

# Thrombose ou hypoplasie veineuse cérébrale avec leucoencéphalopathie postérieure réversible

## *Misdiagnosis of sinus thrombosis with reversible posterior leucoencephalopathy*

**G. Naeije<sup>1</sup>, V. Hanappe<sup>1</sup>, M. Laureys<sup>2</sup>, J. Masudi<sup>1</sup>, M. Vokaer<sup>1</sup>  
et J.C. Bier<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Service de Neurologie et <sup>2</sup>Service de Radiologie, Hôpital Erasme

### RESUME

*La symptomatologie d'une leucoencéphalopathie postérieure réversible a de nombreux points communs avec celle d'une thrombose veineuse cérébrale. En effet, toutes deux peuvent entraîner un coma, de l'épilepsie et des signes neurologiques focaux. De plus à l'imagerie, elles peuvent présenter des lésions diffuses de la substance blanche. Une anticoagulation précoce est indispensable en cas de thrombose veineuse cérébrale mais n'est pas sans risque. Nous décrivons le cas d'une leucoencéphalopathie postérieure réversible chez un patient hypertendu de 70 ans présentant une hypoplasie du sinus latéral gauche et une histoire évocatrice de thrombose de sinus. Notre cas illustre les difficultés diagnostiques que peuvent induire les asymétries vasculaires congénitales face à un coma d'installation subaiguë.*

*Rev Med Brux 2006 ; 27 : 181-3*

### ABSTRACT

*Reversible posterior leucoencephalopathy and cerebral venous thrombosis share many symptoms. Both of them may lead to coma, and cause epilepsy or focal neurological signs. Moreover, diffuse leucoencephalopathy can be observed in both cases. Cerebral venous thrombosis needs anticoagulation which is not a riskless treatment. We describe a case of reversible posterior leucoencephalopathy in an hypertensed, seventy-year old man, presenting with a left lateral sinus hypoplasia whose clinical history and paramedical results first suggested a cerebral veinous thrombosis. Our case shows the misleading a congenital vascular asymmetry can induce when confronted with a subacute coma.*

*Rev Med Brux 2006 ; 27 : 181-3*

**Key words :** *reversible leucoencephalopathy, hypertension, sinus hypoplasia, thrombosis*

### INTRODUCTION

La leucoencéphalopathie postérieure réversible (LEPR) est une entité clinique et radiologique caractérisée par des convulsions, une altération de la conscience, des symptômes visuels et des céphalées accompagnés d'anomalies à l'imagerie cérébrale prédominant au niveau de la substance blanche des régions postérieures<sup>1</sup>. Les étiologies de LEPR sont l'immunosuppression, certaines maladies systémiques comme le lupus érythémateux disséminé, l'insuffisance rénale, le syndrome hépato-rénal, l'angiopathie amyloïde cérébrale. Les anomalies observées à l'imagerie sont bilatérales et touchent surtout les parties postérieures des hémisphères cérébraux ainsi que le

tronc cérébral. Tout comme dans la LEPR, les manifestations cliniques d'une thrombose veineuse cérébrale sont extrêmement variées. Elles vont d'une absence de symptômes au coma en passant par la présence de signes focaux. Les céphalées restent cependant le symptôme initial le plus fréquemment rencontré<sup>2</sup>. L'angiographie cérébrale par résonance magnétique est le *gold standard* pour l'investiguer<sup>3</sup>.

