

HEMATOME SOUS DURAL CHRONIQUE PAR RESISTANCE A LA PROTEINE C. ACTIVE A PROPOS D'UN CAS

N. ASFIRANE¹, K. MENDI², M. TOUATI¹, L. BERCHICHE,
H. MORSLI¹, T. BENBOUZID¹

¹- Service de Neurochirurgie - CHU de Bab El Oued

²- Laboratoire central de Kouba.

RÉSUMÉ: L'hématome sous dural chronique constitue une pathologie fréquemment rencontrée en neurochirurgie, intéressant surtout le sujet âgé et il est compté environ 13 cas par 100 000 habitants et par an. Il s'agit d'une affection dont la physiopathologie est loin d'être élucidée. Le traumatisme crânien reste la cause la plus fréquente chez le sujet âgé, néanmoins, les troubles de la coagulation ou de l'hémostase, primitifs ou acquis, s'avèrent en être une cause aussi importante, telle que la résistance à la protéine C activée, qui est une pathologie thromboembolique due à une mutation du facteur V. Un sujet jeune de 23 ans a été hospitalisé et traité d'un hématome sous dural chronique et dont l'exploration biologique a révélé une résistance à la protéine C Activée, qui a également été retrouvée dans la fratrie et chez le père lors de l'enquête familiale. L'hématome sous dural a été évacué chirurgicalement puis le patient a été orienté en hématologie pour suivi et traitement, s'agissant d'une pathologie à grand risque thromboembolique.

Mots clés : *Hématome sous dural chronique, Résistante à la protéine C, Thromboses veineuses.*

ABSTRACT: A chronic subdural hematoma is a frequent neurosurgical pathology which is more common in the elderly. Its incidence rate is 13 cases per 100.000 populations a year. It is a disease whose physiopathology is far from elucidation. Head trauma is the most common cause in elderly, nonetheless, coagulation or hemostasis disorder, whether it is primitive or acquired, might be a major cause such as the resistance to activated protein C, which is a thromboembolic pathology caused by factor V mutation. A 23 year-old man was admitted in our department and treated for a chronic subdural hematoma whose biological exploration showed a resistance to activated protein C, which was also detected in siblings and the father during a family investigation. The subdural hematoma was surgically removed, and the patient was referred to the department of hematology for treatment and follow up care since the resistance to activated protein C is a high risk thrombo embolichigh pathology.

Key words : *Chronic subdural hematoma, Resistance to activated protein C, Thrombosis.*

INTRODUCTION

L'hématome sous dural est une pathologie très fréquente chez le sujet âgé et on compte environ 13 cas par 100.000 habitants par an. Elle est de 3,4 cas chez le sujet de moins de 65 ans et tend à augmenter après 65 ans pour atteindre 58 cas [1].

Il s'agit d'une affection dont la physiopathologie est loin d'être élucidée. Le traumatisme crânien, même bénin, chez le sujet âgé, en est la cause la plus fréquente ; l'existence de troubles de la coagulation ou de l'hémostase est aussi fréquente, telle que la résistance du facteur V à la protéine C activée. En conditions d'hémostase normale, après un traumatisme vasculaire, les facteurs de

coagulation, dont le facteur V, provoquent la formation d'un thrombus ; celui-ci va ensuite activer la protéine C, qui, elle, va inhiber le facteur V par feed back et éviter une thrombose extensive. Parfois, une mutation du facteur V se produit, le rendant insensible à l'action inhibitrice de la protéine C, avec pour conséquence des thromboses veineuses diffuses, souvent à localisation intracérébrale, se manifestant dans de très rares cas par des hémorragies méningées, voir un hématome sous dural.

L'imagerie par TDM et IRM est d'un très grand apport, du fait que les patients sont souvent pauci symptomatiques, la clinique se réduisant à de simples céphalées, rebelles aux antalgiques [5].

Le traitement chirurgical reste l'attitude primordiale à adopter en urgence, néanmoins, il faut tenir également compte des tares associées, qu'il faut traiter pour éviter les risques de récurrences fréquents.

