



HAL
open science

Les thromboses veineuses cérébrales: étiologies, facteurs de risque, stratégie diagnostique, pronostic et évolution vers les fistules artério-veineuses dures étude rétrospective de 52 cas

Sébastien Richard

► **To cite this version:**

Sébastien Richard. Les thromboses veineuses cérébrales: étiologies, facteurs de risque, stratégie diagnostique, pronostic et évolution vers les fistules artério-veineuses dures étude rétrospective de 52 cas. Sciences du Vivant [q-bio]. 2004. hal-01732483

HAL Id: hal-01732483

<https://hal.univ-lorraine.fr/hal-01732483v1>

Submitted on 14 Mar 2018

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



AVERTISSEMENT

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

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

Double. 177306

UNIVERSITE HENRI POINCARÉ, NANCY 1
2004

FACULTE DE MEDECINE DE NANCY
N° 115



THESE

pour obtenir le grade de
DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement dans le cadre
du troisième cycle de Médecine Spécialisée

par

Sébastien RICHARD

le 20 octobre 2004.

**LES THROMBOSES VEINEUSES CEREBRALES : ETIOLOGIES,
FACTEURS DE RISQUE, STRATEGIE DIAGNOSTIQUE, PRONOSTIC
ET EVOLUTION VERS LES FISTULES ARTERIO-VEINEUSES
DURALES.**

ETUDE RETROSPECTIVE DE 52 CAS.

Examineurs de la thèse :

M. H. VESPIGNANI	Professeur	Président.
M. G. BARROCHE	Professeur	Juge.
M. X. DUCROCQ	Professeur	Juge.
M. R. ANXIONNAT	Professeur	Juge.
M. JC. LACOUR	Docteur en Médecine.	Juge.





THESE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement dans le cadre
du troisième cycle de Médecine Spécialisée

par

Sébastien RICHARD

le 20 octobre 2004.

**LES THROMBOSES VEINEUSES CEREBRALES : ETIOLOGIES,
FACTEURS DE RISQUE, STRATEGIE DIAGNOSTIQUE, PRONOSTIC
ET EVOLUTION VERS LES FISTULES ARTERIO-VEINEUSES
DURALES.**

ETUDE RETROSPECTIVE DE 52 CAS.

Examineurs de la thèse :

M. H. VESPIGNANI	Professeur	Président.
M. G. BARROCHE	Professeur	Juge.
M. X. DUCROCQ	Professeur	Juge.
M. R. ANXIONNAT	Professeur	Juge.
M. JC. LACOUR	Docteur en Médecine.	Juge.

UNIVERSITÉ HENRI POINCARÉ, NANCY 1

FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

Président de l'Université : Professeur Jean-Pierre FINANCE

Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Patrick NETTER

Vice-Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Henry COUDANE

Assesseurs

du 1^{er} Cycle :

du 2^{ème} Cycle :

du 3^{ème} Cycle :

de la Vie Facultaire :

Mme le Docteur Chantal KOHLER

Mr le Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI

Mr le Professeur Hervé VESPIGNANI

Mr le Professeur Bruno LEHEUP

DOYENS HONORAIRES

Professeur Adrien DUPREZ – Professeur Jean-Bernard DUREUX

Professeur Georges GRIGNON – Professeur Jacques ROLAND

PROFESSEURS HONORAIRES

Louis PIERQUIN – Etienne LEGAIT – Jean LOCHARD – René HERBEUVAL – Gabriel FAIVRE – Jean-Marie FOLIGUET

Guy RAUBER – Paul SADOUL – Raoul SENAULT – Marcel RIBON

Jacques LACOSTE – Jean BEUREY – Jean SOMMELET – Pierre HARTEMANN – Emile de LAVERGNE

Augusta TREHEUX – Michel MANCIAUX – Paul GUILLEMIN – Pierre PAYSANT

Jean-Claude BURDIN – Claude CHARDOT – Jean-Bernard DUREUX – Jean DUHELLE – Jean-Pierre GRILLIAT

Pierre LAMY – Jean-Marie GILGENKRANTZ – Simone GILGENKRANTZ

Pierre ALEXANDRE – Robert FRISCH – Michel PIERSON – Jacques ROBERT

Gérard DEBRY – Georges GRIGNON – Pierre TRIDON – Michel WAYOFF – François CHERRIER – Oliéro GUERCI

Gilbert PERCEBOIS – Claude PERRIN – Jean PREVOT – Jean FLOQUET

Alain GAUCHER – Michel LAXENAIRE – Michel BOULANGE – Michel DUC – Claude HURIET – Pierre LANDES

Alain LARCAN – Gérard VAILLIANT – Daniel ANTHOINE – Pierre GAUCHER – René-Jean ROYER

Hubert UFFHOLTZ – Jacques LECLERE – Francine NABET – Jacques BORRELLY

Michel RENARD – Jean-Pierre DESCHAMPS – Pierre NABET – Marie-Claire LAXENAIRE – Adrien DUPREZ – Paul VERT

Philippe CANTON – Bernard LEGRAS – Pierre MATHIEU – Jean-Marie POLU – Antoine RASPILLER – Gilbert THIBAUT

Michel WEBER – Gérard FIEVE – Daniel SCHMITT – Colette VIDAILHET

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS -
PRATICIENS HOSPITALIERS

(Disciplines du Conseil National des Universités)

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (*Anatomie*)

Professeur Jacques ROLAND – Professeur Gilles GROSDIDIER

Professeur Pierre LASCOMBES – Professeur Marc BRAUN

2^{ème} sous-section : (*Cytologie et histologie*)

Professeur Bernard FOLIGUET

3^{ème} sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Professeur François PLENAT – Professeur Jean-Michel VIGNAUD – Professeur Eric LABOUYRIE

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Professeur Alain BERTRAND – Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE

2^{ème} sous-section : (*Radiologie et imagerie médicale*)

Professeur Luc PICARD – Professeur Denis REGENT – Professeur Michel CLAUDON

Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM – Professeur Jacques FELBLINGER

Professeur René ANXIONNAT

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Professeur Jean-Pierre NICOLAS

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER

2^{ème} sous-section : (*Physiologie*)

Professeur Jean-Pierre CRANCE – Professeur Jean-Pierre MALLIE

Professeur François MARCHAL – Professeur Philippe HAOUZI

3^{ème} sous-section : (*Biologie cellulaire*)

Professeur Claude BURLET

4^{ème} sous-section : (*Nutrition*)

Professeur Olivier ZIEGLER

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (*Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière*)

Professeur Alain LE FAOU – Professeur Alain LOZNIEWSKI

2^{ème} sous-section : (*Parasitologie et mycologie*)

Professeur Bernard FORTIER

3^{ème} sous-section : (*Maladies infectieuses ; maladies tropicales*)

Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (*Épidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON

Professeur Francis GUILLEMIN – Professeur Denis ZMIROU

2^{ème} sous-section : (*Médecine et santé au travail*)

Professeur Guy PETIET – Professeur Christophe PARIS

3^{ème} sous-section : (*Médecine légale et droit de la santé*)

Professeur Henry COUDANE

4^{ème} sous-section : (*Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*)

Professeur François KOHLER – Professeur Éliane ALBUISSON

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (*Hématologie ; transfusion*)

Professeur Christian JANOT – Professeur Thomas LECOMPTE – Professeur Pierre BORDIGONI

Professeur Pierre LEDERLIN – Professeur Jean-François STOLTZ

2^{ème} sous-section : (*Cancérologie ; radiothérapie*)

Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY

Professeur Pierre BEY – Professeur Didier PEIFFERT

3^{ème} sous-section : (*Immunologie*)

Professeur Gilbert FAURE – Professeur Marie-Christine BENE

4^{ème} sous-section : (*Génétique*)

Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

**48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,
PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

1^{ère} sous-section : (*Anesthésiologie et réanimation chirurgicale*)

Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Dan LONGROIS - Professeur Hervé BOUAZIZ

Professeur Paul-Michel MERTES

2^{ème} sous-section : (*Réanimation médicale*)

Professeur Henri LAMBERT – Professeur Alain GERARD

Professeur Pierre-Edouard BOLLAERT – Professeur Bruno LÉVY

3^{ème} sous-section : (*Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique*)

Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET

4^{ème} sous-section : (*Thérapeutique*)

Professeur François PAILLE – Professeur Gérard GAY – Professeur Faiez ZANNAD

**49^{ème} Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE,
HANDICAP et RÉÉDUCATION**

1^{ère} sous-section : (Neurologie)

Professeur Gérard BARROCHE – Professeur Hervé VESPIGNANI

Professeur Xavier DUCROCQ

2^{ème} sous-section : (Neurochirurgie)

Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE

Professeur Thierry CIVIT

3^{ème} sous-section : (Psychiatrie d'adultes)

Professeur Jean-Pierre KAHN

4^{ème} sous-section : (Pédopsychiatrie)

Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC

5^{ème} sous-section : (Médecine physique et de réadaptation)

Professeur Jean-Marie ANDRE

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE et CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (Rhumatologie)

Professeur Jacques POUREL – Professeur Isabelle VALCKENAERE

2^{ème} sous-section : (Chirurgie orthopédique et traumatologique)

Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE – Professeur Daniel MOLE

Professeur Didier MAINARD

3^{ème} sous-section : (Dermato-vénérologie)

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeur Annick BARBAUD

4^{ème} sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique)

Professeur François DAP

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIORESPIRATOIRE et VASCULAIRE

1^{ère} sous-section : (Pneumologie)

Professeur Yves MARTINET - Professeur Jean-François CHABOT

2^{ème} sous-section : (Cardiologie)

Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE – Professeur Nicolas SADOUL –

Professeur Christian de CHILLOU

3^{ème} sous-section : (Chirurgie thoracique et cardiovasculaire)

Professeur Jean-Pierre VILLEMOT

Professeur Jean-Pierre CARTEAUX – Professeur Loïc MACE

4^{ème} sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF et URINAIRE

1^{ère} sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie)

Professeur Marc-André BIGARD

Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI

2^{ème} sous-section : (Chirurgie digestive)

3^{ème} sous-section : (Néphrologie)

Professeur Michèle KESSLER – Professeur Dominique HESTIN (Mme) – Professeur Luc FRIMAT

4^{ème} sous-section : (Urologie)

Professeur Philippe MANGIN – Professeur Jacques HUBERT – Professeur Luc CORMIER

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE

1^{ère} sous-section : (Médecine interne)

Professeur Francis PENIN – Professeur Denise MONERET-VAUTRIN – Professeur Denis WAHL

Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre KAMINSKY

Professeur Athanase BENETOS - Professeur Gisèle KANNY – Professeur Abdelouahab BELLOU

2^{ème} sous-section : (Chirurgie générale)

Professeur Patrick BOISSEL – Professeur Laurent BRESLER

Professeur Laurent BRUNAUD

**54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE,
ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

1^{ère} sous-section : (Pédiatrie)

Professeur Danièle SOMMELET – Professeur Michel VIDAILHET – Professeur Pierre MONIN
Professeur Jean-Michel HASCOET – Professeur Pascal CHASTAGNER – Professeur François FEILLET

2^{ème} sous-section : (Chirurgie infantile)

Professeur Michel SCHMITT – Professeur Gilles DAUTEL – Professeur Pierre JOURNEAU

3^{ème} sous-section : (Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)

Professeur Michel SCHWEITZER – Professeur Jean-Louis BOUTROY

Professeur Philippe JUDLIN – Professeur Patricia BARBARINO

4^{ème} sous-section : (Endocrinologie et maladies métaboliques)

Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

5^{ème} sous-section : (Biologie et médecine du développement et de la reproduction)

Professeur Hubert GERARD

55^{ème} Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1^{ère} sous-section : (Oto-rhino-laryngologie)

Professeur Claude SIMON – Professeur Roger JANKOWSKI

2^{ème} sous-section : (Ophtalmologie)

Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeur Karine ANGIOI-DUPREZ

3^{ème} sous-section : (Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie)

Professeur Michel STRICKER – Professeur Jean-François CHASSAGNE

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeur Daniel BURNEL

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (Anatomie)

Docteur Bruno GRIGNON – Docteur Jean-Pascal FYAD

2^{ème} sous-section : (Cytologie et histologie)

Docteur Edouard BARRAT – Docteur Jean-Claude GUEDENET

Docteur Françoise TOUATI – Docteur Chantal KOHLER

3^{ème} sous-section : (Anatomie et cytologie pathologiques)

Docteur Yves GRIGNON – Docteur Béatrice MARIE

Docteur Laurent ANTUNES

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)

Docteur Marie-Hélène LAURENS – Docteur Jean-Claude MAYER

Docteur Pierre THOUVENOT – Docteur Jean-Marie ESCANYE – Docteur Amar NAOUN

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)

Docteur Xavier HERBEUVAL – Docteur Jean STRACZEK – Docteur Sophie FREMONT

Docteur Isabelle GASTIN – Docteur Bernard NAMOUR – Docteur Marc MERTEN

2^{ème} sous-section : (Physiologie)

Docteur Gérard ETHEVENOT – Docteur Nicole LEMAU de TALANCE – Docteur Christian BEYAERT

4^{ème} sous-section : (Nutrition)

Docteur Didier QUILLIOT

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière)

Docteur Francine MORY – Docteur Michèle WEBER – Docteur Christine LION

Docteur Michèle DAILLOUX – Docteur Véronique VENARD

2^{ème} sous-section : (Parasitologie et mycologie)

Docteur Marie-France BIAVA – Docteur Nelly CONTET-AUDONNEAU

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (Epidémiologie, économie de la santé et prévention)

Docteur François ALLA

4^{ème} sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication (type biologique))

Docteur Pierre GILLOIS

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (Hématologie ; transfusion)

Docteur François SCHOONEMAN

3^{ème} sous-section : (Immunologie)

Docteur Marie-Nathalie SARDA

4^{ème} sous-section : (Génétique)

Docteur Christophe PHILIPPE

**48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,
PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

1^{ère} sous-section : (Anesthésiologie et réanimation chirurgicale)

Docteur Jacqueline HELMER – Docteur Gérard AUDIBERT

3^{ème} sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique)

Docteur Françoise LAPICQUE – Docteur Marie-José ROYER-MORROT

Docteur Damien LOEUILLE

**54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE,
ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

5^{ème} sous-section : (Biologie et médecine du développement et de la reproduction)

Docteur Jean-Louis CORDONNIER

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

19^{ème} section : SOCIOLOGIE, DÉMOGRAPHIE

Madame Michèle BAUMANN

32^{ème} section : CHIMIE ORGANIQUE, MINÉRALE, INDUSTRIELLE

Monsieur Jean-Claude RAFT

40^{ème} section : SCIENCES DU MÉDICAMENT
Monsieur Jean-Yves JOUZEAU

60^{ème} section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE ET GÉNIE CIVILE
Monsieur Alain DURAND

64^{ème} section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE
Madame Marie-Odile PERRIN – Mademoiselle Marie-Claire LANHERS

65^{ème} section : BIOLOGIE CELLULAIRE
Mademoiselle Françoise DREYFUSS – Monsieur Jean-Louis GELLY – Madame Anne GERARD
Madame Ketsia HESS – Monsieur Pierre TANKOSIC – Monsieur Hervé MEMBRE

67^{ème} section : BIOLOGIE DES POPULATIONS ET ÉCOLOGIE
Madame Nadine MUSSE

68^{ème} section : BIOLOGIE DES ORGANISMES
Madame Tao XU-JIANG

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

Médecine Générale
Docteur Alain AUBREGE
Docteur Francis RAPHAEL

=====

PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Georges GRIGNON – Professeur Michel PIERSON - Professeur Michel BOULANGE
Professeur Alain LARCAN - Professeur Michel WAYOFF – Professeur Daniel ANTHOINE
Professeur Hubert UFFHOLTZ – Professeur Pierre GAUCHER – Professeur Claude CHARDOT
Professeur Adrien DUPREZ - Professeur Paul VERT – Professeur Jean PREVOT – Professeur Jean-Pierre GRILLIAT
Professeur Philippe CANTON – Professeur Pierre MATHIEU – Professeur Gilbert THIBAUT
Professeur Daniel SCHMITT

=====

DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Norman SHUMWAY (1972) <i>Université de Stanford, Californie (U.S.A)</i>	Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989) <i>Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)</i>
Professeur Paul MICHELSSEN (1979) <i>Université Catholique, Louvain (Belgique)</i>	Professeur Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996) <i>Université de Pennsylvanie (U.S.A)</i>
Professeur Charles A. BERRY (1982) <i>Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)</i>	Professeur Mashaki KASHIWARA (1996) <i>Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)</i>
Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982) <i>Brown University, Providence (U.S.A)</i>	Professeur Ralph GRÄSBECK (1996) <i>Université d'Helsinki (FINLANDE)</i>
Professeur Mamish Nisbet MUNRO (1982) <i>Massachusetts Institute of Technology (U.S.A)</i>	Professeur James STEICHEN (1997) <i>Université d'Indianapolis (U.S.A)</i>
Professeur Mildred T. STAHLMAN (1982) <i>Vanderbilt University, Nashville (U.S.A)</i>	Professeur Duong Quang TRUNG (1997) <i>Centre Universitaire de Formation et de Perfectionnement des Professionnels de Santé d'Hô Chi Minh-Ville (VIÊTNAM)</i>
Professeur Harry J. BUNCKE (1989) <i>Université de Californie, San Francisco (U.S.A)</i>	

A NOTRE PRESIDENT DE THESE.

Monsieur le Professeur H. Vespignani,

Professeur de Neurologie.

Chevalier dans l'ordre des Palmes Académiques.

Vous nous faites l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Nous vous remercions pour votre enseignement, votre soutien au long des années et pour nous avoir encouragés à la soutenance de cette thèse.

Pour savoir toujours repousser nos limites.

Veillez trouver ici l'expression de notre gratitude et de notre profond respect.

A NOTRE JUGE

Monsieur le Professeur G. Barroche,
Professeur de Neurologie.

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de juger notre travail.
Vous nous avez initiés à la discipline neurologique pendant nos années
d'externat et avez continué votre enseignement pendant notre internat. Vous
avez toujours fait preuve de disponibilité, de compréhension et d'humanité.
Veuillez trouver ici l'expression de notre reconnaissance et de notre haute
considération.

A NOTRE JUGE

M. le Professeur X. Ducrocq,
Professeur de Neurologie.

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de juger ce travail.

Nous vous remercions pour votre soutien et votre enseignement pendant notre internat. Vous nous avez fait apprécier la discipline neuro-vasculaire et vous nous avez fait partager votre passion pour ce métier. Vous avez été disponibles et vous nous avez soutenus dans nos projets.

Veillez trouver ici le témoignage de notre reconnaissance et de notre considération.

A NOTRE JUGE

M le Professeur R. Anxionnat,
Professeur de Radiologie.

Nous vous remercions pour avoir accepté si rapidement de faire partie du jury de cette thèse et ainsi de nous faire profiter de vos connaissances.

Vous avez toujours répondu avec gentillesse à nos demandes pendant notre exercice clinique quel que soit le jour et l'heure.

Soyez assuré de notre respect et de notre sincère gratitude.

A NOTRE JUGE ET DIRECTEUR DE THESE

Monsieur le Docteur JC. LACOUR

Praticien Hospitalier, Neurologue.

Nous vous remercions d'accepter de juger ce travail.

Vous nous avez tant appris qu'il est difficile de vous remercier justement par quelques mots. Ce travail est autant le vôtre que le nôtre.

Veillez trouver ici le témoignage de notre haute estime et de notre sympathie.

A Monsieur le Professeur Netter, Doyen de la Faculté de Médecine de Nancy,

Pour votre accueil dans le laboratoire de Pharmacologie et votre confiance.

A Monsieur le Professeur Gillet,

Pour votre accueil dans le laboratoire de Pharmacologie, votre soutien, votre aide pour l'obtention du DEA et votre compréhension.

A Monsieur le Professeur Bracard,

Pour l'intérêt et la contribution que vous avez apportés à ce travail, pour votre enseignement et votre soutien.

A Monsieur le Docteur M. Debouverie,

Pour votre enseignement et pour avoir toujours compris ce que je voulais faire.

A Monsieur le Docteur L. Taillandier,

Pour votre enseignement, votre rigueur et votre humanité.

A Monsieur le Docteur Ph. Lonchamp,

Pour votre confiance et vos encouragements.

A Madame le Docteur S. Louis,

Pour votre amitié.

A Madame le Docteur S. Maillard,

Car c'est avec vous que j'ai passé ma première visite en secteur hospitalier.

A Messieurs les Dr A. André et Dr B. Surget du service d'Accueil des Urgences de St Dizier,

Pour votre encadrement et votre confiance pendant mes premiers jours d'internat.

A Messieurs les Dr Froment, Dr Evon et Dr Tagu,

Pour m'avoir fait profiter de votre savoir en Pneumologie et Médecine Interne et surtout pour votre dévotion et votre humanité.

A Monsieur le Dr Grossin,

Pour son amitié, son enseignement et toute l'aide et la disponibilité dont il a fait preuve pour l'obtention du DEA.

A Monsieur le Dr Boissenin,

Pour avoir suscité avec intelligence mon intérêt pour la psychiatrie.

A tout le personnel du service de Neurologie du CHU de Nancy, du service d'Accueil des urgences de St Dizier, du service de Pneumologie et Médecine interne du CHG de Bar-Le-Duc et du Service Unité 1 de Psychiatrie de Laxou.

Pour votre soutien, votre amitié, votre professionnalisme, vos compétences et pour avoir supporté ma malchance pendant ces longues nuits de garde. Il n'y a pas de mot pour vous exprimer toute ma gratitude et le souvenir que je garde de vous tous.

A tous les patients

qui ont accepté de répondre à cette étude,

A tous les patients

dont j'ai eu le privilège de m'occuper pendant ces années.

A mes parents,

A mes grands-parents

A mes amis les plus chers, Valérie, Adrien, Delphine, Corinne, Johan et la petite Marie, Anne, Isabelle, Marie-jeanne et Lydie.

Ce travail est dédié à Rose Richard (1908-1998).

SERMENT

"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 sont 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".

TABLE DES MATIERES.

