



Université de Bourgogne
UFR des Sciences de Santé
Circonscription Médecine



ANNÉE 2019

N°

**THROMBOSES VEINEUSES CÉRÉBRALES CHEZ L'ADOLESCENT :
ÉTUDE RÉTROSPECTIVE AU CHU DE DIJON**

THESE
Présentée

à l'UFR des Sciences de Santé de Dijon
Circonscription Médecine

et soutenue publiquement le 9 octobre 2019

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par LABROSSE Jean
Né le 27 octobre 1991
A Le Creusot (71)

AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à la disposition de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur.

Ceci implique une obligation de citation et de référencement dans la rédaction de vos travaux.

D'autre part, toutes contrefaçons, plagiat, reproductions illicites encourt une poursuite pénale.

De juridiction constante, en s'appropriant tout ou partie d'une œuvre pour l'intégrer dans son propre document, l'étudiant se rend coupable d'un délit de contrefaçon (au sens de l'article L.335.1 et suivants du code de la propriété intellectuelle). Ce délit est dès lors constitutif d'une fraude pouvant donner lieu à des poursuites pénales conformément à la loi du 23 décembre 1901 dite de répression des fraudes dans les examens et concours publics.



Université de Bourgogne
UFR des Sciences de Santé
Circonscription Médecine



ANNÉE 2019

N°

**THROMBOSES VEINEUSES CÉRÉBRALES CHEZ L'ADOLESCENT :
ÉTUDE RÉTROSPECTIVE AU CHU DE DIJON**

THESE
Présentée

à l'UFR des Sciences de Santé de Dijon
Circonscription Médecine

et soutenue publiquement le 9 octobre 2019

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par LABROSSE Jean
Né le 27 octobre 1991
A Le Creusot (71)

Année Universitaire 2019-2020
au 1^{er} Septembre 2019

Doyen :
Assesseurs :

M. Marc MAYNADIÉ
M. Pablo ORTEGA-DEBALLON
Mme Laurence DUVILLARD

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

			Discipline
M.	Sylvain	AUDIA	Médecine interne
M.	Marc	BARDOU	Pharmacologie clinique
M.	Jean-Noël	BASTIE	Hématologie - transfusion
M.	Emmanuel	BAULOT	Chirurgie orthopédique et traumatologie
M.	Yannick	BEJOT	Neurologie
Mme	Christine	BINQUET	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
M.	Philippe	BONNIAUD	Pneumologie
M.	Alain	BONNIN	Parasitologie et mycologie
M.	Bernard	BONNOTTE	Immunologie
M.	Olivier	BOUCHOT	Chirurgie cardiovasculaire et thoracique
M.	Belaid	BOUHEMAD	Anesthésiologie - réanimation chirurgicale
M.	Alexis	BOZORG-GRAYELI	Oto-Rhino-Laryngologie
M.	Alain	BRON	Ophtalmologie
M.	Laurent	BRONDEL	Physiologie
Mme	Mary	CALLANAN	Hématologie type biologique
M.	Patrick	CALLIER	Génétique
Mme	Catherine	CHAMARD-NEUWIRTH	Bactériologie - virologie; hygiène hospitalière
M.	Pierre-Emmanuel	CHARLES	Réanimation
M.	Jean-Christophe	CHAUVET-GELINIER	Psychiatrie d'adultes, Addictologie
M.	Nicolas	CHEYNEL	Anatomie
M.	Alexandre	COCHET	Biophysique et médecine nucléaire
M.	Luc	CORMIER	Urologie
M.	Yves	COTTIN	Cardiologie
M.	Charles	COUTANT	Gynécologie-obstétrique
M.	Gilles	CREHANGE	Oncologie-radiothérapie
Mme	Catherine	CREUZOT-GARCHER	Ophtalmologie
M.	Frédéric	DALLE	Parasitologie et mycologie
M.	Alexis	DE ROUGEMONT	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
M.	Hervé	DEVILLIERS	Médecine interne
M.	Serge	DOUVIER	Gynécologie-obstétrique
Mme	Laurence	DUVILLARD	Biochimie et biologie moléculaire
M.	Olivier	FACY	Chirurgie générale
Mme	Laurence	FAIVRE-OLIVIER	Génétique médicale
Mme	Patricia	FAUQUE	Biologie et Médecine du Développement
Mme	Irène	FRANCOIS-PURSSELL	Médecine légale et droit de la santé
M.	François	GHIRINGHELLI	Cancérologie
M.	Pierre Grégoire	GUINOT	Anesthésiologie – réanimation chirurgicale
M.	Frédéric	HUET	Pédiatrie
M.	Pierre	JOUANNY	Gériatrie
M.	Sylvain	LADOIRE	Histologie
M.	Gabriel	LAURENT	Cardiologie
M.	Côme	LEPAGE	Hépatogastroentérologie
M.	Romarc	LOFFROY	Radiologie et imagerie médicale
M.	Luc	LORGIS	Cardiologie

M.	Jean-Francis	MAILLEFERT	Rhumatologie
M.	Cyriaque Patrick	MANCKOUNDIA	Gériatrie
M.	Sylvain	MANFREDI	Hépatogastroentérologie
M.	Laurent	MARTIN	Anatomie et cytologie pathologiques
M.	David	MASSON	Biochimie et biologie moléculaire
M.	Marc	MAYNADIÉ	Hématologie – transfusion
M.	Marco	MIDULLA	Radiologie et imagerie médicale
M.	Thibault	MOREAU	Neurologie
M.	Klaus Luc	MOURIER	Neurochirurgie
Mme	Christiane	MOUSSON	Néphrologie
M.	Paul	ORNETTI	Rhumatologie
M.	Pablo	ORTEGA-DEBALLON	Chirurgie Générale
M.	Pierre Benoit	PAGES	Chirurgie thoracique et vasculaire
M.	Jean-Michel	PETIT	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
M.	Christophe	PHILIPPE	Génétique
M.	Lionel	PIROTH	Maladies infectieuses
Mme	Catherine	QUANTIN	Biostatistiques, informatique médicale
M.	Jean-Pierre	QUENOT	Réanimation
M.	Patrick	RAY	Médecine d'urgence
M.	Patrick	RAT	Chirurgie générale
M.	Jean-Michel	REBIBOU	Néphrologie
M.	Frédéric	RICOLFI	Radiologie et imagerie médicale
M.	Paul	SAGOT	Gynécologie-obstétrique
M	Maxime	SAMSON	Médecine interne
M.	Emmanuel	SAPIN	Chirurgie Infantile
M.	Emmanuel	SIMON	Gynécologie-obstétrique
M.	Éric	STEINMETZ	Chirurgie vasculaire
Mme	Christel	THAUVIN	Génétique
M.	Benoit	TROJAK	Psychiatrie d'adultes ; addictologie
M.	Pierre	VABRES	Dermato-vénérologie
M.	Bruno	VERGÈS	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
M.	Narcisse	ZWETYENGA	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie

PROFESSEURS EN SURNOMBRE

M.	Alain	BERNARD (surnombre jusqu'au 31/08/2021)	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
M.	Bernard	BONIN (Surnombre jusqu'au 31/08/2020)	Psychiatrie d'adultes
M.	Jean-Marie	CASILLAS-GIL (Surnombre jusqu'au 31/08/2020)	Médecine physique et réadaptation
M.	Pascal	CHAVANET (Surnombre jusqu'au 31/08/2021)	Maladies infectieuses

**MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES
PRATICIENS HOSPITALIERS DES DISCIPLINES MEDICALES**

			Discipline Universitaire
M.	Jean-Louis	ALBERINI	Biophysiques et médecine nucléaire
Mme	Lucie	AMOUREUX BOYER	Bactériologie
Mme	Shaliha	BECHOUA	Biologie et médecine du développement
M.	Mathieu	BLOT	Maladies infectieuses
M.	Benjamin	BOUILLET	Endocrinologie
Mme	Marie-Claude	BRINDISI	Nutrition
Mme	Marie-Lorraine	CHRETIEN	Hématologie
Mme	Vanessa	COTTET	Nutrition
M.	Damien	DENIMAL	Biochimie et biologie moléculaire
Mme	Sécolène	GAMBERT-NICOT	Biochimie et biologie moléculaire
Mme	Marjolaine	GEORGES	Pneumologie
Mme	Françoise	GOIRAND	Pharmacologie fondamentale
M.	Charles	GUENANCIA	Physiologie
Mme	Agnès	JACQUIN	Physiologie
M.	Alain	LALANDE	Biophysique et médecine nucléaire
M.	Louis	LEGRAND	Biostatistiques, informatique médicale
Mme	Stéphanie	LEMAIRE-EWING	Biochimie et biologie moléculaire
M.	Pierre	MARTZ	Chirurgie orthopédique et traumatologie
M.	Alain	PUTOT	Gériatrie
M.	Paul-Mickaël	WALKER	Biophysique et médecine nucléaire

PROFESSEURS EMERITES

M.	Laurent	BEDENNE	(01/09/2017 au 31/08/2020)
M.	Jean-François	BESANCENOT	(01/09/2017 au 31/08/2020)
M.	François	BRUNOTTE	(01/09/2017 au 31/08/2020)
M.	Philippe	CAMUS	(01/09/2019 au 31/08/2022)
M.	Jean	CUISENIER	(01/09/2018 au 31/08/2021)
M.	Jean-Pierre	DIDIER	(01/11/2018 au 31/10/2021)
Mme	Monique	DUMAS-MARION	(01/09/2018 au 31/08/2021)
M.	Claude	GIRARD	(01/01/2019 au 31/12/2021)
M.	Maurice	GIROUD	(01/09/2019 au 31/08/2022)
M.	François	MARTIN	(01/09/2018 au 31/08/2021)
M.	Henri-Jacques	SMOLIK	(01/09/2019 au 31/08/2022)
M.	Pierre	TROUILLOUD	(01/09/2017 au 31/08/2020)

PROFESSEURS DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

M.	Jean-Noël	BEIS	Médecine Générale
----	-----------	-------------	-------------------

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

Mme	Katia	MAZALOVIC	Médecine Générale
-----	-------	------------------	-------------------

PROFESSEURS ASSOCIES DE MEDECINE GENERALE

M.	Didier	CANNET	Médecine Générale
M.	François	MORLON	Médecine Générale

MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES DE MEDECINE GENERALE

M.	Clément	CHARRA	Médecine Générale
Mme	Anne	COMBERNOUX -WALDNER	Médecine Générale
M.	Benoit	DAUTRICHE	Médecine Générale
M.	Alexandre	DELESVAUX	Médecine Générale
M.	Rémi	DURAND	Médecine Générale
M.	Arnaud	GOUGET	Médecine Générale

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

Mme	Lucie	BERNARD	Anglais
M.	Didier	CARNET	Anglais
Mme	Catherine	LEJEUNE	Pôle Epidémiologie
M.	Gaëtan	JEGO	Biologie Cellulaire

PROFESSEURS DES UNIVERSITES

Mme	Marianne	ZELLER	Physiologie
-----	----------	---------------	-------------

PROFESSEURS AGREGES de L'ENSEIGNEMENT SECONDAIRE

Mme	Marceline	EVRARD	Anglais
Mme	Lucie	MAILLARD	Anglais

PROFESSEURS CERTIFIES

Mme	Anaïs	CARNET	Anglais
M.	Philippe	DE LA GRANGE	Anglais
Mme	Virginie	ROUXEL	Anglais (Pharmacie)

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS DES DISCIPLINES PHARMACEUTIQUES

M.	Mathieu	BOULIN	Pharmacie clinique
M.	François	GIRODON	Sciences biologiques, fondamentales et cliniques
Mme	Evelyne	KOHLI	Immunologie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES PRATICIENS HOSPITALIERS DES DISCIPLINES PHARMACEUTIQUES

M.	Philippe	FAGNONI	Pharmacie clinique
M.	Frédéric	LIRUSSI	Toxicologie
M.	Marc	SAUTOUR	Botanique et cryptogamie
M.	Antonin	SCHMITT	Pharmacologie



Université de Bourgogne
UFR des Sciences de Santé
Circonscription Médecine



L'UFR des Sciences de Santé de Dijon, Circonscription Médecine, déclare que les opinions émises dans les thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ne leur donner ni approbation, ni improbation.

