème vasogénique et restriction de diffusion au niveau temporal gauche (étoile). T1 avec gadolinium (C, D) : rehaussement leptoméningé temporal gauche (étoile) et défaut d'opacification marginalisé des sinus transverse et sigmoïde gauches (flèches bleues).

minime hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) au sein des sillons en regard (se marquant par une hypodensité sur la séquence de susceptibilité magnétique) et une discrète prise de contraste leptoméningée (Figure 1). Sur le versant angiographique, on visualise également un défaut d'opacification marginalisé des sinus veineux transverse (ST) et sigmoïde gauches, sans occlusion sur le versant artériel (Figure 1). Cet aspect est évocateur d'un caillot intraluminal, dont le caractère marginalisé n'est pas typique d'une occlusion aiguë.

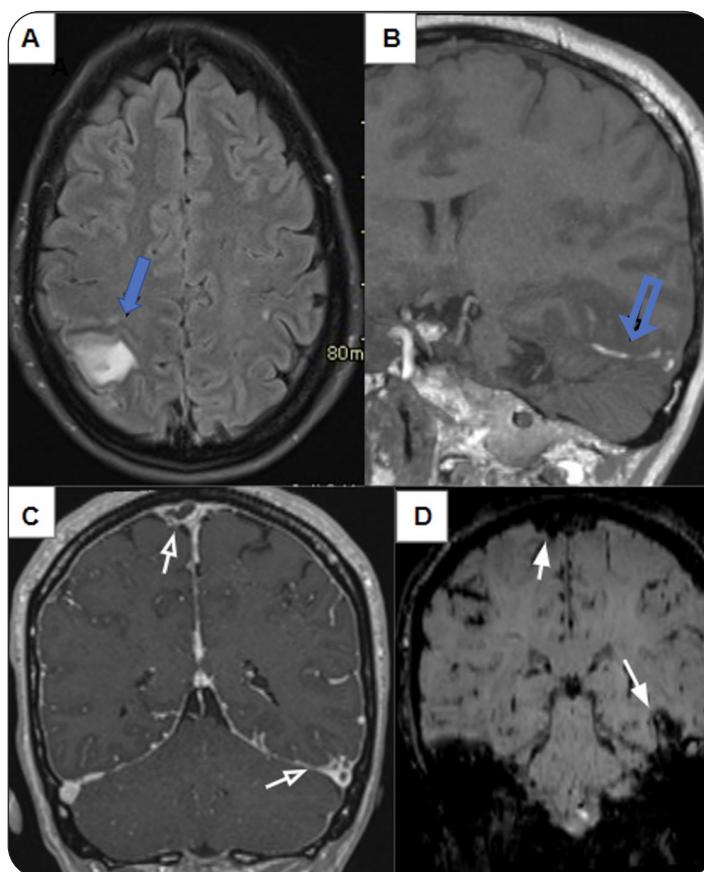
Le diagnostic différentiel comprend principalement une thrombose veineuse cérébrale et une encéphalite herpétique limbique gauche secondairement hémorragique, dans un contexte d'ancienne thrombose du sinus transverse. L'électroencéphalogramme initial met en évidence une focalisation pariéto-temporale gauche. L'analyse biologique révèle une

polyglobulie et une hyperplaquettose. Devant ce diagnostic différentiel aux traitements très différents et au vu de l'histoire naturelle très sombre d'une encéphalite herpétique, un traitement empirique par acyclovir est, dès lors, instauré, et ne sera arrêté que le lendemain après l'absence de détection d'herpès simplex virus (HSV) à l'analyse biologique de la ponction lombaire.

L'évolution clinique initiale est rapidement favorable, avec régression des troubles du langage et restauration d'un état neurologique normal.

L'interprétation de l'IRM de contrôle, réalisée 4 jours plus tard, met en évidence l'apparition d'un hypersignal T1 sans contraste au niveau du sinus transverse gauche et d'une veine corticale temporo-occipitale gauche (Figure 2), avec un hyposignal correspondant sur la séquence de susceptibilité magnétique (SWI).

Figure 2. IRM de contrôle (J+4)



IRM cérébrale. Coupe axiale, T2 FLAIR (A) : œdème vasogénique pariétal droit (flèche bleue pleine). Coupe coronale T1 (B) : hypersignal T1 spontané du sinus transverse et d'une veine corticale temporale gauche (flèche bleue vide). Coupes coronales T1 avec gadolinium (C) et SWI (D) : Défaut d'opacification (flèches blanches vides) et blooming artefacts (flèches blanches pleines) des sinus longitudinal supérieur et transverse gauche.

Sur la séquence T1 après contraste, le défaut d'opacification du sinus transverse gauche est plus important qu'initialement (Figure 2), et on constate l'apparition d'un défaut d'opacification segmentaire du sinus longitudinal supérieur (SLS) et d'une veine corticale pariétale droite, associée à une nouvelle lésion parenchymateuse cérébrale pariétale droite en hypersignal T2 FLAIR, d'allure œdémateuse vasogénique (Figure 2).