I.Introduction.	21
II.Rappels anatomiques.	22
<i>1.Les veines cérébrales.</i>	22
A. <u>Les veines corticales.</u>	22
B. <u>Les veines profondes.</u>	23
C. <u>Les veines de la circulation postérieure.</u>	23
<i>2.Les sinus durs.</i>	24
III.Définition et incidence.	27
<i>1.Définition.</i>	27
<i>2.Incidence.</i>	28
IV.Présentation de l'étude.	29
V.Description de la population, étiologies et facteurs de risque.	31
<i>1.Description générale de la population.</i>	31
<i>2.Etiologies avérées et facteurs de risques thrombogènes.</i>	32
A. <u>Etiologies avérées.</u>	33
a. Déficits et mutations des facteurs de la coagulation.	34
b. Etiologies tumorales.	35
c. Etiologies infectieuses.	35

<u>B.Facteurs de risque thrombogènes.</u>	36
a.Contraception orale.	37
b.Association « tabac et pilule ».	38
c.Grossesse et post-partum.	38
d.Tabac.	40
e.Insuffisance veineuse.	41
f.Maladies inflammatoires.	41
g.Immobilisation.	42
VI.Localisation des thromboses.	43
VII.Signes cliniques.	45
VIII.Examens complémentaires.	53
1. <i>Scanner cérébral.</i>	54
2. <i>Imagerie par résonance magnétique cérébrale.</i>	57
3. <i>L'angiographie RX cérébrale.</i>	59
4. <i>L'électroencéphalogramme.</i>	61
5. <i>Le liquide céphalo-rachidien.</i>	62
IX.Traitements.	63
1. <i>Les anticoagulants.</i>	63
2. <i>La fibrinolyse.</i>	65
3. <i>La reperméabilisation spontanée.</i>	66
4. <i>La crâniectomie.</i>	66

<i>5.Le traitement médical de l'oedème cérébral.</i>	67
<i>6.Le traitement anti-épileptique.</i>	67
X.Pronostic.	69
<i>1.Séquelles.</i>	69
<u>A.Décès.</u>	69
<u>B.Déficits neurologiques.</u>	70
<u>C.Céphalées.</u>	71
<i>2.Facteurs de mauvais pronostic.</i>	71
XI.Les fistules artério-veineuses dures.	74
<i>1.Définition et incidence.</i>	74
<i>2.Physiopathologie.</i>	75
<i>3.Classification.</i>	77
<i>4.Signes cliniques.</i>	81
<i>5.Examens complémentaires.</i>	82
<i>6.Evolution.</i>	83
<i>7.Traitement.</i>	84
<u>A.Compression artérielle.</u>	84
<u>B.Embolisation veineuse.</u>	85
<u>C.Embolisation artérielle.</u>	85
<u>D.Radiothérapie.</u>	85
<u>E.Chirurgie.</u>	86
<u>F.Indications.</u>	86
XII.Conclusion.	88

I. Introduction.

Les connaissances concernant les thromboses veineuses cérébrales (TVC) ont beaucoup évolué : le diagnostic est posé ou même suspecté de plus en plus fréquemment, la liste des étiologies possibles ne cesse de croître, les signes cliniques avec la classique triade céphalée, crise d'épilepsie et déficit neurologique font partie de la connaissance générale des praticiens et les anticoagulants s'imposent comme traitement de référence des TVC. De plus, Ferro *et coll* (41) ont récemment mené une étude descriptive à propos de 624 cas de patients porteurs de TVC.

Cependant et en marge de ces points établis les questions suivantes peuvent être posées :

- peut-on expliquer la physiopathologie des TVC à partir des différentes étiologies connues et peut-on identifier des facteurs de risque thrombogènes afin de réduire le pourcentage des TVC dites idiopathiques ?
- quelle stratégie clinique et paraclinique peut-être adoptée pour aboutir à un diagnostic plus précoce ?
- quels sont les éléments qui conditionnent la durée du traitement anticoagulant ?
- quels sont les facteurs de mauvais pronostic et comment les corriger ?
- Enfin, la littérature reste réservée quant au lien qui existe entre les TVC et les fistules artério-veineuses dures (FAVD). Quelle pathologie entraîne l'autre, quel en est le mécanisme, la fréquence, l'expression clinique et la conduite à tenir ?

Afin de répondre à ces questions, une étude rétrospective monocentrique concernant 52 patients ayant été hospitalisés pour TVC est réalisée.

II. Rappels anatomiques.

Le drainage veineux cérébral se divise en trois étapes anatomiques : le retour veineux débute par les veines cérébrales qui rejoignent les sinus veineux dure-mériens eux-mêmes collectés par les veines jugulaires internes. (Milandre *et coll* 65)

1. Les veines cérébrales.

On distingue les veines corticales, les veines profondes et les veines de la fosse postérieure (Crassard *et coll* 30).

A. Les veines corticales.

Les veines corticales sont sujettes à de nombreuses variations et anastomoses qui rendent leur description et l'étude de leur territoire de drainage et de syndromes anatomocliniques difficiles. Elles drainent le cortex et la substance blanche immédiatement sous-corticale.

Sur la face externe elles se répartissent en trois groupes selon leur mode de drainage :

- le groupe supérieur formé de veines à direction ascendante, frontales, pariétales et occipitales qui se jettent dans le sinus longitudinal supérieur ;
- le groupe postéro-inférieur formé des veines temporales et occipitales qui se jettent dans le sinus latéral ;
- le groupe antéro-inférieur formé des veines frontales basses insulaires et temporales antérieures qui se jettent dans le sinus caverneux.

Sur la face interne, elles sont situées dans la scissure inter hémisphérique et se répartissent aussi en trois groupes :

- le premier se jetant dans le sinus longitudinal supérieur ;

- le second formé des veines temporales internes et occipitales se jette dans le sinus latéral ;
- le troisième formé de veines de l'espace perforé antérieur se jette dans la veine basilaire.

Ces veines ont des parois minces sans fibre musculaire ni valvule, permettant ainsi leur dilatation et même l'inversion du flux en cas de thrombose d'un sinus. Elles peuvent également donner naissance à un réseau anastomotique de suppléance dans ce cas

B. Les veines profondes.

Contrairement aux veines superficielles, le système profond est constant.

Il draine le diencéphale, les noyaux gris centraux et la substance blanche profonde.

Il est constitué :

- des veines cérébrales internes, formées par les veines sous-épendymaires, et cheminent sur la face supérieure du thalamus au niveau du troisième ventricule avant de se jeter dans l'ampoule de Galien ;
- des veines basilaires, formées par les veines temporales internes au niveau de l'espace perforé antérieur. Elles contournent la face latérale du pédoncule cérébral avant de se jeter dans l'ampoule de Galien.

C. Les veines de la fosse postérieure.

Les veines de la fosse postérieure ont des trajets variables ; on distingue pourtant trois groupes :

- supérieur se drainant dans la veine de Galien ;
- antérieur se drainant dans les sinus pétreux ;
- postérieur se drainant dans le torcular ou les sinus latéraux.

2. Les sinus durs.

Ce sont de véritables canaux inextensibles creusés dans un dédoublement de deux feuillets de la dure-mère.

Le sinus longitudinal supérieur (SLS) parcourt la faux du cerveau d'avant en arrière depuis l'apophyse crista galli jusqu'à la protubérance occipitale interne où il s'unit au sinus droit et aux sinus latéraux pour former un lac veineux appelé torcular ou pressoir d'Hérophile. Il reçoit une grande partie des veines drainant la partie interne et externe des deux hémisphères cérébraux ainsi que les veines méningées et diploïques qui communiquent avec les veines du cuir chevelu par les veines émissaires. Ceci peut expliquer les cas de thromboses du SLS par infection ou traumatisme du scalp. D'autre part il communique également avec les granulations de Pacchioni ou villosités arachnoïdes où a lieu la résorption du liquide céphalo-rachidien (LCR) et c'est ainsi qu'une occlusion de ce sinus peut entraîner une augmentation de la pression intracrânienne par insuffisance de résorption du LCR.

Le sinus longitudinal inférieur (SLI) longe la face supérieure du corps calleux 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) naît après la réunion du SLI et de la veine de Galien pour se diriger obliquement en bas et en arrière et va se jeter dans le torcular ou parfois dans l'origine de l'un des deux sinus latéraux, habituellement le gauche.

Les sinus latéraux gauches et droits (SLG et SLD) naissent du torcular et se divisent en deux segments :

- le sinus transverse a une direction horizontale, compris dans la tente du cervelet et se termine à l'angle postéro supérieur du rocher ;

- le sinus sigmoïde parcourt obliquement en bas et en dedans la jonction entre l'écaïlle de l'occiput et la face endocrânienne postérieure du rocher et se termine dans le golfe de la jugulaire.

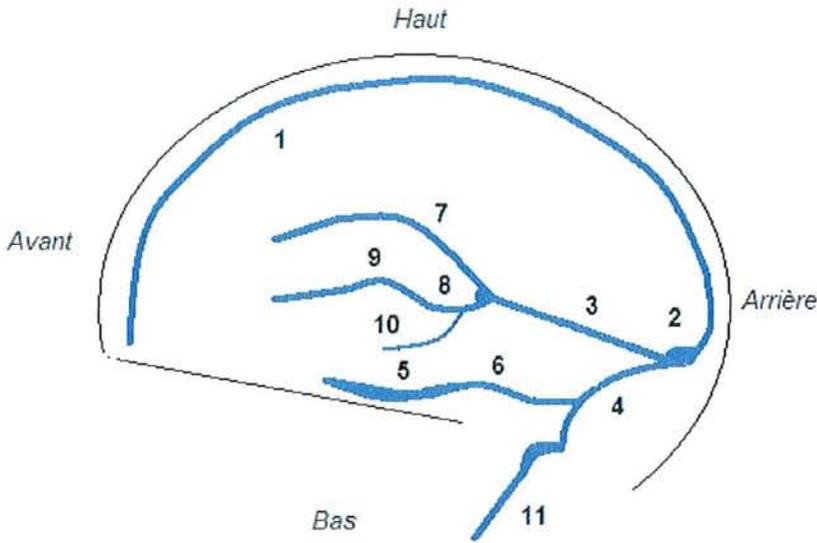
Les SL drainent le retour veineux du cervelet, du tronc cérébral et de la partie postérieure des hémisphères. Sont notées également quelques afférences veineuses de l'oreille moyenne, d'où le rôle de certaines infections de cette région (otite, mastoïdite) dans le développement de thrombophlébites des SL.

Une asymétrie des deux SL est fréquente, l'un d'eux pouvant être hypoplasique et pouvant conduire au diagnostic erroné de thrombose. Le SLD plus large que le SLG est souvent la prolongation du SLS.

Les sinus caverneux (SC) sont situés de chaque côté du sphénoïde et constituent un confluent veineux entre les veines cérébrales, les veines de la face et celles de la fosse postérieure. Ils drainent le sang des orbites par l'intermédiaire des veines ophtalmiques et le sang de la partie antérieure de la base de l'encéphale par les sinus sphéno pariétaux et les veines cérébrales moyennes. Les nerfs oculomoteurs III et IV et les branches ophtalmiques et maxillaires du trijumeau passent dans la paroi du sinus. Le nerf oculomoteur externe et l'artère carotide interne cheminent à l'intérieur du sinus. Ils sont drainés par les sinus pétreux qui se jettent dans les veines jugulaires internes.

Comme nous le verrons pour un cas de notre étude, leur atteinte est due le plus souvent à une atteinte infectieuse des cavités de la face ou sphénoïdale.

Sinus et veines cérébrales de profil.



1. Sinus longitudinal supérieur.
2. Torcular.
3. Sinus droit.
4. Sinus latéral.
5. Sinus caverneux.
6. Sinus pétreux supérieur.
7. Sinus longitudinal inférieur.
8. Ampoule de Galien.
9. Veine cérébrale interne.
10. Veine basilaire.
11. Veine jugulaire interne.

Sinus et veines cérébrales de face.

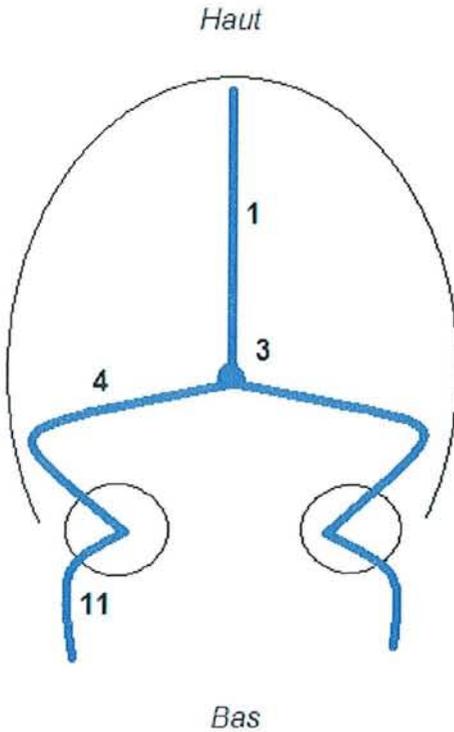


Schéma 1 : Anatomie des sinus et des veines cérébrales sur coupes de face et de profil

III. Définition et incidence des thromboses veineuses cérébrales.

1. Définition.

Il s'agit d'une occlusion de l'une des structures veineuses intracrâniennes. Crassard *et coll* (30) décrivent le thrombus comme n'importe quel autre thrombus veineux. Lorsqu'il est frais, il est riche en hématies et en plaquettes puis en vieillissant il est remplacé par du tissu fibreux parfois en partie recanalisé.

Sa constitution est due aux facteurs pathogéniques habituels décrits par Virchow :

- anomalie du contenant avec, par exemple, inflammation de la paroi;
- anomalie du contenu avec, par exemple, déficit des éléments fibrinolytiques sanguins habituels ;
- stase sanguine anormale avec, par exemple, compression de la structure veineuse par un élément tumoral.

Le retentissement cérébral est très variable pouvant aller d'un oedème isolé jusqu'à un infarctus cérébral ischémique et volontiers hémorragique. La TVC peut être également totalement asymptomatique. Cette atteinte est fonction du siège, de l'étendue de la thrombose mais également des capacités à développer une circulation collatérale veineuse. De cette diversité anatomopathologique découlent des tableaux cliniques de gravité inégale allant des manifestations isolées d'hypertension intracrânienne (HTIC) jusqu'aux troubles de la conscience, déficits sensitivomoteurs et manifestations épileptiques.

2. Incidence.

L'incidence réelle de cette pathologie est mal connue. Towbin constate 9% de TVC au cours de 182 autopsies alors que Daif *et coll* (31) mesurent par étude rétrospective sur deux hôpitaux entre 1985 et 1994 une fréquence de seulement 7 pour 100 000 patients. Ces chiffres doivent certainement être revus à la hausse depuis une meilleure connaissance de la pathologie et le développement des techniques d'image cérébrale. Sa détermination dépend du lieu géographique de l'étude et des critères diagnostiques utilisés : le fait de n'utiliser que l'imagerie par résonance magnétique cérébrale (IRMc) ou l'angiographie conduit à une probable sous-estimation alors que l'utilisation des arguments cliniques seuls aboutit certainement à une surestimation. Il est important de prendre en compte ces deux aspects pour un diagnostic certain et une incidence fiable. Même si les TVC ne représentent que moins de 1% des étiologies des AVC, il est important de les reconnaître afin que le patient bénéficie d'un traitement dont on sait qu'il est efficace.

IV. Présentation de l'étude.

Il s'agit d'une étude rétrospective concernant 52 patients hospitalisés ou vus en consultation dans le service de Neurologie du CHU de Nancy pour le diagnostic, le traitement ou le suivi d'une TVC entre le 1^{er} janvier 1997 et le 30 juin 2004.

Le diagnostic de TVC doit être posé par le scanner encéphalique (TDMc) sans et avec injection de produit de contraste lorsque celui-ci montre des signes directs et/ou par l'IRMc et/ou par l'angiographie RX cérébrale. Ces examens complémentaires doivent être motivés par les signes cliniques compatibles avec le diagnostic (Ils seront décrits dans les résultats de notre étude.)

Le dossier médical de chacun de ces patients a pu être consulté et 29 d'entre eux ont été interrogés par téléphone durant le mois de juillet 2004. Ainsi la durée de suivi est déterminée par le temps écoulé entre le moment du diagnostic et soit la dernière consultation renseignée dans le dossier médical, soit l'interrogatoire téléphonique.

Pour chaque patient un questionnaire est complété (Cf. annexe 1).

Sont recensés :

- le sexe,
- l'âge au moment du diagnostic,
- la recherche de facteurs de risque thrombotiques et la notion d'insuffisance veineuse des membres inférieurs sous la forme d'oedème d'origine veineuse ou de varices,
- le siège de la TVC,
- la date de découverte,
- les symptômes présentés au moment du diagnostic,
- les examens complémentaires utilisés et lequel a permis le diagnostic,

les anomalies éventuelles trouvées sur l'électroencéphalogramme (EEG) ou dans le LCR,

- la présence d'un accident vasculaire cérébral (AVC) associé ischémique ou hémorragique,
- le ou les traitements employés,
- le délai entre le début de la maladie et l'instauration du traitement,
- la durée totale du traitement,
- le nombre de contrôles cliniques et paracliniques,
- s'il existe une reperméabilisation du sinus et à quelle date elle est constatée,
- les séquelles cliniques,
- les cas de récurrences de TVC,
- et enfin, les cas d'évolution vers une fistule artério-veineuse avec leur expression clinique, les examens utilisés, un éventuel drainage veineux cortical, le traitement utilisé et les éventuelles séquelles.

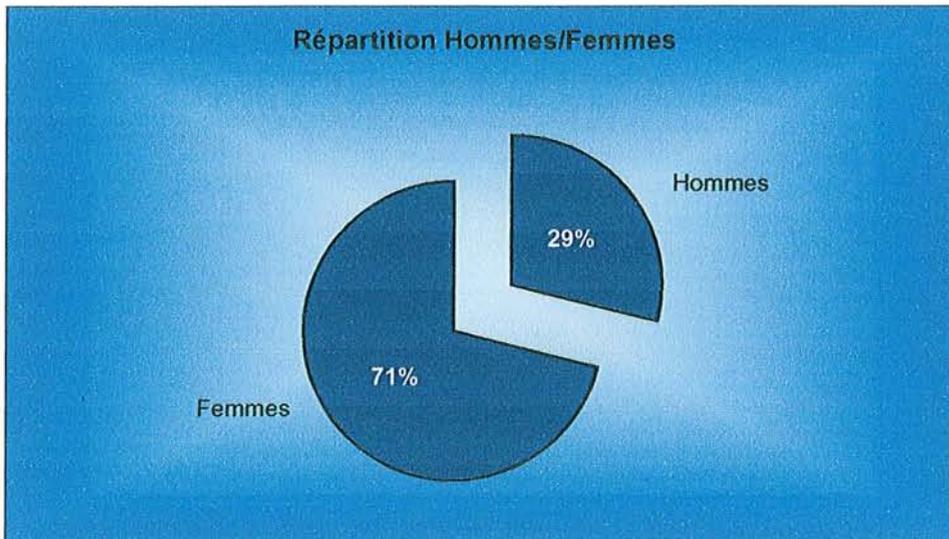
A noter que les items « tabac » et « insuffisance veineuse des membres inférieurs » ne sont pris en compte que pour les patients ayant pu être interrogés par téléphone ou lorsque le dossier médical indique clairement la présence ou l'absence de ces facteurs.

Les déficits et mutations des facteurs de la coagulation ne sont comptés que lorsque le dosage est confirmé à distance de l'épisode après la fin du traitement anticoagulant.

V. Description de la population, étiologies et facteurs de risque potentiels.

1. Caractéristiques générales de la population.

Notre étude comprend 52 patients avec 15 hommes et 37 femmes.



Graphique 1 : Répartition des hommes et des femmes exprimée en pourcentage dans la population étudiée.

Nous notons donc une prédominance féminine ce qui n'est pas le cas des séries de Milandre *et coll* (64) et de Daif *et coll* (31) où le sex ratio est proche de 1 ou la série de Bousser *et coll* (14) datant de 1984 où il existe cette fois une prédominance masculine sur une série de 38 patients. La dernière étude ISCVT conduite par Ferro *et coll* (41) comprenant 624 patients semble nous donner raison puisqu'elle met en évidence une prédominance féminine : 74,5% de femmes.

L'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic est de 35,7 ans avec une moyenne un peu plus élevée chez les hommes (40,3 ans) que chez les femmes (33,2 ans). Ceci est en accord avec les séries de Milandre *et coll* (64) de

1988 où l'âge moyen est de 37,5 ans et l'étude ISCVT où il est de 37 ans, ce qui confirme qu'il s'agit d'une pathologie qui touche l'adulte jeune. A noter que notre série exclue de par son recrutement les enfants et les adolescents de moins de 16 ans.

2. Etiologies et facteurs de risque thrombogènes.

Milandre *et coll* (65) recensent dans la littérature plus d'une centaine de causes de TVC auxquels ils ajoutent 20% de cas où aucune cause n'est identifiée.

Différentes classifications sont proposées dans la littérature. On pourra retenir celle proposée par Gates *et coll* (46) qui reprend la triade de Virchow comme nous l'avons déjà évoquée :

- atteinte du contenu avec augmentation des facteurs coagulants sanguins ou diminution des fibrinolytiques : syndrome néphrotique, déficit en protéine S, C, antithrombine III, état de résistance à la protéine C activée, anémies hémolytiques, thrombocytémie, cancers et syndromes paranéoplasiques, anticoagulants circulants, oestro-progestatifs contraceptifs (OP), médicaments (corticoïdes) et maladies inflammatoires (Behcet) ;
- atteinte du contenant donc de la paroi vasculaire : invasion carcinomateuse et lymphomateuse, atteinte inflammatoire (Behcet, Wegener) et atteintes infectieuses (mastoïdites) ;
- atteinte du flux sanguin : insuffisance cardiaque sévère, déshydratation et compression de la veine par un processus expansif intracrânien (méningiome).