COMPOSITION DU JURY

Président :

Pr Yannick BÉJOT, Service de Neurologie générale, vasculaire et dégénérative – CHU
Dijon

Membres :

Pr Maurice GIROUD, Service de Neurologie générale, vasculaire et dégénérative – CHU
Dijon

Pr Frédéric HUET, Service de Pédiatrie – CHU Dijon

Dr Agnès JACQUIN-PIQUES, Service de Neurophysiologie adultes – CHU Dijon

Dr Julien GUÉNIAT, Service de Neurologie générale, vasculaire et dégénérative – CHU
Dijon

SERMENT D'HIPPOCRATE

"Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité.

Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera.

Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque."

Remerciements :

À Monsieur le Professeur Yannick BÉJOT,

Vous me faites l'honneur de présider ce jury de thèse. Je vous suis reconnaissant du soutien et de votre disponibilité tout au long de ce travail mais également au cours de ces années d'internat. Votre investissement dans la recherche et votre énergie permettent à la neurologie Dijonnaise de continuer à exceller. Soyez assuré de mon profond respect.

À Monsieur le Professeur Maurice GIROUD,

Vous me faites l'immense plaisir d'avoir accepté de juger ce travail et d'avoir participé à sa relecture. Vous n'êtes pas étranger à mon orientation pour la neurologie et en particulier au choix de l'apprendre à vos côtés. Votre savoir n'a d'égal que votre immense bienveillance.

Vous demeurez un exemple pour tous les jeunes neurologues en devenir. Je vous témoigne ici toute mon estime.

À Monsieur le Professeur Frédéric HUET,

Je vous suis reconnaissant d'avoir bien voulu juger ce travail. J'ai pu apprécier votre investissement tant dans l'enseignement de la pédiatrie que dans votre activité de Doyen de la Faculté de médecine. Soyez assuré de ma gratitude.

À Madame le Dr Agnès JACQUIN-PIQUES,

Merci d'avoir accepté de participer à ce jury. Ta capacité à transmettre tes connaissances, ta gentillesse et tes conseils sont précieux. L'apprentissage de l'EMG à tes côtés a été un plaisir. Crois en mon sincère respect.

À Monsieur le Dr Julien GUÉNIAT,

Quelle fierté de te voir siéger dans ce jury. Notre rencontre fût tardive mais c'est un bonheur et une chance de t'avoir eu comme chef puis comme ami. Tes disciples sont nombreux et sont fiers de t'avoir eu comme guide. Merci pour tout.

Table des matières

Table des tableaux.....	10
Table des figures.....	11
Liste des abréviations.....	12
1. Introduction.....	13
1.1 Rappels anatomiques.....	13
1.1.1. Veines cérébrales.....	13
1.1.2. Sinus duraux.....	14
1.2 Physiopathologie.....	16
1.3 Epidémiologie.....	16
1.3.1 Incidence, mortalité.....	16
1.3.2 Facteurs de risque.....	17
1.3.3 Pronostic.....	19
1.4 Diagnostic.....	19
1.4.1 Diagnostic clinique.....	19
1.4.2 Diagnostic radiologique.....	21
1.4.3 Fond d'œil.....	25
1.5 Traitement.....	25
1.5.1 Anticoagulation curative.....	25
1.5.2 Traitement endovasculaire.....	27
1.5.3 Traitement étiologique.....	27
1.5.4 Traitement symptomatique.....	28
2. Présentation de l'étude.....	30
2.1 Objectifs.....	30
2.2 Méthodes.....	30
2.3 Résultats.....	30
2.3.1 Caractéristiques démographiques.....	31
2.3.2 Présentation clinique.....	31
2.3.3 Caractéristiques radiologiques.....	32
2.3.4 Bilan étiologique réalisé et facteurs de risques identifiés.....	32
2.3.5 Traitements.....	32
2.3.6 Suivi et pronostic.....	33
2.4 Discussion.....	34
Conclusion.....	37
Bibliographie.....	38

TABLE DES TABLEAUX :

Tableau 1 : Facteurs de risques des TVC chez l'adolescent.

Tableau 2 : Bilan étiologique d'une TVC de l'adolescent.

Tableau 3 : Caractéristiques démographiques et présentation clinique des TVC.

Tableau 4 : Caractéristiques radiologiques, examens complémentaires et facteurs favorisants des TVC.

Tableau 5 : Caractéristiques des traitements des TVC et données du suivi.

TABLE DES FIGURES :

Figure 1 : Veines et sinus de la face médiane du cerveau.

Figure 2 : Veines et sinus de la face inférieure du cerveau.

Figure 3 : IRM cérébrale en coupes axiale et sagittale, en séquences T1, T1 avec injection de gadolinium, diffusion et cartographie ADC, montrant une thrombose du sinus longitudinal supérieur.

Figure 4 : Scanner cérébral sans injection en coupe axiale montrant une hyperdensité spontanée du sinus longitudinal supérieur et d'une veine corticale frontale ou « signe de la corde ».

Figure 5 : Scanner cérébral avec angioscanner veineux, en coupe axiale, montrant un défaut d'opacification du sinus longitudinal supérieur ou « signe du delta ».

Liste des abréviations :

ADC : Apparent Diffusion Coefficient

ANA : Anticorps Anti-Nucléaires

ANCA : Anticorps Anti-Cytoplasme des Neutrophiles

ARM : Angiographie par Résonance Magnétique

AVK : Anti-Vitamine K

CMV : Cytomégalovirus

HBPM : Héparine de Bas Poids Moléculaire

HLA : Human Leukocyte Antigen

HNF : Héparine Non Fractionnée

HSV : Herpes Simplex Virus

HPN : Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne

HTIC: Hypertension Intracrânienne

ISCVT: International workshop on Cerebral Venous Thrombosis.

LDH : Lactate Déshydrogénase

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

LCR : Liquide Céphalo Rachidien

MTHFR : MéthylèneTétraHydroFolate Réductase

SAPL: Syndrome des Anti-PhosphoLipides

TOF: Time Of Flight

TVC : Thrombose Veineuse Cérébrale

VIH : Virus de l'Immunodéficience Humaine

VZV : Varicelle-Zona Virus

1. Introduction :

Les thromboses veineuses cérébrales sont des affections neurovasculaires rares résultant de l'occlusion d'un sinus veineux et/ou de veines corticales au niveau cérébral. Celles-ci représentent 0,5 % des accidents vasculaires cérébraux et surviennent à tous les âges. Chez l'enfant, leur incidence est estimée entre 0,34 et 0,67/100000 par an, dont 30 à 50 % des cas surviennent en période néonatale, à l'occasion d'infections généralisées ou de voisinage, chez le nourrisson par déshydratation lors de diarrhées aiguës et à tout âge à l'occasion d'une hémopathie.

De grandes cohortes internationales (ISCVT) et françaises¹ du début des années 2000 ont pu affiner les connaissances concernant les facteurs de risque, les présentations cliniques et le pronostic à long terme des TVC chez l'adulte.

Il existe cependant moins de données concernant les TVC de l'enfant, c'est à dire avant 18 ans. D'une part, car la prévalence est beaucoup plus rare que chez les adultes. D'autre part, parce que les grandes études^{2,3,4,5,6,7} incluent une population très hétérogène allant de la période néonatale (moins de 1 mois de vie) jusqu'à 18 ans alors qu'il existe des affections prédisposantes et des présentations cliniques propres à chaque tranche d'âge.

1.1. Rappels anatomiques :

Le drainage veineux cérébral est tout d'abord assuré par les veines cérébrales qui vont rejoindre les sinus veineux de la dure-mère et vont se collecter dans les veines jugulaires internes.

1.1.1 Veines cérébrales :

On distingue les veines superficielles ou corticales, très sujettes aux variations anatomiques, et les veines profondes :

- Les veines cérébrales superficielles supérieures qui drainent le sang des lobes frontaux et pariétaux dans le sinus longitudinal supérieur (SLS).
- Les veines cérébrales superficielles inférieures qui drainent le sang du lobe temporal et d'une partie du lobe occipital dans le sinus caverneux, pétreux inférieur et transverse.

- Les veines cérébrales profondes comportant la veine de Galien (grande veine cérébrale) qui est constituée de la réunion des deux veines cérébrales internes et des deux veines cérébrales basales (ou de Rosenthal). Elles drainent les noyaux gris centraux et les thalami.

Ces veines ne comportent ni fibres musculaires ni valvules. Ceci permet leur dilatation et l'inversion du flux veineux en cas de thrombose d'un sinus et peut dans cette situation créer un véritable réseau de suppléance.

1.1.2 Les sinus durs :

Ils sont formés par le dédoublement des feuillets périoste et méningé de la dure-mère. Ceux-ci permettent le drainage du sang veineux ainsi que celui du LCR via les granulations arachnoïdiennes de Pacchioni.

Les principaux sinus durs sont les suivants :

- Le Sinus Longitudinal Supérieur (SLS) qui chemine dans le bord supérieur de la faux jusqu'à la protubérance occipitale.
- Le Sinus Longitudinal Inférieur (SLI) longe le bord inférieur de la faux pour se terminer dans l'ampoule de Galien. Il draine les veines du corps calleux et de la face interne de l'hémisphère.
- Le Sinus Droit (SD) se situe dans la tente du cervelet. Il draine le SLI et l'ampoule de Galien et se termine dans le torcular ou pressoir d'Hérophile où il rejoint le SLS.
- Ce confluent veineux, le torcular, est drainé par les sinus transverses qui cheminent en arrière jusqu'au bord supérieur des rochers pour donner les sinus sigmoïdes. Ils permettent le retour veineux du cervelet, du tronc cérébral et de la partie postérieure des hémisphères. On rappelle que le sinus transverse droit est habituellement dominant.
- Les sinus caverneux, situés au niveau des sphénoïdes, drainent les veines faciales et ophtalmiques ainsi que la veine sphéno-pariétale de Bréchet. Ils se jettent dans les sinus pétreux inférieurs et supérieurs qui vont rejoindre la veine jugulaire interne.

