

# Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

## Thrombose Veineuse Cérébrale de l'enfant

Septembre 2021



**Centre de Référence des Maladies Vasculaires Rares du  
Cerveau et de l'œil**

Membre de la  
Filière de Santé Maladies Rares du système nerveux central BRAIN-TEAM



En partenariat avec le Centre national de référence de l'AVC de l'enfant



## Synthèse à destination du médecin traitant

La thrombose veineuse cérébrale (TVC) est rare chez l'enfant (moins d'une centaine par an en France, dont la moitié environ chez le nouveau-né) mais aux conséquences possiblement graves, du fait de l'hypertension intracrânienne et des lésions parenchymateuses.

**La présentation** est variée, de la découverte fortuite en imagerie à des tableaux plus sévères. Les symptômes principaux sont ceux d'une hypertension intracrânienne (céphalées, vomissements, asthénie, bombement de la fontanelle, flou visuel, ophtalmoplégie, voire ralentissement psychomoteur). Des convulsions, un déficit moteur focal, des troubles de la vigilance témoignent d'une lésion parenchymateuse.

**Le diagnostic de TVC est urgent.** Il se fait par l'imagerie cérébrale en coupes, TDM (scanner) ou IRM, permettant la visualisation du thrombus et de l'occlusion veineuse. La localisation du thrombus varie selon l'âge de l'enfant et la pathologie sous-jacente et peut concerner plusieurs segments veineux contigus. Faux positifs et faux négatifs sont fréquents quelle que soit la technique d'imagerie et le diagnostic nécessite une imagerie adaptée à l'âge et à la situation clinique (sans et avec contraste en TDM, combinaison de séquences en IRM).

**L'évaluation de l'hypertension intracrânienne** (clinique, dont fond d'œil à réaliser dans les 48 heures) **et de possibles lésions parenchymateuses** (en imagerie : lésions oedémateuses, ischémiques, hémorragiques) permet d'évaluer la gravité de la TVC.

En dehors de la période néonatale, **le bilan étiologique** recherche une pathologie sous-jacente favorisante (déjà connue ou dont la TVC est révélatrice, dont les leucémies), un événement déclenchant (infection dont ORL, déshydratation aiguë, traumatisme crânien, chirurgie récente, contraception œstro-progestative). En fonction du contexte clinique, la recherche d'un facteur de risque biologique de thrombose est discutée. Chez le nouveau-né, des circonstances favorisantes sont le plus souvent retrouvées : anoxie perpartum, traumatisme obstétrical, infection de voisinage ou régionale, dont méningite, déshydratation aiguë. En l'absence de circonstance favorisante, la recherche d'un facteur de risque biologique de thrombose est justifiée chez l'enfant et le nouveau-né.

**La prise en charge** repose sur plusieurs volets :

- **Le traitement anticoagulant**, pour éviter l'extension de la thrombose et ses complications, et diminuer le risque de nouvelle thrombose.

Chez l'enfant non nouveau-né, il est débuté dès le diagnostic de TVC, en l'absence de contre-indication. Les suffusions hémorragiques cérébrales locales compliquant l'hyperpression veineuse liée à la thrombose ne sont pas une contre-indication au traitement anticoagulant. Les héparines de bas poids moléculaire (HBPM ; un traitement initial par héparine non fractionnée est aussi possible) sont utilisées en première intention, un relais par anti-vitamine K (AVK) peut être pris précocement. Ce traitement est initié en milieu hospitalier spécialisé. Une éducation au traitement anticoagulant à domicile est mise en place.

Chez le nouveau-né, l'anticoagulation n'est pas systématique, l'attitude est individualisée en fonction de nombreux paramètres : terme, poids, cause de la TVC, symptômes et tolérance clinique...

- **La protection du nerf optique** s'il existe des signes d'hypertension intracrânienne au fond d'œil (œdème papillaire) : inhibiteur de l'anhydrase carbonique (acétazolamide)
- **Le traitement de la cause**
- **La prise en charge symptomatique** : céphalées, épilepsie.

**Le suivi** comporte une consultation mensuelle les 3 à 6 premiers mois, avec surveillance clinique, suivi du traitement anticoagulant, suivi du fond d'œil si celui-ci était anormal à la phase initiale, suivi des complications éventuelles. La durée du traitement anticoagulant est adaptée à la cause de la TVC, notamment cause transitoire versus risque de thrombose persistant, et à l'aspect à l'imagerie de suivi (en général réalisée 3 mois après le diagnostic). Dans des situations cliniques particulières, un traitement au long cours peut être envisagé pour éviter le risque de récurrence.

Lorsque des séquelles neurologiques compliquent la thrombose veineuse cérébrale, une prise en charge pluridisciplinaire coordonnée (orthophonie, kinésithérapie, neuropsychologue, ergothérapie...) peut être nécessaire. Lorsqu'il existe une situation de handicap, la MDPH peut être saisie.

#### **Rôle du médecin traitant :**

- Assurer la coordination avec le spécialiste référent.
- Détecter les événements et complications survenant au cours de la maladie (céphalées récurrentes, épilepsie, complications liées au handicap).
- S'assurer de la bonne connaissance par le patient et ses responsables légaux des précautions liées à la maladie.
- Participer à la mise en place et à la coordination des soins à domicile, participer à la rédaction des différents certificats médicaux.
- Le calendrier vaccinal peut être suivi normalement.

#### **Liens utiles :**

Centre de Référence Maladies Vasculaires Rares du Cerveau et de l'œil (CERVCO) : <https://www.cervco.fr/>

Centre national de référence de l'AVC de l'enfant (demande de présentation d'un dossier en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire, informations diverses) : <http://www.cnrAVCenfant.fr>

Recommandations de maniement des antithrombotiques chez l'enfant : [http://www.cnravcentfant.fr/AVC\\_Phase\\_Aigue/Recommandations\\_Prise\\_En\\_Charge/Maniement\\_Antithrombotiques.html](http://www.cnravcentfant.fr/AVC_Phase_Aigue/Recommandations_Prise_En_Charge/Maniement_Antithrombotiques.html)

Centre de référence Troubles de l'Hémostase : <https://mhemo.fr/>