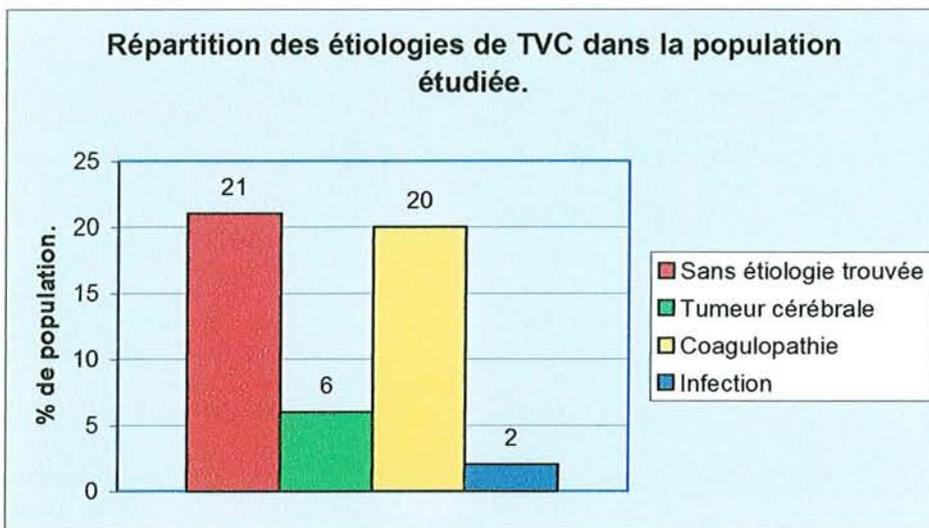
Cette classification permet de prendre en compte les mécanismes physiopathologiques ; cependant beaucoup de ces étiologies restent aujourd'hui discutées dans la littérature, on pourra citer les contraceptifs oraux ou la

grossesse dont on n'a pas encore bien établi s'il s'agissait d'une véritable étiologie ou d'un facteur prédisposant.

Milandre *et coll* en 1988 (64) préfèrent classer les étiologies potentielles qu'ils ont recensées dans les groupes : « étiologies proprement dites », « circonstances étiologiques » et « idiopathiques ».

Nous avons appliqué cette classification à notre série dans le graphique 2 concernant les étiologies certaines et avons comparé leur fréquence à celle où aucun facteur n'a été trouvé. Les graphiques 3 et 4 montrent la fréquence des états thrombogènes.

A. Etiologies avérées.



Graphique 2 : Répartition des étiologies avérées de TVC exprimée en pourcentage dans la population étudiée et comparée au pourcentage de TVC où aucune étiologie n'a été trouvée. A noter que dans ce dernier groupe ont été exclus les patients présentant les facteurs thrombogènes suivants : Oestro-progestatifs, maladies inflammatoires, coagulopathie, corticothérapie, grossesse et post-partum.

On peut déjà remarquer que 21% des TVC de notre étude n'ont pas d'étiologie trouvée. Il est difficile de choisir pour ce groupe entre le terme

« idiopathique » qui sous entend sans étiologie ou « cryptogénique » qui sous entend que l'étiologie existe mais qu'elle n'est pas identifiée.

a. Déficiences et mutations des facteurs de la coagulation.

Milandre *et coll* (64) en font « une étiologie proprement dite ». Vingt pour cent soit 10 de nos patients présentent ces anomalies. Quatre d'entre eux ont une résistance à la protéine C activée à l'état hétérozygote. Cet état est dû à une mutation du facteur V ici d'origine congénitale et il concernerait 5% de la population selon Rosing *et coll* (75). Pour Schluck *et coll* (80), il s'agirait de l'anomalie héréditaire de la coagulation la plus fréquemment impliquée dans la survenue de TVC (jusqu'à 15 à 20% des TVC). Dans son état activé, la protéine C agit avec la protéine S en inactivant les facteurs V et VIII. On comprend alors qu'un déficit en protéine C, en protéine S ou une mutation du facteur V puissent favoriser des états thrombotiques.

Nous relevons deux cas de déficit en protéine S.

Deux autres patients (3,8%) présentent une mutation G 20 210 A du gène de la prothrombine. Selon Schluck *et coll* (80), cet état concerne 2 à 3% de la population et entraîne une augmentation des taux plasmatiques de prothrombine. L'effet thrombogène peut être potentialisé par la prise d'oestro-progestatifs (OP). Biousse *et coll* (9) confirment une fréquence de 5,7% pour cette mutation sur une série de 35 patients.

Un patient présente un déficit en ATIII. Schluck *et coll* (80) la présentent comme une glycoprotéine hépatique pouvant former des complexes irréversibles et inactifs avec les facteurs de coagulation II, IX, X, XI et XII.

Un dossier de nos patients mentionne qu'il existe une mutation d'une protéine de la coagulation mais il ne précise pas laquelle.

A noter que pour établir ces anomalies les différents dosages sanguins ont été réalisés à la phase aiguë puis confirmés à distance de l'épisode, en consultation spécialisée d'hémostase et après arrêt des traitements par anti-coagulants. Cette recherche doit donc être systématique dans cette pathologie, puisque au moins 20% de nos patients sont porteurs d'une de ces anomalies et que sa découverte a des implications sur la surveillance et le traitement des patients atteints de TVC. On déconseillera, par exemple, vivement les contraceptifs oraux, surtout de troisième génération, dans ces situations.

b. Etiologies tumorales.

Ensuite, 6% (3 cas) des TVC de notre série sont dûes à des tumeurs cérébrales.

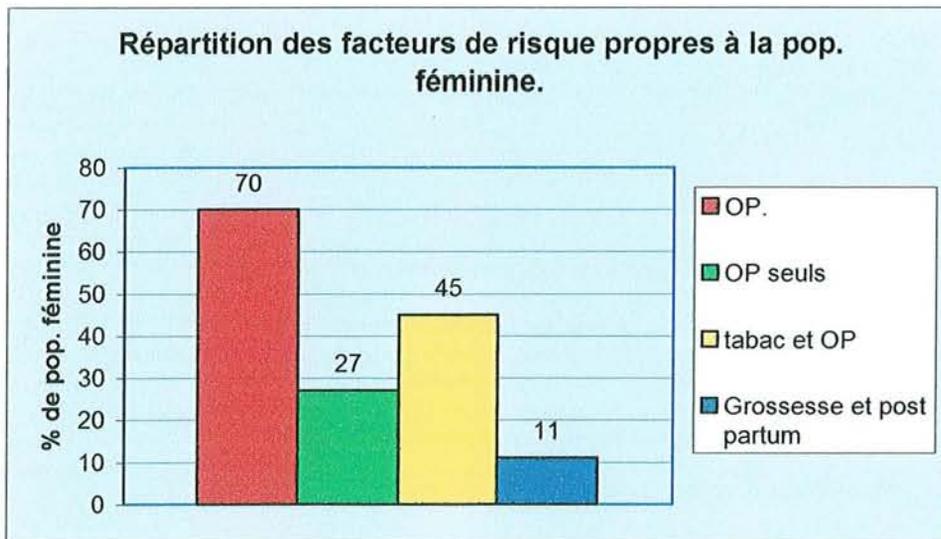
Deux cas sont dus à une compression directe du sinus veineux par le processus expansif. Il s'agissait pour l'un d'un méningiome cérébelleux droit en contact avec le sinus latéral droit et pour l'autre cas d'un glioblastome temporal droit atteignant le sinus latéral droit. Pour le troisième cas il s'agit d'une thrombose veineuse corticale révélant un lymphome cérébral où l'on peut penser qu'il s'agit d'une infiltration de la paroi veineuse qui est la cause de la TVC.

c. Etiologies infectieuses.

Enfin, alors que la littérature met souvent en tête de liste les étiologies infectieuses nous ne trouvons qu'un seul cas dans notre série. Il est vrai que cette étiologie est devenue beaucoup plus rare avec les progrès dans le soin des infections (antibiotiques). Notre cas est celui d'un jeune garçon de 16 ans présentant une thrombose du sinus caverneux droit remontant dans la veine ophthalmique homolatérale. Il présentait une sinusite sphénoïdale compliquée

d'une septicémie à pneumocoques. Les thromboses du sinus caveux sont dues le plus souvent à des infections de la face et des sinus ethmoïdaux ou sphénoïdaux. On peut également citer les causes infectieuses affectant l'oreille moyenne et pouvant causer des TVC des sinus latéraux, ainsi que les méningites purulentes ou les atteintes du scalp pouvant provoquer des thromboses du SLS. Les bactéries les plus fréquemment trouvées sont alors le staphylocoque aureus ou certains streptocoques et même, des infections fongiques par aspergillus (Milandre *et coll* 64). Enfin, certaines infections à distance des veines cérébrales, dans le pelvis, pourraient être mises en causes par communication par des plexus veineux (Lefkowitz 60).

B. Facteurs de risque thrombogènes.



Graphique 3 : Répartition des facteurs thrombogènes propres à la population féminine exprimée en pourcentage dans la population féminine. A noter l'item oestro-progestatifs seuls (OP seuls) lorsque la patiente ne présente aucune autre étiologie ou autre facteur thrombogène à part l'insuffisance veineuse des membres inférieurs.

a. Contraception orale.

Le graphique 3 met en évidence d'abord la fréquence de l'utilisation de la contraception orale chez les patientes atteintes, mais comment établir une corrélation entre l'utilisation des OP et la survenue des TVC ?

Tout d'abord par argument de fréquence, 70% des patientes prennent des OP à visée contraceptive et 27% des patientes ne présentent aucune autre étiologie et aucun autre facteur thrombogène.

Ensuite, la littérature a mis en évidence cette association à plusieurs reprises : par des cas sporadiques comme Buchanan *et coll* (17) qui rapportent deux cas diagnostiqués par autopsie de deux jeunes femmes ne présentant pas d'autre facteur ou d'étiologie que la prise d'OP et par des études menées par De Bruijn *et coll* (36). Ces dernières montrent d'une part une augmentation du risque de TVC par la prise d'OP dans un groupe de femmes atteintes par rapport à un groupe contrôle avec un odd ratio de 13 et d'autre part l'implication des OP de troisième génération, qui se différencient par le type de progestatif, qui augmenteraient également ce risque par rapport aux autres types d'OP.

Il existe des arguments physiopathologiques. Les doses d'oestrogènes ont été régulièrement baissées au cours du temps dans les formes commercialisées d'OP contraceptifs. Castelli *et coll* (22) reviennent sur le risque augmenté de thromboses veineuses, d'infarctus du myocarde et d'AVC par les oestrogènes. Ils reviennent sur le fait que les oestrogènes facilitent la coagulation par augmentation du taux de fibrinogène, et des facteurs VIII et X. Ceci serait associé à un risque ischémique coronaire plus important mais l'on peut également supposer que ce mécanisme pourrait être impliqué dans les TVC. Les oestrogènes agissent également sur les protéines anti-coagulantes, les mêmes

auteurs parlent d'une diminution du taux d'ATIII et PS pour des doses de 30 µg d'oestrogène. Rosing *et coll* (75) ajoutent une augmentation, par les OP, de la prothrombine et des facteurs VII, IX et XI.

Quant aux progestatifs de troisième génération, Rosing *et coll* (75) montrent qu'ils pourraient provoquer un état acquis de résistance à la PC activée. Ceci montre également l'effet désastreux de l'emploi de ce type d'OP pour des patientes déjà atteintes d'une résistance à la PC activée congénitale pouvant augmenter jusqu'à 50 fois le risque de thrombose par rapport à un groupe contrôle sans résistance ni prise d'OP.

b. Association « tabac pilule ».

L'association du tabac et des OP est trouvée chez 45% de nos patientes, le tabagisme pourrait augmenter l'effet délétère des oestrogènes en diminuant les taux de fibrinolytiques comme l'ATIII. Fruzzetti *et coll* (44) recommandent d'ailleurs, si l'arrêt du tabac ne peut être obtenu, d'utiliser des OP ne dépassant pas 20 µg d'oestradiol. D'autre part, Roy *et coll* (77) montrent qu'il existe une diminution du taux de prostaglandines (PG) I2 urinaires chez les patientes fumeuses et prenant des OP. Cet indicateur biologique montre une tendance à la thrombose (en fait surtout artérielle) par interaction des plaquettes avec la paroi vasculaire.

Il existe donc bien des arguments à la fois de fréquence, physiopathologiques et enfin cliniques pour une corrélation entre la prise d'OP contraceptifs et la survenue des TVC.

c. Grossesse et post-partum.

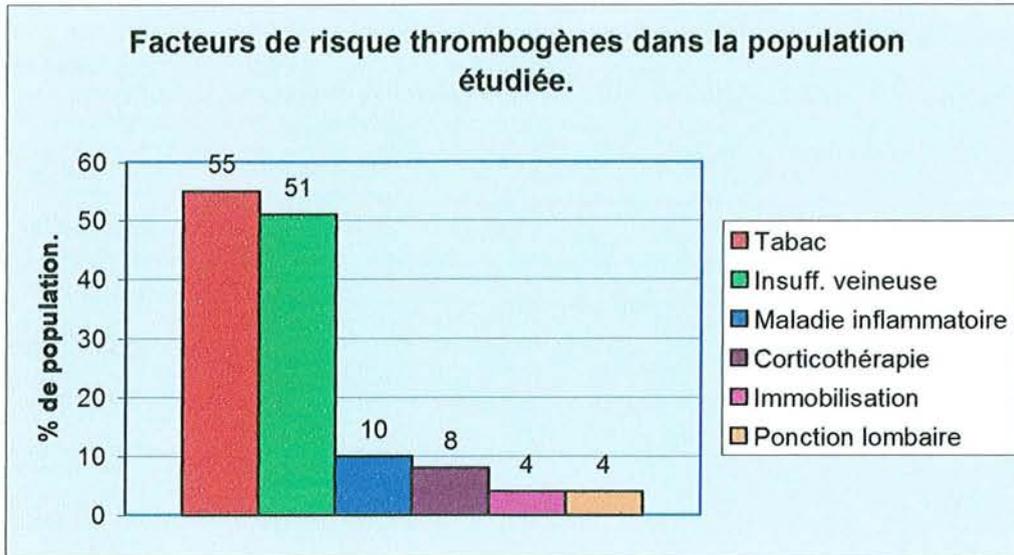
Une TVC a été diagnostiquée pendant une grossesse et trois au cours du post-partum. Un cas était concomitant d'une infection à streptocoque B. Même si notre effectif est insuffisant, nous remarquons que la survenue de la TVC a

lieu plus souvent pendant le post-partum que pendant la grossesse. Ceci est en accord avec la série de Ben Hamouda *et coll* (6) où sur un total de 60 cas de TVC pendant grossesse et post-partum, 94% ont lieu pendant le post-partum.

Le calcul de la fréquence des TVC gravidopuerpérales se heurte aux mêmes difficultés déjà décrites : les mêmes auteurs l'évaluent à Tunis à 0,7 pour 1000 accouchements alors qu'ils précisent que des études menées en Inde montrent une fréquence de 4,5 pour 1000 accouchements. Bousser *et coll* disent que cette fréquence peut varier dans la littérature d'un facteur 1 à 10. Pour être critique il faut certainement encore une fois savoir quels sont les critères diagnostiques employés et le lieu où se déroule l'étude. D'autre part, le taux d'infection gravidopuerpérale peut faire augmenter cette fréquence, Ben Hamouda *et coll* (5) retiennent le sepsis puerpéral et la toxémie gravidique comme facteurs favorisant, cette dernière pouvant provoquer une CIVD. Enfin selon Bousser *et coll* rien n'indique que le mécanisme des TVC gravidopuerpérales soit différent des thromboses veineuses des membres inférieurs. Divers facteurs sont impliqués comme la stase sanguine, les embolies cruoriques migrant par les plexus veineux rachidiens, les lésions des parois vasculaires liées à l'hypertension veineuse pendant les efforts d'expulsion et les anomalies d'hémostase surtout par diminution de l'activité fibrinolytique. La stimulation ovarienne peut être retenue comme un facteur de risque, certainement par augmentation des taux d'oestrogène.

L'état gravidopuerpéral peut être considéré comme un facteur thrombogène mais cet état ne doit pas dispenser de la recherche d'autres facteurs de risque et notamment des anomalies des protéines de la coagulation. Ceci peut être déterminant pour la décision et le suivi de nouvelles grossesses. La récurrence est possible. Bousser *et coll* conseillent, en l'absence de maladie thromboembolique sous jacente, pour les antécédents de TVC du post-partum

d'employer de petites doses d'héparine tout de suite après l'accouchement pendant un mois. Pour les antécédents de TVC pendant la grossesse deux attitudes sont proposées : un traitement systématique préventif ou une surveillance étroite.



Graphique 4 : répartition des facteurs de risque thrombogènes exprimée en pourcentage dans la population étudiée.

d. Le tabagisme.

Le tabagisme actif est présent chez 55% de nos patients. Il n'y a pas de relation établie dans la littérature avec un risque thrombogène veineux certain. Cependant il existe encore une fois un argument de fréquence et une potentialisation du risque thrombogène des OP. A noter que selon Fruzetti *et coll* (44), les taux urinaires de thromboxane A2 sont accrus par le tabac reflétant alors une augmentation de l'agrégabilité plaquettaire. Selon Zidovetzki *et coll* (93), la nicotine augmente l'expression d'un inhibiteur d'activateur du plasminogène et favorise alors les événements thrombotiques. Ces éléments sont surtout montrés pour des événements artériels mais encore une fois nous sommes tentés d'imaginer des mécanismes similaires pour les TVC.

e. L'insuffisance veineuse.

Bien que la littérature n'y fasse pas référence, nous avons cherché la fréquence de l'insuffisance veineuse dans notre série en pensant qu'elle pouvait être le témoin d'une anomalie de paroi des veines et d'un terrain particulier pouvant participer à la genèse des TVC. Nous trouvons, pour les patients ayant pu être interrogés ou pour ceux dont le dossier médical témoigne de façon claire de ce facteur, 51% de patients avec une insuffisance veineuse des membres inférieurs. Bien sûr cet item devra être vérifié sur des séries plus importantes et comparées à des groupes contrôles.

f. Maladies inflammatoires.

Dix pour cent de nos patients sont atteints d'une maladie inflammatoire au moment du diagnostic de la TVC. Deux cas de recto-colite hémorragique et un cas de maladie de Crohn ont été relevés. Cherqui *et coll* (24) notent que l'incidence des phénomènes thrombo-emboliques associés aux colites inflammatoires varie de 1,2 à 7,9% pour les cas diagnostiqués cliniquement à 39% pour les cas autopsiques. Les hypothèses physiopathologiques sont multiples :

- atteinte du contenu, selon les mêmes auteurs, avec thrombocytose, formation de thromboplastine, augmentation des facteurs II, III, V et VIII et diminution de l'ATIII ;
- atteinte du contenant avec probable inflammation de la paroi ;
- le rôle des corticoïdes que nous trouvons chez 10% de nos patients.

Deux patients sont atteints de sclérose en plaques (SEP) et deux patients ont subi une ponction lombaire (PL). Pour la SEP, Vandenberghe *et coll* (88) pensent que l'inflammation, qui n'est pas limitée aux plaques de démyélinisation mais étendue à la substance blanche et grise, peut infiltrer les

parois veineuses. Les désordres immunologiques endommagent la barrière hémato-encéphalique et favorisent le dépôt de leucocytes et de protéines sériques sur les parois vasculaires. Ces mécanismes pourraient influencer l'agrégation plaquettaire.

Quant à la ponction lombaire, le mécanisme d'hypotension intracrânienne a été avancé mais les mêmes auteurs remarquent que l'IRM n'en montre aucun signe. Ils proposent qu'il s'agisse plus de la séquence PL et bolus de corticoïdes qui serait responsable de la thrombose.

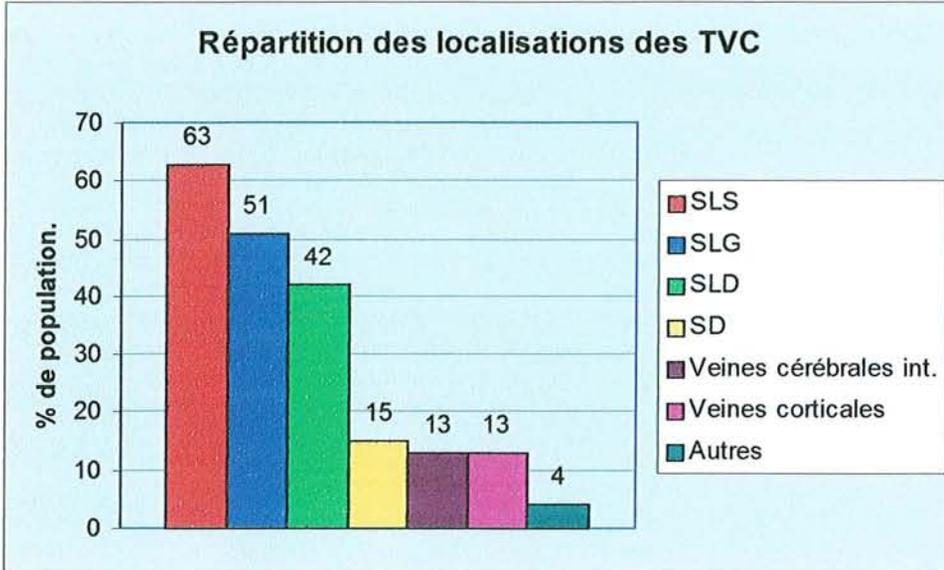
g. Immobilisation.

Deux de nos patients ont présenté une TVC après une période d'immobilisation : l'un pour une fracture de jambe et l'autre suite à une sciatique.

Au regard de cette série seulement 28% des cas sont expliqués par des étiologies avérées. Le mécanisme physiopathologique des autres facteurs thrombogènes doit être mieux expliqué et c'est ainsi que leur imputabilité pourra être confirmée ou pas. De plus, il est probable que dans les 21% de TVC sans étiologie, ce taux étant confirmé par d'autres études, il existe des causes et des facteurs non identifiés. Des études prospectives pourraient certainement répondre à ces questions.

VI. Localisation des TVC.

Le graphique 5 recense les différentes veines intracrâniennes thrombosées ainsi que la fréquence de leur atteinte dans notre population.



Graphique 5 : Répartition des veines intracrâniennes thrombosées exprimée en pourcentage dans la population étudiée.