A noter que le sinus caverneux est au contact de plusieurs structures : l'artère carotide interne, le nerf oculomoteur (III), trochléaire (IV), les branches ophtalmique et maxillaire du nerf Trijumeau (V1 et V2).

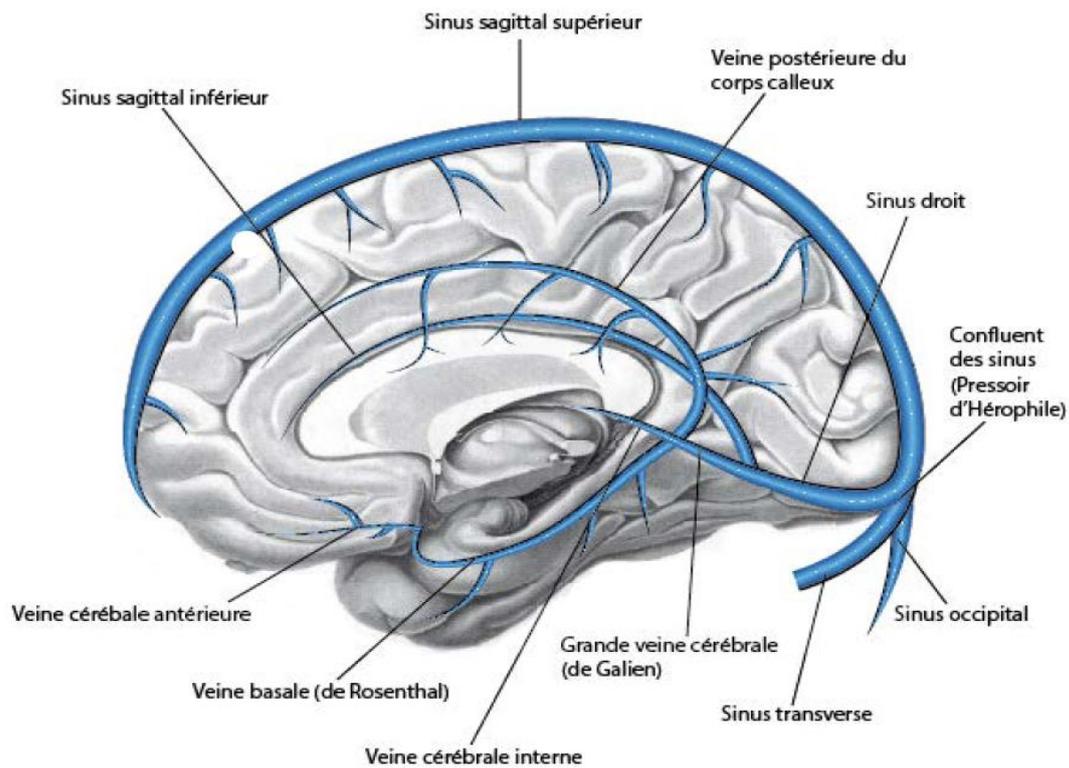


Figure 1 : Veines et sinus de la face médiane du cerveau d'après Jozeph Kiss

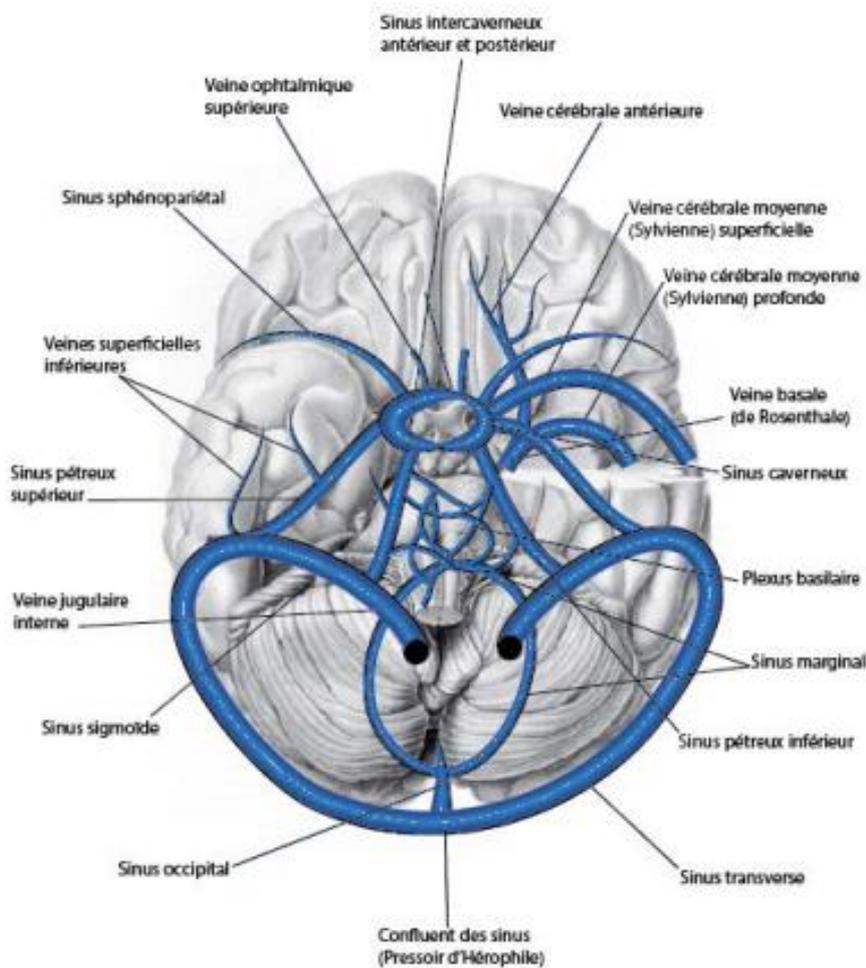


Figure 2 : Veines et sinus de la face inférieure du cerveau d'après Jozeph Kiss

1.1. Physiopathologie :

La survenue d'une TVC est soumise à la présence de plusieurs facteurs qui sont décrits classiquement dans la triade de Virchow :

- Une stase veineuse, comme cela peut être le cas lors d'une compression par une tumeur cérébrale ou une cardiopathie congénitale.
- Une hypercoagulabilité.
- Une anomalie de l'endothélium que l'on peut retrouver par exemple lors d'un cathétérisme veineux central ou lors d'un traumatisme crânien.

Deux mécanismes permettent d'expliquer une partie de la présentation clinique des TVC¹⁰. Tout d'abord, l'occlusion d'une veine ou d'un sinus cérébral conduit à l'augmentation des pressions veineuse et capillaire. Il en résulte une baisse de la perfusion capillaire puis cérébrale qui crée une souffrance ischémique par œdème cytotoxique. Celui-ci est en théorie irréversible mais heureusement tardif du fait du développement initial d'une circulation collatérale. Par ailleurs, l'augmentation de la pression veineuse va entraîner une rupture de la barrière hémato-encéphalique responsable d'un œdème vasogénique, qui est pour sa part réversible si la revascularisation est précoce. Si la pression veineuse devient trop importante, cela peut mener à une rupture capillaire et veineuse créant une hémorragie intraparenchymateuse. L'ensemble de ces éléments permettent d'expliquer la confusion, les céphalées, les déficits neurologiques focaux ainsi que les crises d'épilepsies.

Deuxièmement, l'occlusion d'un sinus veineux empêche la résorption du LCR via les granulations de Pacchioni et augmente la pression intracrânienne pour aboutir au classique syndrome d'hypertension intra-crânienne rencontré dans les TVC.

1.2. Epidémiologie :

1.3.1 Incidence, mortalité :

Chez l'enfant et l'adolescent, l'incidence des TVC est comprise entre 0,34 et 0,67/100000/an, mais celle-ci est sûrement sous-estimée du fait de la faible spécificité de certains signes cliniques qui n'amènent pas à pratiquer d'imagerie complémentaire¹¹.

Les grandes séries retrouvent une discrète prédominance masculine, de l'ordre de 60 %.

Il s'agit d'une pathologie grave puisque que la mortalité est évaluée entre 3 et 12 % et qu'il existe des séquelles neurologiques touchant jusqu'à 60 % des patients¹², allant d'un simple trouble attentionnel jusqu'à un déficit moteur sévère.

1.3.2 Facteurs de risque :

De nombreux facteurs de risques de TVC existent chez l'adolescent^{2,3,4,5,6,7,8,11,13,14}, au premier rang desquels figurent les pathologies aiguës comme les infections ORL et méningo-encéphaliques qui seraient un facteur favorisant dans la moitié des cas. Tous les facteurs de stress systémiques que sont le sepsis, la déshydratation, l'hypoxie et l'anémie, d'autant plus qu'elle est ferriprive, peuvent également favoriser le développement d'une TVC. Plus rarement, on retrouve des pathologies chroniques prothrombotiques¹³ comme les thrombophilies dans 20 % des cas, les plus courantes étant les mutations des facteurs II et V, les néoplasies solides, les hémopathies malignes, et certaines maladies auto-immunes (lupus érythémateux disséminé, maladie de Behçet, maladies inflammatoires de l'intestin).

Les principaux facteurs de risque connus sont résumés dans le **Tableau 1**.

Par analogie aux facteurs de risques chez l'adulte, la prise d'œstroprogestatif est classée comme un facteur de risque chez l'adolescente. Selon Bousser et al¹⁵, la prise d'une pilule œstroprogestative multiplie par 5 le risque de présenter une TVC chez les femmes adultes, surtout lors des 12 premiers mois qui suivent l'introduction du traitement. Ce risque est multiplié par 79 en cas de mutation du facteur II ou V associée.

Il n'y a cependant que peu de données concernant ce facteur de risque pour les TVC de l'adolescent. Une seule étude turque¹⁶ multicentrique datant de 2014 s'est intéressée à cette problématique sur un faible effectif de 22 patientes. Elle retrouve un surrisque modéré de TVC pour les pilules œstroprogestatives de première et deuxième générations évalué à 1.19. Pour celles de 3ème et 4ème génération, le risque de TVC est multiplié de 1,64 à 1,88, indépendamment des autres facteurs de risque de TVC. Dans cette étude, la moitié des adolescentes avait toutefois un autre facteur favorisant associé à la prise d'une contraception œstroprogestative.

Par ailleurs, aucune donnée n'existe sur les TVC lors de grossesse chez les adolescentes. On sait que chez l'adulte les TVC affectent 10/100000 grossesses, survenant surtout au cours du troisième trimestre et dans le premier mois du postpartum.