OBSERVATION

Un jeune patient, âgé de 23 ans, a été admis dans le cadre de l'urgence pour hématome sous dural chronique bi-frontal dans un tableau clinique fait de céphalées et de sensation de flous visuels évoluant depuis un mois. Dans ses antécédents, il avait subi un accident de la circulation 4 mois auparavant, sans impact crânien mais dont l'exploration tomodensitométrique effectuée le jour même était sans anomalie (Fig. 1).



Fig.1 : TDM cérébrale en coupe axiale post traumatisme immédiat

A son admission, il présentait cliniquement un syndrome d'hypertension intracrânienne fait de céphalées, quelques épisodes de vomissements et un œdème papillaire stade II au fond œil, sans déficit moteur.

Une tomodensitométrie cérébrale, ainsi qu'un angioscanner ont été réalisés et ont objectivé un hématome sous dural chronique bi-frontal, sans pathologie vasculaire associée (Fig. 2 et 3) classé grade I selon la classification de Bender.



Fig. 2 : TDM cérébrale en coupe axiale 3 mois après le traumatisme crânien : hématome sous dural bifrontal

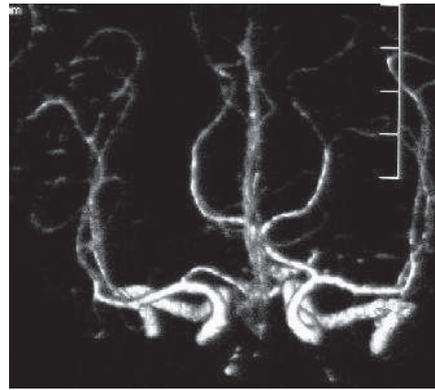


Fig. 3 : Angio-scanner cérébral pré opératoire sans anomalie

Un bilan biologique d'urgence a été réalisé, ne révélant pas de troubles de l'hémostase, le patient a été opéré, à travers 02 trous de trépan bi-frontaux, permettant l'évacuation de l'hématome. Les suites opératoires ont été favorables, marquées par la régression des céphalées et la normalisation du fond œil après quelques jours.

L'âge jeune du patient n'étant pas habituel dans cette pathologie, un autre bilan d'hémostase a été demandé et avait retrouvé :

Une enquête familiale a alors été entreprise

- TP à 100%

- TCK : 30'

- Taux de plaquettes : 158.000/mm³

- Fibrinogène : 3,2 g/l

- Dosage des facteurs de coagulation :

* Facteur II : 89%

* Facteur V : 158%

* Facteur X : 107%

* Antithrombine : 116% (Nle 80 à 120%)

* Protéine S : 96% (Nle : 65 à 140%)

* Protéine C : 104% (Nle : 70 à 130%)

- Présence de résistance à la protéine C activée, à 96'' et ce, à trois examens consécutifs, la normale étant supérieure à 120''.

et a révélé la présence d'une RPCA chez le père et 02 sœurs dans une fratrie composée de 05. Le patient a ainsi été orienté vers le service d'Hématologie pour complément thérapeutique du fait de risque de thrombose veineuse,

DISCUSSION

L'hématome sous dural chronique est défini comme une collection séro-sanguine située entre la dure-mère et l'arachnoïde. Il s'agit de plus souvent d'un saignement

veineux se constituant sur un mode lent et progressif, dont la physiologie reste encore controversée.

L'origine traumatique est retrouvée dans 75 % des cas, l'origine non traumatique peut se voir dans des cas d'hypotension intracrânienne primitive ou acquise (dérivation ventriculo-péritonéale, ponction lombaire, déshydratation), où il se produit alors une traction sur les veines cortico-durales, qui peut aboutir à leur rupture ; la présence d'un espace sous dural pathologique pourrait être le lit de petites hémorragies tel que l'hygrome sous dural, plus rarement kyste arachnoïdien [2, 3].