Cette répartition montre une prédominance pour le SLS (63% des patients), suivi par les sinus latéraux avec une fréquence légèrement plus importante pour le gauche (51%) que pour le droit (42%).

Les atteintes du SD et du système veineux profond sont beaucoup plus rares avec respectivement 15 et 13% des patients atteints.

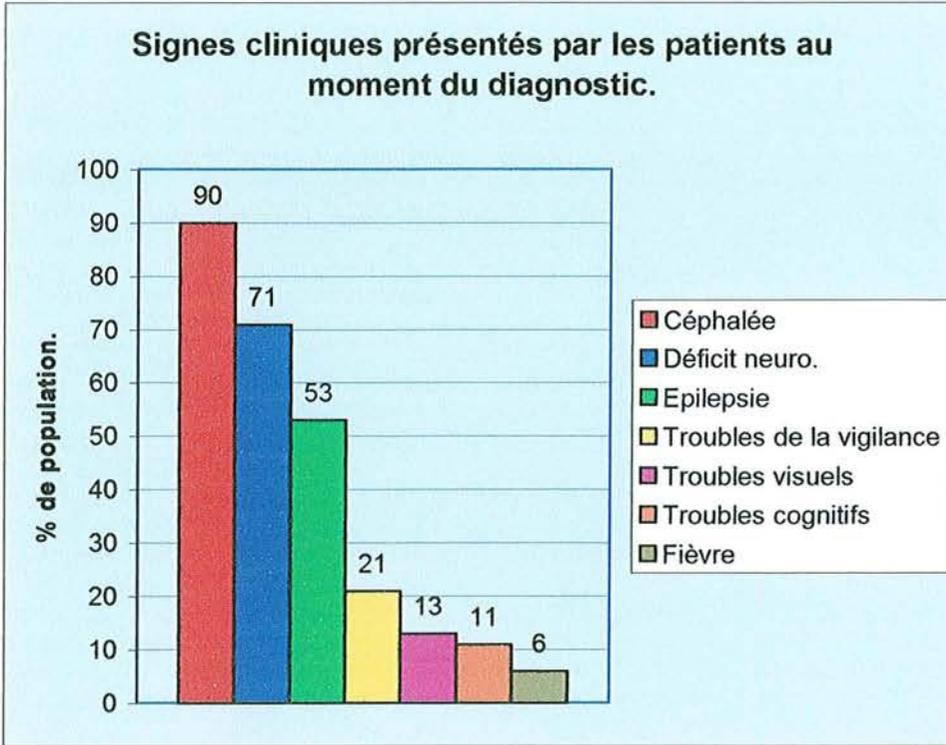
L'atteinte des veines corticales ne concerne ici que 13% des patients, mais cette fréquence est certainement sous-estimée par la difficulté diagnostique de cette thrombose très mal vue en IRM et qui impose le plus souvent une angiographie ; or la majeure partie des diagnostics (71%) a été posée par l'IRM dans notre série.

L'item « Autres » du graphique 5 comprend une thrombose du SSI et une thrombose du sinus caverneux.

A noter également pour 11 de nos patients (6%) une extension vers la veine jugulaire gauche ou droite.

VII. Signes cliniques.

Le graphique 6 présente les signes cliniques les plus fréquemment observés au moment du diagnostic de la TVC.



Graphique 6 : Recensement et fréquence des signes cliniques présentés au moment du diagnostic exprimés par pourcentage dans la population atteinte.

Les céphalées semblent être le symptôme le plus constant dans notre série, les différentes séries de la littérature sont en accord et on pourra citer par exemple Ferro *et coll* (41) dans l'étude ISCVT où elles sont trouvées chez 88,8% des patients.

Celles-ci sont considérées le plus souvent comme nouvelles ou inhabituelles par les patients et résistantes aux antalgiques usuels. Elles s'inscrivent dans un contexte d'HTIC, et afin de s'orienter vers le diagnostic de TVC à partir de ce signe banal, il faut chercher les autres signes précoces tels que les troubles digestifs comme nausées et vomissements et/ou des troubles visuels présents

chez 13% de nos patients comme une baisse d'acuité visuelle (6%) ou une diplopie par atteinte de la VIème paire crânienne (7%).

A noter que le fond d'oeil a été réalisé chez 13 de nos patients et qu'il montrait un oedème papillaire chez 11 d'entre eux soit 84,5%.

A un stade plus tardif, les troubles de la vigilance (définis par un abaissement du score de Glasgow) apparaissent chez 21% de nos patients.

Soixante et onze pour cent de nos patients présentent des troubles neurologiques déficitaires sous la forme de déficits moteurs et/ou sensitifs, des troubles aphasiques ou de l'écriture, des atteintes du champ visuel et 11% ont des troubles cognitifs sous la forme d'un ralentissement psychomoteur, d'un syndrome confusionnel ou de troubles de la mémoire. On pourra d'ailleurs pour ce dernier signe citer Attarian *et coll* (2) qui décrivent la découverte d'une TVC suite à un ictus amnésique accompagné de céphalées. Par contre l'hémiplégie à bascule si largement citée dans la littérature n'est pas relevée.

Les crises d'épilepsie sont un signe important puisqu'elles sont trouvées chez 53% de nos patients. L'expression de ce symptôme peut se faire sous différentes formes : 12 cas de crises partielles dont 6 secondairement généralisées, 8 crises d'aspect tonico-clonique généralisé et 3 états de mal épileptiques.

Six pour cent ou 3 de nos patients sont fébriles dont un avec une infection avérée avec sinusite et septicémie.

D'autres signes plus rares ont été relevés : un cas d'oedème palpébral avec chémosis chez le patient atteint d'une thrombose du sinus caverneux droit remontant à la veine ophtalmique, 3 cas d'oedème du cou par thrombose

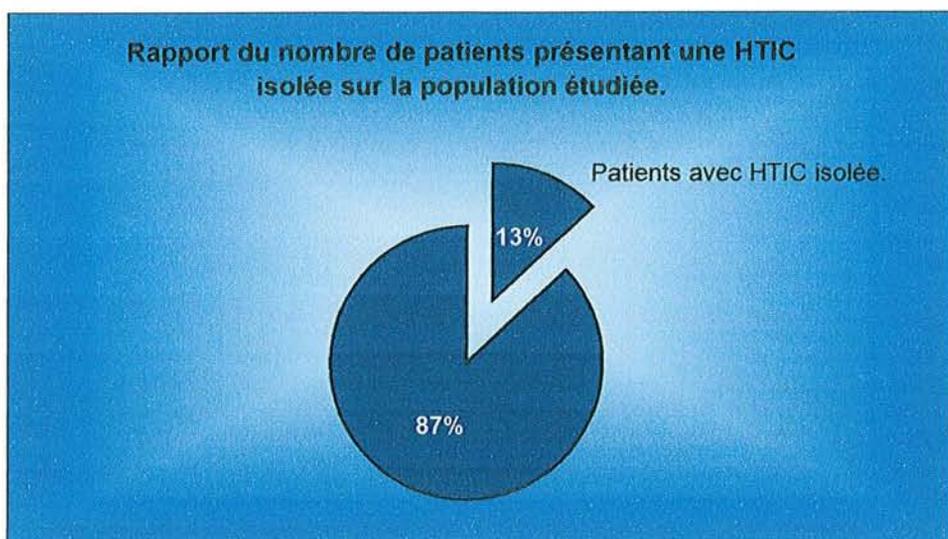
jugulaire (Lacour *et coll* 56), un syndrome méningé, un cas avec acouphènes sans fistule durale et un cas avec otalgies.

Le nombre de symptômes pouvant suggérer cette pathologie n'est donc pas si élevé surtout si l'on retient les plus fréquents. L'histoire clinique de nos patients est le plus souvent stéréotypée, débutant par des céphalées inhabituelles se complétant par les signes d'HTIC (digestifs, visuels) et apparaissent de façon quasi concomitante les manifestations épileptiques et déficitaires.

Le temps écoulé moyen entre le début des symptômes et le diagnostic est de 16 jours. Cependant cette durée peut s'étaler de 1 jour à 6 mois, ce qui montre que même si l'enchaînement des signes cliniques est pratiquement toujours le même, l'histoire naturelle de la thrombose est beaucoup moins connue. Pour l'instant, la seule solution que nous avons pour réduire cette durée est de mieux reconnaître les premiers signes, donc d'être vigilant au moment de l'examen de la céphalée et de toujours chercher son caractère inhabituel, les autres signes d'HTIC et prendre en compte les facteurs de risque du patient.

A cette description clinique, il faut ajouter le syndrome d'« HTIC bénigne » qui se définit selon Biousse *et coll* (8) comme des manifestations d'HTIC clinique avec TDMc et LCR normaux et élévation de la pression intracrânienne. Or, ces mêmes auteurs montrent que certaines TVC et fistules durales peuvent donner ce tableau et préconisent au moins une IRMc.

Nous nous sommes ensuite intéressés à deux groupes de patients : le premier comprend 6 patients ne présentant que des symptômes d'HTIC au moment du diagnostic et le deuxième comprenant 45 patients présentant des signes déficitaires neurologiques et/ou des crises comitiales et/ou des troubles cognitifs et/ou de la vigilance.

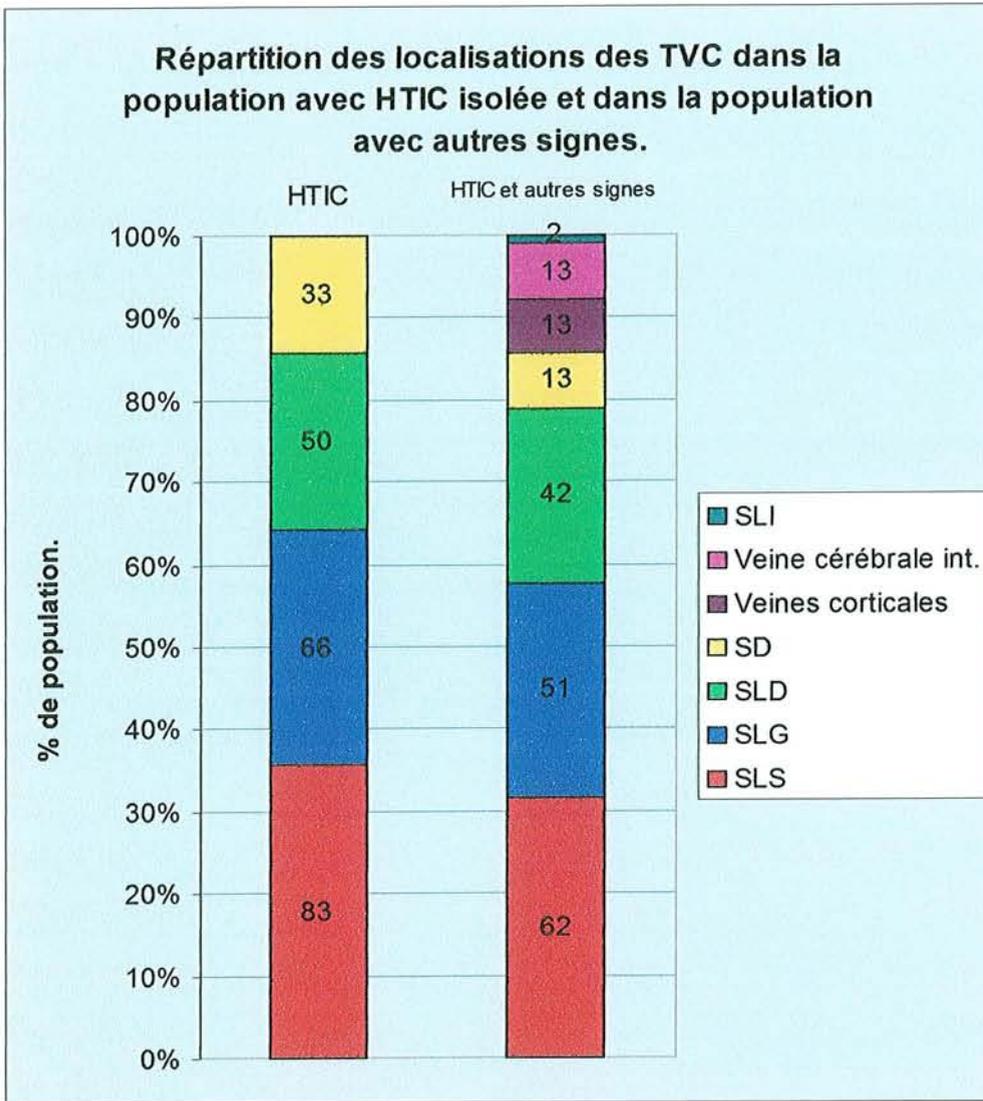


Graphique 7 : Pourcentage de patients ne présentant que des signes d'HTIC.

Le délai entre le début des symptômes et le diagnostic est de 13 jours dans le premier groupe et 16 jours dans le deuxième. Cette faible différence ne permet certainement pas d'attribuer les signes du deuxième groupe à un retard diagnostic.

Le nombre moyen de sinus et de veines intracrâniennes atteints est de 2,5 dans le premier groupe et 1,9 dans le deuxième. Le nombre de sinus atteint ne permet donc pas non plus d'expliquer les signes plus graves du deuxième groupe.

Le graphique 8 montre la répartition de localisations des TVC dans chacun des deux groupes.

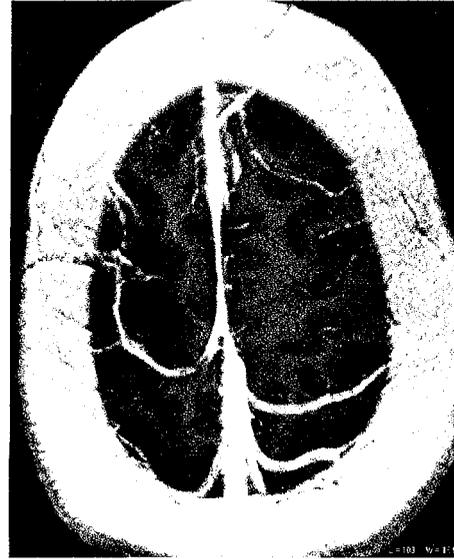


Graphique 8 : Répartition des veines intracrâniennes thrombosées exprimée en pourcentage dans le groupe de patients avec une HTIC isolée et dans le groupe avec HTIC, signes déficitaires et/ou comitiaux et/ou troubles cognitifs et/ou de la vigilance.

Les pourcentages sont comparables pour le SLS, SLD, SLG. On note une légère prédominance d'atteinte du sinus droit et longitudinal inférieur dans le deuxième groupe mais ceci est certainement non significatif compte tenu de l'effectif réduit du premier groupe. Par contre toutes les thromboses du système veineux profond et des veines corticales sont dans le deuxième groupe.

Tous les patients qui présentent une atteinte des veines cérébrales internes présentent au moment du diagnostic soit des troubles de la vigilance ou des troubles cognitifs comme décrit ci-dessus. Cette description clinique de l'atteinte du système veineux profond est en accord avec Haley *et coll* (48), Di Roio *et coll* (39) et Lacour *et coll* (55).

Les 6 patients avec thrombose de veines corticales associent des manifestations épileptiques et un déficit neurologique moteur et/ou sensitif ou aphasique. Les mêmes observations sont réalisées par Jacobs *et coll* (53). L'atteinte des veines corticales paraît être un élément déterminant dans la présentation clinique de la TVC. Bergui *et coll* (7) rapportent qu'une thrombose isolée du sinus longitudinal supérieur chez le rat ne s'associe pas à des éléments de focalisation alors que l'infarctus cérébral se développe au moment de l'atteinte corticale. Chez l'homme l'occlusion d'une simple veine corticale avec le sinus adjacent libre entraîne l'ischémie. Il est en fait possible que la plupart des patients du deuxième groupe ait une thrombose associée corticale non vue sur les examens usuels, le diagnostic ayant été posé le plus souvent sur l'IRM et non sur l'angiographie. Il faut également prendre en compte les possibilités de suppléance des veines voisines et de reperméabilisation des veines thrombosées.



Images 1 et 2 : Images IRM en coupes frontales et axiales montrant des signes indirects de thrombose veineuse corticale avec infarctus cortical visible sur l'image 1 et centré sur une veine corticale reperméabilisée sur l'image 2.

En conclusion et pour expliquer les différents modes de présentation clinique, nous proposons d'une part le rôle fondamental de l'atteinte corticale souvent méconnue et d'autre part le rôle de la circulation de suppléance et de la reperméabilisation spontanée, ces deux derniers éléments conditionnant l'histoire naturelle de la pathologie.

A ceci on peut ajouter le tableau caractéristique de l'atteinte du sinus caverneux qui réalise cette fois un syndrome. Nous avons un cas dans notre série qui n'a pas été pris en compte sur le dernier graphique. Notre patient présentait un oedème palpébral important, par thrombose de la veine ophtalmique, rendant impossible l'examen de l'oculomotricité. L'ophtalmoplégie fait partie du syndrome par atteinte de la IIIème et IVème paire crânienne passant dans la paroi du sinus (Keane *et coll* 54). Le contexte était infectieux comme le plus grand nombre des cas décrits.

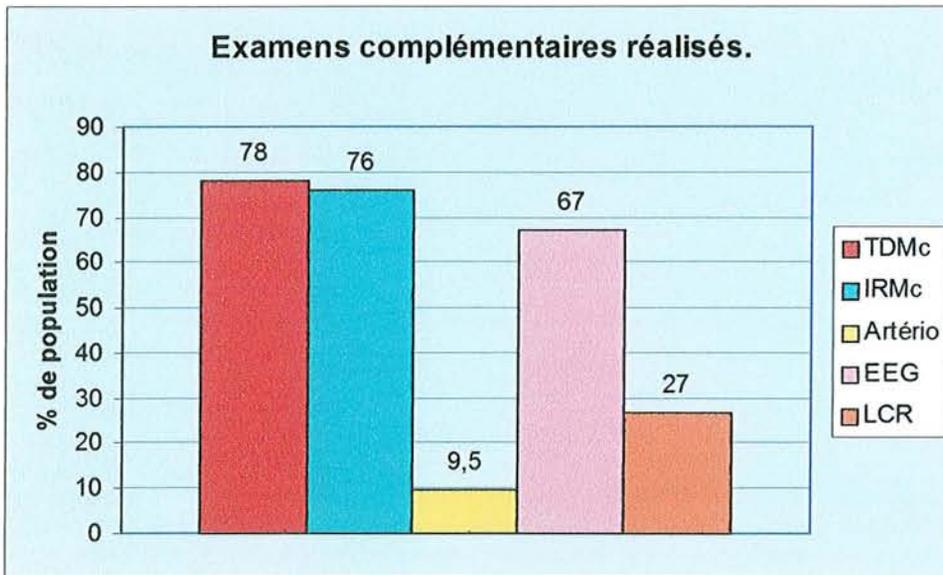
Enfin aucun patient du groupe ne présentant qu'une HTIC isolée ne présente un AVC alors que 30% des patients du deuxième groupe présentent un AVC ischémique et 43% un AVC hémorragique. Ceci confirme bien l'importance de l'atteinte corticale dans le développement de signes de focalisation.

VIII. Examens complémentaires.

Les examens complémentaires réalisés dans la population sont les suivants :

- TDMc sans et avec injection de produit de contraste.
- IRMc
- Angiographie RX
- électroencéphalogramme (EEG)
- Ponction lombaire avec recueil de LCR

Le graphique 9 montre avec quelle fréquence chaque examen à été utilisé dans notre population pour le diagnostic de la TVC.

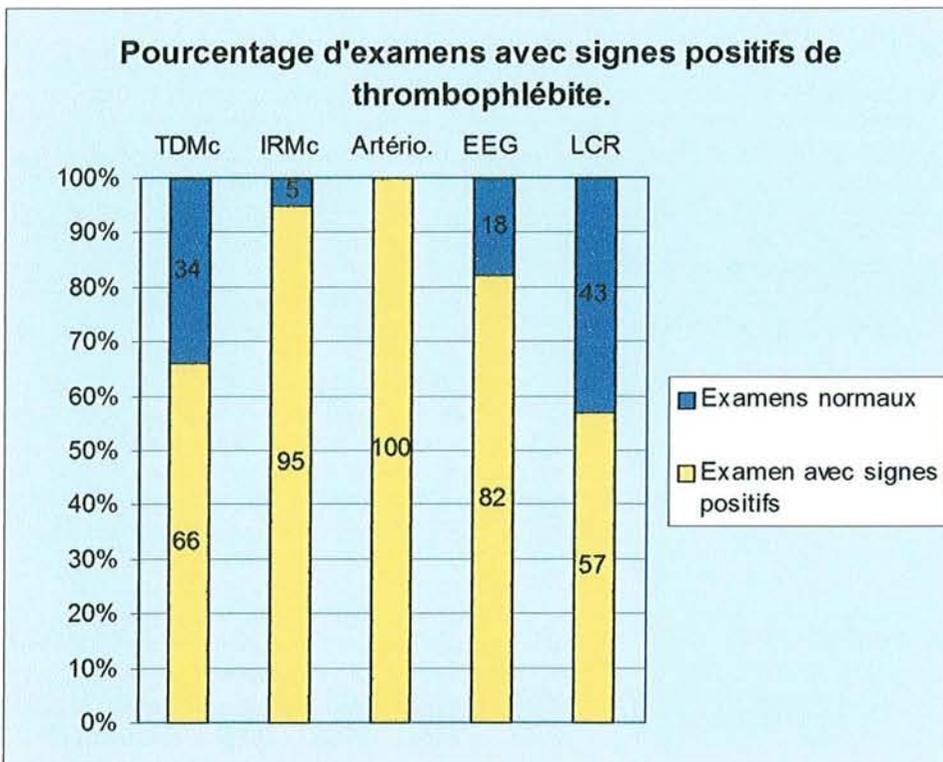


Graphique 9 : Recensement des examens réalisés pour poser le diagnostic de TVC et fréquence de l'utilisation de l'examen exprimée en pourcentage de population étudiée.

