

Hématome sous-dural aigu spontané : rechercher la maladie de Willebrand



Acute spontaneous subdural hematoma: Do not forget von Willebrand disease

A. Fayand
A. Lazar
T. de Broucker

Service de neurologie, centre hospitalier Delafontaine,
2, rue du Dr-Delafontaine, 93200 Saint-Denis, France

RÉSUMÉ

L'hématome sous-dural aigu spontané – ou atraumatique – bien que fréquent en pratique clinique est une entité peu étudiée pour laquelle la démarche diagnostique n'est pas standardisée. Certaines étiologies classiques, telles que la fistule durale ou l'hypotension intracrânienne spontanée, sont recherchées de manière consensuelle, tandis que d'autres apparaissent moins connues des neurologues. Cet article rapporte le cas d'une patiente d'âge moyen, sans comorbidité significative outre des règles abondantes, hospitalisée pour un hématome sous-dural subaigu atraumatique révélé par une céphalée inhabituelle. Le bilan étiologique initial, comportant une tomodensitométrie, une IRM, une artériographie, une numération formule sanguine et un bilan d'hémostase était négatif. En dépit de la normalité du taux de prothrombine (TP) et du temps de céphaline activée (TCA), le bilan d'hémostase a été complété par un temps d'occlusion plaquettaire et une recherche de maladie de Willebrand qui a permis de poser le diagnostic de maladie de Willebrand de type 2. La maladie de Willebrand est la maladie hémorragique de l'hémostase la plus fréquente au monde, secondaire à un déficit en facteur de Willebrand constitutionnel quantitatif (types 1 et 3) ou fonctionnel (type 2). De nombreuses mutations de divers gènes peuvent être impliquées, de sorte que les phénotypes de maladie de Willebrand sont très hétérogènes, allant de ménorragies isolées à un syndrome hémorragique majeur dès l'enfance. La prise en charge est principalement substitutive et consiste en l'administration répétée de facteur de Willebrand. Ce cas de pathologie primitive de l'hémostase révélée tardivement et prenant en défaut les explorations usuelles (TP TCA) souligne l'importance d'un interrogatoire précis à la recherche d'autres manifestations hémorragiques chez ces patients. Il rappelle également la nécessité de connaître les bases de la physiologie de l'hémostase et notamment de l'hémostase primaire qui n'est pas explorée par le bilan usuel.

© 2017 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

SUMMARY

Acute spontaneous subdural hematoma is a frequent, although poorly known clinical situation. No standardized diagnostic approach has ever been proposed for this disease. Some classical causes, such as dural fistula or spontaneous intracranial hypotension are consensually searched, whereas others, less known by neurologists, could be forgotten. Herein, we report the case of a middle-aged woman who presented with uncommon headache, leading to the diagnosis of subacute spontaneous subdural hematoma. She had no significant medical history, except for heavy menstrual bleeding. Initial investigations, including computed tomography, MRI, arteriography, full blood count and a standard hemostasis exploration showed no abnormalities. Despite normal international normalized ratio (INR) and partial thromboplastin time (PTT), we performed a platelet function assay (PFA-100) and a search for von Willebrand disease. These explorations led to the diagnostic of a type 2 von Willebrand disease. Von Willebrand disease is the most frequent hemorrhagic disease worldwide. It is linked to a quantitative (type 1 and 3) or functional (type 2) constitutional deficit in von Willebrand factor. As many mutations in various

MOTS CLÉS

Hématome sous-dural aigu spontané
Atraumatique
Céphalée
Maladie de Willebrand
Coagulopathie
Hémostase

KEYWORDS

Acute spontaneous subdural hematoma
Non traumatic
Headache
Von Willebrand disease
Coagulopathy
Hemostasis

Auteur correspondant :

A. Fayand,
service de neurologie, centre hospitalier Delafontaine, 2, rue du Dr-Delafontaine, 93200 Saint-Denis, France.
Adresse e-mail :
antoine.fayand@aphp.fr

genes have been evidenced, clinical presentations of von Willebrand disease are very heterogeneous, ranging from a menorrhagia to a dramatic pediatric hemorrhagic syndrome. Generally, treatment consists in repeated administration of von Willebrand factor. The present case of a late diagnostic of constitutional hemostasis disease, revealed by an acute spontaneous subdural hematoma in which common hemostasis exploration was normal, underlines the importance of a precise clinical interview searching for any other hemorrhagic symptoms in these patients. It also recalls the need to know the basis of hemostasis physiology; especially primary hemostasis which is not explored by common hemostasis exams (INR and PTT)

© 2017 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

INTRODUCTION

L'hématome sous-dural aigu est une situation clinique fréquente, devant laquelle l'attitude diagnostique et thérapeutique est bien codifiée. Il fait le plus souvent suite à un traumatisme crânien, survenant parfois sur terrain à risque, tel que le sujet âgé traité par anticoagulant ou l'adulte éthylique chronique.