Tableau 1 : Facteurs de risques des thrombophlébites cérébrales chez l'adolescent

Causes infectieuses :

○ *Locales :*

- Infection intracrânienne : méningite, abcès, empyème sous dural
- Infection ORL : mastoïdite, sinusite, otite moyenne, infection bucco-dentaire, infection orbito-faciale

○ *Générales :*

- Bactériennes : bactériémie, endocardite, typhoïde, tuberculose
- Virales : encéphalites (rougeole, CMV, HSV, VZV, VIH, hépatites B et C)
- Parasitaires et mycotiques : paludisme, trichinose, cryptococcose

Causes non infectieuses :

○ *Locales :*

- Traumatisme crânien
- Tumeurs cérébrales
- Cathétérisme veineux central, chirurgie encéphalique
- Ponction lombaire entraînant une hypotension du LCR
- Malformations vasculaires : fistule durale, malformation artérioveineuse

○ *Générales :*

- Facteurs hormonaux : grossesse, post-partum, œstroprogestatifs (dans les 12 premiers mois)
- Maladies inflammatoires, auto-immunes : lupus érythémateux systémique, maladie de Behçet, maladies inflammatoires chroniques intestinales, maladie de Wegener
- Hémopathies malignes : lymphome, leucémie, polyglobulie, thrombocytémie, drépanocytose, hémoglobinurie paroxystique nocturne
- Troubles de l'hémostase : déficit en protéine C, déficit en protéine S, déficit en antithrombine III, syndrome des antiphospholipides, anticoagulant circulant de type lupique, mutation facteur V, mutation facteur II, élévation du facteur VIII, coagulation intravasculaire disséminée, cryoglobulinémie, élévation de la lipoprotéine (a), hyperhomocystéinémie,
- Néoplasie
- Cardiopathie congénitale
- Médicaments procoagulants : Asparaginase, corticoïdes à forte dose
- Autres : syndrome néphrotique, cirrhose, déshydratation, anémie ferriprive

De nombreuses études^{13,14,17} suggèrent qu'un seul facteur favorisant ne peut être statistiquement suffisant pour être tenu responsable de la survenue d'une TVC. Deux facteurs de risque seraient nécessaires, par exemple un premier chronique (thrombophilie constitutionnelle, maladie inflammatoire sous-jacente...) auquel s'ajouterait un deuxième plus aigu (sepsis, déshydratation, traumatisme crânien, facteur hormonal...).

Le bilan étiologique se doit donc d'être exhaustif et au besoin répété, y compris lorsqu'un seul facteur favorisant a clairement été identifié. Malgré une recherche rigoureuse, environ 15 % des TVC de l'enfant et de l'adolescent, comme chez l'adulte, n'ont aucune cause retrouvée et sont alors dites idiopathiques. Il n'existe pas de consensus sur le bilan étiologique à réaliser. Un bilan aussi large que possible est proposé dans le **Tableau 2**.

1.3.3 Pronostic :

Le pronostic vital et fonctionnel est tout d'abord conditionné par les différentes pathologies sous-jacentes et les facteurs favorisants de la TVC.

Il existe par ailleurs plusieurs facteurs indépendants de mauvais pronostic que sont les crises d'épilepsies, la survenue d'un coma lors de la prise en charge, le retard à la mise en place du traitement anticoagulant et la présence d'un infarctus veineux à l'imagerie.

Une récurrence de TVC chez l'adolescent survient dans 5 et 10 % des cas, celle-ci se faisant dans un délai moyen de 3 à 6 mois. Deux facteurs indépendants sont identifiés dans la survenue d'une récurrence de TVC grâce à une grande étude européenne prospective¹⁹ : la non recanalisation sur l'imagerie de contrôle entre 3 et 6 mois, et la présence d'une mutation hétérozygote du gène de la prothrombine.

1.4 **Diagnostic** :

1.4.1 Diagnostic clinique :

Les signes cliniques de TVC sont pour la plupart peu spécifiques, et parfois mêlés à ceux de la pathologie favorisante sous-jacente.

Si les TVC néonatales et du jeune enfant jusqu'à 6 ans sont en général bruyantes, associant coma et crises d'épilepsies, le tableau clinique chez l'adolescent est souvent fruste et d'apparition subaiguë¹¹.

Tableau 2 : Bilan étiologique d'une thrombophlébite cérébrale de l'adolescent.

Interrogatoire et examen clinique :

- Antécédents personnels et familiaux de maladie thromboembolique veineuse évocateurs de thrombophilie
- Prise de médicaments prothrombotiques
- Traumatisme crânien
- Contage infectieux
- Arguments pour une néoplasie, une hémopathie maligne ou une maladie auto-immune

Biologie :

- Standard : NFP, ionogramme sanguin, : TP/TCA, protidémie, ferritine, albumine, bilan hépatique, CRP, VS fibrinogène, LDH, β 2-microglobuline, β -hCG si fille pubère, immuno-électrophorèse des protides sériques, protéinurie des 24h
- Infectieux : ponction lombaire avec mesure de pression en l'absence de contre-indication, hémocultures, sérologies VIH, hépatites B et C, CMV, HSV, VZV. Autres sérologies virales et parasitaires en fonction du contexte
- Thrombophilie : recherche d'un anticoagulant circulant de type lupique, anticorps anticardiolipine et anti β 2GP1 en IgM et IgG, recherche d'une résistance à la protéine C activée, mutation G20210/A du gène de la prothrombine et mutation du facteur V Leiden, déficit en protéines C, S et antithrombine III, homocystéine, recherche d'une élévation du facteur VIII, lipoprotéine(a), clone HPN, mutation Jak2, électrophorèse de l'hémoglobine si terrain compatible.
- Auto-immun : ANA, ANCA, cryoglobuline
- Autres : mutation MTHFR, HLA B51 si arguments pour une maladie de Behçet

Imagerie :

- Scanner thoraco-abdomino-pelvien : recherche de néoplasie ou hémopathie maligne, signes indirects d'une maladie auto-immune (colite, pleuro-pneumopathie...)
- PET scanner à la recherche d'une néoplasie ou d'une hémopathie maligne si scanner thoraco-abdominopelvien et bilan biologique large négatifs

Autres : Consultations ophtalmologique et dermatologique pour rechercher des arguments pour une maladie de Behçet

Le maître symptôme est la présence de céphalées, le plus souvent en lien avec l'HTIC, qui sont présentes dans 90 % des cas. Elles peuvent être de tous les types (tensives, d'allure migraineuses voire brutales) et accompagnées d'autres signes d'HTIC comme les nausées et les vomissements et de façon plus rare d'une paralysie du VI entraînant une diplopie.

Le deuxième symptôme le plus fréquent est une altération de la vigilance touchant 50 % des patients, le plus souvent limitée à une confusion ou une somnolence. Celle-ci peut parfois évoluer vers le coma, essentiellement lorsque que la TVC siège au niveau du système veineux profond.

Les autres signes cliniques prédominants sont induits par l'œdème vasogénique et les hémorragies intra-parenchymateuses qui surviennent de façon indépendantes dans environ un tiers des cas. Ce sont les crises d'épilepsies, de tous types, et les déficits neurologiques focaux au premier rang desquels on trouve une hémiparésie, parfois à bascule.

L'occlusion du sinus caverneux entraîne un tableau clinique riche qui associe une ophtalmoplégie douloureuse par atteinte des nerfs III, IV et VI à laquelle s'ajoutent un chémosis, un ptosis et des troubles sensitifs dans la zone du V1 et V2, tandis que l'occlusion du Sinus Longitudinal Supérieur peut entraîner des déficits focaux bilatéraux synchrones ou alternants.

On notera qu'il existe des présentations cliniques atypiques rares sous la forme de troubles psychiatriques isolés.

1.4.2 Diagnostic radiologique :

L'imagerie cérébrale permet de porter le diagnostic de TVC et de rechercher les complications²⁰ associées que sont les hémorragies, les infarctus veineux, la présence d'un œdème vasogénique et de façon plus rare une hémorragie méningée focale. Elle peut également rechercher des facteurs favorisants locaux comme un abcès, une tumeur cérébrale ou une mastoïdite.

La technique de choix est l'IRM cérébrale couplée à l'ARM veineuse (2D TOF et 3D avec injection de gadolinium) dont la sensibilité est proche de 100 %.

Le thrombus est habituellement visible sur l'IRM dite parenchymateuse sous forme d'un hyposignal T2*, extrêmement utile dans le diagnostic des thromboses corticales isolées.

A noter que l'aspect sur les séquences T1 et T2 est variable en fonction de l'âge du thrombus²¹. En effet à la phase précoce (3 premiers jours), celui-ci apparaît en isosignal T1 et hyposignal T2. Entre le 4^{ème} et 15^{ème} jour, il est caractérisé par un hypersignal T1 et T2. Après 15 jours, le thrombus apparaît en iso ou hypersignal T2 et en isosignal T1 ce qui rend le diagnostic des plus difficile à cette phase.

L'injection de gadolinium permet de confirmer la thrombose veineuse en visualisant un défaut d'opacification appelé « signe du delta » (**Figure 3**).