Le TDMc et l'IRMc sont les deux examens les plus fréquemment utilisés. L'angiographie n'a été utilisée que chez cinq de nos patients notamment quand les données de l'IRM sont insuffisantes pour le diagnostic des thromboses veineuses corticales, quand les données du TDMc sont insuffisantes et qu'il existe une contre-indication à l'IRM ou quand l'angiographie est réalisée dans un but thérapeutique avec fibrinolyse.

L'EEG est réalisé assez largement chez 67% de nos patients certainement à cause des fréquentes manifestations épileptiques, la ponction lombaire beaucoup moins, chez 27% de nos patients.

Le graphique 10 met en évidence le rendement de chacun de ces examens en indiquant pour chacun le pourcentage pour lequel on observe des signes positifs.



Graphique 10 : pourcentage d'examens avec signes positifs pour le TDMc, l'IRMc, l'angiographie, l'EEG et le LCR.

1. Scanner cérébral (TDMc).

Le TDMc doit être réalisé sans et avec produit de contraste en cas de suspicion de TVC.

Il peut montrer tout d'abord des signes directs qui sont dus à la vision du thrombus intraluminal. On retient le signe du cordon et le signe du delta (Anxionnat *et coll* 1, Viraponsge *et coll* 89).

Le signe du cordon représente le thrombus hyperdense et doit être recherché sur un examen sans injection. Il est décrit pour toutes les structures veineuses mais plus fréquemment pour le SLS. Il est d'apparition précoce et disparaît au bout de deux semaines où il devient isodense. Anxionnat *et coll* (1) le décrivent dans 18% de leur série.

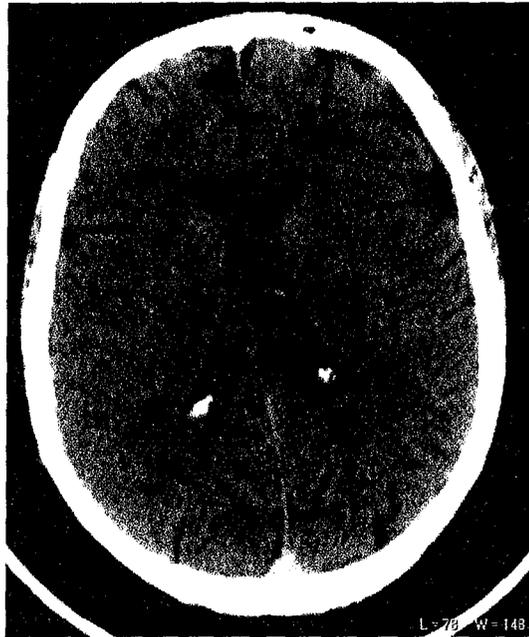


Image 3 : TDM cérébral en coupe axiale sans injection d'iode. Signe du cordon témoignant d'un thrombus du SLS.

Le signe du delta se définit par un triangle vide au sein du sinus avec prise de contraste périphérique. Les hypothèses physiopathologiques pour expliquer ce phénomène sont multiples : recanalisation du sinus, organisation du caillot qui devient isodense et hyperhémie des parois du sinus qui fait partie de la circulation collatérale secondaire à la TVC. Ce signe est décrit à partir de la deuxième semaine et disparaît en général au deuxième mois. Il est présent pour 7 de nos patients soit pour 17% des TDMc réalisés.

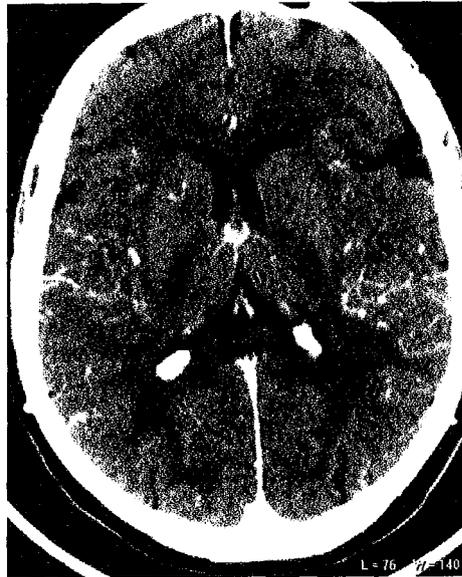


Image 4 : TDM cérébral en coupe axiale avec injection de produit de contraste. Signe du delta sur le SLS.

Les signes indirects sont les conséquences de la thrombose :

- l'œdème cérébral diffus par hyperhémie veineuse puis passage d'eau dans le secteur interstitiel. Les signes scanographiques sont d'interprétation difficile avec effacement des sillons corticaux ou diminution de la taille du système ventriculaire ;
- la stase veineuse avec le développement d'une circulation de suppléance, épaissement et prise de contraste intense de la tente du cervelet et/ou de la faux du cerveau ;
- les lésions ischémiques pouvant être bilatérales, ne répondant pas à un territoire artériel précis, avec une réaction œdémateuse importante et volontiers avec une composante hémorragique par rupture de la barrière hémato-encéphalique. Elles concernent 26% de nos patients (AVC ischémiques sans transformation hémorragique) ;
- les lésions hémorragiques dont il est difficile de faire la différence entre une lésion hémorragique primitive ou une lésion ischémique secondairement hémorragique, elles concernent 38% de nos patients.

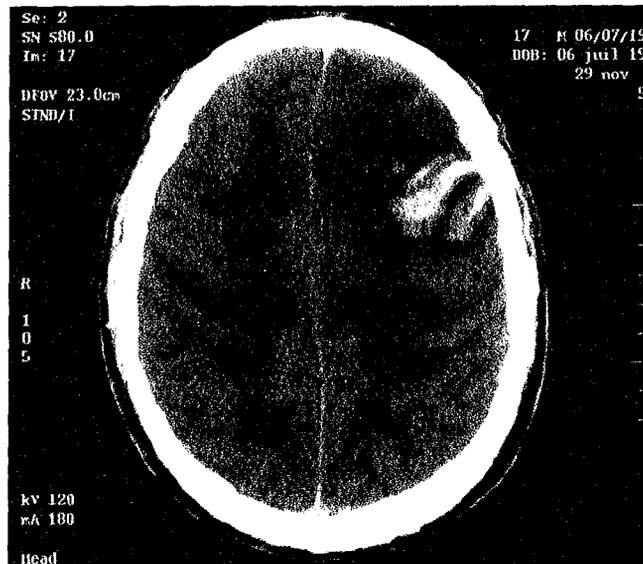


Image 5 : TDMc en coupe axiale sans injection de produit de contraste. Infarctus hémorragique avec composante oedémateuse importante par thrombose veineuse cérébrale.

Soixante-six pour cent des TDMc réalisés montrent des signes directs de TVC et ont permis le diagnostic. Il s'agit en effet le plus souvent d'un examen de première intention qui permet la recherche de signes directs ou indirects et de diagnostics différentiels mais sa normalité ne lui permet pas d'éliminer une TVC. De plus, il doit pratiquement toujours être suivi d'une IRMc ou d'une angiographie pour confirmer le diagnostic et pour connaître l'étendue et la localisation précise de la TVC. Il peut servir d'examen de surveillance d'un AVC ischémique ou hémorragique secondaire à la thrombose.

2. IRMc

L'IRMc possède quant à elle un très bon rendement puisque 95% des examens réalisés montrent des signes directs de TVC.

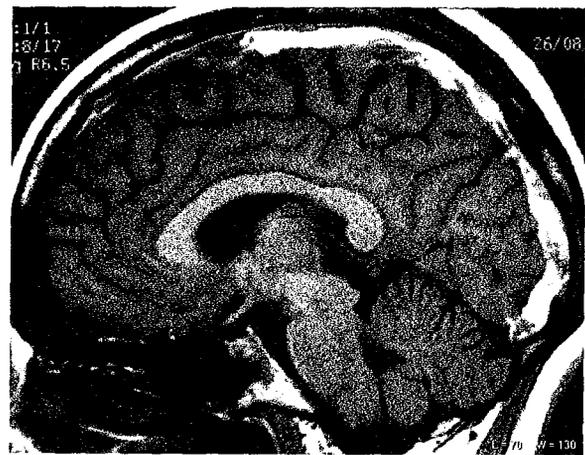
Comme pour le TDMc les signes directs sont dus à la vision du thrombus dans la veine (Chelly *et coll* 23). Le signal du thrombus change au cours du

temps alors que l'oxyhémoglobine se transforme en désoxyhémoglobine puis en méthémoglobine et enfin en hémossidérine :

- pendant la première semaine, il est isointense en T1 et hypointense en T2 ;
- puis jusqu'à la fin du premier mois, il est hyperintense en T1 et T2 ;
- puis, il est isointense en T1 et T2, et l'IRM étant très sensible aux phénomènes de flux elle peut être utilisée pour juger de la recanalisation.



Image 6 : IRMc en coupe frontale avec thrombus isodense du SLG



Images 7 et 8 : Coupes sagittales d'IRMc montrant un thrombus hyperintense respectivement d'un sinus latéral et du SLS.

Les signes indirects sont représentés eux aussi par la circulation collatérale avec dilatation des veines cérébrales profondes, corticales, émissaires

et médullaires et hyperhémie de la tente du cervelet et de la faux du cerveau. Enfin on cherchera également un retentissement parenchymateux avec oedème, AVC ischémiques et hémorragiques.

L'IRMc est certainement le meilleur examen pour le diagnostic de la TVC avec de bonnes sensibilités et spécificités, l'innocuité, la rapidité et la précision qui lui permet de voir l'étendue et la localisation précise de la thrombose et la recherche de diagnostics différentiels. Il s'agit également d'un examen de choix pour la surveillance de la reperméabilisation des veines. Le seul problème est son faible rendement pour le diagnostic des TVC corticales qui impose le plus souvent une angiographie.

3. L'angiographie.

L'angiographie a donc été utilisée pour cinq de nos patients pour les raisons énumérées ci-dessus. Les 5 examens ont permis le diagnostic de TVC par des signes directs ou indirects.

Pour les signes directs, est recherché (Anxionnat *et coll* 1) un défaut d'opacification d'un sinus qui peut-être difficilement interprétable compte tenu des variations anatomiques (hypoplasie des sinus latéraux). Parfois, le sinus a un aspect marécageux ne se laissant remplir qu'incomplètement et par flaques.

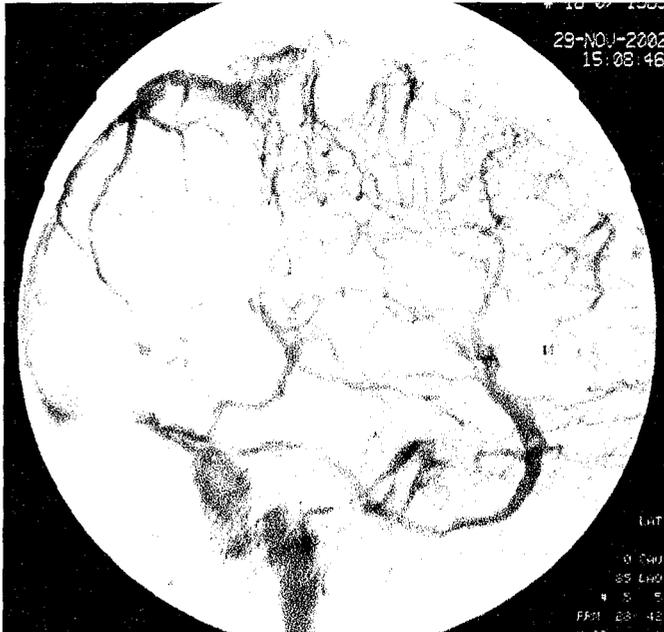


Image 9 : Angiographie RX avec défaut d'opacification du SLS témoignant d'une thrombose de celui-ci.

Pour confirmer le diagnostic, surtout pour les thromboses corticales, les signes indirects sont donc indispensables :

- avec un ralentissement circulatoire traduisant une augmentation de la résistance à l'écoulement veineux ;
- la mise en évidence d'un réseau de suppléances avec des veines corticales dilatées et un aspect variqueux, de veines sous corticales jouant le rôle d'anastomose entre les systèmes veineux profonds et superficiels sous la forme de tête de méduse, de fins cheveux ou de vaisseaux larges et dilatés ;
- l'apparition précoce et nette des veines profondes.

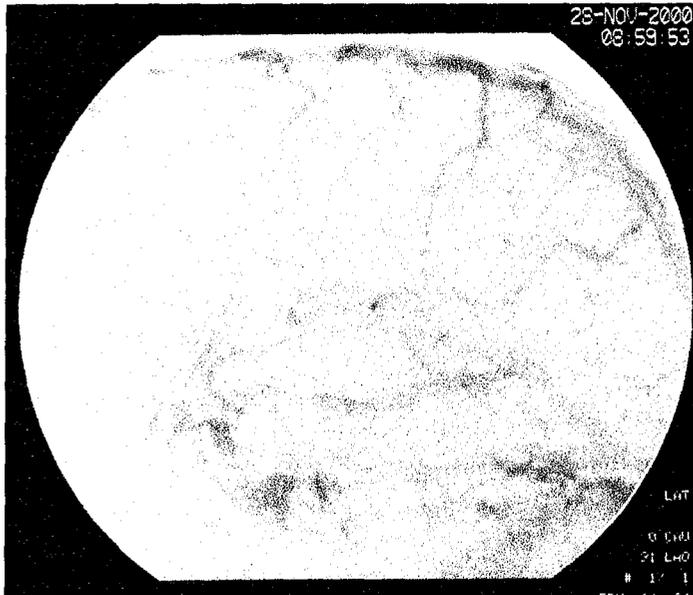


Image 10 : Angiographie RX montrant un retard d'élimination du produit de contraste témoignant d'une thrombose veineuse corticale.

L'angiographie est donc utile quand l'IRM est insuffisante et ceci surtout pour le diagnostic des TVC corticales, ou lorsque l'IRM est contre-indiquée. Sa sensibilité est la plus élevée mais la longueur de l'examen, la morbidité qu'elle impose par rapport à l'IRM en font un examen de deuxième intention.

4. L'EEG.

L'EEG bénéficie dans notre série d'un bon rendement (meilleur que le TDMc) puisque 82% des examens réalisés montrent des anomalies.

Cinquante pour cent des EEG trouvent des ondes lentes (thêta et/ou delta) généralisées, 57% des ondes lentes focalisées et 6% des anomalies paroxystiques. Ces résultats sont superposables à ceux de la série de Boussier *et coll* (14) à propos de 38 cas. Les anomalies présentées sont cependant peu spécifiques.

5. Le liquide céphalo-rachidien.

Le LCR montre des anomalies dans seulement 57% des cas avec le plus souvent une hyperprotéinorachie (25% des LCR), puis une hypercellularité lymphocytaire (21%) puis des hématies dans 6% des cas mais qui peuvent aussi être présentes suite au traumatisme de la ponction.

On pourra citer l'utilisation de l'échographie et du doppler utilisés pour l'évaluation de la circulation collatérale veineuse et l'enregistrement d'emboles veineux dans les veines jugulaires de patients atteints de TVC du SLS (Valdúeiza *et coll* 87). Ces emboles veineux seraient annulés par l'utilisation de l'héparine.

IX. Traitement.

1. Les anticoagulants.

Il paraît bien établi que les anticoagulants représentent le traitement de référence des TVC. L'étude la plus citée dans la littérature est celle de Einhaupl *et coll* (40) où 20 patients ont été inclus dans deux groupes après randomisation. Le premier groupe était traité par héparine non fractionnée et le deuxième par placebo. L'étude a été arrêtée prématurément car au bout de 3 mois 3 patients étaient décédés dans le deuxième groupe et six avaient un déficit neurologique alors qu'aucun décès n'était observé dans le premier groupe et que 8 patients ne présentaient aucune séquelle.

Les résultats sont moins concluants avec l'héparine de bas poids moléculaire. L'étude de Bruijn *et coll* (34) ne montre pas de différence significative entre le groupe traité et placebo mais il existe une tendance vers un meilleur pronostic pour le groupe traité. De plus les auteurs montrent qu'il n'y a pas d'aggravation des AVC hémorragiques avec ce traitement.

Le fait d'employer un groupe placebo pour les prochaines études à propos des TVC ne paraît plus éthique, le traitement anticoagulant s'imposant comme le traitement de référence.

C'est donc logiquement que 98% de nos patients ont bénéficié d'un traitement par anticoagulant avec héparine en phase aiguë puis relais par antivitamine K (AVK). Le seul patient n'ayant pas été traité est un patient qui a présenté une reperméabilisation spontanée.

A noter que 38% (20 cas) de nos patients présentaient un AVC hémorragique et que deux aggravations sous anticoagulants ont été constatées

avec décès des patients. Cependant, ces patients présentaient des signes d'HTIC graves sans reperméabilisation des sinus atteints et l'aggravation des AVC hémorragiques est certainement plus dûe à l'évolution de la pathologie qu'à un effet délétère du traitement.

Les effets indésirables relevés dans notre étude sont un épisode de rectorragie, une anémie par saignements digestifs à cause d'une rectocolite hémorragique, un hématome du membre supérieur et un accident de la voie publique sous AVK avec pétéchies hémorragiques cérébrales.

La durée moyenne du traitement anticoagulant est de 6,5 mois. Cette durée doit être conditionnée par la reperméabilisation des veines avec une surveillance par IRM. Deux patients n'ont pas bénéficié d'une reperméabilisation des sinus après plusieurs mois d'un traitement anticoagulant bien conduit. Quarante pour cent des patients présentent une reperméabilisation partielle après une durée moyenne d'anticoagulation de 5 mois et 51% des patients présentent une reperméabilisation complète après une durée moyenne de 7 mois. Il est difficile d'imposer une durée déterminée d'anticoagulant, celle-ci est déterminée par la reperméabilisation des sinus.

Cependant, Baumgartner *et coll* (5) montrent sur une série de 33 patients que la reperméabilisation des sinus a lieu dans les quatre premiers mois. Aucune autre recanalisation plus tardive n'est mise en évidence lors d'une évaluation à 12 mois. L'effectif de cette étude est modeste et la durée d'administration du traitement après les quatre mois a été laissée à l'appréciation des praticiens. Le délai avancé par ces auteurs au regard de la durée moyenne de traitement de notre étude pour aboutir à une recanalisation des veines thrombosées nous paraît donc sous-estimé. Stolz *et coll* (84) semblent pourtant confirmer une recanalisation précoce puisque 60% de leur série de 37 patients avec une TVC présentent une reperméabilisation après 22 jours plus ou moins 6 jours de

traitement anticoagulant. La durée du traitement doit certainement être conditionnée par la surveillance de la recanalisation du sinus thrombosé même si ce facteur est encore discuté et même si la plupart du temps cette recanalisation paraît précoce. Nous pouvons penser qu'un arrêt trop précoce des anticoagulants sur un sinus nouvellement perméabilisé pourrait exposer à une nouvelle thrombose ou à l'extension d'un thrombus encore incomplètement traité.

Deux patients ont reçu en relais un traitement par antiagrégant plaquettaire. Cette attitude n'est pas validée.

Le développement des nouveaux anticoagulants comme le pentasaccharide ou le Melagatran impose de nouvelles études pour démontrer une efficacité au moins équivalente avec des effets indésirables moindres.

2. Fibrinolyse.

Un patient a dû subir une fibrinolyse in situ pour le traitement d'une TVC du SLS avec atteinte des veines corticales et aggravation clinique malgré un traitement anticoagulant bien conduit. La tentative de reperméabilisation des sinus a échoué. Selon Bousser *et coll* (13) et après les études américaines réalisées, cette méthode peut aggraver un AVC hémorragique mais est sûre pour les autres cas en l'absence des contre-indications habituelles. L'effectif des études est pour l'instant trop modeste pour des conclusions définitives. Cette thérapeutique doit donc être réservée pour des TVC résistantes au traitement anticoagulant ou lorsque celui-ci n'agit pas assez rapidement .

Les mêmes auteurs reviennent sur une étude associant un fibrinolytique intraveineux et l'héparine. Une reperméabilisation très rapide est observée (71 heures en moyenne), mais un bénéfice clinique par contre n'a pas pu être mis en évidence sur cette étude comprenant 29 patients.

3. Reperméabilisation spontanée.

Un de nos patients a présenté une reperméabilisation spontanée après 48 heures. La fibrinolyse naturelle joue certainement un rôle important surtout pour nombre de TVC non diagnostiquées.

4. Crâniectomie.

Une patiente a dû subir une crâniectomie suite à une importante HTIC entraînant de graves troubles de la conscience. Ces derniers se sont ensuite amendés laissant place à un déficit hémicorporel gauche. La patiente est cependant décédée un an plus tard à cause d'une récurrence de la TVC. Stefini *et coll* (83) rapportent 3 cas de patients présentant un coma avec pupilles dilatées et aréactives et qui ont bénéficié d'une bonne évolution suite à cette intervention. L'HTIC dans certains cas peut s'aggraver d'elle-même entraînant une diminution de la résorption du LCR et en entretenant un oedème cytotoxique. Dans ces cas, le traitement anticoagulant peut être insuffisant ou d'action trop lente et la crâniectomie s'impose comme traitement d'urgence de l'HTIC.

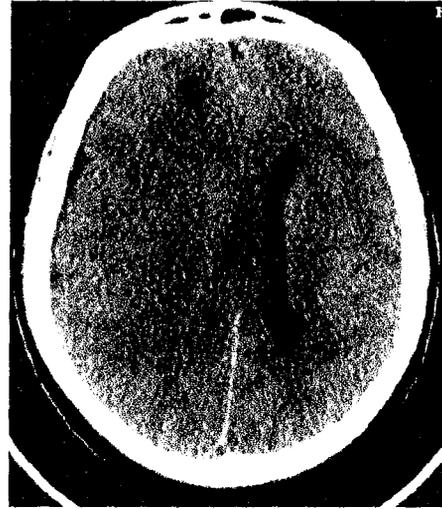
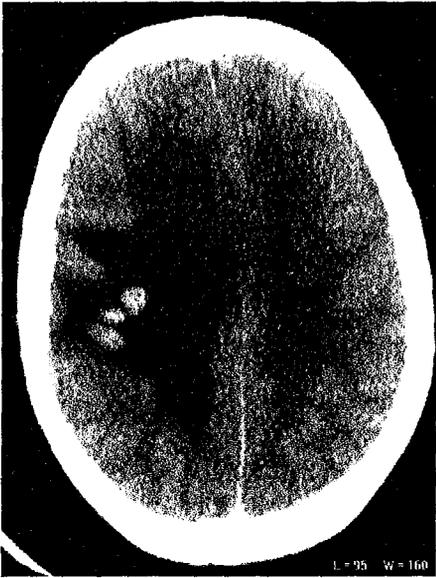


Image 11 et 12 : TDMc en coupes axiales. Oedème cérébral majeur avec déplacement de la ligne médiane nécessitant un traitement urgent par crâniectomie.

