

Ophthalmoplégie douloureuse chez une Burkinabé

Napon C, Kabore J

Service de Neurologie, CHU Yalgado Ouedraogo, Ouagadougou, Burkina Faso

Med Trop 2010; **70** : 395-397

Observation

Une femme de 26 ans, sous implant oestroprogestatif depuis sept mois a consulté dans le service de neurologie du CHU Yalgado Ouedraogo pour une ophthalmoplégie douloureuse droite marquée par une douleur aux tentatives de mobilisation de l'œil droit, un ptosis, un chémosis, un strabisme externe et une mydriase peu réactive. Cette symptomatologie s'est installée progressivement sur un mois dans un contexte d'hémicrânie droite d'intensité croissante mise sur le compte d'une migraine ophthalmoplégique. L'évolution sous traitement ambulatoire par anti-inflammatoire non stéroïdien et tricyclique était défavorable. La présentation clinique s'est progressivement étendue à la face par des paresthésies à type de brûlures du territoire de la branche ophtalmique du trijumeau (V1), un déficit progressif hémicorporel droit puis hémicorporel gauche. Un mois plus tard, la patiente était hospitalisée et l'examen neurologique objectivait une tétraparésie spastique à prédominance gauche, des céphalées diffuses atroces à type de broiement, des vomissements, un flou visuel et une ataxie cérébelleuse gauche. L'examen tomodensitométrique objectivait une prise de contraste anormale après injection du produit de contraste diffuse intéressant le sinus caverneux droit s'étendant jusqu'au niveau de la tente du cervelet avec un effet de masse sur le IV^e ventricule.



Figure 1. Coupe TDM axiale après injection de produit de contraste montrant une prise de contraste anormale s'étendant du sinus caverneux à la tente du cervelet avec effet de masse sur le quatrième ventricule.

Quel est votre diagnostic ?

- Correspondance : cnapon@gmail.com
- Article reçu le 08/05/2009, définitivement accepté le 03/07/2009.

Réponse

Thrombose veineuse cérébrale (TVC) du sinus caverneux

Le bilan biologique montrait une CRP à 16,6 mg/L, les D-Dimères à 0,99 µg/mL. La ponction lombaire ramenait un liquide cérébro-spinal (LCS) clair mais hypertendu, avec 8 éléments nucléés lymphocytaires, une hyperprotéinorachie à 0,64 g/L, une normoglycorachie à 0,54 g/L et une chlorurachie modérée à 121 mmol/L. La sérologie rétrovirale était négative. Sur le plan étiologique une thrombophilie congénitale a été recherchée (dosage des protéines C, S, antithrombine III, résistance à la protéine C activée) avec mise en évidence d'un déficit en protéine S avec un taux plasmatique à 34 % (N : 70 -140 %).

Une héparinothérapie par héparine de bas poids moléculaire était instituée au 5^e jour d'hospitalisation par de la nadroparine calcique 0,6 mL en sous-cutané deux fois par jour, associée à une antibiothérapie par ceftriaxone (2g/24h) et une courte corticothérapie d'une semaine par de la prednisolone (60 mg/j).

L'évolution clinique au 3^{ème} jour du traitement était marquée par un début de récupération de l'atteinte oculomotrice avec régression partielle du ptosis et récupération totale de la force musculaire de l'hémicorps droit. Au 7^{ème} jour du traitement, la patiente avait une motilité oculaire et des membres normale et une rémission des céphalées, des vomissements, et du flou visuel. Au 10^{ème} jour du traitement, un relais par antivitamine K (AVK) était institué.

Au 21^e jour du traitement, le tableau clinique se résumait à une discrète ataxie cérébelleuse résiduelle de l'hémicorps gauche. Le diagnostic final retenu était celui d'une thrombose veineuse cérébrale initialement du sinus caverneux dans un contexte de thrombophilie congénitale par déficit en protéine S et de contraception par implant oestroprogestatif.