L'éthylisme chronique est un facteur favorisant fréquent car à la fois pourvoyeur de traumatismes crâniens et de troubles de la coagulation [12]. Des troubles de la coagulation ou de l'hémostase primitifs ou acquis (traitement par AVK et antiagrégant) peuvent également être incriminés [17].

Bien que les affections pouvant conduire à une thrombose veineuse cérébrale soient extrêmement variées, trois mécanismes physiopathologiques sont impliqués [13] : les troubles de l'hémostase (conduisant à un état pro-thrombotique), la stase veineuse et les anomalies pariétales.

L'occlusion d'un sinus entraîne un engorgement veineux, un obstacle à la résorption du LCR avec pour conséquence une augmentation de la pression veineuse conduisant à un œdème cérébral et une augmentation de la pression intracrânienne. Lorsque la thrombose touche un sinus ou une partie de ses veines de drainage, le drainage veineux du tissu cérébral peut être perturbé. Le cortex et la substance blanche adjacente sont alors le siège d'une congestion, d'une hémorragie pouvant aboutir à un infarctus veineux d'où l'origine de l'hématome sous dural par thrombose veineuse [18]. Le mécanisme de l'hémostase fait intervenir de nombreux facteurs, dont le déficit ou l'augmentation peuvent conduire à un état d'hyper ou d'hypo coagulabilité. Dans notre cas, c'est la protéine C qui est incriminée, il s'agit d'une protéine synthétisée par le foie, et est un anticoagulant naturel vit K dépendant. La protéine C activée en association avec la protéine S limite la production de thrombine par inactivation, les facteurs V et VI son déficit explique donc une augmentation de la thrombine avec un risque de thrombose très importante.

La résistance à la protéine C activée est une mutation du facteur V, le rendant une fois activé insensible à l'action

protéolytique de la protéine C (inhibiteur) ayant pour conséquence une thrombose veineuse [21, 22, 23]. Il s'agit de la cause la plus fréquente des thrombophylies, présente dans 20 à 40 % des patients ayant fait des accidents thromboemboliques veineux et 5% de la population caucasienne se transmettant sur le mode autosomal dominant [19].

CONCLUSION

L'hématome sous dural est une pathologie dont la prise en charge initiale est neurochirurgicale ; néanmoins, chez le sujet jeune, l'anamnèse, la recherche des antécédents familiaux est très importante, car les pathologies thromboemboliques peuvent aussi se manifester par des hématomes sous duraux, même si cela reste exceptionnel.

Un bilan biologique avec dosages des facteurs de coagulation peut révéler l'étiologie.

L'angio-IR cérébrale peut ne pas objectiver une thrombose veineuse par le fait que le sinus occlus peut se recanaliser spontanément.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] GUENOT M. Hématome sous-dural chronique : données historiques. Neurochirurgie 2001 ; 47 : 461-3.
- 2] BRIHAYE J. : Chronic subdural hematoma. Advances in neuro traumatologie. Springer-verlag 1985 p 101-145.
- 3] DESTANDAU ET COLL. : Hématome sous dural chronique de l'adulte. Facteurs pronostiques de la chirurgie, à propos de 100 cas. Neurochirurgie 1987, 33, 17-22.
- 4] FORBES G.S. ET COLL. - CT in the evaluation of subdural hematomas. Radiology. 126, 143-148 1978.
- 5] GARDEUR D. - Tomodensitométrie en traumatologie crâniocérébrale. Edition Ellipses Imagerie médicale 1982.
- 6] GJERRIS F. - Chronic subdural hematoma, surgery or manitol treatment. J. Neurosurg. 1974, 40, 639-642.
- 7] KURTI XH. ET COLL. - Bilateral chronic subdural haematomas. Surgical or nonsurgical treatment. Acta neurochirurgica (Wienn) 62, 87-90, 1982.