5. Traitement médical contre l'oedème cérébral.

Cinq de nos patients ont reçu un traitement anti-oedémateux par diurétiques et/ou solutés osmotiques. Cette conduite paraît peu efficace sur le long terme, la levée de l'HTIC est assurée par la reperméabilisation des veines grâce au traitement anticoagulant. Ils peuvent être utiles lors d'une HTIC devenue incontrôlable et dans l'attente d'une crâniectomie qui devra être vite réalisée.

La PL évacuatrice ou l'emploi de barbituriques n'ont pas été utilisés dans notre étude mais sont décrits dans la littérature.

6. Traitement anti-épileptique.

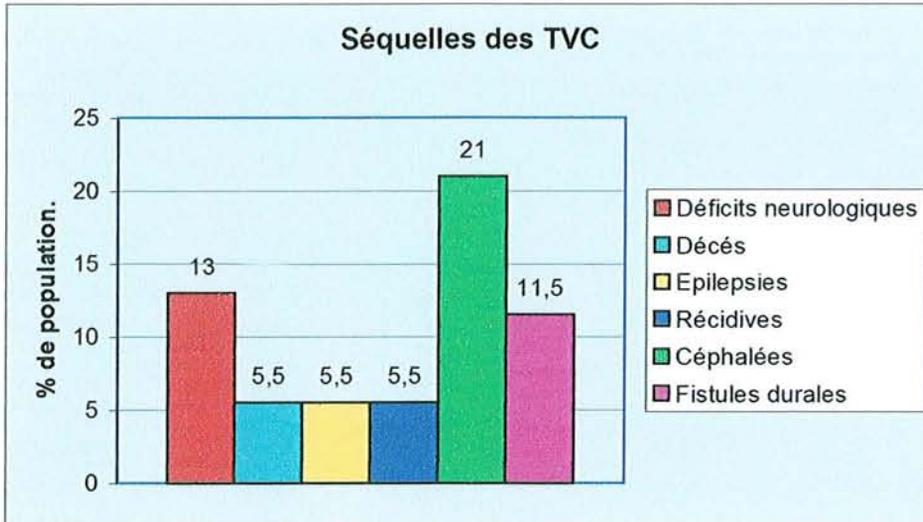
Quinze pour cent de nos patients ont reçu pour traitement anti-épileptique des benzodiazépines à la phase aiguë et 17 % un traitement au long cours par carbamazépine ou acide valproïque.

Un patient a reçu un traitement par antibiotiques pour une sinusite avec septicémie ayant causé une TVC du sinus caverneux.

X. Pronostic.

1. Séquelles.

Le graphique 11 fait le recensement des séquelles des TVC et en indique la fréquence dans notre population. La durée moyenne de suivi est de 30 mois.



Graphique 11 : Fréquence des séquelles dues au TVC exprimée en pourcentage dans la population étudiée.

A. Décès.

Trois patients (5,5%) sont décédés suite à la TVC. La première patiente était atteinte d'un glioblastome qui avait causé la TVC. Le traitement anticoagulant avait permis une amélioration clinique probante mais elle décède quelques mois plus tard des complications de la tumeur cérébrale.

La deuxième patiente est décédée suite à une récurrence de TVC avec HTIC et AVC hémorragique dans un contexte de maladie de Crohn traitée par corticoïdes.

Le troisième patient est un jeune adulte de 17 ans avec une thrombose du SLS et des veines corticales adjacentes ayant causé un AVC hémorragique. Il existait un retard diagnostique de 3 semaines et le décès a eu lieu avec absence

de reperméabilisation du sinus malgré un traitement anticoagulant bien conduit et une fibrinolyse in situ.

B. Déficits neurologiques.

Treize pour cent des patients présentaient un déficit neurologique après 30 mois :

- 3 cas de déficit moteur et/ou sensitif ;
- 2 cas d'atteinte du champ visuel ;
- 2 cas avec des troubles de l'écriture dont l'un chez un professeur de Français ;
- 2 cas de troubles aphasiques.

Trois patients ou 5,5% présentent une épilepsie avec répétition de crises nécessitant un traitement au long cours. Ces trois patients présentaient un déficit neurologique et des crises d'épilepsie à la phase aiguë. Les trois présentaient un AVC (un ischémique et deux hémorragiques). L'évolution vers l'épilepsie paraît donc peu fréquente même si les patients présentent souvent des crises à la phase aiguë (53% de nos patients). Dans ce cas, un traitement de la première crise peut être proposé au début de la TVC par benzodiazépines de façon temporaire ou si un traitement au long cours est de suite instauré, il doit être réévalué un an plus tard (Preter *et coll* 72).

Trois patients ont présenté des récurrences (5,5%). Ils n'avaient qu'une reperméabilisation partielle des veines thrombosées après traitement du premier épisode et les trois ont présenté une fistule durale. Cette dernière complication sera traitée en détail dans la partie suivante.

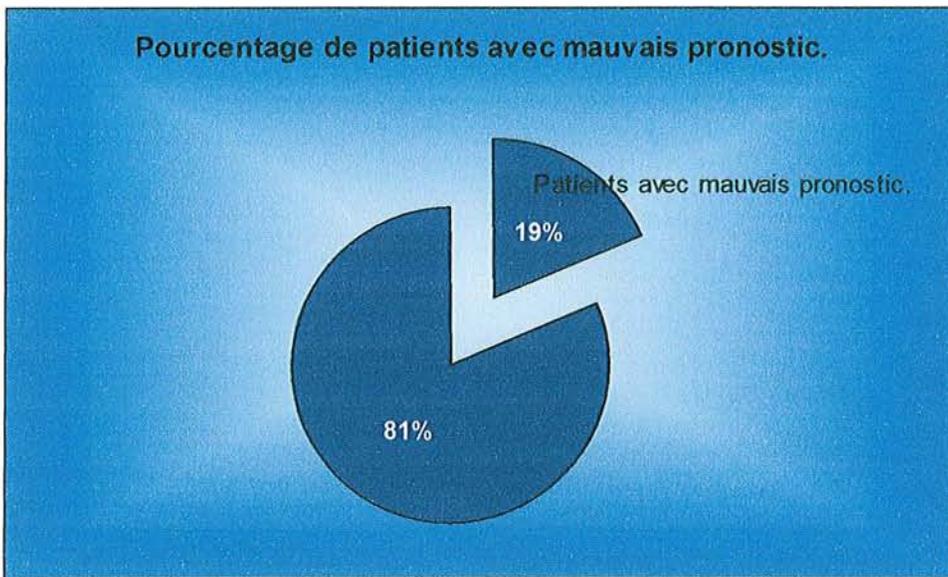
C. Céphalées.

Vingt et un pour cent des patients se plaignent de céphalées nouvelles depuis la TVC et ce taux serait certainement plus important si tous les patients avaient pu être interrogés.

2. Facteurs de mauvais pronostic.

Afin de mettre en évidence les facteurs de mauvais pronostic nous avons étudié le groupe de patients décédés, avec un déficit neurologique et/ou une épilepsie.

Ce groupe comprend 10 patients en excluant la patiente décédée à cause du glioblastome.



Graphique 12 : Fréquence des patients avec mauvais pronostic (décès, déficit neurologique, épilepsies) exprimée en pourcentage dans la population.

Nous avons repris les facteurs de mauvais pronostic de l'étude ISCVT de Ferro *et coll* (41) et les avons comparés avec ceux de notre groupe :

- l'âge de plus de 37 ans n'est pas trouvé car l'âge moyen dans notre groupe est de 33 ans ;

- nous ne trouvons pas non plus la prédominance masculine puisque notre groupe comprend 8 femmes et 2 hommes ;
- les troubles des fonctions supérieures ne sont trouvés que chez 1 patient mais nous trouvons bien 6 patients avec des troubles de la vigilance ;
- la répartition des veines atteintes est quasiment identique avec celle de la population atteinte avec un nombre moyen de sinus atteint de 1,8. Nous ne notons donc pas de prédominance d'atteinte du système veineux interne comme Ferro *et coll* (41) ou du sinus droit comme de Bruijn *et coll* (33);
- en revanche, nous notons un infarctus cérébral chez les 10 patients et 8 d'entre eux sont hémorragiques ;
- nous avons une patiente atteinte d'une tumeur maligne qui est décédée confirmant le mauvais pronostic des néoplasies plus par la pathologie elle-même que par la TVC qu'elle engendre si celle-ci est bien traitée ;
- pour les infections du système nerveux nous avons un cas de sphénoïdite avec TVC du sinus caverneux et une bonne évolution grâce à l'association du traitement anticoagulant et antibiotique.

En plus de ces éléments, nous avons observé que dans ce groupe la durée moyenne d'anticoagulation était de 5,8 mois, si l'on exclut un patient décédé après une semaine de traitement, donc cette durée paraît non significativement différente de celle du reste du groupe.

Le délai moyen entre le début des symptômes et le début du traitement est de 9 jours (16 jours pour la population totale), donc il ne peut expliquer ce mauvais pronostic. Nous avons cependant la conviction que cette durée conditionne l'évolution de la TVC.

Enfin 62,5% des patients de ce groupe n'ont pas de reperméabilisation ou seulement partielle des veines thrombosées. Ce facteur pronostic est discuté. Il est reconnu par Strupp *et coll* alors que pour Stolz *et coll* (84) il n'y a pas

d'influence de la recanalisation du sinus sur le pronostic à un an pour 37 patients atteints par une TVC et traités par anticoagulants. Le développement d'une circulation collatérale est alors proposé pour expliquer le devenir différent des patients. Cependant, l'effectif est modeste, l'évaluation est réalisée par le score de Rankin pouvant ignorer certains déficits comme des troubles visuels, la série ne présente aucun décès et l'épilepsie ne fait pas partie des critères pronostiques contrairement à notre étude. A l'opposé de ces auteurs, nous montrons un effet de la reperméabilisation du sinus sur le pronostic. Cette hypothèse sera confortée par le développement de 6 fistules artério-veineuses dures à partir de sinus non ou mal reperméabilisés.

Nous confirmons donc comme facteur de mauvais pronostic :

- les troubles de la vigilance initiaux,
- les AVC hémorragiques,
- les néoplasies

et nous proposons la qualité de reperméabilisation des veines thrombosées.

XI. Fistules artérioveineuses dures intracrâniennes (FAVD).

1. Définition et incidence.

Les FAVD se définissent comme des communications artérioveineuses anormales, développées dans la paroi d'un sinus, alimentées par les artères méningées provenant des carotides externes, internes ou vertébrales et de leurs branches (Meyer *et coll* 63).

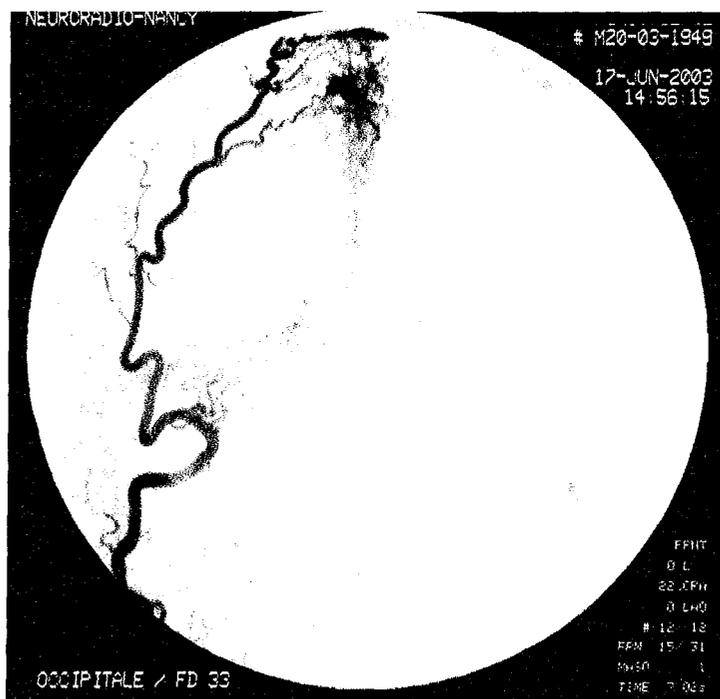


Image 13 : Angiographie RX montrant 2 FAVD touchant le SLD et le SLS.

Nous comptons dans notre série 6 cas d'évolution vers une FAVD, soit 11,5% de la population étudiée. La plupart des parutions dont Tominaga *et coll*

(86) estiment leur fréquence à 10 à 15% des malformations artério-veineuses intracrâniennes.

2. Physiopathologie.

Les discussions dans la littérature sur l'origine de ces fistules sont nombreuses et portent sur deux points :

- l'origine acquise ou congénitale de ces malformations. Castaigne *et coll* (21) décrivent en 1976 l'apparition de fistules après intervention chirurgicale mais expliquent qu'il peut s'agir de malformations innées décompensant à un moment de la vie. Puis, de plus en plus, les auteurs se sont tournés vers des cas secondaires en incriminant la chirurgie neurologique et générale, les traumatismes crâniens, les infections ORL et les phlébites des membres inférieurs. Cette notion de malformation acquise est donc bien admise mais une étude menée par Cognard *et coll* (26) ne trouve une étiologie que pour 26% de la série de patients porteurs de FAVD ;
- le rôle des thrombophlébites cérébrales dans le développement des FAVD. Castaigne *et coll* (21) suspectent cette étiologie en observant l'aspect pathologique de la veine de drainage, dilatée, irrégulière et anfractueuse avec un trajet tout à fait anormal fonctionnant dans 3 cas sur 4 à contre-courant et se jetant à distance dans un sinus qui n'est pas celui auquel elle est destinée normalement. Ils insistent également sur le fait que dans un de leurs cas un sinus est occlus avec une fistule qui trouvait déviation vers une afférence veineuse corticale. Enfin, la situation de leur fistule est dans 3 cas sur 4 sur la paroi, ou très près, du sinus où la veine pathologique devrait se jeter. Il est alors supposé qu'il existe une occlusion au niveau de l'abouchement de la veine corticale dans le sinus.

La thrombophlébite cérébrale est donc considérée comme une étiologie certaine des FAVD, mais nous ne trouvons pas de série s'attachant spécifiquement à la survenue de cette complication dans les suites d'une TVC.

Pourtant, cette étude pourrait permettre de mieux connaître l'histoire naturelle de cette pathologie. Si l'on regarde les autres étiologies énoncées par Cognard *et coll* (26), elles font aussi partie des étiologies de TVC qui participeraient à la genèse des FAVD.

Différentes discussions physiopathologiques ont donc été proposées. Picard *et coll* (71) reviennent sur ce problème en opposant deux théories :

- la FAVD causerait la TVC par anomalie des flux et notamment où le flux normal et le flux à contre-courant s'opposent donc par phénomène de turbulence (Cognard *et coll* 27) ;
- la deuxième paraît la plus séduisante ; l'hypertension intracrânienne et les perturbations du flux causées par la TVC donneraient naissance à la FAVD par ouverture des communications artério-veineuses préexistantes.

Picard *et coll* (71) proposent donc la séquence suivante : thrombose d'une structure veineuse intradurale, puis pendant la phase de recanalisation des communications artério-veineuses sont mises en jeu et enfin l'entretien et le développement de la fistule sont facilités par le gradient de pression artério-veineux.

Des arguments expérimentaux à partir de modèles animaux viennent confirmer cette hypothèse. Lawton *et coll* (59) peuvent produire des fistules artério-veineuses chez des rats sous deux conditions : par la thrombose d'un

sinus veineux intracrânien et par la production d'une HTIC par l'installation d'un shunt entre l'artère carotide commune et la veine jugulaire externe.

La conjugaison de ces deux facteurs entraîne une ischémie avec production de facteurs de croissance et humoraux, prolifération endothéliale des capillaires méningés et développement de lumières artérielles qui viennent communiquer avec le sinus veineux et forment ainsi le shunt. Ces auteurs définissent alors ce phénomène comme une aberration de l'angiogénèse comme dans la rétinopathie diabétique.

Notre série de 6 FAVD confirme ces hypothèses physiopathologiques pour différentes raisons :

- les FAVD ont été diagnostiquées à chaque fois après une TVC. L'apparition subite des symptômes et le fait que les premiers examens réalisés pour le diagnostic de TVC ne montraient pas de FAVD prouvent bien que cette anomalie n'existait pas auparavant. La durée moyenne entre le diagnostic de la TVC et la fistule est de 14 mois ;
- Le site de la fistule est à chaque fois sur la paroi du sinus occlus avec 2 cas sur les SLS, 2 cas sur le SLD, 1 cas sur le SLG et 1 cas avec deux FAVD (sur le SLS et SLG) ;
- Cinq de nos patients n'avaient qu'une reperméabilisation partielle de leur structure veineuse après l'épisode de TVC et pour trois d'entre eux le diagnostic de FAVD est posé lors d'une récurrence de TVC sur le même site.

3. Classification et description.

Ainsi, plusieurs classifications ont été proposées associant des critères morphologiques et physiopathologiques.

Castaigne *et coll* (20, 21) les différencient en trois groupes morphologiques :

- les FAVD se drainant directement dans un sinus ou une veine méningée ;

- les FAVD se drainant dans un sac dural. Les lacs sanguins de la dure-mère sont alors largement distendus et saillants dans l'espace sous arachnoïdien ;
- les FAVD se drainant directement dans une veine corticale cérébrale. Elles forment une entité particulière à cause de leur potentiel hémorragique. La veine corticale présente suivant les conditions hémodynamiques une dilatation importante donnant naissance à de véritables anévrysmes veineux. L'analyse de la paroi réalisée par Hamada *et coll* (49) montre des lésions dégénératives de la paroi avec amincissement et irrégularités médiales et intimes, modification des cellules musculaires lisses et disparition de la limitante élastique interne. L'hémorragie cérébrale ou cérébro-méningée révèle la moitié des FAVD à drainage cortical de la série des 31 cas de Gaston *et coll* (45).

A ces 3 entités morphologiques, nous ajoutons deux localisations particulières :

- les fistules se drainant dans le sinus caverneux avec une symptomatologie caractéristique avec céphalées mais surtout des signes oculaires avec exophtalmie, dilatation des veines conjonctivales, élévation modérée ou nulle de la pression intraoculaire et parfois paralysie du VI. Le tableau diffère des fistules carotido-caverneuses par le caractère modéré et non pulsatile de l'exophtalmie et par l'absence ou la discrétion du souffle ;
- les fistules durales de la tente du cervelet ont un mauvais pronostic car elles sont d'emblée à drainage veineux cortical. De plus, l'anatomie des sinus tentoriels caractérisés par des rapports plus ou moins directs avec les veines de drainage de plusieurs parties du névraxe, explique une symptomatologie polymorphe allant du syndrome hémisphérique par hématome supratentorial à la myelopathie progressive (Picard *et coll* 71, Woimant *et coll* 91).

La classification la plus intéressante est certainement celle de Djindjian et Merland en fonction du type de drainage veineux. Elle permet d'expliquer les signes cliniques et de poser les indications thérapeutiques.

- Type I : Drainage dans un sinus dans le sens normal du flux.
- Type II : Drainage dans un sinus mais flux à contre-courant.

IIa : dans les autres sinus duraux entraînant une gêne au retour veineux cérébral.

IIb : dans des veines corticales avec signes neurologiques focaux.

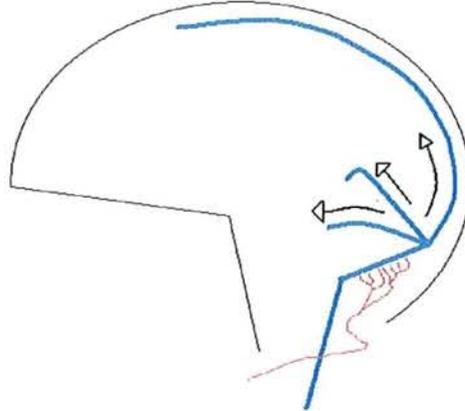
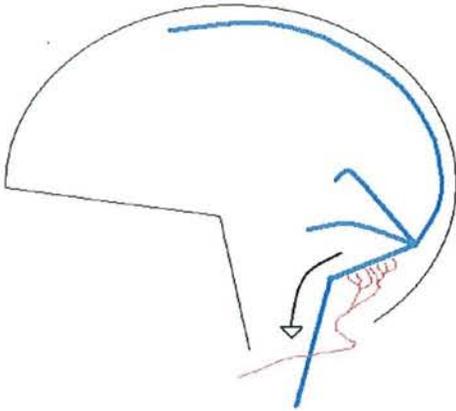
- Type III : Drainage direct dans les veines corticales.
- Type IV : Drainage direct dans les veines corticales anormales (dilatations, sténoses).
- Type V : Drainage dans des veines périmédullaires avec risque de myelopathie.

Le risque hémorragique est donc important pour le stade IIb (10% de risque hémorragique), stade III (40%) et stade IV (65%). (Cognard *et coll* 26)

Dans notre série 3 patients font partie du stade I et II et pour les 3 autres il existe un drainage veineux cortical par l'intermédiaire du sinus atteint.

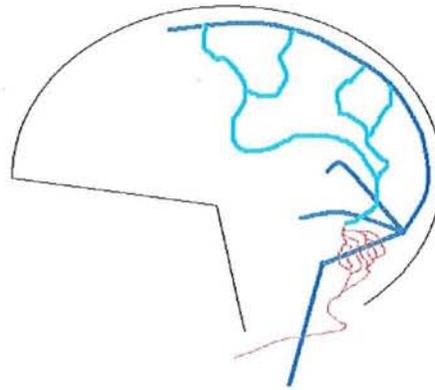
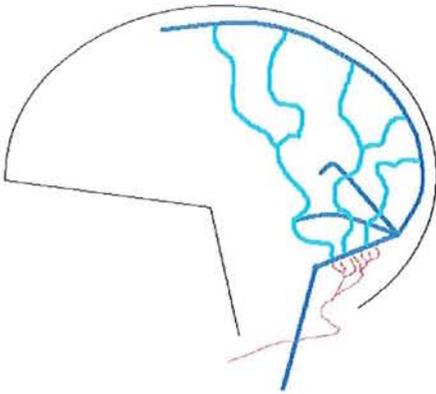
Type I : drainage dans un sinus dans le sens normal du flux.