Discussion

Un grand nombre de processus pathologiques peuvent donner lieu à une ophtalmoplégie. Certains fréquents, d'autres exceptionnels. Le diagnostic étiologique présente donc une difficulté très variable. Parfois évident parce que la paralysie s'inscrit dans un contexte précis (diabète, néoplasie), il peut s'avérer ardu lorsqu'il n'existe aucun élément d'orientation. Le mode de survenue progressif, brutal, douloureux ou indolore est un élément essentiel du diagnostic étiologique de l'ophtalmoplégie, en gardant à l'esprit comme l'illustre notre observation qu'une ophtalmoplégie isolée peut n'être que la première manifestation d'une paralysie multiple de nerfs crâniens, notamment dans les classiques syndromes de la pointe du rocher, ou de l'orbite ; ou d'une atteinte plus diffuse à d'autres structures du système nerveux central. Sans la contribution diagnostique de la tomodensitométrie cérébrale, le mode progressif de survenue des signes et symptômes chez notre patiente était plus en faveur d'une encéphalite, ou d'un processus infectieux ou tumoral intracrânien (gliomes). Selon la littérature, le mode de survenue est extrêmement variable dans les TVC : il est aigu (moins de 48 heures) dans 28 % des cas, subaigu (48 heures à 30 jours) dans 47 % et chronique (plus de 30 jours) dans 26 % (1). Aussi, du fait de leur polymorphisme sémiologique et évolutif, les TVC connaissent des présentations cliniques variées. Certains auteurs les regroupent en quatre grands syndromes (2) à savoir : le tableau d'hypertension intracrânienne associant la triade clinique céphalées, vomissements et flou visuel, la présence de signes focaux, les troubles de la conscience et la thrombose du sinus caverneux qui nous intéresse ici. Cependant comme l'illustre notre observation, les signes et symptômes peuvent s'enrichir progressivement avec extension des lésions au faisceau pyramidal descendant tronculaire, et au cervelet. Cette présentation clinique extrêmement protéiforme et non systématisée s'explique par l'extension du processus thrombotique aux autres sinus veineux. La complexité de l'approche diagnostique des TVC est également inhérente au caractère très peu spécifique de la sémiologie tomodensitométrique. Dans notre cas, il s'agissait d'une prise de contraste anormale diffuse intéressant le sinus caverneux droit, s'étendant jusqu'au niveau de la tente du cervelet avec un effet de masse sur le IV^{ème} ventricule. La prise de contraste anormale constitue un signe indirect de TVC en rapport avec l'hyperhémie et la stase veineuse. Elle est retrouvée dans 20 % des cas dans la littérature (3) et observée surtout au niveau de l'insertion tentorielle des sinus latéraux, dans les thromboses du sinus droit, mais également dans les thromboses du sinus longitudinal supérieur. Elle attire l'attention et permet d'envisager le diagnostic. L'effet de masse sur le IV^{ème} ventricule constaté chez notre patiente est en rapport avec un œdème cérébral compressif localisé, fréquemment retrouvé dans les TVC (3, 4). L'hypertension du LCS et l'hyperprotéinorachie constatées chez notre patiente traduisent l'inflammation des espaces sous-arachnoïdiens. Ce constat est conforme aux données de la littérature car les anomalies du LCS sont rencontrées dans 80 % des cas de TVC (2). Elles devraient donc constituer un argument supplémentaire dans la démarche diagnostique des TVC. De même, les D-Dimères, produits de dégradation de la fibrine qui augmentent dans les états d'activation de la coagulation sont d'un apport intéressant dans l'approche diagnostique des TVC. Chez notre patiente leur valeur était de 0,99 µg/mL (pour une valeur normale inférieure à 0,5 µg/mL). Cependant Crassard *et al.* ont montré que la négativité du dosage des D-Dimères (<0,5 µg/mL) ne doit pas obligatoirement conduire à rejeter le diagnostic de TVC en particulier dans les formes de début constituées par des céphalées isolées (5). Aussi, il convient de ne pas omettre l'existence de variations pathologiques des D-Dimères dans les CIVD, les hémorragies extériorisées ou non, les complications postopératoires, les cancers et les cirrhoses (6).

Sur le plan étiologique, la mise en évidence d'un déficit en protéine S nous a conduit à retenir le diagnostic de thrombose veineuse cérébrale par thrombophilie congénitale. La recherche d'une thrombophilie congénitale doit faire partie du bilan de toute TVC car le risque de thrombose augmente particulièrement lorsqu'elle est associée à d'autres facteurs de risque comme la phase puerpérale ou la contraception oestroprogestative comme en ce qui nous concerne. En effet l'implant oestroprogestatif a sans doute majoré cet état d'hypercoagulabilité veineuse.

Sur le plan thérapeutique, notre traitement a visé trois objectifs : le traitement de l'hypertension intracrânienne (corticoïdes), le traitement de la thrombose veineuse (anticoagulants) et la kinésithérapie motrice. Ces modalités thérapeutiques ont été conformes aux recommandations de la littérature en général (2) et ont eu pour résultat une récupération quasi complète des déficits neurologiques.