Ces éléments confirment le diagnostic de thrombose veineuse cérébrale multifocale avec atteinte pariéto-temporale gauche et pariétale droite. En conséquence, un traitement anticoagulant à dose thérapeutique est débuté (Xarelto® 20 mg 1 x/jour). Le bilan d'hémostase exhaustif réalisé par la suite aboutira au diagnostic d'une maladie de Vaquez.

DISCUSSION

GÉNÉRALITÉS

La TVC touche tant les sinus veineux durs (notamment le sinus longitudinal et le sinus transverse) que les veines corticales, avec une atteinte multifocale dans une majorité des cas (4). L'expression clinique de la TVC est polymorphe et découle de l'HTIC et des conséquences locales de la thrombose, variables en fonction de sa localisation. Le rôle de l'imagerie est de détecter l'occlusion veineuse en visualisant directement le thrombus et d'évaluer l'atteinte parenchymateuse secondaire (œdème, infarctissement). Bien que l'angiographie constitue le gold standard pour le diagnostic, au vu de son aspect invasif, l'IRM représente actuellement la modalité de choix, comparativement au scanner (5).

SÉMILOGIE CLINIQUE

Les principaux tableaux cliniques comprennent l'HTIC, le déficit neurologique focal, la crise d'épilepsie ainsi que l'encéphalopathie.

Les céphalées sont le symptôme le plus fréquent (présent chez 80 % des patients). Ces céphalées peuvent être associées à d'autres symptômes d'HTIC, comme les vomissements et la baisse d'acuité visuelle (œdème papillaire).

Les déficits neurologiques focaux seront variables en fonction de la localisation de la thrombose (moteur, sensitif ou aphasie). Ces déficits seront unilatéraux, le plus souvent et plus rarement bilatéraux si la TVC touche les deux hémisphères ou le système veineux profond.

Les convulsions sont une présentation fréquente de la TVC à la phase aiguë. Elles sont plus fréquentes en cas de lésions hémorragiques supra-tentorielles, de thrombose corticale ou du sinus longitudinal supérieur.

Un tableau d'encéphalopathie au sens large avec, notamment, une confusion ou une altération de l'état de conscience peut exister en cas de lésions thalamiques bilatérales.

Enfin, la TVC peut être asymptomatique et de découverte fortuite à l'imagerie.

SÉMILOGIE TOMODENSITOMÉTRIQUE

En contraste spontané, la thrombose d'un sinus veineux dural ou d'une veine corticale se marque par une hyperdensité spontanée sur le trajet normalement attendu de la structure veineuse. Après injection de produit de contraste iodé, elle se distingue par une hypodensité non rehaussée au sein de la structure veineuse étudiée. Une acquisition réalisée plusieurs minutes après l'injection peut, cependant, méconnaître un thrombus frais, imprégné par le contraste.

La thrombose peut aussi se marquer, en contraste spontané, par ses conséquences et, plus particulièrement, par une lésion cérébrale hypodense, traduisant un œdème secondaire à l'infarctissement ou au déficit de drainage du territoire impliqué. Ces hypodensités ont la particularité de ne pas respecter un territoire artériel spécifique, permettant de faire le diagnostic différentiel avec un AVC ischémique artériel.

SÉMILOGIE REMNOGRAPHIQUE

La sémiologie IRM de la thrombose veineuse est riche et nécessite l'interprétation de multiples séquences. Elle permettra de déceler, d'une part, les anomalies de signal correspondant à la présence de produits de dégradation de

l'hémoglobine (traduisant un caillot) et, d'autre part, l'obstruction du flux veineux secondaire à la présence du caillot. Enfin, elle détectera les signes indirects et précisera les conséquences et complications de la TVC.

Selon le stade des produits de dégradation de l'hémoglobine en son sein, le signal du caillot va changer au fur et à mesure du temps (**Tableau I**) (6). On interprétera, à cette étape, principalement les séquences pondérées FLAIR, T1 et l'imagerie de susceptibilité magnétique.

L'obstruction du flux veineux est analysable selon de multiples approches.

- Les séquences pondérées en écho de gradient T2 et en pondération FLAIR («Fluid Attenuated Inversion Recovery») peuvent faire suspecter une modification du flux au sein d'un sinus transverse (passant d'un hypo- à un hypersignal).

- La comparaison des séquences pondérées en écho de gradient T1, avant et après injection de contraste intraveineux (complexes macrocycliques de gadolinium), peut mettre en évidence un déficit d'opacification d'un sinus veineux dural ou d'une veine corticale (le fameux «signe du delta» de l'occlusion du sinus sagittal supérieur), bien qu'un caillot très récent puisse être imprégné par le produit de contraste et devenir ainsi invisible au sein du flux veineux (7).

- La réalisation de séquences de flux veineuses (TOF 2D) permet de s'affranchir partiellement de ce risque d'imprégnation, mais s'expose à celui de faux positif en présence d'un sinus transverse fortement hypoplasique (variante de la normale très fréquente).