Dans un certain nombre de cas, il n'est pas retrouvé d'histoire traumatique récente, on parle alors d'hématome sous-dural aigu spontané (HSDAS), entité clinique décrite pour la première fois en 1934 par Munro [1]. Cette situation, plus rare que la première, semble assez fréquente en pratique clinique. Cependant la littérature à ce sujet est limitée, se composant principalement de rapports de cas, sans qu'aucune série systématique n'ait été publiée à ce jour. Dans une revue de littérature de 2014, Coombs et al. dénombrèrent 193 cas rapportés depuis la description initiale [2]. Les pathologies incriminées étaient variées, divisées en 4 grands types de causes [3] : causes vasculaires, troubles de l'hémostase, situation d'hypotension intracrânienne et cause néoplasique (métastase méningée ou hématoïèse extra-médullaire). La revue de Coombs et al. plaçait en tête une étiologie vasculaire, la cause « artérielle » [4–7], retenue dans plus de 60 % des HSDAS. Ce diagnostic était posé devant la coexistence chez un même patient de critères décrits par Tokoro et al. [8] :

- pas de notion de traumatisme crânien ;
- pas de lésion du cortex sous-jacent ;
- pas d'anévrisme ni de malformation artério-veineuse (MAV) ;
- confirmation d'une hémorragie d'origine artérielle durant l'intervention.

Il implique donc une prise en charge chirurgicale. En seconde position en termes de fréquence, venaient les HSDAS idiopathiques (10 %). Cependant dans l'expérience clinique, la prise en charge en milieu chirurgical de ces patients ne semble pas être la règle. Ainsi, il apparaît probable que cette revue souffre d'un biais en lien avec le rapport préférentiel des cas où une cause vasculaire était retrouvée. Ce biais induit une sous-estimation de la proportion d'HSDAS semblant fréquente en pratique clinique : les formes idiopathiques ou en lien avec une cause médicale évidente (e.g. hématome intracrânien spontané lié au surdosage en anticoagulant oral), souvent de prise en charge conservatrice en milieu médical.

Ainsi à ce jour la fréquence réelle des HSDAS, la répartition de leurs causes, la proportion de recours chirurgical et celle de prises en charge conservatrices demeurent inconnus. De plus aucun algorithme diagnostique de recherche étiologique n'a été évalué et validé dans cette situation, de sorte que les explorations cliniques et paracliniques peuvent varier d'un centre à l'autre.

Dans un premier temps, nous rapportons le cas d'une patiente hospitalisée pour céphalées révélant un hématome sous-dural

spontané subaigu, avec saignement récent, dont la prise en charge diagnostique peut être assimilée à celle des HSDAS. Dans un second temps nous discuterons une cause d'HSDAS d'origine hémostatique mal connue et rarement recherchée, la maladie de Willebrand.

OBSERVATION

Une patiente de 51 ans s'est présentée au service d'accueil des urgences (SAU) de notre hôpital pour une céphalée inhabituelle. Elle décrivait une céphalée intense, en étaiu, de topographie fronto-pariéto-occipitale bilatérale, sans caractère positionnel, associée à une photo-phonophobie et des nausées, s'aggravant progressivement depuis 3 jours. Elle ne rapportait pas de traumatisme crânien.

Cette patiente était originaire du Mali, en France depuis 1984, travaillait comme agent d'entretien, était issue d'une famille nombreuse et avait 6 enfants. Elle présentait pour principaux antécédents une hypertension artérielle systolique grade I, une migraine sans aura peu active, une anémie par carence martiale attribuée à des règles abondantes ainsi qu'à ses nombreux accouchements et une méningite virale en 1982. Elle avait également été opérée des dents de sagesse. Deux de ses frères étaient morts jeunes d'une cause non identifiée. Elle ne consommait ni tabac ni alcool. Elle recevait un traitement médicamenteux associant lercanidipine 20 mg et sulfate ferreux 80 mg.

Chez cette patiente de 60 kg pour 165 cm (IMC = 22 kg/m²), modérément hypertendue (PA = 151/85), l'examen clinique était sans particularité, outre la céphalée toujours présente, non majorée à l'orthostatisme. Elle rapportait également la persistance de nausées, sans vomissements, sans autre signe évocateur d'hypertension intracrânienne.

La numération formule sanguine montrait une anémie à 11,2 g/dL microcytaire VGM 80 fL, des leucocytes normaux à 4,90 Gi/L et des plaquettes à 244 Gi/L. Le bilan d'hémostase était normal et montrait un taux de prothrombine (TP) à 71 % et un temps de céphaline activée (TCA) de 32,9 s (T = 31 s). L'ionogramme plasmatique était normal. Il n'existait pas d'insuffisance rénale.

La tomodensitométrie cérébrale sans injection montrait un hématome sous-dural subaigu fronto-pariéto-temporal droit avec resaignement récent, responsable d'un effet de masse sur les structures médianes (Fig. 1). L'indication neurochirurgicale n'ayant pas été retenue, la patiente a été transférée en soins intensifs neurovasculaire pour surveillance rapprochée et suite de la prise en charge. Le traitement a compris le contrôle de la pression artérielle et celui de la douleur et des nausées.

La reprise de l'interrogatoire ne trouvait pas de traumatisme, ni de prise de drogue — en particulier pas de cocaïne — ni

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5633117>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5633117>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)