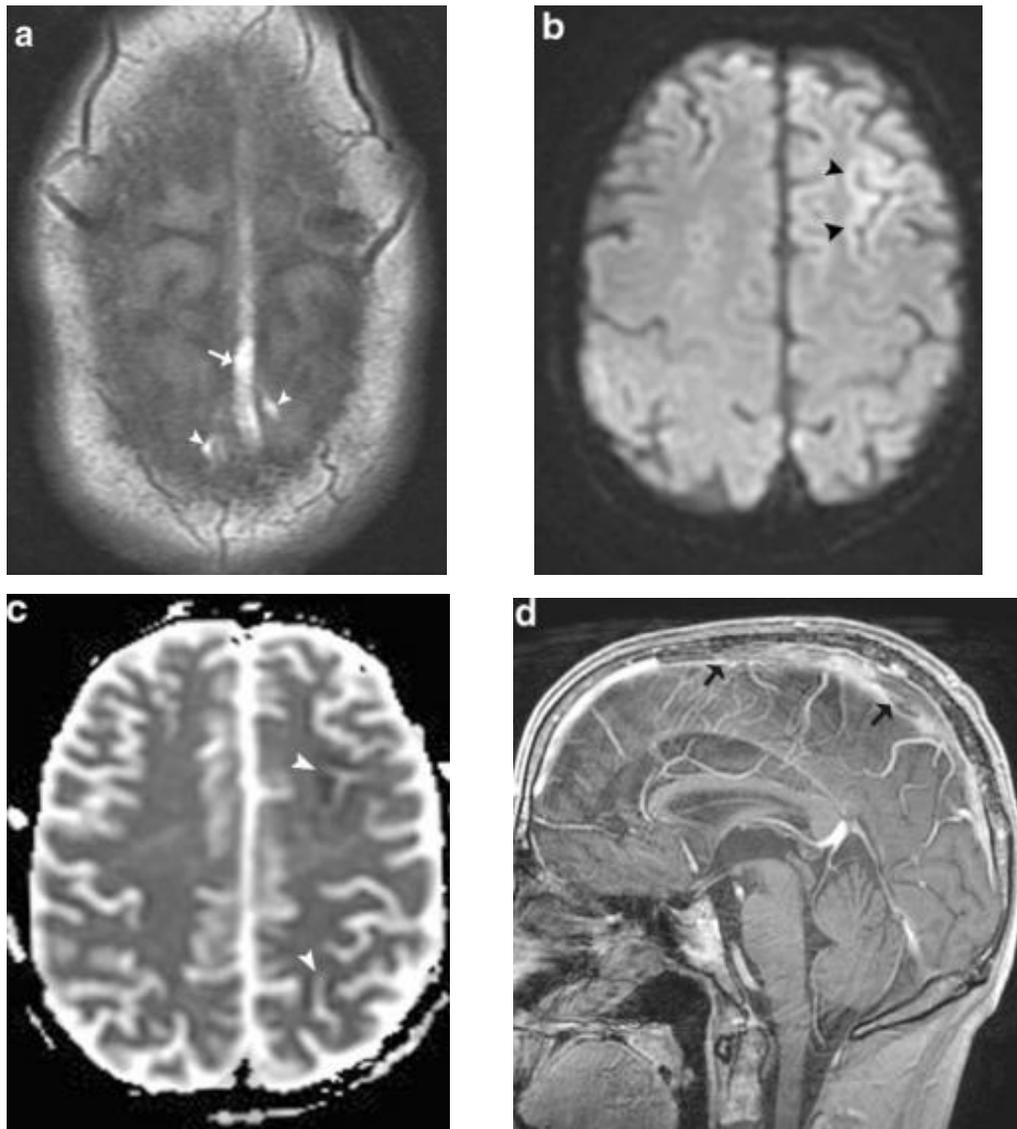


Figure 3 : Adolescent de 15 ans suivi pour un lymphome Hodgkinien qui a présenté une crise généralisée avec, dans les suites, une aphasie et une hémiparésie droite. a) Coupe axiale T1 montrant un thrombus en hypersignal au niveau du SLS et des veines corticales ; b et c) Coupe axiale en séquence diffusion retrouvant un hypersignal frontal droit avec restriction du coefficient ADC ne regard, correspondant à un œdème cytotoxique. d) Couple sagittale T1 avec injection de gadolinium qui met en évidence un défaut d'opacification du SLS.

L'intérêt majeur de l'IRM cérébrale couplée à l'ARM veineuse est de réaliser un bilan parenchymateux extrêmement fin (**Figure 3**).

Premièrement, les hémorragies parenchymateuses, même minimes, sont visualisées en hyposignal sur les séquences T2*.

Deuxièmement, l'imagerie de diffusion²³ permet de visualiser deux types de complications :

- Un hypersignal diffusion avec restriction du coefficient ADC traduisant un œdème cytotoxique évoluant vers un infarctus veineux et corrélé à un risque plus élevé de séquelles neurologiques
- Un hypersignal diffusion inconstant associé à une augmentation du coefficient ADC, correspondant à un œdème vasogénique, réversible en cas de recanalisation.

Le scanner cérébral avec angioscanner veineux reste une technique largement utilisée en première intention en raison de sa facilité d'accès. Il est cependant souvent pris en défaut, en particulier en présence d'un tableau clinique d'HTIC isolée ou d'une TVC circonscrite à une veine corticale où sa sensibilité n'excède pas 75 %.

Le scanner cérébral sans injection peut montrer des signes indirects de TVC²⁵ sous la forme d'une hyperdensité spontanée au niveau d'un sinus (signe du triangle dense) ou d'une veine corticale (signe de la corde) (**Figure 4**).

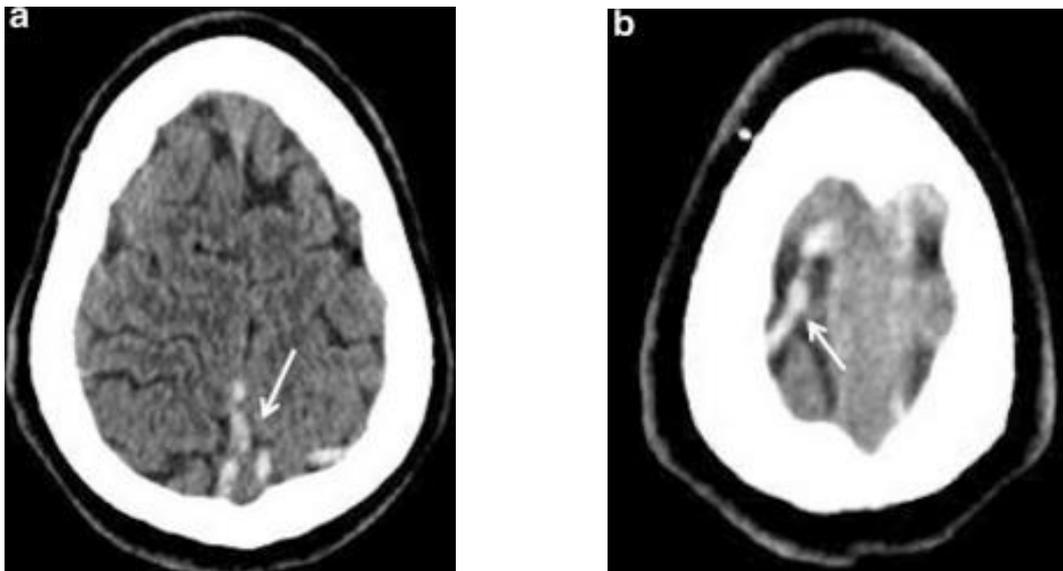


Figure 4 : Scanner cérébral sans injection : a) Hyperdensité spontanée du sinus sagittal supérieur (signe du triangle dense ou signe de la cocarde) ; b) Hyperdensité d'une veine corticale frontale droite (signe de la corde).

L'infarctus veineux et les hémorragies cérébrales sont visibles respectivement sous la forme d'une hypodensité et d'une hyperdensité parenchymateuse.

La sensibilité du scanner cérébral est grandement améliorée quand il est couplé à un angioscanner veineux qui montre un défaut d'opacification appelé « signe du delta » (**Figure 5**)



Figure 5 : Scanner cérébral avec angioscanner veineux. Signe du delta au niveau du SLS

La première limite du scanner cérébral est la source de radiation, d'autant plus qu'il s'agit d'enfants et de jeunes adolescents. De plus, il peut exister une hyperdensité spontanée des sinus veineux en cas de déshydratation qui est fréquente dans la population pédiatrique. Enfin, le scanner est au mauvais outil d'évaluation des complications parenchymateuses.

Pour ces deux imageries, il existe des faux positifs importants à connaître :

- Les granulations de Pacchioni, présentes au niveau des sinus latéraux et sagittal supérieur et du Torcular, apparaissent sur les séquences injectées comme un défaut endoluminal. Elles sont néanmoins plus ovoïdes qu'un thrombus mais également plus petites, ne remplissant jamais la lumière vasculaire. Elles apparaissent en hypodensité sur le scanner sans injection. Sur l'IRM ces granulations sont en hypersignal T2 comme un thrombus, mais en isosignal T2*.
- La présence d'un sinus latéral dominant, classiquement le droit.
- Une hypoplasie voire une agénésie d'un sinus latéral, le plus souvent le gauche. En cas d'hypoplasie de ce dernier, il existe une hypoplasie de la veine jugulaire associée
- Une duplication des sinus qui peut mimer un signe du delta.
- Les rares hernies parenchymateuses au sein d'un sinus, le plus souvent transverse.

Si un doute persiste malgré la réalisation des deux imageries précédemment décrites, il se discute la réalisation d'une artériographie. Cette technique, invasive, bien que rarement utilisée, reste une méthode diagnostique de référence dans le diagnostic des TVC. Elle montre une stagnation du produit de contraste dans les veines cérébrales au temps tardif en amont de l'occlusion, et peut mettre en évidence des voies de suppléance sous la forme d'une dilatation d'un réseau collatéral.

Il est recommandé de réaliser une IRM cérébrale de contrôle avec ARM veineuse entre 3 et 6 mois pour évaluer la recanalisation après traitement anticoagulant et apprécier l'atteinte parenchymateuse associée.

Il existe une nette prédominance des TVC touchant le sinus sagittal supérieur²⁶, dont l'atteinte isolée représente la moitié des TVC de l'enfant. Le système veineux profond et les veines corticales sont chacun impliqués dans un quart des cas et le sinus caverneux dans moins de 5%.

1.4.3 Fond d'œil :

Le fond d'œil est intéressant à réaliser en présence de céphalées isolées à la recherche d'un œdème papillaire bilatéral traduisant l'hypertension intracrânienne. Cependant, même dans un tableau clinique typique d'HTIC, ce dernier n'est contributif que dans 30 à 50 % des cas.

1.5 Traitement :

1.5.1 Anticoagulation curative :

L'anticoagulation permet de limiter l'extension du thrombus et accélère sa dégradation, permettant une recanalisation plus rapide.

Depuis longtemps, il est admis chez l'adulte que la balance bénéfico-risque est clairement en faveur du traitement anticoagulant curatif, y compris en cas d'hémorragie

parenchymateuse. Cette prise en charge a longtemps été débattue chez les enfants, eu égard aux volumineuses hémorragies parenchymateuses qui surviennent surtout lors des TVC néonatales.²⁷

Néanmoins, de nombreuses études chez l'enfant ont confirmé la réduction de la mortalité et des séquelles neurologiques à long terme grâce à l'anticoagulation curative, avec un faible taux de complications hémorragiques. Celles-ci ont mené à des premières recommandations américaines²⁸ claires à partir de 2008 puis à des recommandations européennes²⁹ en 2012.

Elles préconisent l'instauration sans délai après la découverte d'une TVC, et même en cas d'hémorragie parenchymateuse, d'un traitement anticoagulant à dose curative soit par héparine de bas poids moléculaire soit par héparine non fractionnée sans favoriser l'une ou l'autre des formes, au contraire de l'adulte où le traitement par HBPM est maintenant indiqué en première intention. Toutefois, les dernières études internationales⁸ concernant les TVC pédiatriques montrent l'utilisation assez généralisée des HBPM sauf en Amérique du sud et en Australie. Le principal argument est la difficulté d'obtention rapide d'un TCA efficace sous HNF.

L'héparinothérapie est relayée par un traitement anticoagulant per os à base d'AVK avec un objectif d'INR compris entre 2 et 3.

La durée du traitement anticoagulant chez un adolescent ayant présenté une TVC sans risque thrombotique élevé chronique retrouvé malgré un bilan large, est de 3 à 6 mois.

La prolongation du traitement thrombotique est conseillée en cas d'absence totale de recanalisation avec une imagerie de réévaluation à 3 mois mais également en cas de facteur prothrombotique persistant comme une hémopathie maligne évolutive ou une maladie inflammatoire systémique mal contrôlée.

Dans de plus rares situations où le risque de récurrence est majeur, le traitement anticoagulant est indiqué au long cours. C'est particulièrement le cas chez les patients présentant un déficit sévère en antithrombine III, protéine C et S et lors d'un SAPL.

Il existe une absence totale de recanalisation chez 11 à 16 % des enfants et 42 % n'ont qu'une recanalisation partielle. Une plus longue durée des symptômes au moment du

diagnostic est corrélée à l'absence de recanalisation. Cette dernière n'est cependant pas corrélée à un meilleur pronostic neurologique à long terme.¹⁸

1.5.1 Traitement endovasculaire :

Il existe différentes approches : la thrombolyse in situ, la thrombo-aspiration et la thrombectomie mécanique.