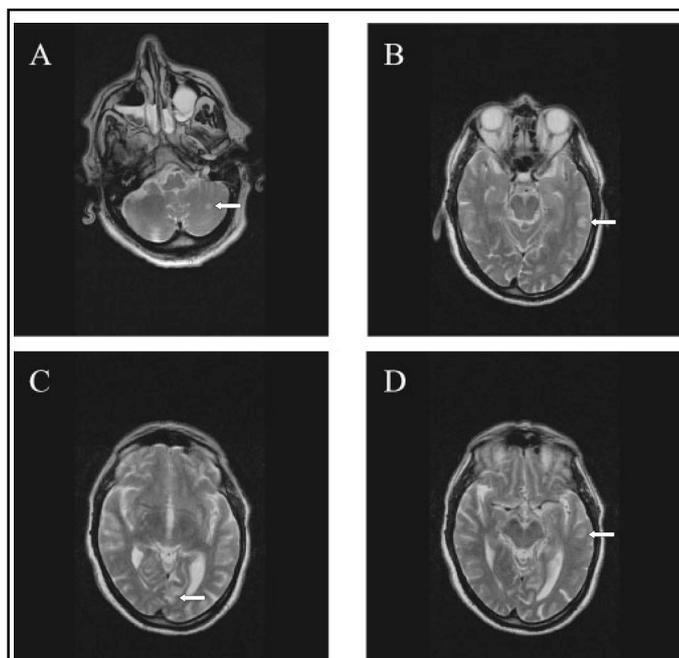
### OBSERVATION

Un homme de 70 ans, droitier, est admis en urgence pour altération de la conscience s'installant en quelques heures. Le matin de l'admission, le patient qui ne s'exprimait plus que par monosyllabes, développa

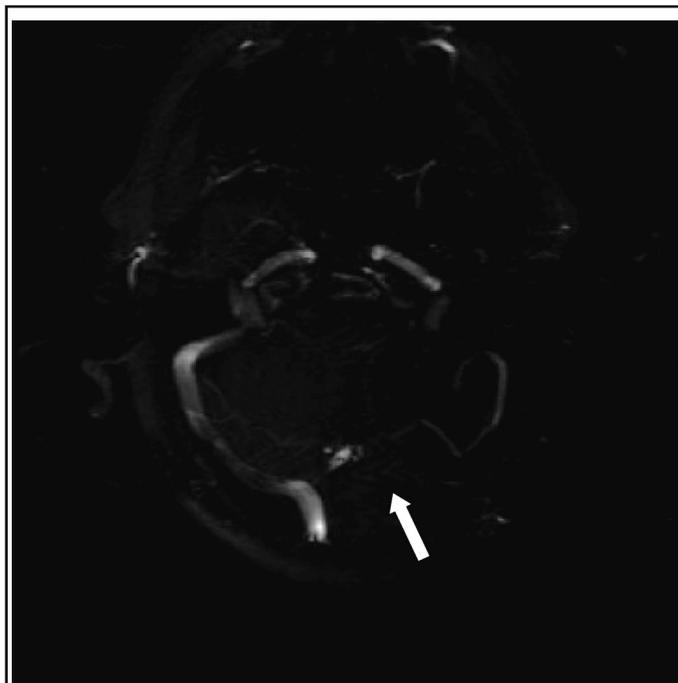
une somnolence rapidement suivie d'une hémiparésie droite progressivement croissante. Lors de son admission, le patient est somnolent et ne mobilise pas spontanément l'hémicorps droit. Ses antécédents révèlent une hypertension artérielle traitée par aténolol 100 mg/j et un adénome prostatique non traité. L'examen clinique met en évidence une HTA à 220/110 mmHg, un globe vésical et une pyrexie à 38 °C. Son examen neurologique révèle un regard dévié vers la droite et une hémiparésie droite à 3/5. Les réflexes ostéo-tendineux sont normaux, les réflexes cutanés plantaires en extensions bilatérales. Le CT cérébral sans injection de contraste pratiqué en urgence était normal. La biologie ne montrait aucun trouble ionique ou métabolique, une CRP à 0,89 mg/dl et des D-Dimères à 740 ng/ml. Un bilan sanguin à la recherche d'une pathologie auto-immune comprenant la recherche de facteurs antinucléaires, anticorps anticytoplasme des neutrophiles, anticorps antiphospholipides, anticoagulant lupique et immunoélectrophorèse des protéines se révéla négatif. Dans les heures suivantes, deux pétéchies sur le dos du pied droit, une sur le dos du pied gauche et plusieurs sur la face antérieure du thorax et le dos apparaissent. Ensuite, le patient présente des convulsions généralisées et sombre dans le coma (*Glasgow Coma Scale* : 3/15). Un traitement par diphantoïne est instauré. L'analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR) est normale hormis une protéinorachie à 56 mg/dl (normale < 45). Le diagnostic présomptif de méningoencéphalite infectieuse est posé et un traitement empirique à base de ceftriaxone 3 x 2 g/j, ampicilline 6 x 2 g/j et acyclovir 20 mg/kg/j est instauré. La recherche d'une production intrathécale d'anticorps et la PCR herpès étant négative, l'acyclovir est stoppé après 5 jours. Une échographie cardiaque transœsophagienne et un holter de 24 heures se révélèrent normaux. Le fond d'œil mettait en évidence des papilles pâles bilatéralement avec une hémorragie temporale péripapillaire gauche. L'IRM cérébrale mettait en évidence une lésion hypersignal en diffusion dans le mésencéphale droit et des lésions diffuses cortico-sous-corticales bilatérales, à prédominance pariéto-occipitale, hypersignales en spin-écho pondéré T2 et Flair (Figure 1). Le sinus latéral gauche (SLG) n'était pas visualisé en séquence d'angiorésonance (Figure 2). Le diagnostic de thrombose de sinus latéral gauche est posé, une anticoagulation instaurée et le traitement antibiotique stoppé. Le patient sort progressivement du coma. Six jours après le début des symptômes, il présente une dysarthrie parétique (3/6) et une faiblesse du membre inférieur droit (4+/5). Une IRM de contrôle montre une régression très sensible des anomalies de signal vues en Flair. Deux jours plus tard, son examen neurologique était normalisé.

