



OBJECTIF :

Assister les professionnels de la santé dans la prise en charge de la thrombose veineuse cérébrale (TVC).

RENSEIGNEMENTS GÉNÉRAUX :

Le système veineux cérébral comprend les veines corticales cérébrales et les sinus veineux. Une TVC est une thrombose affectant l'un de ces deux sièges, ou les deux. La TVC est rare, son incidence est d'environ 1,3 pour 100 000 années-personnes, et elle représente moins de 1 % des syndromes liés aux AVC. Contrairement à l'embolie pulmonaire (EP) et à la thrombose veineuse profonde (TVP), la TVC affecte essentiellement les jeunes, l'âge médian des patients étant de 37 ans. Les femmes (en particulier celles en âge de procréer) sont trois fois plus susceptibles d'en être affectées que les hommes. La plupart des sujets (90 %) présentent une céphalée, généralement sévère, et parfois des caractéristiques d'une hypertension intracrânienne (diminution de l'acuité visuelle, œdème papillaire), des crises convulsives, des changements neurologiques focaux (AVC) ou une encéphalopathie/un coma. Entre 30 et 50 % des patients présentent une hémorragie intracrânienne (HIC) concomitante consécutive à un infarctus veineux. Quarante pour cent des personnes présentant une TVC sont atteintes de convulsions. Cette complication touche le plus souvent les personnes ayant présenté une hémorragie veineuse focale.

Les facteurs de risque généraux de TVC comprennent les thrombophilies innées et acquises, la grossesse, l'hormonothérapie, les tumeurs malignes (notamment les cancers hématologiques), les infections généralisées, les maladies vasculaires liées au collagène, y compris les vascularites (p. ex., lupus érythémateux disséminé, granulomatose avec polyangéite et maladie de Behçet) et les maladies inflammatoires de l'intestin. Les facteurs de risque locaux comprennent le traumatisme crânien, une neurochirurgie, des interventions spinales et une infection régionale (p. ex., méningite, otite, mastoïdite). Dans moins d'un quart des cas, aucune cause apparente n'est décelée.

La mortalité liée à la TVC, estimée entre 5 % et 10 %, a progressivement diminué au cours des dernières décennies, probablement en raison, du moins en partie, du diagnostic précoce. Environ 80 % des patients se rétablissent complètement ou gardent des déficits mineurs; certains souffrent de symptômes chroniques comme la fatigue, les céphalées et des difficultés à se concentrer. La récurrence est peu fréquente et touche moins de 10 % des cas; cependant, la qualité des données à l'appui de cette estimation est faible.

DIAGNOSTIC :

Le diagnostic d'une TVC exige un examen de neuro-imagerie, qui peut également faire état d'une hémorragie juxtacorticale, d'un œdème cérébral et, rarement, d'un hydrocéphale. La plupart des patients passent initialement un examen de tomodensitométrie (TDM) et d'imagerie par résonance magnétique (IRM), les deux ayant une précision similaire pour ce qui est de la TVC. La sensibilité de la

TDM sans agent de contraste est inférieure. Par conséquent, les tests de référence habituels, à savoir la phlébographie par résonance magnétique (MR-V) et la phlébographie par tomодensitométrie (CT-V) doivent être effectués lorsque le degré de suspicion d'une TVC est élevé. Toutefois, la CT-V est moins sensible pour le dépistage de la TVC, et de qualité inférieure pour la visualisation des infarctus hémorragiques veineux dans le parenchyme cérébral.

PRISE EN CHARGE :

Étant donné la rareté de la TVC, les recommandations sont fondées sur des données limitées issues d'études à répartition aléatoire et des données d'études de cohorte observationnelles. Le principal objectif du traitement est de prévenir le décès des suites d'un infarctus veineux et la hernie cérébrale causée par la pression intracrânienne (PIC) accrue. Le principe général de la prise en charge consiste en : 1) une anticoagulothérapie, 2) une prise en charge de la PIC accrue; et 3) une prise en charge des convulsions.

Les patients atteints d'une TVC présentent un risque de décompensation soudaine et, par conséquent, doivent initialement être pris en charge à l'unité de soins intensifs. Il est recommandé de faire appel aux services de neurologie et d'hématologie/de traitement des thromboses.