Chez l'adulte ces techniques sont indiquées en cas de mauvaise évolution malgré une anticoagulation curative ou dans de rares cas si celle-ci est contre indiquée. Ces pratiques ont été bien étudiées chez l'adulte et ont montré une amélioration clinique dans près de 90 % des cas avec 17 % de complications hémorragiques et conduisant à une aggravation chez seulement 5 % des patients.³¹⁻³²

Chez les enfants et les adolescents, il n'existe pas d'indication claire du fait du nombre de données extrêmement restreint dans ces groupes. Il est rapporté moins de 30 cas dans la littérature de prise en charge endovasculaire³³⁻³⁴ chez la population pédiatrique. Dans 90 % des cas, c'est la fibrinolyse in situ qui a été privilégiée. La thrombectomie mécanique, et de façon plus récente la thromboaspiration, sont utilisées chez les 10 % restants où l'utilisation d'un fibrinolytique est contre indiquée, en particulier en présence d'un volumineux hématome intraparenchymateux. Une amélioration clinique a été observée chez la plupart des patients et il apparait qu'une recanalisation, même partielle, est suffisante.

Les groupes d'experts retiennent comme principale indication à un traitement endovasculaire soit l'évolution vers un coma malgré une anticoagulation curative bien conduite soit les rares cas où l'anticoagulation curative est formellement contre indiquée.

1.5.2 Traitement étiologique :

Il est systématiquement réalisé dès qu'un facteur ou une pathologie favorisante est retrouvé. Il peut s'agir de l'antibiothérapie d'une méningite bactérienne ou d'une infection ORL, la correction d'une déshydratation ou d'une anémie ferriprive mais aussi la mise en route d'un traitement immunosuppresseur lors d'une maladie auto-immune.

1.5.3 Traitement symptomatique :

Le traitement des céphalées passe par l'utilisation d'antalgiques simples mais surtout par la réalisation d'une ponction lombaire à visée soustractive en l'absence de signe d'engagement cérébral afin de diminuer l'hypertension intracrânienne.

La présence d'une comitialité impose la mise en route d'un traitement antiépileptique, le type de traitement étant fonction du type de crise. Le Levetiracetam est cependant très largement utilisé en première intention. La durée préconisée du traitement n'est pas établie, mais est classiquement de 6 à 9 mois.

La présence de troubles de vigilance confinant au coma (score de Glasgow inférieur à 8) nécessite une intubation oro-trachéale et un transfert en réanimation avec monitoring de la pression intracrânienne. Une osmothérapie par mannitol à raison de 1,25 à 5 mL/kg toutes les 4 à 6h est mise en route en cas d'HTIC. Les corticoïdes n'ont pas d'indication dans cette pathologie et pourraient même avoir un effet prothrombogène délétère.³⁵

En cas d'HTIC mal contrôlée malgré le traitement médical optimal, y compris après avoir discuté d'une prise en charge endovasculaire, ou en cas d'œdème cérébral responsable d'un engagement cérébral à risque (engagement sous falciqne supérieur à 5 mm), on parle de TVC maligne. Celle-ci se rencontre dans les TVC avec un infarctus veineux étendu ou lorsqu'il existe une volumineuse hémorragie intraparenchymateuse.

Il se discute alors rapidement la réalisation d'une hémicraniectomie décompressive, avec ou sans évacuation d'un hématome, de sauvetage. Elle prévient l'aggravation de l'engagement cérébral et permet une réduction de la pression intracrânienne donc un meilleur retour veineux via la réouverture des réseaux de collatéralité veineux corticaux.

L'intérêt d'une craniectomie lors des TVC malignes de l'enfant n'est pas clair. La littérature ne rapporte que 7 cas dans la cohorte américaine de Wassay et al,⁶ sans qu'il ne soit précisé la présentation clinique, les données d'imageries ni l'évolution clinique et les séquelles neurologiques. Cela s'inspire encore une fois directement de ce qui est réalisé chez l'adulte et qui a fait l'objet de deux revues systématiques de la littérature : la première en 2011 par Ferro

et al ³⁶ et une plus récente en 2019 par Avanali et al.³⁷ Il apparaît que l'hémicrâniectomie chez des patients présentant une TVC maligne améliore le pronostic vital et fonctionnel (c'est à dire avec un score de Rankin modifié entre 0 et 2 à 6 mois) chez 55 % des patients, avec un taux de mortalité de 16 %. Il existait une amélioration y compris chez certains patients qui présentaient une mydriase aréactive, des lésions bilatérales et un coma initial.

Certains groupes d'experts ne recommandent pas ce geste pour les TVC malignes en période néonatale. Il est à discuter pour les enfants et les adolescents dans les TVC malignes comme décrites ci-dessus.

Il n'existe pas de données chez l'enfant et l'adolescent sur les TVC graves ayant nécessité un passage en réanimation.

2. Présentation de l'étude :

2.1 Objectif :

De nombreuses études sur les thrombophlébites cérébrales (TVC) des enfants ont été réalisées ces dernières années. Cependant, il s'agit d'une population extrêmement hétérogène allant de la période néonatale jusqu'à l'adolescence. Nous nous sommes intéressés à un sous-groupe particulier que sont les adolescents afin de décrire les présentations cliniques de TVC, les facteurs de risques, les traitements utilisés ainsi que leur pronostic.

2.2 Méthodes :

Nous avons recueilli de façon rétrospective et monocentrique, via la base de données PMSI du CHU de Dijon, tous les cas de thromboses veineuses cérébrales survenues chez des patients âgés de 10 à 18 ans (codes « i636 », « I676 et/ou « g08 ») entre janvier 1997 et janvier 2019. Nous avons trouvé 17 dossiers de patients correspondant à la recherche. Pour chaque patient, nous avons collecté les données démographiques (âge, sexe, poids, consommation de tabac, prise d'une pilule contraceptive), les antécédents personnels et familiaux en particulier de maladie thrombo-embolique veineuse et de cardiopathie. Nous avons également recueilli les données cliniques et paracliniques lors de l'épisode de TVC (délai de consultation, facteurs favorisants, signes cliniques et mode d'apparition, méthode d'imagerie diagnostique, nombre de sinus en cause et complication parenchymateuse, résultat du fond d'œil, traitement mis en place lors de la phase aiguë), le bilan étiologique réalisé comprenant le bilan de thrombophilie, la ponction lombaire, la réalisation d'un scanner thoraco-abdomino-pelvien et/ou d'un PET-scanner. Enfin nous avons relevé les données relatives au suivi (durée du suivi, type de traitement et durée, séquelles neurologiques à 3 et 6 mois, récurrence d'un événement thrombo-embolique, délai et type d'imagerie de suivi afin d'évaluer la recanalisation).

2.3 Résultats :

17 patients remplissant les critères ont pu être inclus. Après analyse des dossiers, 7 patients ont été exclus du fait d'un nombre de données manquantes trop important pour 5 d'entre eux et d'un diagnostic erroné pour les 2 autres. Sur ces 10 patients, 9 avaient été pris en charge en neurologie adulte et un en pédiatrie.

2.3.1 Données démographiques :

Parmi ces patients 80 % étaient de sexe féminin. L'âge moyen était de 17,46 ans. Tous les patients étaient pubères. Un seul consommait du tabac. Une seule patiente était en surpoids. Il existait des antécédents familiaux de maladie thromboembolique veineuse dans 30 % des cas et un antécédent personnel d'embolie pulmonaire dans 10 % des cas.

2.3.2 Présentation clinique :

Celle-ci était dominée par les céphalées, présentes chez 100 % des sujets, suivi par les nausées et vomissements chez 50 % des patients. Les troubles de vigilance étaient retrouvés dans 40 % des cas. Un déficit neurologique focal, une crise d'épilepsie ou une fièvre survenaient chacun dans 20 % des cas. Un seul cas de paralysie du VI était retrouvé. Le délai moyen de consultation après apparition des premiers signes était de 5,3 jours. Un fond d'œil a été réalisé chez 40 % des patients et montrait un œdème papillaire dans la moitié des cas.

Tableau 3 : Caractéristiques démographiques et présentation clinique

Nombre de patients	10
Féminin	8
Masculin	2
Age moyen (années)	17,46
Pubère	10
Surpoids	1
Signes cliniques	
Céphalées	10
Nausées, vomissements	5
Troubles de la vigilance	4
Confusion	3
Coma	1
Déficit focal	2
Crises d'épilepsies	2
Partielle	1
Généralisée	1
Fièvre	2
Paralysie du VI	1
Délai moyen de consultation (jours)	5,3

2.3.3 Caractéristiques radiologiques :

La totalité des diagnostics de TVC a été fait à partir d'un scanner cérébral avec angioscanner veineux.

Le sinus sagittal supérieur était le plus touché, dans 80 % des cas, suivi du sinus latéral dans 40 % des cas, des veines corticales dans 20 % des cas et du système veineux profond dans 10 % des cas. On retrouvait seulement 10 % d'hémorragie intra-parenchymateuse et d'infarctus veineux.

Il existait une atteinte simultanée de plusieurs sinus dans la moitié des cas.

2.3.4 Bilan étiologique réalisé et facteurs de risque identifiés :

Concernant les facteurs de risque de TVC, on en retrouvait au moins un chez 100 % des patients et au moins deux chez 60 % des patients.

Une seule patiente a bénéficié d'une ponction lombaire, sans argument pour une méningite. Deux scanner thoraco abdomino-pelvien ont été réalisés.

Le bilan de thrombophilie a été réalisé chez 70 % des patients.

La présence d'une thrombophilie était retrouvée pour 50 % des patients. La mutation hétérozygote du facteur II était mise en évidence chez 30% des patients, une mutation hétérozygote de MTHFR dans un cas et un syndrome des antiphospholipides associé à un lupus érythémateux dans un cas.

Les autres facteurs de risque comportaient un cas de lymphome Hodgkinien associé à un traitement par Asparaginase et un cas d'anémie ferriprive d'étiologie indéterminée et sans argument pour une maladie inflammatoire chronique de l'intestin.

Enfin, on retrouvait la notion d'un traumatisme crânien violent récent chez une patiente.

2.3.5 Traitements :

A la phase aiguë, le traitement anticoagulant se faisait par HNF dans 80 % des cas et HBPM dans 20 % des cas. Le traitement de relais comprenait des AVK dans 100 % des cas. La durée médiane de ce dernier était de 10 mois et 20 % des patients poursuivaient ce traitement au long cours. Aucune complication hémorragique n'a été relevée.

Un traitement anti épileptique a été mis en place chez 20 % des patients pour une durée moyenne de 12 mois.

Tableau 4 : Caractéristiques radiologiques, examens complémentaires et facteurs favorisants.