## DISCUSSION

Contrairement à une embolie artérielle, la thrombose veineuse cérébrale est une affection rare<sup>4</sup> présentant une clinique et un mode d'installation très variable. Sans traitement, l'évolution peut en être létale<sup>5</sup> alors que, sous anticoagulation, son pronostic est bon<sup>6</sup>. L'angiographie cérébrale par résonance magnétique est



**Figure 1 :** Coupes axiales spin écho pondérées T2 démontrant, en A : une lésion hypersignal dans le lobe cérébelleux gauche ; en B : une lésion hypersignal dans le lobe temporal gauche ; en C et D : plusieurs lésions hypersignales à prédominance occipitale bilatérale.



**Figure 2 :** Reconstruction tridimensionnelle d'une acquisition en contraste de phase, mettant en évidence le drainage veineux intracrânien et une nette asymétrie de signal provenant des sinus latéraux.

l'examen de choix pour la diagnostiquer. Dans notre cas, malgré l'absence de céphalée, le tableau clinique comportant la survenue subaiguë de signes focaux, de crises d'épilepsie suivie d'un coma, avec une élévation des D-dimères<sup>7</sup> et un œdème papillaire au fond d'œil en l'absence de SLG à l'IRM, évoquait fortement une thrombose de ce sinus. Un examen approfondi de l'IRM permit cependant d'exclure ce diagnostic et de poser

celui d'une hypoplasie du SLG. Si, à l'angiographie, la thrombose d'un sinus latéral est difficile à différencier d'une hypoplasie qui affecte surtout sa portion transverse proximale, l'IRM permet de les différencier de façon non équivoque. L'hypoplasie est caractérisée par une franche asymétrie de la surface de section du sinus sur des coupes parasagittales et n'est pas associée à une anomalie de signal alors que la thrombose est visualisée par un hypersignal intraluminal quels que soient les plans considérés<sup>8</sup>. Il s'agit là d'un diagnostic différentiel d'autant plus important que l'hypoplasie est retrouvée jusque dans 25 % de la population générale<sup>9</sup>. Dans notre cas néanmoins, cette asymétrie constitutionnelle n'explique évidemment pas le tableau clinique. Une méningoencéphalite, évoquée au vu de la température (38 °C) et des pétéchies n'est probablement pas en cause au vu de la localisation des pétéchies et de la bonne évolution clinique malgré l'arrêt de l'antibiothérapie. De plus, les résultats de l'analyse du LCR, les sérologies négatives, l'absence de signes suggestifs à l'IRM et l'absence de syndrome inflammatoire excluent aussi une étiologie infectieuse. La localisation des pétéchies et l'évolution clinique de notre cas évoquent ainsi des suffusions hémorragiques dues à des pics hypertensifs plutôt que des hémorragies nécrotiques punctiformes. La localisation et l'aspect IRM des lésions ainsi que la présence de pics hypertensifs doivent faire évoquer le diagnostic de LEPR, à laquelle des pétéchies à prédominance tronculaire peuvent être associées. En cas de LEPR, le contrôle de la tension artérielle résulte habituellement en une disparition des symptômes neurologiques endéans 2 semaines tandis que les anomalies à l'imagerie prennent plus de temps à régresser, suggérant ainsi qu'il s'agit plutôt d'un œdème sous-cortical transitoire que de lésions de nécrose ischémique<sup>1</sup>. Une imagerie en diffusion permet de déterminer si les lésions de la substance blanche observées seront réversibles ou non<sup>10</sup>. Les lésions irréversibles sont dues à un œdème cytotoxique hypersignal en diffusion alors que les lésions réversibles vasogéniques ont un signal faible à intermédiaire<sup>11</sup>. Dans tous les cas de LEPR, l'HTA semble être le mécanisme déclenchant. De brutales élévations de la pression artérielle dépassant les capacités régulatrices du réseau vasculaire cérébral provoquent des mécanismes de vasodilatation et de vasoconstriction entraînant des ruptures de la barrière hématoencéphalique accompagnées de transsudation de liquide et d'hémorragies pétéchiales<sup>1</sup>. La symptomatologie d'une LEPR a de nombreux points communs avec celle d'une thrombose veineuse cérébrale. En effet, toutes deux peuvent entraîner un coma, de l'épilepsie et des signes neurologiques focaux. De plus à l'imagerie, elles peuvent toutes deux présenter des lésions diffuses de la substance blanche consécutives à l'œdème vasogénique ou cytotoxique ou même secondaires aux crises d'épilepsie qui leur sont associées. Or, s'il est clair qu'une anticoagulation précoce est indispensable en cas de thrombose veineuse cérébrale<sup>12</sup>, elle n'est pas sans risque et souvent responsable de complications hémorragiques