1. Traitement anticoagulant

Étant donné la prévalence élevée de l'HIC concomitante et du niveau faible/modéré des preuves à l'appui de l'anticoagulation, les risques et les bienfaits de l'anticoagulothérapie doivent être pondérés attentivement, en tenant compte des circonstances individuelles des patients.

- L'anticoagulation par l'héparine de bas poids moléculaire (HBPM) à dose thérapeutique ou par l'héparine non fractionnée (HNF) par voie intraveineuse est recommandée pour le traitement ponctuel de la TVC, même en cas d'HIC. Cette stratégie est fondée sur trois petites études à répartition aléatoire dans lesquelles une héparine (HBPM ou HNF) a été comparée avec un placebo, et sur la méta-analyse subséquente de ces études ayant indiqué que l'anticoagulation était associée à une baisse du taux de décès ou de la dépendance. Aucune hausse du taux d'HIC n'a été observée chez les personnes ayant reçu des anticoagulants. L'HBPM peut entraîner moins de complications hémorragiques (y compris chez les patients ayant présenté une HIC), un taux inférieur de mortalité hospitalière et un meilleur pronostic fonctionnel. L'HNF par voie intraveineuse pourrait mieux convenir si une intervention chirurgicale est envisagée ou s'il faut choisir un agent pour lequel il existe un antidote permettant une inversion immédiate.
- Après la période aiguë, l'anticoagulation à long terme par des antagonistes de la vitamine K tels que la warfarine (RIN cible de 2,0 à 3,0) ou l'HBPM est recommandée.
- Les données portant sur des anticoagulants oraux directs (AOD) proviennent de petites séries de cas et d'une étude exploratoire. L'étude RE-SPECT CVT a réparti aléatoirement 120 patients atteints de TVC au dabigatran à 150 mg deux fois par jour ou à la warfarine après 5 à 15 jours de traitement par l'HNF ou l'HBPM. Aucun événement de TEV récurrent n'est survenu; les taux d'hémorragie majeure étaient faibles dans tous les groupes. Ces résultats sont exploratoires, et plusieurs autres études sont prévues ou en cours sur le sujet (Clinicaltrials.gov – NCT03178864, NCT03191305, NCT03127448). Ainsi, nous ne disposons pas de suffisamment de données probantes pour recommander l'utilisation de ces agents dans ce contexte.

2. Prise en charge de la pression intracrânienne (PIC) accrue

- Environ 5 % des patients peuvent présenter initialement ou ultérieurement une baisse du niveau de conscience ou un coma à cause de la PIC accrue. La mortalité précoce des suites d'un engagement transtentorial peut se produire malgré l'anticoagulothérapie.
- Dans les cas de détérioration neurologique ou de signes d'un effet de masse à la radiographie, une consultation d'urgence en neurochirurgie est justifiée si une craniectomie décompressive est envisagée. Le traitement endovasculaire par thrombectomie mécanique peut également être envisagé en cas de détérioration neurologique malgré le traitement médical.

3. Prise en charge des convulsions

- Les lignes directrices appuient l'instauration précoce d'un traitement anticonvulsivant à la suite d'une ou de plusieurs crises convulsives. L'orientation chez un neurologue est indiquée. Il faut connaître les interactions médicament-médicament possibles entre les anticoagulants et les anticonvulsivants.
- Aucune donnée n'appuie l'utilisation d'un traitement anticonvulsivant prophylactique chez les personnes n'ayant pas présenté de convulsions.

4. Prise en charge des facteurs de risque

- Les facteurs provocants, y compris les hormonothérapies, doivent être arrêtés. Les modifications du mode de vie, y compris l'abandon du tabagisme, doivent également être encouragées.
- Bien que les thrombophilies innées et acquises soient des facteurs de risque de TVC, leur pertinence et leurs répercussions quant à la durée et au choix de l'anticoagulothérapie sont incertaines; par conséquent, ces tests ne sont pas recommandés systématiquement.