Imagerie initiale	10
- Scanner cérébral avec angioscanner veineux	10
- IRM avec ARM veineuse	0
Sinus longitudinal supérieur	4 (3 gauches, 1 droit)
Sinus latéral	1 (sinus droit + veine de Galien)
Sinus profond	2
Veines corticales	1
Veine jugulaire	1
Hémorragie intraparenchymateuse	1
Infarctus veineux	1
Atteinte simultanée de multiples sinus	5
Examens complémentaires	
Fond d'œil	4
Œdème papillaire	2
PL	1
Scanner thoraco-abdomino-pelvien	2
Facteurs de risque	10
Au moins 2 facteurs de risque	6
Bilan thrombophilie réalisé	7
- Mutation facteur II hétérozygote	3
- SAPL	1
- Mutation MTHFR	1
Autres facteurs favorisants	
- Facteurs hormonaux	6
Pilule œstroprogestative	5
Post partum	1
- Tabac	2
- Lups érythémateux disséminé	1
- Hémopathie maligne	1
- Traumatisme crânien	1
- Médicament procoagulant (Asparaginase)	1

2.3.6 Suivi et pronostic :

La durée médiane de suivi était de 15 mois. Une seule patiente présentait des séquelles neurologiques à 3 mois sous la forme de troubles attentionnels. A 12 mois, 100 % des patients étaient indemnes de séquelles neurologiques. Tous les patients ont bénéficié à 6 mois d'une IRM cérébrale avec ARM veineuse. Le recanalisation était complète chez tous les malades. On relevait dans le suivi la récurrence d'une seule TVC, dans un délai de 7 ans.

Tableau 5 : Caractéristiques des traitements et données du suivi

Traitement anticoagulant à la phase aiguë	10
- HNF	8
- HBPM	2
Traitement anticoagulant de relais	10
- AVK	10
- Durée médiane de traitement (mois)	10
- Traitement anticoagulant au long cours	2
- Complications hémorragiques	0
Traitement anti-épileptique	2
- Levetiracetam	2
- Durée moyenne de traitement (mois)	12
Durée médiane de suivi (mois)	15
Séquelles neurologiques	
- à 3 mois	1
- à 6 mois	0
Imagerie de suivi par IRM avec ARM veineuse à 6 mois	10
Recanalisation complète sur l'imagerie de contrôle	10
Récidive de TVC	1

2.4 Discussion :

Notre étude avait pour but de décrire la présentation clinique, les bilans étiologiques réalisés et les facteurs de risques identifiés, les moyens thérapeutiques mis en œuvre et les séquelles neurologiques chez les adolescents ayant présenté une TVC.

Nos résultats suscitent les commentaires suivant, en comparaison avec les données de la littérature.

Tout d'abord, notre étude basée sur des données recueillies de 1997 à Janvier 2019, confirme la faible incidence des TVC de l'enfant comparée à celle des AVC artériels de l'enfant.³⁸

Il existe dans notre étude une très nette prépondérance féminine, et le statut hormonal, soit par la prise d'un traitement œstroprogestatif soit par la survenue en post-partum immédiat, semble être un facteur de risque important de TVC. Les autres facteurs de risques comprennent une thrombophilie, le plus fréquemment par mutation hétérozygote du gène de la prothrombine, comme dans la population générale. Nous noterons l'absence d'infection cérébro-méningée ou ORL.

Il est étonnant de voir qu'il n'existe dans cette série aucune TVC dite idiopathique. La majorité des patients ont au moins deux facteurs de risque ce qui est comparable à ce qui observé dans les grandes séries de TVC pédiatriques.⁸⁻¹⁴

L'autre donnée intéressante est l'excellent pronostic neurologique à court et moyen terme, même avec un tableau clinique initial grave. En effet, il existait uniquement des troubles attentionnels à 3 mois chez une patiente avec un coma initial. A un an, tous les patients étaient indemnes de symptômes neurologiques. Cette évolution est la conséquence de la physiopathogénie de la TVC qui entraîne un œdème vasogénique à la différence du redoutable œdème cytotoxique de l'AVC artériel à l'origine de déficits focaux irréversibles.

Les présentations cliniques, avec la présence constante d'une céphalée, la survenue dans la moitié des cas de troubles de la vigilance et dans une moindre mesure d'un déficit neurologique focal, est en accord avec les données de la littérature de même que l'atteinte prédominante du sinus sagittal supérieur.^{2,3,4,5,6,7,8}

Ces résultats contrastent avec le mauvais pronostic et la prédominance de patients de sexe masculin présentant une infection de la sphère ORL qui sont décrits dans les dernières cohortes pédiatriques de TVC. Ces différences peuvent s'expliquer par la présence d'une majorité de cas de TVC néonatale dans les grandes séries de TVC^{2,3,4,5,6,7,8} qui sont souvent de plus mauvais pronostic car associées à des facteurs favorisants particuliers (anoxie néonatale, chorioamniotite...).

Dans cette série, le bilan étiologique n'est pas assez exhaustif concernant la recherche d'une thrombophilie (3 patients n'ont eu aucun bilan de thrombophilie) et d'une éventuelle néoplasie ou hémopathie maligne (8 n'ont jamais eu de scanner thoraco-abdomino-pelvien). De plus, seulement une patiente a bénéficié d'une ponction lombaire à but thérapeutique et diagnostic alors que tous les patients avaient une céphalée dont 2 fébriles, et qu'une seule patiente présentait une contre-indication à la réalisation du geste.

L'utilisation plus fréquente d'HNF est sûrement liée à un effet centre. La plupart des TVC (7/10) de cette série sont survenues avant 2012 et donc avant les recommandations européennes sur la durée de l'anticoagulation, curative, expliquant la durée plus longue de traitement calquée sur celle des adultes.

Les caractéristiques cliniques, les facteurs de risque et le pronostic neurologique de notre série sont par contre en adéquation avec les données issues de la grande cohorte de TVC de l'adulte publiées par l'ISCVT en 2004. ¹

Notre étude présente plusieurs points forts :

- Cette série est la première à s'intéresser exclusivement à cette population âgée de 10 à 18 ans, proche de celle des adultes. En effet, les grandes cohortes réalisées jusqu'ici sur les TVC des enfants englobaient des patients de la naissance à 18 ans, en faisant la distinction essentiellement entre la survenue néonatale ou hors période néonatale de la TVC.
- Cette cohorte est issue d'une très longue période, de 1997 à Janvier 2019, ce qui donne de la valeur à l'incidence de la TVC dans ce groupe d'âge.
- Il s'agit aussi d'une évaluation des pratiques médicales du CHU de Dijon concernant les AVC de l'enfant mettant en jeu la filière des Médecins Généralistes, des Urgentistes, des Pédiatres, des Radiologues, des Neurologues et Neuro-Chirurgiens, avec une bonne maîtrise de la TVC.

Notre étude présente aussi des limites :

- La première limite est le caractère rétrospectif induisant un biais de recueil.
- Deuxièmement, le faible effectif ne permet pas de dégager des données significatives mais souligne d'éventuelles des tendances. Ceci s'explique par la faible prévalence de la pathologie dans la population générale.
- Enfin, il existe un biais de sélection puisqu'il s'agit d'un recueil monocentrique et qu'il n'existe pas de suivi standardisé.

Ces principales limites devraient être corrigées avec la réalisation prochaine d'une étude multicentrique française à laquelle notre série sera intégrée.

THESE SOUTENUE PAR Mr LABROSSE Jean

CONCLUSIONS

La thrombophlébite cérébrale de l'adolescent est une pathologie rare et potentiellement grave, premièrement par l'évolution vers des atteintes parenchymateuses avec des risques de séquelles neurologique en l'absence d'un traitement anticoagulant précoce, deuxièmement par la présence possible de maladies chroniques associées favorisantes. Notre étude a porté sur l'analyse de la présentation clinique et radiologique, des facteurs de risque, des traitements mis en place et du pronostic des thrombophlébites cérébrales chez 10 patients âgés de 10 à 18 ans, de 1997 à 2019. Parmi ces patients, 80 % étaient de sexe féminin, tous présentaient des céphalées et près de la moitié des troubles de la vigilance. Les déficits neurologiques focaux et l'épilepsie étaient plus rares et ne touchaient que 20 % des malades. Le diagnostic était posé dans tous les cas par un scanner cérébral avec angi scanner veineux et montrait une atteinte préférentielle du sinus sagittal supérieur avec une atteinte multiple chez 50 % des malades. Les facteurs de risque étaient principalement représentés par la prise d'une pilule oestroprogestative ou le post-partum, suivis par la présence d'une thrombophilie dans la moitié des cas. Il s'agit le plus souvent d'une pathologie multifactorielle. Le traitement anticoagulant, à base d'anti-vitamine K, a permis une recanalisation complète chez tous les patients à 6 mois. Le pronostic des TVC est globalement bon, même chez des patients initialement graves, si le traitement anticoagulant est mis en place précocement. En effet, après 12 mois de suivi, aucune séquelle neurologique n'était retrouvée. Ces données, bien qu'issues d'une petite série, se rapprochent de ce qui avait été constaté dans les études internationales réalisées dans le cadre des thrombophlébites cérébrales de l'adulte. Une étude multicentrique nationale en cours à laquelle notre série sera intégrée devrait permettre d'appuyer cette observation.

Le Président du jury,



Pr. BEJOT

Vu et permis d'imprimer
Dijon, le 10 SEPTEMBRE 2013
Le Doyen



Pr. M. MAYNADIÉ

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - Ferro JM, Canhão P, Stam J, Bousser M-G, Barinagarrementeria F. Prognosis of Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis: Results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). *Stroke*. 2004;35(3):664-70.
- 2 - deVeber G, Andrew M, Adams C, Bjornson B, Booth F, Buckley DJ, et al. Cerebral Sinovenous Thrombosis in Children. *N Engl J Med*. 2001;345(6):417-23.
- 3 -Kenet G, Waldman D, Lubetsky A, Kornbrut N, Khalil A, Koren A, et al. Paediatric cerebral sinus vein thrombosis. A multi-center, case-controlled study. *Thromb Haemost*. 2004;92(4):713-8.
- 4 - Sebire G. Cerebral venous sinus thrombosis in children: risk factors, presentation, diagnosis and outcome. *Brain*. 2005;128(3):477-8.
- 5 - Bonduel M, Sciuccati G, Hepner M, Pieroni G, Torres AF,Frontroth JP, et al. Arterial ischemic stroke and cerebral venous thrombosis in children : a 12-year Argentinean registry. *Acta Haematol*. 2006;115(3-4):180-5.
- 6 - Wasay M, Dai A, Ansari M, Shaikh Z, Roach ES. Cerebral venous sinus thrombosis in children: A multicenter cohort from the United States. *J Child Neurol*. 2008;23:26-31.
- 7 - Grunt S, Wingeier K, Wehrli E, et al. Cerebral sinus venous thrombosis in Swiss children. *Dev Med Child Neurol*. 2010; 52: 1145-1150.
- 8 - Ichord RN, Benedict SL, Chan AK, Kirkham FJ, Nowak-Göttl U. Paediatric cerebral sinovenous thrombosis: findings of the International Paediatric Stroke Study. *Arch Dis Child*. 2015;100(2):174-9.
- 9 - Simonds GR, Truwit CL. Anatomy of the cerebral vasculature.Hasso A, Truwit CL, Eds. *Neuroimaging Clin N Amer*. 1994 ;4 : 691-706.
- 10 - Piazza G. Cerebral Venous Thrombosis. *Circulation*. 2012;125(13):1704-9.