Conclusion

Cette observation attire notre attention sur l'extrême polymorphisme de la présentation clinique et évolutive des TVC. D'un tableau initial d'ophthalmoplégie douloureuse aiguë évoquant une pathologie fonctionnelle, les signes et les symptômes se sont étendus progressivement simulant tour à tour une encéphalite, un processus expansif infectieux ou tumoral. Ce polymorphisme clinique pose le problème de la stratégie diagnostique. Parfois certains signes cliniques et un contexte évocateur feront penser au diagnostic de TVC (accident neurologique pendant le post partum, dans un contexte d'affection ORL ou de prise de contraceptif oestroprogestatif). Ailleurs, il sera de découverte fortuite sur une image scanographique.

Références

1. Bousser MG, Ross Russell R. Cerebral venous thrombosis. Saunders ed, London, 1997.
2. Bousser MG, Ferro JM. Cerebral venous thrombosis: an update. *Lancet Neurol* 2007; 6 : 162-70.
3. Chiras J, Bousser MG, Meder JF, Koussa A, Bories J. CT in cerebral thrombophlebitis. *Neuroradiology* 1985; 27 : 145-54.
4. Stam J. Thrombosis of the cerebral veins and sinuses. *N Engl J Med* 2005; 352 : 1791-8.
5. Crassard I, Soria C, Tzourio C, Woimant F, Drouet L, Ducros A *et al.* A negative D-dimer assay does not rule out cerebral venous thrombosis: a series of seventy-three patients. *Stroke* 2005; 36 : 1716-9.
6. Kubab N, Hakawati I, Alajati-Kubab S. Guide des examens biologiques. 4^e édition. Lamarre ed, Rueil-Malmaison, 2002, 52 p.

OPHTHALMOPLÉGIE DOULOUREUSE CHEZ UNE BURKINABÉ : THROMBOSE VEINEUSE CÉRÉBRALE (TVC) DU SINUS CAVERNEUX

RÉSUMÉ • Les thromboses veineuses cérébrales (TVC) se caractérisent par leur faible incidence et leur extrême polymorphisme clinique et évolutif, dans la pathologie vasculaire cérébrale. Les auteurs rapportent un cas de thrombose veineuse cérébrale du sinus caverneux révélée initialement par une ophthalmoplégie douloureuse. Ils attirent l'attention sur le caractère protéiforme de l'expression clinique et évolutive des TVC qui peuvent simuler tour à tour une encéphalite, un processus expansif intracrânien infectieux ou tumoral. Par conséquent, ils insistent sur la nécessité de penser au diagnostic de TVC devant un signe neurologique focal, un syndrome d'hypertension intracrânienne, des troubles de la conscience ou un syndrome du sinus caverneux associé à un contexte évocateur (post-partum, prise d'oestroprogestatifs, thrombophilie congénitale).

MOTS-CLÉS • Thrombose veineuse cérébrale. Ophthalmoplégie. Burkina Faso. Afrique.

PAINFUL OPHTHALMOPLÉGIA IN A WOMAN FROM BURKINA FASO: CEREBRAL VENOUS THROMBOSIS (CVT) OF THE CAVERNOUS SINUS

ABSTRACT • Cerebral venous thrombosis (CVT) is a rare cerebral vascular pathology with highly variable clinical features and outcome. The purpose of this report is to describe a case of CVT of the cavernous sinus that presented as painful ophthalmoplegia. A 26-year-old woman with a contraceptive implant for seven months consulted at the Neurology Department of Yalgado Ouedrago hospital for a painful ophthalmoplegia that was initially diagnosed and treated as ophthalmoplegia migraine. One month later, clinical symptoms had progressed to asymmetric muscle weakness in all four limbs, right cerebellum ataxia and involvement of the trigeminal ophthalmic branch. Computerized axial tomography of the brain depicted a zone of unusual contrast extending from the cavernous sinus up to the tentorium cerebelli and a mass effect on the fourth ventricle. Analysis of the cerebrospinal fluid demonstrated a cellular reaction with 8 lymphocytes and high protein rate (0.64 g/L). The levels of C reactive protein (CRP) and D-Dimeres were elevated: 16.6 mg/L and 0.99 µg/mL respectively. Based on a presumptive diagnosis of CVT, heparin treatment was undertaken and led to almost complete remission of the signs and symptoms. This case again shows the wide range of clinical features and outcomes of CVT that can oscillate between encephalitis, intracranial tumor or infection. As a result, CVT should be considered as a possible diagnosis in patients with focal neurological signs, intracranial hypertension syndrome, loss of consciousness or cavernous sinus syndrome whenever the context is right (post-partum, oestroprogestative, congenital thrombophilia).

KEY WORDS • Cerebral venous thrombosis. Ophthalmoplegia. Burkina Faso. Africa.