

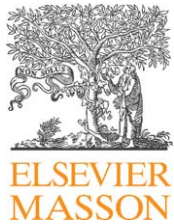



This article appeared in a journal published by Elsevier. The attached copy is furnished to the author for internal non-commercial research and education use, including for instruction at the authors institution and sharing with colleagues.

Other uses, including reproduction and distribution, or selling or licensing copies, or posting to personal, institutional or third party websites are prohibited.

In most cases authors are permitted to post their version of the article (e.g. in Word or Tex form) to their personal website or institutional repository. Authors requiring further information regarding Elsevier's archiving and manuscript policies are encouraged to visit:

<http://www.elsevier.com/copyright>



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
 www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

 www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Hématome sous-dural aigu spontané chez un enfant de dix ans atteint de drépanocytose

Acute spontaneous subdural haematoma in a 10-year-old sickle cell disease patient

H. Hafidi*, A. Basar, J. Dellamonica, R. Domergue, J. Levrout

Pôle urgences-Samu, Samu 06, hôpital Saint-Roch, 5, rue Pierre-Dévoluy, 06006 Nice, France

Accepté le 16 décembre 2008

Disponible sur Internet le 23 février 2009

MOTS CLÉS

Hématome sous-dural ;
Drépanocytose

KEYWORDS

Subdural haematoma;
Sickle cell disease

Résumé L'hématome sous-dural est très fréquemment associé à un traumatisme crânien. Les hématomes sous-duraux aigus spontanés sont rares et souvent liés à la présence d'une coagulopathie ou d'une maladie vasculaire. Nous rapportons ici le cas d'un hématome sous-dural aigu spontané responsable d'un coma chez un enfant de dix ans souffrant d'une drépanocytose homozygote. Les différents mécanismes physiopathologiques sont évoqués.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary Subdural haematoma is most frequently associated to head trauma. Acute spontaneous subdural haematomas are rare and most commonly occur in the presence of coagulopathy or vascular disease. We report here a case of acute spontaneous subdural haematoma as a cause of coma found in a 10-year-old boy with homozygous sickle cell disease. The physiopathological mechanisms involved are discussed.

© 2008 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

1. Introduction

La drépanocytose est une hémoglobinose transmise sur le mode autosomique récessif. Elle touche essentiellement les patients d'origine africaine. Cliniquement, la drépanocytose homozygote associe une anémie hémolytique chronique et des crises aiguës dites vaso-occlusives (céphalées, douleurs osseuses...).

Les complications cérébrales sont rares et sont surtout sous forme d'accidents vasculaires cérébraux de type ischémiques ; les complications hémorragiques sont exceptionnelles. Nous rapportons ici le cas d'un enfant drépanocytaire homozygote connu ayant présenté un hématome sous-dural spontané.

2. Cas clinique

Il s'agit d'un garçon de dix ans pesant 28 kg, originaire de Madagascar, suivi pour une drépanocytose homozygote

* Auteur correspondant. 135, rue de France, 06000 Nice, France.
 Adresse e-mail : h.hafidi@yahoo.fr (H. Hafidi).

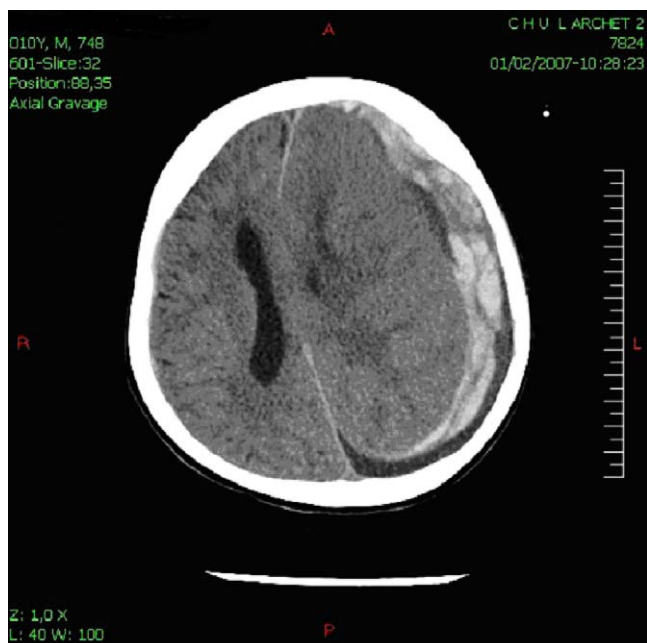


Figure 1



Figure 2

sévère (nécessitant des transfusions itératives) compliquée de plusieurs accidents vasculaires cérébraux ischémiques. Il a présenté à domicile un malaise avec crise convulsive tonico-clonique inaugurale et chute de sa hauteur. À l'arrivée du Samu, on constate un coma Glasgow 5 avec signes de décortication, mydriase bilatérale aréactive et conservation du réflexe cornéen. L'hémodynamique est conservée avec une tension artérielle à 140/60 mmHg, une fréquence cardiaque à 120 battements par minute, une saturation en oxygène à 100 % sous 3 l d'oxygène. Il est apyrétique et la glycémie capillaire est à 2,54 g/l. On ne note pas de signes méningés (pas de signe de Babinsky, de Hoffman, de Kernig ni de Brudzinsky). L'examen clinique est normal par ailleurs. La prise en charge à domicile associe une intubation orotrachéale après induction à séquence rapide (étomidate 10 mg—succinylcholine 40 mg), une neurosédation pour protection cérébrale (midazolam 5 mg/h—fentanyl 50 µ/h) et une ventilation mécanique. Devant la suspicion d'hypertension intracrânienne (mydriase et signe de décortication), le patient reçoit 100 ml de mannitol 20 % intraveineux permettant la récupération d'une pupille intermédiaire réactive à droite mais la persistance d'une mydriase aréactive à gauche. Le patient est rapidement transféré en service de réanimation pédiatrique.

Le scanner cérébral réalisé en urgence révèle un hématome sous-dural gauche frontopariétal mesurant 2,5 cm, associé à une lame hypodense périphérique correspondant à un saignement ancien, un engagement sous-falcien et temporal gauche avec déviation de la ligne médiane (Fig. 1 et 2). Le bilan biologique trouve des troubles de la coagulation avec un TP à 56 %, un TCA allongé à 41 secondes (témoin 31 secondes), une hyperleucocytose à $38,2 \times 10^9$ par litre, une anémie à 8,9 g/dl, des plaquettes à 338×10^9 par litre ; l'ionogramme est normal.

L'hématome sous-dural est évacué en urgence permettant de mettre en évidence l'origine du saignement, à savoir une veine corticodurale en pont au niveau pariétal dont l'hémos-

tase est obtenue très difficilement. Une transfusion de trois culots globulaires et deux plasmas frais est nécessaire.

Malgré la prise en charge très rapide, l'évolution est malheureusement défavorable. Il existe un début de réveil spontané permettant l'extubation à j6, mais il persiste une mydriase à gauche, une hypotonie globale et un tracé ralenti à l'EEG au dépend de l'hémisphère gauche. Pendant environ six semaines, le patient va présenter des troubles neurovégétatifs sévères et il décède à j40.

3. Discussion

Les mécanismes physiopathologiques des complications cérébrales des drépanocytoses homozygotes sont mal connus. Plusieurs phénomènes peuvent entraîner des accidents ischémiques ou hémorragiques : des crises vaso-occlusives [1], des lésions vasculaires intracrâniennes avec un phénomène de thromboses [2], un saignement sur des malformations veineuses ou artérielles [3], des embolies graisseuses à partir d'infarctus osseux [4], des embolies artérielles sur des thromboses intracardiaques [5]...

Les complications cérébrales à type d'accidents ischémiques chez les enfants drépanocytaires sont les plus décrites. Le premier cas a été rapporté en 1923 par Sydensticked et al. [1]. En revanche, moins d'une dizaine de cas d'hématome extradural [6] ou sous-dural spontané [7] chez des enfants drépanocytaires sont décrits dans la littérature.

Ici, le mécanisme de l'hématome est incertain. Deux hypothèses peuvent être évoquées. D'une part, un mécanisme « a vacuo » survenant sur une atrophie cérébrale ischémique sous-jacente entraînant un épanchement péri-cérébral et la mise en tension des veines ponts. Ce saignement pouvant dans ce cas survenir à l'occasion d'un événement intercurrent, un traumatisme même minime ou une cause médicale. Ainsi, Strouse et al. ont isolé dans leur étude des facteurs de risque de saignement spontané chez

des enfants drépanocytaires : une hypertension artérielle, une transfusion sanguine récente, un usage de corticoïdes ou d'AINS [8]. Dans notre cas, cet enfant a déjà été transfusé mais n'est pas hypertendu connu et n'a reçu ni corticothérapie ni AINS.

D'autre part, un mécanisme veino-occlusif sur anomalie osseuse associée. Plusieurs cas d'hématomes essentiellement extraduraux, plus rarement sous-duraux, ont été rapportés dans la littérature chez des enfants drépanocytaires. Dans le cas rapporté par Cabon et al. [6] ainsi que celui de Kalala Okito et al. [7], un mécanisme vaso-occlusif est évoqué, les hématomes extraduraux étant toujours associés à un infarctus intraosseux, le plus souvent orbitaire, et à une thrombose de veines diploïques.

Dans notre cas, l'hypothèse de traumatismes itératifs a été évoquée devant la présence sur le scanner cérébral d'images d'âges différents, mais l'histoire clinique de ce patient n'a pas permis de retenir ce diagnostic. Cependant, un fond d'œil à la recherche d'hémorragies rétiniennes serait intéressant dans ce type de cas pour éliminer une cause traumatique. Enfin, les troubles aigus de l'hémostase notés chez ce patient sont probablement en l'espèce plus le reflet de la souffrance cérébrale que la cause du saignement.

4. Conclusion

Les complications cérébrales hémorragiques dans l'évolution d'une drépanocytose bien que très rares doivent être

évoquées devant toute détérioration neurologique qu'il y ait ou non un contexte traumatique. Les mécanismes physiopathologiques en cause demeurent obscurs et des études complémentaires sont indispensables afin de mieux traiter ces phénomènes, voire de les prévenir.

Références

- [1] Sydensticked VP, Mulherin WA, Houseal RW. Sick cell anemia. Report of two cases in children, with necropsy in one case. *Am J Dis Child* 1923;26:132.
- [2] Powars D, Wilson B, Imbus C, Pegelow C, Allen J. The natural history of stroke in sickle cell disease. *Am J Med* 1978;65:461–71.
- [3] Wood DH. Cerebrovascular complications of sickle cell anemia. *Stroke* 1978;9:73–5.
- [4] Sears Da. The morbidity of sickle cell trait. A review of literature. *Am J Med* 1978;64:1021–36.
- [5] Radhakrishnan K, Thacker AK, Maloo JC. Sick cell trait and stroke in the young adult. *Postgrad Med J* 1990;66:1078–80.
- [6] Cabon I, Hladky JP, Lambillotte A, Cotton A, Dhellemmes P. Uncommon etiology of extradural hematoma. *Neurochirurgie* 1997;43:173–6.
- [7] Kalala Okito JP, Van damme O, Calliauw L. Are spontaneous epidural haematomas a rare complication in sickle cell disease? A report of two new cases. *Acta Neurochir (Wien)* 2004;146:407–10.
- [8] Strouse J, Hubert M, Debaun M, Jordan L, Casela J. Primary hemorrhagic stroke in children with sickle cell disease is associated with recent transfusion and use of corticoids. *Pediatrics* 2006;118:1916–24.