Type IIa : drainage dans les sinus durs à contre-courant.



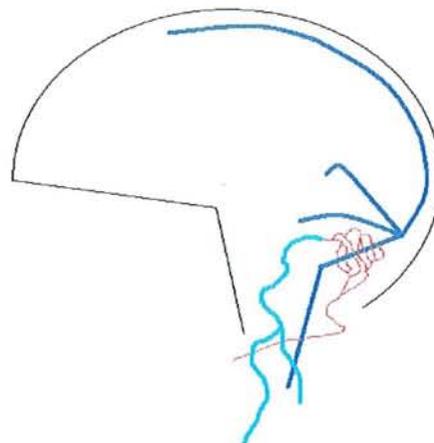
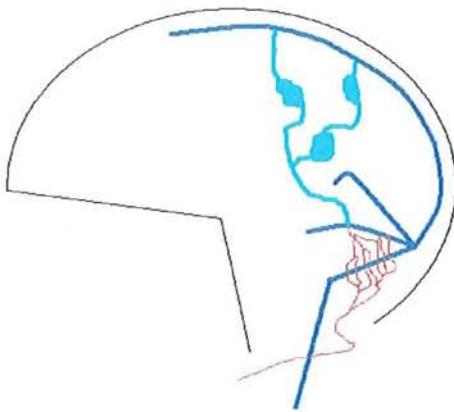
Type IIb : drainage dans les veines corticales par l'intermédiaire d'un sinus.

Type III : Drainage direct dans les veines corticales.



Type IV : Drainage direct dans des veines corticales dilatées.

Type V : Drainage dans les veines périmédullaires.



- Pédicule artériel
- Sinus veineux
- Drainage veineux cortical
- Sens de circulation dans le sinus

Schéma 2 : classification de Djindjian sur vue des veines cérébrales de profil.

4. *Signes cliniques.*

De cette dernière classification, les différents signes cliniques peuvent être déduits (Lasjaunias *et coll* 58, Cognard *et coll* 26,28).

Ainsi pour le type I, les signes cliniques sont dus à des modifications du débit dans les structures veineuses avec acouphène pulsatile par contact avec le rocher, pour le type II, il existe une gêne au retour veineux avec HTIC entraînant céphalées, œdème papillaire et donc baisse d'acuité visuelle. Ce type peut mimer un syndrome d'HTIC bénigne comme le précisent Cognard *et coll* 27 ; la ponction lombaire peut alors entraîner un engagement des amygdales cérébelleuses et le décès du patient.

Les types IIb, III et IV peuvent entraîner des signes focaux sensitivomoteurs, aphasiques, une atteinte des paires crâniennes ou des crises d'épilepsie suivant le territoire de drainage de la veine corticale atteinte. Ces manifestations peuvent être causées par des phénomènes de congestion veineuse, de vol veineux, ou par compression de nerfs crâniens par les veines dilatées. Les phénomènes compressifs peuvent également provoquer une compression des voies d'écoulement du LCR avec hydrocéphalie. Enfin, et comme exposé ci-dessus, le risque de rupture des veines corticales et d'hémorragie va croissant dans ces 3 types.

Le type V peut aboutir à un drainage vers les veines médullaires pouvant décrire un tableau bulbo médullaire (Woimant *et coll* 91).

Dans notre série, les acouphènes pulsatiles sont le signe le plus fréquent avec 5 cas sur 6. La céphalée simple est trouvée dans 4 cas sur 6, une tuméfaction dont une pulsatile par retentissement sur les veines du scalp dans 2 cas, une baisse d'acuité visuelle avec oedème au FO dans 2 cas, et enfin trois

patients présentaient un souffle intracrânien à l'auscultation. Ce dernier signe a permis le diagnostic au cours d'un examen systématique.

5. Examens complémentaires.

L'angio-IRM 3D TOF a pu mettre en évidence la fistule dans 4 cas. Elle constitue un outil diagnostique non invasif intéressant lors de la suspicion clinique d'une FAVD mais elle ne saurait, pour le moment, se substituer à l'angiographie conventionnelle qui demeure indispensable pour individualiser tous les pédicules nourriciers de la fistule en vue d'une thérapeutique (Meyer *et coll* 63).

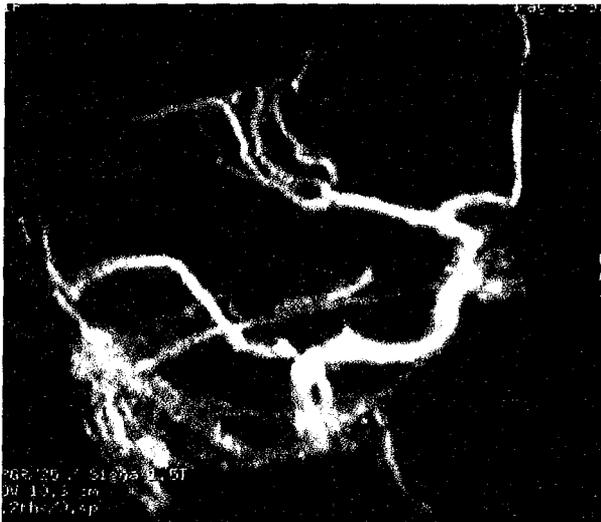


Image 14 : FAVD diagnostiquée par angio-IRM mais précisant mal les afférences artérielles et un éventuel drainage veineux cortical.

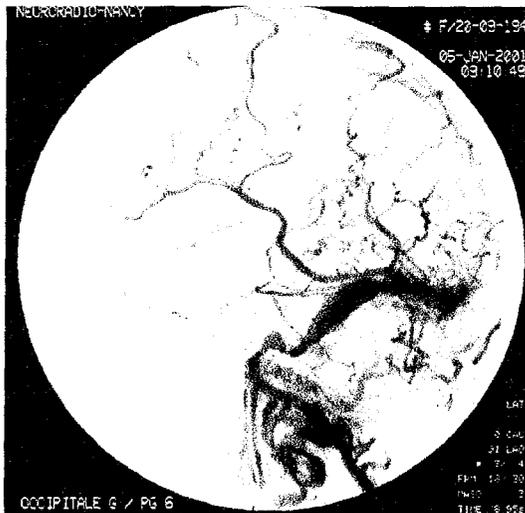


Image 15 : Angiographie RX montrant une FAVD d'un sinus latéral avec drainage veineux cortical et permettant d'identifier les différents pédicules artériels avant traitement.

Il peut exister des signes au TDM mais qui sont discrets en dehors des hémorragies provoquées par la fistule : prises de contraste vermiculaires punctiformes corticales et sous-corticales dont la topographie correspond aux veines cérébrales assurant le drainage de la fistule.

6. Evolution.

Certaines FAVD peuvent régresser d'elles-mêmes (Luciani *et coll* 62) et ceci surtout pour les fistules de type I. Le mécanisme n'est pas bien élucidé, peut-être par thrombose totale du sinus atteint mais certains cas sont décrits avec des sinus libres. Cette évolution est beaucoup plus rare pour les autres types de fistule. L'hémorragie peut guérir la fistule, si le patient survit, par compression ou par vasospasme sur les troncs artériels nourriciers.

Une fistule de type I ou IIb peut évoluer et donner naissance à un drainage veineux cortical. Selon Satomi *et coll* (78) cette complication concernerait 2% des FAVD bénignes (qui n'entraînent rien d'autre que des signes cliniques supportables) qui peuvent ne pas être traitées, parfois par choix du patient.

Cette évolution fait intervenir différents éléments avec sténose ou thrombose du flux veineux par modification de la paroi veineuse qui augmente en épaisseur dans un premier temps et prend une morphologie artérielle et par perturbation des flux surtout à l'endroit où le flux normal et le reflux se rencontrent.

Le drainage artériel peut évoluer lui aussi en recrutant d'autres pédicules. Enfin, de nouvelles fistules peuvent apparaître ou le shunt s'aggraver. En cas d'abstention thérapeutique, le patient doit donc consulter devant tout changement des symptômes (qu'ils s'aggravent ou qu'ils s'améliorent) avec modifications de l'acouphène, des céphalées ou signes de focalisation.

La fistule durale peut évoluer vers une fistule piaie par mise en jeu d'artères cérébrales ou cérébelleuses et ceci encore une fois par augmentation de la pression veineuse. Cette évolution augmente le risque d'hémorragie méningée (Phatouros *et coll* 70).

L'évolution la plus sévère est la complication hémorragique concernant surtout les fistules à drainage cortical, d'autant plus que celui-ci est direct et que la veine est dilatée.

7. Traitement.

Différentes thérapeutiques peuvent être proposées :

A. Compression artérielle.

Les compressions artérielles qui sont peu utilisées de nos jours. Il s'agit de compressions artérielles carotidiennes, occipitales ou oculaires pour des fistules cavernueuses. Elles sont de 10 à 30 secondes 4 à 6 fois par heure (Cognard *et coll*

26). L'emploi de la main controlatérale à l'artère est préconisé afin de cesser la compression immédiatement en cas de déficit neurologique.

B. Embolisation veineuse.

L'occlusion du sinus veineux par des spirales (Cognard *et coll* 26 , Nelson *et coll* 67). L'objectif est d'occlure le sinus porteur drainant la fistule lorsque l'occlusion artérielle paraît difficile ou même dangereuse. Cependant, le shunt peut à nouveau réapparaître à partir d'une structure veineuse avoisinante ou une autre fistule peut naître de cette occlusion. Le traitement est limité par l'accessibilité des sinus par voie intraveineuse locale, des structures veineuses fonctionnelles peuvent être sacrifiées, la VIème paire crânienne peut se trouver endommagée ou une hémorragie à partir d'un sinus peut se produire.

C. Embolisation artérielle.

L'embolisation artérielle peut être effectuée soit par micro-particules ou par glue (Halbach *et coll* 47). L'embolisation par particules consiste à occlure des pédicules artériels grâce à un cathétérisme sélectif des artères méningées. Le risque est l'embolisation d'une branche de la carotide interne ou vertébrale par anastomose entre le système dural et pial. Le bilan angiographique préthérapeutique est donc indispensable.

L'embolisation artérielle par glue est réalisée par cathétérisme le plus distal possible des pédicules artériels. Les colles utilisées peuvent provoquer inflammation et douleur d'où l'emploi systématique de corticoïdes

D. Radiothérapie.

La radio-chirurgie stéréotaxique est encore une solution insuffisante pour l'instant pour traiter des fistules à drainage cortical (Pan *et coll* 69) mais elle peut être utile pour d'autres types.

E. Chirurgie.

La chirurgie pour extraction de la fistule est souvent la cause de perte sanguine importante et c'est pourquoi elle est le plus souvent satellite d'une embolisation artérielle ou veineuse. La chirurgie peut permettre de mieux exposer les vaisseaux à l'embolisation ou cette dernière peut réduire le nombre de pédicules à disséquer pendant la chirurgie (Barnwell *et coll* 4).

F. Indications.

L'indication du traitement est donc conditionnée par deux éléments : les symptômes présentés et d'autre part le risque éventuel de saignement conditionné par le drainage cortical.

Les fistules de type I et les fistules cavernueuses avec des symptômes supportables peuvent faire l'objet d'une abstention thérapeutique avec surveillance en précisant au patient qu'il faut consulter à la moindre modification des signes cliniques ou si apparition de nouveaux.

Lorsque les fistules entraînent des symptômes gênant pour le patient, un traitement peut être proposé mais l'éradication totale de la fistule n'est pas indispensable.

Par contre, lorsqu'il existe un risque hémorragique, en cas de fistule à drainage veineux cortical, l'éradication complète devra être l'objectif du traitement.

Quatre de nos patients ont bénéficié d'un traitement endovasculaire avec deux embolisations artérielles et deux embolisations artério-veineuses.

Deux de ces patients avaient un drainage veineux cortical avec éradication totale de la fistule et deux autres patients avec acouphène pulsatile, sans drainage cortical, avec éradication totale dans un cas et à 95% dans l'autre.

Un patient porteur d'une fistule avec drainage veineux cortical n'a pas été traité mais est surveillé par artériographie tout d'abord et par angio-IRM ensuite. La dernière patiente est décédée d'une récurrence de TVC avant le traitement de la fistule.

Trois des patients ayant été traités présentent encore des céphalées mais qui restent épisodiques.

Notre série confirme bien que les TVC sont l'une des causes de FAVD et qu'elles font partie de leur histoire naturelle. Les caractéristiques et l'histoire des six patients suivis montre que la mauvaise qualité de la reperméabilisation et l'absence de levée de l'obstacle veineux conditionneraient le risque de développement des FAVD. Cette complication concerne 11,5% des patients mais ces conclusions doivent être confirmées par une étude multicentrique à propos des TVC et FAVD avec un effectif plus important. D'autres FAVD pourraient être découvertes par l'auscultation crânienne systématique des patients suivis pour TVC.

XII. Conclusion.

L'étude présentée met en évidence encore beaucoup de lacunes sur les connaissances que nous avons à propos des TVC surtout en ce qui concerne leur physiopathologie.

Tout d'abord, les étiologies avérées sont rares dans notre série puisqu'elles concernent seulement 28% des patients et que pour 21% d'entre eux, aucune étiologie ou aucun facteur favorisant n'est trouvé. Les facteurs de risque thrombogènes concernent un plus large pourcentage de la population, la contraception orale, le post-partum, le tabagisme et l'insuffisance veineuse peuvent être cités. C'est certainement plus par ces facteurs que par des cas isolés de maladies rares donnant lieu à des TVC que nous pourrions mieux abaisser le pourcentage de TVC idiopathiques ou plutôt cryptogéniques.

Cette recherche est d'autant plus importante qu'elle peut aboutir à une action de prévention des maladies thrombo-emboliques. En effet notre attitude n'est pas encore bien définie pour la contraception orale, pour la prise en charge de la grossesse d'une patiente qui a déjà présenté une TVC dans ces conditions ou pour les précautions à prendre chez les patients atteints de maladies inflammatoires et nécessitant une corticothérapie. La recherche d'un déficit ou d'une mutation en facteur de la coagulation doit être systématique après une TVC et doit être accompagnée d'une consultation spécialisée d'hémostase. En effet, un patient sur 5 dans notre étude présente l'une de ces anomalies. Cette recherche, pour être fiable, devra être réalisée à distance de l'épisode et après l'arrêt des anticoagulants.

La séquence clinique céphalée, crise d'épilepsie et déficit neurologique concernant les TVC est bien connue. Cependant, le diagnostic au stade précoce de la céphalée est encore rare et difficile compte tenu du caractère banal et de la

fréquence des symptômes. De la même façon que le caractère brutal peut signer une hémorragie méningée, certains indices accompagnant la céphalée de la TVC doivent être cherchés : le caractère inhabituel, l'association à des signes d'HTIC avec symptômes digestifs, visuels et/ou troubles de la vigilance. Une HTIC ne sera considérée comme « bénigne » qu'après élimination d'une TVC ou d'une FAVD par au minimum une angio-IRM.

L'étude des examens complémentaires fait de l'IRM le moyen le plus efficace pour le diagnostic de la TVC. Elle allie une bonne sensibilité et spécificité avec une technique non invasive. De plus, elle permet d'apprécier avec précision la localisation, le retentissement cérébral et l'étendue de la TVC. Les mêmes raisons en font l'examen de surveillance de référence. Le diagnostic est encore beaucoup plus délicat pour les TVC des veines corticales où l'on aura alors recours à l'angiographie qui reste le meilleur examen pour le diagnostic. Son utilisation est moins fréquente que l'IRM compte tenu des risques qu'elle entraîne, du temps nécessaire pour la réalisation de l'examen et de son caractère invasif.

Pour le traitement, l'efficacité des anticoagulants, malgré certaines discussions, est largement démontrée. La durée du traitement est quant à elle moins bien définie. Notre étude montre un pronostic moins favorable pour les patients dont les veines ne sont pas ou mal reperméabilisées. La durée du traitement doit donc être conditionnée par la surveillance par IRM de la thrombose et de sa recanalisation.

L'étude du pronostic à long terme montre que le décès est rare mais qu'il n'est pas exceptionnel (5,5% de nos patients), le même pourcentage est observé pour la survenue d'une épilepsie séquellaire et ce malgré la fréquence élevée des crises d'épilepsie à la phase aiguë. De plus 13% de nos patients présentent un

déficit neurologique après un suivi moyen de 2 ans et demi. Nous retenons, comme facteurs de risque principaux, les troubles de la conscience à la phase aiguë, la présence d'un AVC hémorragique et surtout la mauvaise qualité de la reperméabilisation des veines atteintes. Afin d'essayer de corriger ces facteurs il faut pencher vers un diagnostic le plus précoce possible pour débiter le traitement rapidement et réaliser une surveillance étroite des veines thrombosées afin de déterminer la durée du traitement.

Enfin, notre étude montre six cas d'évolution de TVC vers une FAVD. Ces cas témoignent du lien qui existe entre ces deux pathologies et de la séquence temporelle où la TVC précède la fistule. A noter qu'un cas a été découvert par auscultation crânienne, ce geste doit donc faire partie de la surveillance des patients atteints de TVC. Encore une fois, nous montrons que l'évolution vers la fistule est intimement liée à la qualité de la reperméabilisation du sinus. De nombreuses questions restent cependant en suspens : quelle est la véritable fréquence des FAVD après thrombose et quelles en sont les caractéristiques anatomiques et fonctionnelles ? Quels est le rôle des facteurs pariétaux ? Quelle est leur évolution à long terme ? Pour tenter de répondre à ces questions nous avons débuté une étude multicentrique avec un nombre plus important de cas concernant les FAVD secondaires aux TVC.

La qualité de la paroi veineuse est certainement un facteur important dans la genèse des TVC et des FAVD. Cet argument est appuyé par la fréquence de l'insuffisance veineuse dans notre population, par l'influence de la restauration de la perméabilité et des propriétés de la paroi dans le développement des FAVD.

Bibliographie.

1. Anxionnat R, Blanchet B, Dormont D, Bracrad S, Chiras J, Maillard S, Louail C, Moret C, Braun M, Roland J, Marsault Cl, Picard L. Place actuelle de la scanographie et de l'angiographie dans le diagnostic des thrombophlébites cérébrales à l'exclusion des thromboses du sinus caverneux. *J. Neuroradiol.*, 1994; 21 : 59-71.
2. Attarian S, Michel B, Delaforte C, Chave B, Gastaut JL. Un cas d'amnésie transitoire par thrombophlébite cérébrale : Apport de la neuro-imagerie à la physiopathologie des amnésies transitoires. *Rev. Neurol. (Paris)*, 1995; 151, 10 : 552-558.
3. Awad IA, Little JR, Akrawi WP, Ahl J. Intracranial dural arteriovenous malformations: factors predisposing to an aggressive neurological course. *J Neurosurg* 1990; 72 : 839-850.
4. Barnwell SL, Halbach VV, Higashida RT, Hieshima G, Wilson CB. Complex dural arterioveinous fistulas. Results of combined endovascular and neurosurgical treatment in 16 patients. *J Neurosurg* 1989; 71: 352-358.
5. Baumgartner RW, Studer A, Arnold M, Georgiadis D. Recanalisation of cerebral venous thrombosis. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 2003; 74 : 459-461.
6. Ben Hamouda I, Mrabet A, Ben Hamida M. Thromboses veineuses cérébrales et infarctus cérébraux au cours de la grossesse et du post-partum. Une série de 60 cas. *Rev. Neurol. (Paris)*. 1995; 151, 10: 563-568.
7. Bergui M, Bradac GB, Daniele D. Brain lesions due to cerebral venous thrombosis do not correlate with sinus involvement. *Neuroradiology* 1999; 41: 419-424.
8. Biousse V, Ameri A, Bousser MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1999; 53 : 1537-1542.
9. Biousse V, Bousser M.G. L'hypertension intracrânienne bénigne *Rev Neurol (Paris)* 2001 ; 157, 1 : 21-34.

10. Biousse V, Conard J, Brouzes C, Horellou MH, Ameri A, Bousser MG. Frequency of the 20210 G A mutation in the 3'-untranslated region of the prothrombin gene in 35 cases of cerebral venous thrombosis. *Stroke*. 1998; 29: 1398-1400.
11. Blasco G, Midez PH, Capellier G, Boillot A, Barale F. Thrombophlébites cérébrales admises en réanimation. *La Presse Médicale*, 13 Avril 1996 ; 25, n°13 : 651.
12. Bousser MG. Cerebral venous thrombosis : diagnosis and management. *J Neurol* 2000; 247 : 252-258.
13. Bousser MG. Cerebral Venous Thrombosis. Nothing, Heparin, or Local Thrombolysis ? *Stroke*. 1999; 30: 481-483.
14. Bousser MG, Chiras J, Borjes J, Castaigne P. Cerebral Venous Thrombosis – A Review of 38 Cases. *Stroke* 1985; 16, 2 : 199-213.
15. Breteau G, Mounier-Vehier F, Godefroy O, Gauvrit JY, Mackowiak-Cordoliani MA, Girot M, Bertheloot D, Hénon H, Lucas C, Leclerc X, Fourrier F, Pruvo JP, Leys D. Cerebral venous thrombosis. 3-year clinical outcome in 55 consecutive patients. *J Neurol*. 2003; 250: 29-35.
16. Buccino G, Scoditti U, Patteri I, Bertolino C, Mancina D. Neurological and cognitive long-term outcome in patients with cerebral venous sinus thrombosis. *Acta Neurol. Scand* 2003; 107: 330-335.
17. Buchanan DS, Brazinski JH. Dural Sinus and Cerebral Venous Thrombosis. Incidence in Young Women Receiving Oral Contraceptives. *Arch. Neurol*, May 1970; 22 : 440-444.
18. Cakmak S, Derex L, Berruyer M, Nighoghossian N, Philippeau F, Adeleine P, Hermier M, Froment JC, Trouillas P. Cerebral venous thrombosis. Clinical outcome and systematic screening of prothrombotic factors. *Neurology* 2003; 60 : 1175-1178.
19. Carvalho KS, Bodensteiner JB, Connolly PJ, Garg BP. Cerebral Venous Thrombosis in Children. *J Child Neurol* 2001; 16: 574-580.