notamment cérébrales et digestives en particulier en présence d'HTA, régulièrement observée après une ischémie cérébrale. En conclusion, un examen approfondi des clichés IRM a permis de poser le diagnostic d'une LEPR chez un patient présentant une hypoplasie du SLG malgré un tableau clinique et biologique évocateur d'une thrombose de sinus. Notre cas illustre les difficultés diagnostiques que peuvent induire les asymétries vasculaires congénitales face à un coma d'installation subaiguë.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Hinchey J, Chaves C, Appignani B *et al* : A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996 ; 334 : 494-500
2. Raizer JJ, DeAngelis LM : Cerebral sinus thrombosis diagnosed by MRI and MR venography in cancer patients. *Neurology* 2000 ; 54 : 1222-6
3. Lafitte F, Boukobza M, Guichard JP, Reizine D, Woimant F, Merland JJ : Deep cerebral venous thrombosis : imaging in eight cases. *Neuroradiology* 1999 ; 41 : 410-8
4. Crombe D, Haven F, Gille M : Isolated deep cerebral venous thrombosis diagnosed on CT and MR imaging. A case study and literature review. *JBR-BTR* 2003 ; 86 : 257-61
5. Ferro JM, Canhao P, Stam J, Bousser MG, Barinagarrementeria F, ISCVT Investigators : Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis : results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). *Stroke* 2004 ; 35 : 664-70
6. Stam J, De Bruijn SF, DeVeber G : Anticoagulation for cerebral sinus thrombosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2002 ; (4) CD002005
7. Lalive PH, de Moerloose P, Lovblad K, Sarasin FP, Mermillod B, Sztajzel R : Is measurement of D-dimer useful in the diagnosis of cerebral venous thrombosis ? *Neurology* 2003 ; 61 : 1057-60
8. Mas JL, Meder JF, Meary E, Bousser MG : Magnetic resonance imaging in lateral sinus hypoplasia and thrombosis. *Stroke* 1990 ; 21 : 1350-6
9. Alper F, Kantarci M, Dane S, Gumustekin K, Onbas O, Durur I : Importance of anatomical asymmetries of transverse sinuses : an MR venographic study. *Cerebrovasc Dis* 2004 ; 18 : 236-9
10. Kinoshita T, Moritani T, Shrier DA *et al* : Diffusion-weighted MR imaging of posterior reversible leukoencephalopathy syndrome : a pictorial essay. *Clin Imaging* 2003 ; 27 : 307-15
11. Lovblad KO, Bassetti C, Schneider J *et al* : Diffusion-weighted MR in cerebral venous thrombosis. *Cerebrovasc Dis* 2001 ; 11 : 169-76
12. Bousser MG : Cerebral venous thrombosis : diagnosis and management. *J Neurol* 2000 ; 247 : 252-8

### Correspondance et tirés à part :

J.C. BIER  
Hôpital Erasme  
Service de Neurologie  
Route de Lennik 808  
1070 Bruxelles

Travail reçu le 4 janvier 2005 ; accepté dans sa version définitive le 12 décembre 2005.