- 8] LANKSCH - Computed tomography in head injuries. 1 vol. 141 p. Berlin Springer - Verlag (1979).
- 9] LESOIN F. ET COLL. - Réflexions sur la pathogénie des hématomes sous duraux chroniques à niveau. Act. Neurol. 1983, 83, 184-189.
- 10] LESOIN F. ET COLL. - Drainage continu, progressif à circuit fermé dans les HSDC. Neurochirurgie 1986, 32, 316-319.
- 11] OKU Y. ET COLL. - Trial of a new operative method for recurrent chronic subdural hematoma. J. Neurosurg. 61, 269-272, 1984.
- 12] FOGELHOLM R, HEISKANENO OW. Chronic subdural hematoma in adults. influence of patient's age on symptoms, signs, and thickness of hematoma. JNS1975 ; 42 : 43-6.
- 13] BRET P, LECUIRE J, LAPRAS C, DERUTY R, DESGEORGES M, PRUDHON JL. Hématome sous-dural chronique et traitement anticoagulant. Neurochirurgie 1976 22 : 603-20.
- 14] SUSIKI, TANAKU Non surgical treatment of chronic subdural hematoma. J. Neurosurg 1970, 33, 548-553.
- 15] SVIEN H.J. On surgical management of encapsulated subdural hematoma. Membranectomy or simple evacuation. J. Neurosurg. 21, 172-177, 1964.
- 16] VICTORATOS G.C. ET COLL. A more systematic management of subdural hematoma with the aid of Ctscan. Surg.Neurol vol 15, 2, 1981.
- 17] VIGOUROUX R.P. ET COLL. Les traumatismes crâniocéphaliques. EMC Neurologie Paris.
- 18] AMERIA, BOUSSER MG. Cerebral venous thrombosis. Neurol Clin1992 ; 10 : 87-111.
- 19] GUERRERO F, ARNAUD C, NGUYEN F, BONEU B, SIÉ P. Comparison of three activated protein C resistance tests in the risk assessment of venous thrombosis in non-carriers of the factor V Leiden mutation. Thromb Haemost 2006 ; 95 : 728-734.
- 20] ROOS KL, PASCUZZI RM, KUHARIK MA, SHAPIRO AD, MANCO-JOHNSON MJ. Postpartum intracranial venous thrombosis associated with dysfunctional protein C and deficiency of protein S. Obstet Gynecol. sept 1990;76(3 Pt 2) : 492 494.
- 21] BERTINA RM. FACTOR V Leiden and other coagulation factor mutations affecting thrombotic risk. Clin Chem. 9 janv 1997 ; 43 (9) : 1678 1683.
- 22] ZUBER M, TOULON P, MARNET L, MAS J-L. FACTOR V Leiden Mutation in Cerebral Venous Thrombosis. Stroke. 10 janv 1996 ; 27 (10) : 1721 1723.
- 23] LÜDEMANN P, NABAVI DG, JUNKER R, WOLFF E, PAPKE K, BUCHNER H, ET AL. FACTOR V LEIDEN Mutation Is a Risk Factor for Cerebral Venous Thrombosis A Case-Control Study of 55 Patients. Stroke. 12 janv 1998 ; 29 (12) : 2507 2510.
- 24] ETIENNE BON. Thromboses veineuses cérébrales. Aspect thérapeutique et Évolutif. Human Health and pathology 2014 – Dumas 01017237
- 25] FRANÇOIS NICOLI. Les accidents vasculaires cérébraux. Thèse Faculté de Médecine de Marseille – 2004
- 26] C. ARQUIZAN. Thrombophlébite cérébrale. Aspect clinique, diagnostic et traitement. Réanimation 2001 ; 10 : 383 – 92.
- 27] KAWAKAMI Y, CHIKAMA M, TAMIYA T, SHIMAMURA Y. coagulation and fibrinolysis in chronic subdural hematoma. Neurosurgery 1989 ; 25 (1) 25-9.
- 28] BAKHTI S., les hématomes sous duraux chroniques de l'adulte: proposition d'un protocole de prise en charge. Thèse facultée de médecine d'Alger 2012.