DURÉE DU TRAITEMENT :

- La durée optimale de l'anticoagulothérapie en cas de TVC n'a pas été établie. Des études observationnelles indiquent que le risque de récurrence d'une TVC est faible après l'arrêt des anticoagulants. Les recommandations concernant la durée du traitement ont été extrapolées à partir des données sur la TVP et l'EP, et doivent être fondées sur les circonstances individuelles des patients.
- La TVC dans le contexte d'un facteur déclenchant réversible doit généralement être traitée pendant trois à six mois. Chez les personnes dont la TVC n'est pas provoquée, une anticoagulation d'au moins 6 à 12 mois est suggérée. Une anticoagulothérapie de longue durée avec réévaluation périodique du risque d'hémorragie peut être administrée aux personnes : présentant une TVC récidivante, des antécédents de thromboembolie veineuse ou un facteur déclenchant; ne présentant pas de caractéristiques d'un risque élevé d'hémorragie mais qui ne sont pas rassurées par les risques estimés de récurrence associés à l'arrêt de l'anticoagulothérapie.
- Les données concernant le risque de TVC pendant une grossesse subséquente et les répercussions d'une prophylaxie des thromboses sur ce risque sont très limitées. En l'absence de données rigoureuses, il est raisonnable de prescrire une prophylaxie avant et après l'accouchement aux femmes enceintes ayant des antécédents de TVC sans contre-indication pour l'anticoagulation.

AUTRES GUIDES CLINIQUES PERTINENTS DE THROMBOSE CANADA :

- Dabigatran (Pradaxa^{MD})
- Embolie pulmonaire (EP) : Traitement
- Héparine non fractionnée, héparine de bas poids moléculaire et fondaparinux
- Thromboembolie veineuse : Durée du traitement
- Thrombose veineuse profonde (TVP) : Traitement
- Warfarine

RÉFÉRENCES :

Coutinho JM. Cerebral venous thrombosis. J Thromb Haemost 2015;13(suppl 1):S238-S244.

Coutinho J, et al. Anticoagulation for cerebral venous sinus thrombosis. Cochrane Database Syst Rev 2011;(8):CD002005.

Coutinho JM, et al. Unfractionated or low-molecular weight heparin for the treatment of cerebral venous thrombosis. Stroke 2010;41:2575-2580.

De Bruijn SF and Stam J. Randomized, placebo-controlled trial of anticoagulant treatment with low-molecular-weight heparin for cerebral sinus thrombosis. Stroke 1999;30:484-488.

Dentali F, et al. Thrombophilic abnormalities, oral contraceptives, and risk of cerebral vein thrombosis: a meta-analysis. Blood 2006;107:2766-2773.

Dentali F, et al. Long-term outcomes of patients with cerebral vein thrombosis: a multicenter study. J Thromb Haemost 2012;10:1297-1302.

Ferro, JM, et al. European Stroke Organization guideline for the diagnosis and treatment of cerebral venous thrombosis – endorsed by the European Academy of Neurology. Eur J Neurol 2017;24(10):1203-1213.

Ferro JM, et al. Safety and efficacy of dabigatran etexilate vs. dose-adjusted warfarin patients with cerebral venous thrombosis: a randomized trial. JAMA Neurol 2019;76(12):1457-1465.

Rao SK, et al. Apixaban for the treatment of cerebral venous thrombosis: A case series. J Neurol Sci. 2017;381:318-320.

Saposnik G, et al. Diagnosis and management of cerebral venous thrombosis: a statement for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. Stroke 2011;42:1158-1192.

Silvis SM, et al. Risk factors for cerebral venous thrombosis. Semin Thromb Hemost 2016;42:622-631.

Silvis SM, et al. Cerebral venous thrombosis. Nature Rev Neurol 2017;13(9):555-565.

Xu W, et al. The performance of CT versus MRI in the differential diagnosis of cerebral venous thrombosis. Thromb Haemost. 2018;118(6):1067-1077.

Date de cette version : 17 janvier 2020

Il est à noter que l'information contenue dans le présent guide ne doit pas être interprétée comme étant une solution de rechange aux conseils d'un médecin ou d'un autre professionnel de la santé. Si vous avez des questions précises sur un problème d'ordre médical, quel qu'il soit, vous devez consulter votre médecin ou un

autre professionnel de la santé. En somme, vous ne devriez jamais reporter une consultation médicale, faire abstraction des conseils de votre médecin, ni mettre fin à un traitement médical sur la base de l'information contenue dans le présent guide.