Outre sa plus grande sensibilité et spécificité pour la détection du caillot, l'IRM permet également d'évaluer l'ischémie veineuse cérébrale sous forme de plages d'œdème vasogénique et/ou cytotoxique, avec ou sans transformation hémorragique.

Tableau I. Signal du sang circulant versus thrombose

	T1	T2 FLAIR	T2*/SWI
Circulation normale	Isointense	Hypointense	Hyperintense
Thrombus aigu	Isointense	Hypointense	Hypointense
Thrombus subaigu	Hyperintense	Hyperintense	Hyperintense

Signal du sang circulant normalement, du thrombus aigu et du thrombus subaigu en pondération T1, T2 FLAIR et T2*/SWI. En cas de circulation normale, le signal est opposé en T2 FLAIR et T2*/SWI. En cas de thrombus, le signal est identique en T2 FLAIR et T2*/SWI.

Ces lésions sont typiquement cortico-sous-corticales et leur topographie dépend de la localisation de la TVC, mais ne correspondant pas à un territoire artériel bien défini (au contraire de l'AVC ischémique aigu). Une atteinte du sinus longitudinal supérieur se traduit par des lésions para-sagittales des lobes frontaux, pariétaux et occipitaux. Une atteinte du sinus transverse se traduit par des lésions temporo-occipitales (5). Enfin, le cas particulier de l'atteinte du thalamus doit faire évoquer la thrombose d'une veine cérébrale interne (6).

Finalement, l'hémorragie sous-arachnoïdienne constitue une présentation atypique de TVC. En cas d'hémorragie sous-arachnoïdienne spontanée de la convexité sans envahissement des citernes de la base, de topographie inhabituelle pour une rupture anévrysmale, le diagnostic de TVC doit être suggéré (8).

IMPLICATIONS PRATIQUES

Sur le plan clinique, ce cas rappelle l'importance d'évoquer le diagnostic de TVC en cas de déficit neurologique focal associé à des céphalées chez un patient ou une patiente cumulant des facteurs de risque spécifiques. La TVC présente un large éventail de symptômes et de modes d'apparition pouvant compliquer le diagnostic initial de l'affection.

Sur le plan radiologique, l'interprétation de l'imagerie initiale peut ne pas suffire pour affirmer le diagnostic, et même un bilan poussé multimodal peut méconnaître ou mal interpréter cette pathologie dans la phase aiguë. Le contexte clinique joue un rôle clef dans l'orientation du bilan d'imagerie et de la réalisation de séquences spécifiques en IRM.

Étant donné la topographie préférentielle des régions atteintes, et notamment l'atteinte temporo-pariétale liée à l'occlusion d'un sinus transverse, la TVC peut mimer une autre pathologie neurologique aiguë comme l'encéphalite herpétique.

En complément à l'imagerie et à la clinique, les résultats de la biologie sanguine et de la ponction lombaire pourront orienter et confirmer le diagnostic initial. Il sera souvent nécessaire de répéter l'IRM pour confirmer le diagnostic de TVC et débiter l'anticoagulation.

CONCLUSION

La TVC est une urgence neurologique relativement rare, aux conséquences cependant potentiellement gravissimes. Au vu de ses présentations cliniques variées et souvent trompeuses, l'imagerie joue un rôle primordial dans son diagnostic. L'IRM constitue l'examen de choix en cas de suspicion clinique, même si sa sensibilité en phase aiguë n'est pas parfaite. Ce cas illustre les possibles difficultés diagnostiques à la phase initiale ainsi que la riche sémiologie de la TVC.

BIBLIOGRAPHIE

1. Ferro JM, Aguiar de Sousa D. Cerebral venous thrombosis: an update. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2019;**19**:74.
2. Saposnik G, Barinagarrementeria F, Brown RD, 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**:1158-92.
3. Idiculla PS, Gurala D, Palanisamy M, et al. Cerebral venous thrombosis: a comprehensive review. *Eur Neurol* 2020;**83**:369-79.
4. Soleau SW, Schmidt R, Stevens S, et al. Extensive experience with dural sinus thrombosis. *Neurosurgery* 2003;**52**:534-44.
5. Wasay M, Azeemuddin M. Neuroimaging of cerebral venous thrombosis. *J Neuroimaging* 2005;**15**:118-28.
6. Bonneville F. Imaging of cerebral venous thrombosis. *Diagn Interv Imaging* 2014;**95**:1145-50.
7. Leach JL, Fortuna RB, Jones BV, et al. Imaging of cerebral venous thrombosis: current techniques, spectrum of findings, and diagnostic pitfalls. *RadioGraphics* 2006;**26**(suppl1):S19-41.
8. Panda S, Prashantha DK, Ravi Shankar S, Nagaraja D. Localized convexity subarachnoid haemorrhage - a sign of early cerebral venous sinus thrombosis. *Eur J Neurol* 2010;**17**:1249-58.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Chelkha S, Service de Radiodiagnostic, CHU Liège, Belgique.

Email : schelkha@student.uliege.be