20. Castaigne P, Bories J, Brunet P, Cassan JL, Meininger V, Merland JJ. Fistules artério-veineuses de la dure-mère. Etude clinique et radiologique de 13 observations. *Ann. Med. interne.* Décembre 1975 ; 126, n°12 : 813-817.
21. Castaigne P, Bories J, Brunet P, Merland JJ, Meininger V. Les fistules artério-veineuses méningées pures à drainage veineux cortical. *Rev. Neurol. (Paris)* 1976; 132, 3.
22. Castelli WP. Cardiovascular disease : Pathogenesis, epidemiology, and risk among users of oral contraceptives who smoke. *Am J Obst Gynecol* 1999; 180: 349-356.
23. Chelly D, Levy C, Ameri A, Brunereau L. Imagerie des thrombophlébites cérébrales. *Annales de radiologie.* Vol 37-n° 1/2. 1994.
24. Cherqui B, Gripon P, Lubetski C, Cadranel JF, Lagneau M, Bousquet O, Opolon P. Une complication rare des colites inflammatoires : la thrombophlébite cérébrale. *La Presse Médicale*, 5 décembre 1987; 16, n°41 : 2075-2076.
25. Ciccone A, Citterio A. Cerebral venous thrombosis. *The Lancet.* May 26, 2001; 357: 1706.
26. Cognard C. Fistules durales intracrâniennes 1^{ère} et 2^{ème} parties. *Neurologies* Avril 1999 ; Vol 2 : 154-158, 243-248.
27. Cognard C, Casasco A, Toevi M, Houdart E, Chiras J, Merland JJ. Dural arteriovenous fistulas as a cause of intracranial hypertension due to impairment of cranial venous outflow. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65: 308-316.
28. Cognard C, Gobin YP, Pierot L, Bailly AL, Houdart E, Casasco A, Chiras J, Merland JJ. Cerebral dural arteriovenous fistulas: Clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology* 1995; 194: 671-680.
29. Cognard C, Houdart E, Casasco A, Gabrillargues J, Chiras J, Merland JJ. Long term changes in intracranial fistulae leading to worsening in the type of venous drainage. *Neuroradiology* 1997; 39 : 59-66.

30. Crassard I, Ameri A, Rougemont D, Bousser MG. Thromboses veineuses cérébrales. *Encycl Med Chir (Elsevier SAS Paris tous droits réservés) Neurologie* 17046 P 10.

31. Daif A, Awada A, Al-Rajeh S, Abduljabbar M, Al Tahan AR, Obeid T, Malibary T. Cerebral Venous Thrombosis in Adults. A Study of 40 Cases From Saudi Arabia. *Stroke*. 1995; 26: 1193-1195.

32. De Bruijn, Budde M, Teunisse S, de Haan RJ, Stam J for the Cerebral Venous Sinus Thrombosis Study Group. Long-term outcome of cognition and functional health after cerebral venous sinus thrombosis. *Neurology* 2000; 54: 1687-1689.

33. De Bruijn, De Haan RJ, Stam J, for the Cerebral Venous Sinus Thrombosis Study Group. Clinical features and prognostic factors of cerebral venous sinus thrombosis in a prospective series of 59 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 70: 105-108.

34. De Bruijn, Stam J for the Cerebral Venous Sinus Thrombosis Study Group. Randomized, Placebo-controlled trial of anticoagulant treatment with low-molecular-weight heparin for cerebral sinus thrombosis. *Stroke*. 1999; 30: 484-488.

35. De Bruijn, Stam J, Koopman MMW, Vandembroucke JP for the Cerebral Venous Sinus Thrombosis Study Group. Case-control study of risk of cerebral sinus thrombosis in oral contraceptive users who are carriers of hereditary prothrombotic conditions. *BMJ* 1998; 316: 589-92.

36. De Bruijn, Stam J, Vandembroucke JP, for the Cerebral Venous Sinus Thrombosis Study Group. Increased risk of cerebral venous sinus thrombosis with third generation oral contraceptives. *Lancet*. 1988 May 9; 351 (9113) : 1404.

37. DeVeber G, Andrew M, Adams C, Bjornson B, Booth F, Buckley DJ, Camfield CS, David M, Humphreys P, Langevin P, MacDonald A, Gillet J for the Canadian Pediatric Ischemic Stroke Study Group. Cerebral sinovenous thrombosis in children. *N Engl J Med* 2001; 345 : 417-23.

38. Diaz JM, Schiffman JS, Urban ES, Maccario M. Superior sagittal sinus thrombosis and pulmonary embolism: a syndrome rediscovered. *Acta Neurol Scand* 1992; 86: 390-396.
39. Di Roio, Jourdan C, Yilmaz H, Artu F. Thrombose des veines cérébrales profondes : trois observations. *Rev Neurol (Paris)* 1999 ; 155, 8 : 583-587.
40. Einhaupl KM, Villringer A, Meister W, Mehraein S, Garner C, Pellkofer M, Haberl RL, Pfister HW, Schmiedek P. Heparin treatment in sinus venous thrombosis. *Lancet* 1991; 338: 597-600.
41. Ferro JM, Canhao P, Stam J, Bousser MG, Barinagarrementeria. Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis. Results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). *Stroke*. 2004; 35 : 664-670.
42. Feuilhade C, Touboul JL, Wechsler B, Guillard A. Thrombophlébite cérébrale au cours de la maladie de Behcet. *La Nouvelle Presse Médicale*, 13 Novembre 1982 ; 11, n°45 : 3351.
43. Frey LJ, Muro GJ, Mc Dougall CG, Dean BL, Jahnke HK. Cerebral Venous Thrombosis. Combined intrathrombus rtPA and intravenous Heparin. *Stroke*. 1999; 30: 489-494.
44. Fruzzetti F. Hemostatic effects of smoking and oral contraceptive use. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 180 : 369-374.
45. Gaston A, Chiras J, Bourbotte G, Leger JM, Guibert-Tanier, Merland JJ. Fistules artérioveineuses méningées à drainage veineux cortical. A propos de 31 cas. *J neuroradiology*, 1984; 11: 161-171.
46. Gates PC, Barnett HJM. Venous Disease : Cortical Veins and Sinuses.
47. Halbach VV, Higashida RT, Hieshima GB, Reicher M, Norman D, Newton TH. Dural fistulas involving the cavernous sinus: Results of treatment in 30 patients. *Radiology* 1987; 163: 437-442.

48. Haley EC, Brashear HR, Barth JT, Cail WS, Kassell NF. Deep Cerebral Venous Thrombosis. Clinical, Neuroradiological, and Neuropsychological Correlates. *Arch Neurol* 1989; 46: 337-340.
49. Hamada JI, Yano S, Kai Y, Koga K, Morioka M, Ishimaru Y, Ushio Y. Histopathological study of venous aneurysms in patients with dural arteriovenous fistulas. *J neurosurg* 2000; 92 (6): 1023-1027.
50. Herman JM, Spetzler RF, Bederson JB, Kurbat JM, Zabramski JM. Genesis of a dural arteriovenous malformation in a rat model. *J Neurosurg* 1995; 83 :539-545.
51. Horowitz M, Purdy P, Unwin H, Carstens G, Greenlee R, Hise J, Kopitnik T, Batjer H, Rollins N, Samson D. Treatment of dural sinus thrombosis using selective catheterization and urokinase. *Ann Neurol* 1995; 38: 58-67.
52. Houser OW, Campbell JK, Campbell RJ, Sundt TM. Arteriovenous malformation affecting the transverse dural venous sinus-an acquired lesion. *Mayo Clin Proc* 1979; 54 : 651-661.
53. Jacobs K, Moulin T, Bogousslavsky J, Woimant F, Deheane I, Tatu L, Besson G, Assouline E, Casselman J. The stroke syndrom of cortical vein thrombosis. *Neurology* 1996; 47: 376-382.
54. Keane JR. Cavernous Sinus Syndrome. Analysis of 151 cases. *Arch Neurol.* 1996; 53: 967-971.
55. Lacour JC, Ducrocq X, Anxionnat R, Taillandier L, Auque J, Weber M. Thrombosis of deep cerebral veins in form adults : clinical features and diagnostic approach. *Rev. Neurol (Paris)*. Oct 2000; 156 (10) : 851-7.
56. Lacour JC, Ducrocq X, Moret C, Anxionnat R, Richard S, Bracard S, Barroche G. Thrombus of the left lateral sinus spreading to the internal jugular vein. *Rev. Neurol (Paris)*. Apr 2003; 159 (4) : 451-54.

57. Lalwani AK, Dowd CF, Halbach VV. Grading venous restrictive disease in patients with dural arteriovenous fistulas of the transverse/sigmoid sinus. *J Neurosurg* 1993; 79 : 11-15.
58. Lasjaunias P, Chiu M, Brugge KT, Tolia A, Hurth M, Bernstein M. Neurological manifestations of intracranial dural arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 1986; 64 : 724-730.
59. Lawton MT, Jacobowitz RJ, Spetzler RF. Redefined role of angiogenesis in the pathogenesis of dural arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 1997; 87 : 267-274.
60. Lefkowitz D. Sinovenous Thrombosis in Young Adults. Bowman Gray School of Medicine Winston-Salem, NC.
61. Lidegaard O. Smoking and use of oral contraceptives : Impact on thrombotic diseases. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 1980 : 357-363.
62. Luciani A, Houdart E, Mounayer C, Saint Maurice JP, Merland JJ. Spontaneous closure of dural arteriovenous fistulas : report of three cases and review of the literature. *AJNR* May 2001; 22: 992-996.
63. Meyer X, Berthezene Y, Ongolo P, Tournut P, Turjman F, Froment JC. Diagnostic d'une fistule durale post-thrombophlébite par angio-IRM. *J Neuroradiol*, 1996 ; 23 : 69-73.
64. Milandre L, Gueriot C, Girard N, Ali Cherif A, Khalil P. Les thromboses veineuses cérébrales de l'adulte. Aspects diagnostiques et thérapeutiques à propos de 20 observations. *Ann Med Interne*. 1988 ; 139, n°8 : 544-554.
65. Milandre L, Labbé L. Thromboses veineuses cérébrales. *La Revue Du Praticien (Paris)* 1998 ; 48 : 158-163.
66. Nehlil J, Loutre JC, Bargeot R, Lyonnard O. Porencéphalie et thrombophlébite cérébrale. *Rev. Neurol (Paris)*, 1979; 135, 2 : 183-186.

67. Nelson J, Barron MM, Riggs JE, Gutmann L, Schochet SS. Cerebral vasculitis and ulcerative colitis. *Neurology* 1986; 36 : 719-721.
68. Nelson PK, Russel SM, Woo HH, Alastra AJG, Vidovich DV. Use of a wedged microcatheter for curative transarterial embolization of complex intracranial arteriovenous fistulas: indications, endovascular technique, and outcome in 21 patients. *J Neurosurg* 2003 : 98; 498-506.
69. Pan DHC, Chung WY, Guo WY, Wu HM, Liu KD, Shiao CY, Wang LW. Stereotactic radiosurgery for the treatment of dural arteriovenous fistulas involving the transverse-sigmoid sinus. *J Neurosurg* May 2002; 96 : 823-829.
70. Phatouros CC, Halbach VV, Dowd CF, Lempert TE, Malek AM, Meyers PM, Higashida RT. Acquired pial arteriovenous fistula following cerebral vein thrombosis. *Stroke*. 1999; 30 : 2487-2490.
71. Picard L, Bracard S, Islak C, Roy D, Moreno A, Marchal JC, Roland J. Fistules durales de la tente du cervelet. Considérations radio-anatomiques, cliniques et thérapeutiques. *J Neuroradiol*, 1990 ; 17 : 161-181.
72. Preter M, Tzourio C, Ameri A, Bousser MG. Long-term prognosis in cerebral venous thrombosis. Follow-up of 77 patients. *Stroke*. 1996; 27: 243-246.
73. Purvin VA, Trobe JD, Kosmorsky G. Neuro-ophtalmic features of cerebral venous obstruction. *Arch Neurol*. 1995; 52 : 880-885.
74. Rondepierre Ph, Hamon M, Leys D, Leclerc X, Mounier-Vehier F, Godefroy O, Janssens E, Pruvo JP. Thromboses veineuses cérébrales : étude de l'évolution. *Rev. Neurol. (Paris)*, 1995; 151, 2 : 100-104.
75. Rosing J, Tans G. Effects of oral contraceptives on hemostasis and thrombosis. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 180 : 375-382.

76. Rousseaux P, Bernard MH, Scherpereel B, Guyot JF. Thrombose des sinus veineux intracrâniens (à propos de 22 cas). *Neurochirurgie* 1978 ; 24 : 197-203.
77. Roy S. Effects of smoking on prostacyclin formation and platelet aggregation in users of oral contraceptives. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 180 : 364-8.
78. Satomi J, Van Dijk JMC, TerBugge KG, Willinsky RA, Wallace C. Benign cranial dural arteriovenous fistulas: outcome of conservative management based on the natural history of the lesion. *J Neurosurg* 2002 ; 97 : 767-770.
79. Schiff I, Bell WR, Davis V, Kessler CM, Meyers C, Nakajima S, Sexton BJ. Oral contraceptives and smoking, Current considerations: Recommendations of a consensus panel. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 180: 383-4.
80. Schluck E, Rodier G, Derouiche F, Bronner P, Boulay C, Courtois S, Cohen E. Thrombophilies et thromboses veineuses cérébrales. *Rev Neurol (Paris)* 2002; 158,5 : 543-552.
81. Sherif K. Benefits and risks of oral contraceptives. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 180: 343-48.
82. Sindou M, Mercier P, Brunon J, Bokor J, Vallat M, de Lumley L. Hypertension intracrânienne « bénigne » par thrombose des deux sinus latéraux, traitée par pontage veineux. *La Nouvelle Presse Médicale*, 9 février 1980 ; 9, n°7 : 439-442.
83. Stefini R, Latronico N, Cornali C, Rasulo F, Bollati A. Emergent decompressive craniectomy with fixed dilated pupils due to cerebral venous and dural sinus thrombosis : report of three cases. *Neurosurgery* 1999; 45: 626-630.
84. Stolz E, Trittmacher S, Rahimi A, Gerriets T, Röttger C, Siekmann R, Kaps M. Influence of recanalization on outcome in dural sinus thrombosis. A prospective study. *Stroke*. 2004; 35 : 544.

85. Tamraz J, Bousser MG. Thromboses veineuses cérébrales. Rev. Prat. (Paris), 1988 ; 38 (28) : 2043-2050.
86. Tominaga T, Shamoto H, Shimizu H, Watanabe M, Yoshimoto T. Selective loss of Purkinje cells in transverse and sigmoid dural arteriovenous fistulas. J Neurosurg 2003; 98: 617-620.
87. Valdueza JM, Harms L, Doepp F, Koscielny J, Einhaupl KM. Venous microembolic signals detected in patients with cerebral sinus thrombosis. Stroke. 1997; 28 : 1607-1609.
88. Vandenberghe N, Debouverie M, Anxionnat R, Clavelou P, Bouly S, Weber M. Cerebral venous thrombosis in four patients with multiple sclerosis. European Journal of Neurology 2003, 10 : 63-66.
89. Virasponge C, Cazenave C, Quisling R, Sarwar M, Hunter S. The empty delta sign. Frequency and significance in 76 cases of dural sinus thrombosis. Radiology 1987; 162 : 779-785.
90. Wechsler B, Vidailhet M, Piette JC, Bousser MG, Dell Isola B, Blétry O, Godeau P. Cerebral venous thrombosis in Behcet's disease : Clinical study and long-term follow of 25 cases. Neurology 1992; 42: 614-618.
91. Woimant F, Merland JJ, Riché MC, de Liège P, Bertrand HJ, Bacri D, Hagueneau M, Pépin B. Syndrome bulbo médullaire en rapport avec une fistule artério-veineuse méningée du sinus latéral à drainage veineux médullaire. Rev. Neurol. (Paris), 1982 ; 138, 6-7 : 559-566.
92. Wulff HR. Quality of life and treatment for proximal deep-vein thrombosis. The Lancet. August 13, 1994; 344: 420-421.
93. Zidovetzki R, Chen P, Fisher M, Hofman FM. Nicotine increases plasminogen activator inhibitor-1 production by human brain endothelial cells via protein kinase C-associated pathway. Stroke. 1999; 30: 651-655.

Annexe : Questionnaire utilisé pour l'étude rétrospective et rempli pour chaque patient.

PATIENT :

Nom (3 premières lettres) : _ _ _ Prénom : Sexe : M F

Date de naissance :

Facteurs de risque thrombotiques : Tabac pilule

Coagulopathie Laquelle ?

Corticothérapie Insuffisance cardiaque

Maladie inflammatoire Laquelle ?

Behcet

Infection Néoplasie

ATCD phlébite Embolie pulmonaire

ATCD familiaux connus de thrombose

Grossesse Post-partum

Insuffisance veineuse des membres inférieurs connue : Oui Non

Autre : Aucun

THROMBOPHLEBITE :

Date de découverte :

Localisation :

Symptômes présentés : Céphalée

Déficit neurologique A bascule

Atteinte nerfs crâniens

Epilepsie HTIC

Troubles visuels Baisse d'acuité visuelle

FO avec oedème papillaire

Fièvre

Phlébite des membres inf Embolie pulmonaire

Troubles cognitifs Autre :

Glasgow le plus bas à la phase aiguë (hors crise comitiale):

Imagerie utilisée : TDM IRM Artériographie Autre :

Signe du delta au TDM

AVC associé Ischémique Hémorragique

Anomalies EEG Si oui lesquelles :

Anomalies LCR Si oui lesquelles :

Traitement utilisé : Aucun Anticoagulant Fibrinolyse crâniectomie
Autre :

Délai entre début des symptômes et instauration du traitement :

Date de début du traitement :

Date d'arrêt du traitement :

Contrôle(s) imagerie (dates et type d'examen) :

Contrôles cliniques (dates) :

Reperméabilisation du sinus : Oui Non

Si oui : Partielle Complète

Si oui à quelle date est-elle observée ?

Séquelles de la thrombophlébite : Déficit neurologique Epilepsie

Atrophie optique troubles cognitifs

hémorragie due aux AVK Préciser :

Décès

Autre :

Récidive de la thrombophlébite cérébrale

FISTULE :

Date de découverte :

Symptômes présentés : Céphalée simple Acouphène pulsatile
Epilepsie Troubles cognitifs
HTIC Baisse d'acuité visuelle Diplopie
Déficit neurologique Myelopathie
Atteinte des nerfs crâniens Surdit 
Autre :

Souffle audible   l'auscultation cr nienne

Imagerie utilis e : TDM IRM Art rio Autre :

Localisation de la fistule :

Drainage veineux cortical An vrisme veineux drainage veine Galien

H morragie associ e : Oui Non

Traitement utilisé : Aucun

 Endo-vasculaire Artériel Veineux

 Chirurgie Association chir et endo-vasculaire

 Radiothérapie stéréotaxique

 Compression carotidienne

Complication du traitement Si oui laquelle :

Persistance de la fistule après Traitement : Oui Non

Persistance des signes cliniques après traitement : Oui Non

Régression spontanée de la fistule

Séquelles : Aucune Epilepsie

 Déficit Décès

 Persistance du souffle

 Autre :

Réapparition de la fistule ou d'une autre après guérison



VU

NANCY, le **28 juin 2004**

Le Président de Thèse

Professeur **H. VESPIGNANI**

NANCY, le **21 septembre 2004**

Le Doyen de la Faculté de Médecine
par délégation

Professeur **M.C. BENE**

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE

NANCY, le **27 septembre 2004**

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY I

Professeur **J.P. FINANCE**

RESUME DE LA THESE

Ce travail décrit et commente les résultats d'une étude rétrospective reprenant l'histoire et l'évolution de 52 patients atteints d'une thrombose veineuse cérébrale (TVC).

Les étiologies avérées ne sont trouvées que pour 28% des TVC de notre série dont 20% sont dûes à des troubles de la coagulation. La contraception orale concerne 71% des patientes. Nous suspectons l'insuffisance veineuse (51% des patients) comme étant le témoin d'une anomalie de paroi favorisant les TVC. Vingt et un pour cent de nos patients n'ont ni étiologie, ni facteur de risque identifié.

Les signes cliniques sont stéréotypés avec céphalées, crises d'épilepsie et déficits neurologiques. Les signes focaux semblent dépendants de l'atteinte corticale et les signes de gravité de l'hypertension intracrânienne (HTIC).

Le pronostic à 30 mois montre 5,5% de décès, 5,5% d'épilepsie et 13% de patients avec un déficit neurologique. Les facteurs pronostiques identifiés sont les troubles de la vigilance, la présence d'une néoplasie, la présence d'un accident vasculaire hémorragique et la qualité de reperméabilisation des veines qui détermine la durée du traitement anticoagulant.

Pour 11% des patients une évolution vers une fistule artério-veineuse dure est diagnostiquée. Celle-ci est conditionnée par la qualité de reperméabilisation des veines thrombosées. Leur pronostic est dépendant d'un éventuel drainage veineux cortical.

TITRE EN ANGLAIS.

Cerebral venous thrombosis : causes, predisposing conditions, diagnosis, long-term prognosis and genesis of dural arteriovenous fistulas.

A review of 52 cases.

THESE : MEDECINE SPECIALISEE; ANNEE 2004.

MOTS CLEFS : Cerebral venous thrombosis, predisposing conditions, prognosis, dural arteriovenous fistulas.

INTITULE ET ADRESSE DE L'U.F.R. :

Faculté de Médecine de Nancy

9, avenue de la Forêt de Haye

54505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex.