



Clinical case

Hématome Épidual Spontané de L'enfant : Une Complication Rare de la Drépanocytose

Spontaneous epidural hematoma of the child, a rare complication of sickle cell anemia

Boukassa Léon¹, Massamba Miabaou Didace², Kinata Bambino Sinclair¹, Ngackosso Olivier Brice¹, Ekouélé Mbaki Hughes Briex¹, Ondima Irene P³, Koutaba Emmanuel³.

1 : Service de chirurgie polyvalente CHU de Brazzaville. République du Congo.

2 : Service de chirurgie digestive CHU de Brazzaville. République du Congo.

3 : Service de Chirurgie Pédiatrique CHU de Brazzaville. République du Congo.

Correspondance : Dr Léon Boukassa .BP 260 Brazzaville. Tel : 00242 055773913. Email : lboukassalouf@gmail.com

RÉSUMÉ

Mots clés: Hématome épidual spontané – drépanocytose.

Keywords : Spontaneous epidural hematoma, sickle cell disease.

Les auteurs rapportent deux cas d'hématomes épuraux (HED) spontanés découverts dans le bilan IRM de deux enfants âgés de 10 et 16 ans. Ces derniers présentaient, respectivement depuis sept et trois jours, des tableaux cliniques associant céphalées brutales, signes de focalisation neurologique et coma pour le plus jeune. Si l'évolution a été défavorable pour le premier du fait de la prise en charge diagnostique et thérapeutique tardive, elle a été bonne pour le second. Les auteurs évoquent les mécanismes de survenue de ces HED spontanés chez le drépanocytaire homozygote. Ils insistent sur l'importance de la neuroimagerie, devant une céphalée brutale chez un drépanocytaire homozygote, rappellent l'urgence neurochirurgicale que constitue l'HED, qu'il soit post traumatique ou spontané.

ABSTRACT

The authors report two cases of spontaneous epidural hematoma discovered in the MRI assessment of two children aged 10 and 16 years. Both patients presented a seven and three days clinical picture respectively associating sudden cephalgia, signs of neurological focus and coma for the youngest. The evolution was unfavorable for the first child because of the late diagnosis and therapeutic management, but it was good for the second child. The authors discuss the mechanisms of onset of spontaneous epidural hematoma in homozygous sickle cell disease. They stress the importance of neuroimaging, in case of a sudden onset of headache in a homozygous sickle cell, and the neurosurgical urgency of epidural hematoma...

INTRODUCTION

Les hématomes épuraux (HED) retrouvés chez 3% des traumatisés crânio-encéphaliques environ, font parties des urgences neuro-traumatologiques classiques [1]. Souvent d'origine traumatique, ils peuvent être spontanés (HEDS). Ils sont alors attribués aux causes infectieuses, tumorales, malformatives vasculaires ou, aux coagulopathies [2]. La drépanocytose, hémoglobiopathie congénitale dont la complication la plus fréquente en intra-crânien est l'accident vasculaire cérébral ischémique, donne parfois d'accident hémorragique dont l'HEDS est une des plus rares éventualités [3]. Nous en rapportons deux cas.

OBSERVATIONS

CAS 1

Le patient FJ âgé de 10 ans, drépanocytaire homozygote connu, avait présenté des céphalées brutales isolées. Il a été traité symptomatiquement. Ce tableau a évolué de façon aggravante en deux jours avec l'apparition d'une hémiparésie droite, des troubles phasiques puis de la conscience. Reçu dans notre service 7 jours après le début de ses symptômes, l'examen physique avait noté : un coma avec score de Glasgow à 6, une mydriase aréactive à gauche, une hémiparésie droite et une splénomégalie de type 2. L'IRM avait objectivé un important HED fronto-pariétal gauche avec effet de masse et engagement du cingulum et de l'incus temporal. On notait en plus, de multiples plages d'hyper signal au niveau de la paroi osseuse. Le bilan sanguin avait mis en

évidence une anémie avec un taux d'hémoglobine à 6,2 g/dl, un volume globulaire moyen à 75 μ 3 et une hyperleucocytose à 11.000 GB/mm³. Il a été réalisé en urgence, une évacuation drainage de l'hématome et une hémostase durale, après la découpe d'un volet osseux fronto-pariéto-temporal. Il n'avait été noté en per opératoire ni de fracture osseuse, ni de lésion vasculaire durale et osseuse. La paroi osseuse était très épaisse au profit du diploé qui était entourée de corticales (tables interne et externe) minces. Le patient avait été transfusé avec du sang iso groupe et iso Rhésus. L'évolution avait été marquée par la persistance du coma et l'apparition de la fièvre. Il avait été mis sous une antibiothérapie probabiliste. Le décès est survenu un jour après la chirurgie, dans un tableau de défaillance poly-viscérale.



Figure 1 a et 1b : IRM cranio-encéphalique T1 (a) et T2 (b) montrant l'hématome épidural aigu (flèches blanches grasses) et l'hypersignal osseux (flèches blanches minces).



Figure 2 : Aspects per opératoires de l'hématome épidural (flèche blanche grosse) et l'épaississement de la paroi osseuse (flèches noires minces)

CAS *2

Il s'agit d'un enfant de 16 ans, drépanocytaire homozygote, admis pour céphalées en casque et déficit hémicoporel droit. Ces signes qui avaient débuté de façon brutale trois jours au paravant, sans notion de traumatisme crânio-encéphalique ancien ou récent, s'aggravaient progressivement.

L'examen physique avait noté un bon état général et de conscience, une température à 37,3°C, une hémiparésie et une vivacité des réflexes ostéo-tendineux à droite. Il n'y avait pas de trouble sensitif associé. Par ailleurs, le patient était subictérique et avait une splénomégalie de type I. L'IRM avait objectivé un HED bi-frontal, plus volumineux à gauche, avec effet de masse sur la corne frontale homolatérale. Les os crâniens n'avaient pas de lésions particulières. Le bilan sanguin avait mis en évidence une anémie avec un taux d'hémoglobine à 8,4 g/dl, un volume globulaire moyen à 76 μ 3 et des Globules blancs à 10.100 par mm³. Il a été réalisé en urgence, une évacuation drainage de l'hématome, après la découpe d'un volet osseux frontal. L'os frontal en regard était sans particularité en dehors de sa paroi épaisse au profit du diploé. Le patient avait été transfusé avec du sang iso groupe et iso Rhésus. L'évolution avait été favorable, marquée par la régression des céphalées et la récupération du déficit moteur hémicorporel droit. La sortie de l'hôpital était faite à J6 post opératoire. Après l'ablation des fils faite à J10 PO, le patient avait été adressé auprès du pédiatre hématologue pour la suite de la prise en charge.

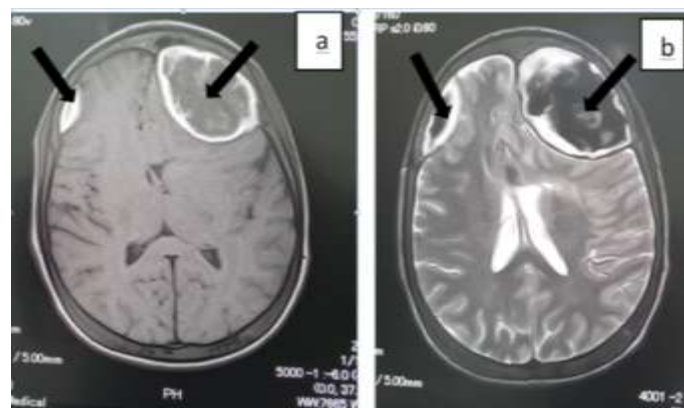


Figure 3a et 3b : IRM en T1 (a) et T2 (b) montrant les deux hématomes épiduraux de localisation bi-frontale

DISCUSSION

La drépanocytose est une hémoglobinopathie congénitale qui, dans sa forme homozygote se caractérise par des crises vaso-occlusives. Ses complications neurologiques sont dans 2/3 des cas des accidents vasculaires cérébraux ischémiques [4, 5]. Les complications hémorragiques (hématomes intra-encéphaliques et des hémorragies sub-arachnoïdiennes) sont moins fréquentes [4,5]. Décrit pour la première fois par Schneider et Hegarty en 1951 [4], l' HEDS est encore plus rare. Au cours de ces HEDS, le classique tableau de l'HED associant au traumatisme cranio-encéphalique avec perte de

connaissance initiale un intervalle libre et une aggravation secondaire est remplacé par les céphalées [4]. Celles-ci peuvent être inaugurales comme chez nos deux patients, ou faire partie du tableau algique des crises vaso-occlusives [3, 6]. La prescription des antalgiques, attitude normale dans ces cas, peut être à l'origine d'un retard diagnostique [6]. L'apparition des troubles de la conscience et/ou des signes de focalisation neurologique va orienter vers les complications neurologiques. La TDM et/ou l'IRM vont permettre de faire le diagnostic en montrant l'hématome épidural. Elles montrent aussi les remaniements osseux en regard de l'hématome à type d'augmentation de l'épaisseur du diploé et des foyers d'hypersignal en son sein. Ces modifications osseuses participent à la compréhension du mécanisme physiopathologique. En effet, si les HED post traumatiques sont principalement dus aux lésions traumatiques vasculaires [6], les HEDS relèvent d'autres causes. Les hypothèses émises pour les expliquer peuvent être classées en deux groupes : l'hématopoïèse extensive au niveau du diploé et l'infarctus de l'os crânien.

L'hématopoïèse extensive qui se produit au niveau d'une zone localisée du crâne est la conséquence d'une déglobulisation rapide. Cette hématopoïèse extensive va entraîner une augmentation de l'épaisseur du diploé (cas de nos patients) et, la rupture des tables internes et externes de l'os crânien qui va être à l'origine du saignement [4].

L'infarctus localisé de la voûte crânienne surviendrait au cours des crises vaso-occlusives, comme il s'observe au niveau des os longs [7]. L'HEDS serait le résultat du saignement soit par rupture de la table interne qui est associée à la surélévation du périoste au niveau de la zone infarciée [4, 8] ; soit par rupture des vaisseaux de la zone infarciée et/ou de ses alentours. Cette rupture concernerait les veines qui, à cause du mauvais retour, se congestionnent.

Qu'il soit post traumatique ou spontané, l'HED reste une urgence vitale nécessitant une prise en charge rapide. Le traitement chirurgical en urgence est le recours habituel surtout devant une détérioration clinique rapide [8] et son important volume. Ceux de petit volume et pauci-symptomatiques peuvent bénéficier du traitement conservateur, sous surveillance étroite [7].

Les résultats post opératoires de ces HEDS sont bons (malade 2) quand la prise en charge diagnostique et thérapeutique est rapide [2, 4, 6]. Le retard diagnostique, à l'origine du traitement chirurgical tardive et l'infection ont probablement eu un impact négatif sur l'évolution de notre premier patient.

CONCLUSION

En l'absence de tout traumatisme crânio-encéphalique, une céphalée brutale associée à des signes de focalisation neurologique chez un patient drépanocytaire homozygote, en crise vaso-occlusive ou pas, doit faire penser entre autres diagnostics, à un hématome épidural spontané. Sa prise en charge neurochirurgicale rapide, après un bilan TDM et/ou IRM, donne des résultats satisfaisants.

RÉFÉRENCES

1. Gaye M, Diatta B, Ndoye N, et al. Prise en charge de l'hématome extradural à Dakar. A propos de 40 cas. *AJNS* 2010 ; 29 : 47-56.
2. Eyenga V, Eloundou Ngah, Ngowe M, Ze Minkande J, Tchokoteu PF, Sossou M. Lettre à l'éditeur. Une complication neurochirurgicale rare de la drépanocytose : l'hématome extra dural spontané. *Médecine d'Afrique noire* 2001 ; 48 : 378-380.
3. Page C, Gardner K, Height S, Rees D C, Hampton T, Thein S L. Nontraumatic extradural hematoma in sickle cell anemia: A rare neurological complication not to be missed. *American Journal of hematology* 2014; 89 :225-227.
4. Mishra SS, Senapati SB, Gouda AK, Behera SK, Patnaik A. Spontaneous extradural and subgaleal hematoma :a rare neurosurgical crisis of sickle cell disease. *Asian journal of neurosurgery* 2017; 12:47
5. Sangle S A, Lohiya RV, Karne SS, Chugh A. Spontaneous epidural hematoma: A rare complication of sickle cell anemia. *Neurology India* 2011; 59: 301.
6. Meera Yogarajah M, Chidozie Charles Agu C C, Bhraadev Sivasambu B, Mittler M A. HbSC Disease and Spontaneous Epidural Hematoma with Kernohan's Notch Phenomena. Case report in *Hematology* 2015; 2015.
7. Arends S¹, Coebergh JA, Kerkhoffs JL, van Gils A, Koppen H. Severe unilateral headache caused by skull bone infarction with epidural haematoma in a patient with sickle cell disease. *Cephalalgia* 2011; 31:1325-8.
8. Dahdaleh NS, Lindley TE, Kirby PA, Oya H, Howard MA. A neurosurgical crisis of sickle cell disease. *J Paediat Neurosurgery* 2009; 4:532-5.