- 11- Ichord R. Cerebral Sinovenous Thrombosis. *Front Pediatr.* 2017;5:163.
- 12 - deVeber GA, MacGregor D, Curtis R, et al. Neurologic outcome in survivors of childhood arterial ischemic stroke and sinovenous thrombosis. *J Child Neurol.* 2000;15:316–24.
- 13 - deVeber G, Monagle P, Chan A, MacGregor D, Curtis R, Lee S, et al. Prothrombotic Disorders in Infants and Children With Cerebral Thromboembolism. *Arch Neurol.* 1998;55(12):1539.
- 14 - Heller C, Heinecke A, Junker R, Knöfler R, Kosch A, Kurnik K, et al. Cerebral Venous Thrombosis in Children: A Multifactorial Origin. *Circulation.* 2003;108(11):1362-7.
- 15 - Bousser M-G, Crassard I. Cerebral venous thrombosis, pregnancy and oral contraceptives. *Thrombosis Research.* 2012;130:S19-22.
- 16 - Özdemir HH, Varol S, Akıl E, Acar A, Demir CF. Evaluation of cerebral venous thrombosis secondary to oral contraceptive use in adolescents. *Neurol Sci.* 2015;36(1):149-53.
- 17 - Suppiej A, Gentilomo C, Saracco P, Sartori S, Agostini M, Bagna R, et al. Paediatric arterial ischaemic stroke and cerebral sinovenous thrombosis. *Thromb Haemost.* 2015;113(06):1270-7.
- 18 - 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.* 2010;14(1):80-5.
- 19 - Kenet G, Kirkham F, Niederstadt T, Heinecke A, Saunders D, Stoll M, et al. Risk factors for recurrent venous thromboembolism in the European collaborative paediatric database on cerebral venous thrombosis: a multicentre cohort study. *Lancet Neurol.* 2007;6(7):595-603.
- 20 - Carducci C, Colafati GS, Figà-Talamanca L, Longo D, Lunardi T, Randisi F, et al. Cerebral sinovenous thrombosis (CSVT) in children: what the pediatric radiologists need to know. *Radiol med.* 2016;121(5):329-41.

- 21 - Yock-Corrales A, Barnett P (2011) The role of imaging studies for evaluation of stroke in children. *Pediatr Emerg Care.* 27:966–974.
- 22 - Hedlund GL. Cerebral sinovenous thrombosis in pediatric practice. *Pediatr Radiol.* 2013;43(2):173-88.
- 23 - Mullins ME, Grant PE, Wang B, Gonzales RG, Schaefer PW (2004) Parenchymal abnormalities associated with cerebral venous thrombosis: assessment with Diffusion-Weighted MR Imaging. *Am J Neuroradiol.* 25(10):1666–1675.
- 24 - Jackson BF, Porcher FK, Zapton DT, Losek JD (2011) Pediatric sinovenous thrombosis in children: diagnosis and treatment. *Pediatr Emerg Care.* 27(9):874–880.
- 25 - Roland T, Jacobs J, Rappaport A, Vanheste R. Unenhanced brain CT is useful to decide on further imaging in suspected venous sinus thrombosis. *Clin Radiol.* 2010;65:34–9.
- 26 - Teksam M, Moharir M, Deveber G, Shroff M. Frequency and topographic distribution of brain lesions in pediatric cerebral venous thrombosis. *Am J Neuroradiol.* 2008;29:1961–5.
- 27 - deVeber G, Chan A, Monagle P, et al. Anticoagulation therapy in pediatric patients with sinovenous thrombosis: a cohort study. *Arch Neurol.* 1998;55:1533-7.
- 28 - Roach ES, Golomb MR, Adams R, et al. Management of stroke in infants and children: a scientific statement from a special writing group of the American Heart Association stroke council and the council on cardiovascular disease in the young. *Stroke.* 2008;39:2644-91.
- 29 - Lebas A, Chabrier S, Fluss J, Gordon K, Kossorotoff M, Nowak-Göttl U, et al. EPNS/SFNP guideline on the anticoagulant treatment of cerebral sinovenous thrombosis in children and neonates. *Eur J Paediatr Neurol.* 2012;16(3):219-28.

- 30 - Ferro JM, Bousser M-G, Canhão P, Coutinho JM, Crassard I, Dentali F, et al. European Stroke Organization guideline for the diagnosis and treatment of cerebral venous thrombosis - endorsed by the European Academy of Neurology. *Eur J Neurol.* 2017;24(10):1203-13.
- 31 - Guo XB, Guan S, Fan Y, Song LJ. Local thrombolysis for severe cerebral venous sinus thrombosis. *Am J Neuroradiol.* 2012;33:1187-1190.
- 32 - Canhão P, Falcão F, Ferro JM. Thrombolytics for cerebral sinus thrombosis: a systematic review. *Cerebrovasc Dis.* 2003;15:159-166.
- 33 - Mallick AA, Sharples PM, Calvert SE, et al. Cerebral venous sinus thrombosis: a case series including thrombolysis. *Arch Dis Child.* 2009;94:790e4.
- 34 - Mortimer AM, Bradley MD, O’Leary S, Renowden SA. Endovascular Treatment of Children With Cerebral Venous Sinus Thrombosis: A Case Series. *Pediatr Neurol.* 2013;49(5):305-12.
- 35 - Canhão P, Cortesão A, Cabral M, Ferro JM, Stam J, Bousser M-G, et al. Are steroids useful to treat cerebral venous thrombosis? *Stroke.* 2008;39(1):105-10.
- 36 - Ferro JM, Crassard I, Coutinho JM, Canhao P, Barinagarrementeria F, Cucchiara B, et al. Decompressive surgery in cerebrovenous thrombosis: a multicenter registry and a systematic review of individual patient data. *Stroke.* 2011 ;42:2825–31.
- 37 - Avanali R, Gopalakrishnan MS, Devi BI, Bhat DI, Shukla DP, Shanbhag NC. Role of Decompressive Craniectomy in the Management of Cerebral Venous Sinus Thrombosis. *Front Neurol.* 2019;10:511.
- 38 - Béjot Y, Chantegret C, Osseby G-V, Chouchane M, Huet F, Moreau T, et al. Les accidents vasculaires cérébraux du nouveau-né et de l’enfant. *Rev Neurol.* 2009 ;165(11) :889-900.

TITRE DE LA THESE :

**THROMBOSES VEINEUSES CÉRÉBRALES CHEZ L'ADOLESCENT : ÉTUDE RÉTROSPECTIVE
AU CHU DE DIJON**

AUTEUR : LABROSSE JEAN

RESUME :

Objectifs : Les thrombophlébites cérébrales (TVC) sont des affections neurovasculaires rares dans la population pédiatrique, survenant pour la moitié en période néonatale et ont fait l'objet de nombreuses études ces dernières années. Cette population est cependant hétérogène, avec des caractéristiques propres à chaque tranche d'âge. Nous nous sommes intéressés spécifiquement aux TVC de l'adolescent afin d'en décrire les présentations cliniques, les facteurs de risque, les traitements utilisés et le pronostic.

Méthodes : Nous avons recueilli de façon rétrospective les cas de TVC survenues entre janvier 1997 et 2019 au CHU de Dijon. Nous avons collecté les données démographiques, les signes cliniques initiaux, les facteurs de risques, les données d'imageries, les traitements mis en place à la phase aiguë et à moyen terme, le bilan étiologique réalisé et enfin l'évolution sur le plan clinique et radiologique.

Résultats : 10 patients ont été inclus. L'âge moyen était de 17,46 ans et 80 % était de sexe féminin. Un antécédent de maladie thromboembolique veineuse personnel ou familial était respectivement présent dans 10 et 30 % des cas. Le délai moyen de consultation était de 5,3 jours avec une présentation clinique dominée par les céphalées présentes chez 100 % des patients, suivies de troubles de la vigilance pour 40 % des cas puis de déficits neurologiques focaux, d'une comitialité et d'une fièvre dans 20 % des cas chacun. Le diagnostic était réalisé dans tous les cas à partir d'un scanner cérébral avec angi scanner veineux. Ce dernier retrouvait une atteinte des sinus sagittal supérieur, latéral, droit et des veines corticales respectivement dans 80, 40, 10 et 20% des cas. Il existait une atteinte d'au moins deux sinus chez la moitié des malades et des complications parenchymateuses survenaient chez 10 % des patients. Un facteur de risque était présent chez tous les sujets et 60 % avaient au moins deux facteurs favorisants. La prise d'une pilule œstroprogestative était retrouvée dans 50 % des cas, une thrombophilie dans 50 % des cas et une hémopathie, une maladie auto immune, la consommation de tabac et un traumatisme crânien étaient présents chacun dans 10 % des cas. Le bilan étiologique était incomplet avec un scanner thoraco-abdominal-pelvien réalisé dans seulement 20 % des cas, le bilan de thrombophilie était manquant pour 30% des cas et la ponction lombaire chez une seule patiente. Le traitement à la phase aiguë se faisait par héparine fractionnée pour 80 % des malades, relayé dans tous les cas par anti-vitamine K pour une durée médiane de 15 mois. A 6 mois, 100 % des imageries de contrôle montraient une recanalisation complète. Le suivi à un an ne montrait aucune séquelle neurologique. Une seule récurrence de TVC est apparue dans un délai de 7 ans.

Conclusion : La TVC de l'adolescent est une pathologie rare et potentiellement grave, de par ses complications parenchymateuses à risque de séquelles neurologiques en l'absence d'un traitement anticoagulant précoce, ensuite par la présence possible de maladies chroniques associées favorisantes. Le diagnostic doit être évoqué y compris devant des signes cliniques frustes comme des céphalées isolées ou des troubles de la vigilance, ceux-ci représentant la majorité des tableaux cliniques de TVC. Les méthodes d'imagerie actuelles permettent un diagnostic rapide et la recherche de complications parenchymateuses, avec une excellente sensibilité. Il s'agit d'une pathologie le plus souvent multifactorielle et le bilan étiologique se doit donc d'être exhaustif et au besoin répété. Il semble que les facteurs hormonaux comme les traitements œstroprogestatifs et le post-partum soient des facteurs de risque majeurs, comme chez l'adulte. Le traitement des TVC inclut le traitement d'une pathologie sous-jacente, mais repose essentiellement sur un traitement anticoagulant qui favorise la recanalisation et permet de réduire le risque de séquelles neurologiques à long terme. Le pronostic des TVC est globalement bon, même chez des patients initialement graves, si les traitements adéquats sont mis en place précocement.

MOTS-CLES : Thrombophlébite cérébrale – Adolescent – Facteur de risque - Pilule œstroprogestative – Thrombophilie - Anticoagulant