

Bouakrif.I,Zidani.N,Terchi.M, Ferroudj.N,Bensadok.M,Nekkal.S
Service Hématologie et Banque de sang
CHU Benimessous

Introduction

La drépanocytose est une hémoglobinopathie chronique aux complications multiples. Les complications cérébrales sont rares et sont surtout sous forme d'accidents vasculaires cérébraux de type ischémique. L'hématome extra-dural (HED) spontané est une complication exceptionnelle.

Objectif

Nous rapportons un cas d'une complication neurologique rare HED chez un patient présentant un SDM connu ,discuter les mécanismes physiopathologiques et les particularités de la prise en charge.

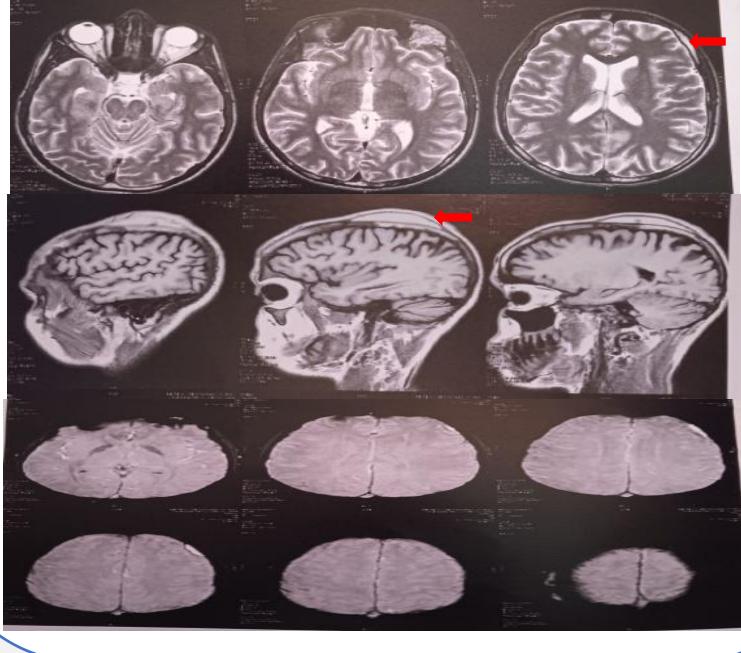
Cas Clinique

-Le patient M.S, âgé de 22ans S/Betathalassémique , splénectomisé, sous Hydréa, consulte pour céphalées intenses rebelles aux antalgiques, associées à des crises vaso- occlusive généralisées.

-L'examen clinique retrouve un patient conscient ,agité , douleurs osseuses généralisées avec des céphalées, fébrile, pâleur cutanéo muqueuse intense ,discret subictère ,brûlures mictionnelles avec urines foncées , une bosse du cuir chevelu d'installation récente sans signes inflammatoires, ni douleurs, mesurant 02 cm de diamètre ,apparue sans notion de traumatisme et des troubles neurologiques à type de fourmillements et de paresthésies du menton sans déficit moteur.

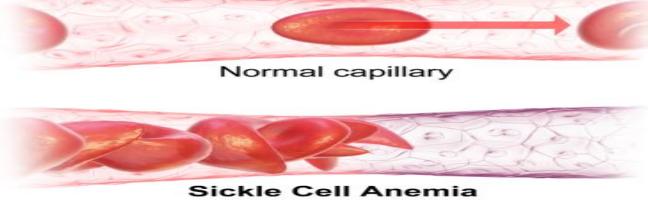
-L'hémogramme montre une anémie sévère une hémoglobine : 2.6g/dl, plaquettes:107G/L et GB :21.4 G/L , le bilan d'hémostase normale: TP:85% TCA:30 sec(Temoin32) ,fibrinogène:3g/l. et le FO ne retrouve pas d'œdème, ni autres anomalies.

-Une IRM cérébrale réalisée a révélé la présence de deux hématomes:
➤ un HED frontale subaiguë gauche 32/08mm étendu sur 30mm
➤ un sous cutané frontal droit de 70/26/11mm et absence de signes d'engagement et de lésions osseuses
-Vu l'absence de signe de complications, Il n'y a pas eu d'indication chirurgicale une surveillance en milieu hospitalier associée à un traitement symptomatique (antalgiques majeur, hydratation, oxygénothérapie, transfusion sanguine ,antibiothérapie)ont été instaurés
-L'évolution (clinique et radiologique)a été favorable. Le contrôle angioscanner à 03 semaines ne retrouve pas d'hématomes.



IRM cérébrale

Discussion



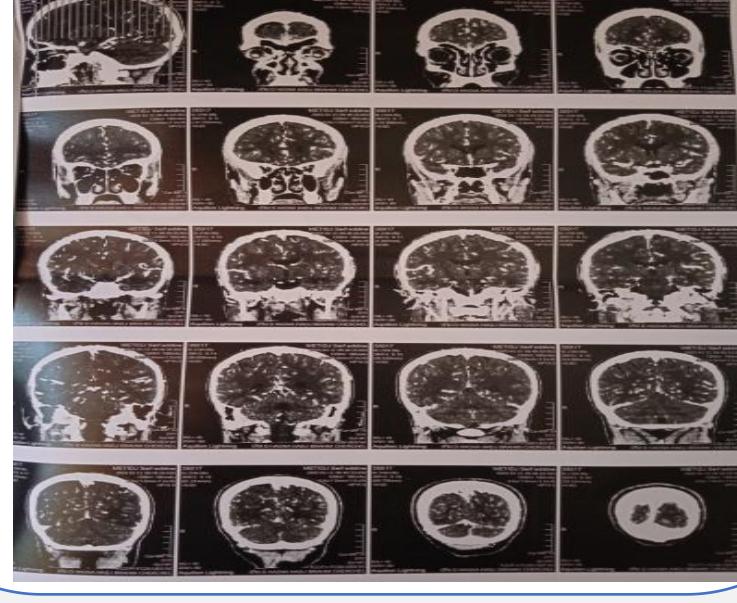
-L'HED reste une complication neurologique exceptionnelle chez le drépanocytaire et souvent non mentionnée comme complication de cette hémoglobinopathie mais potentiellement grave.

-Quarante cas ont été rapportés dans la littérature . L'âge moyen était de 15 ans avec une prédominance masculine (82,5 %). Les céphalées est le symptôme le plus fréquent (47,5 %). L'emplacement était bifrontal dans 20 % des cas. Parmi les personnes traitées, 77,5 % ont survécu. L'engagement cérébral (effet de masse/herniation) est la cause la plus fréquente des décès rapportés.

-Plusieurs mécanismes physiopathologiques sont incriminés
❖ L'infarctus osseux: provoquant une rupture corticale et une fuite de sang dans l'espace épidural. L'IRM du crâne montre généralement une hyper intensité osseuse/moelle osseuse due à un œdème, avec une augmentation du contraste.
❖ Une hématopoïèse extra médullaire de l'os du crâne: entraîne un amincissement cortical et une extravasation sanguine . La TDM du crâne met en évidence un élargissement des espaces diploïques et un amincissement cortical.
❖ la congestion veineuse due à un flux sanguin lent dans les veines diploïques entraînant leur rupture.

-Notre patient n'a pas nécessité de chirurgie évacuatrice en raison de l'absence des signes d'engagements cérébral ni de signes de compression.

-La cause exacte de l'HED chez notre patient reste incertaine mais elle est probablement en rapport avec un mécanisme vasculaire vu l'absence d'anomalies osseuses.



Angioscanner

Conclusion

L'HED spontané chez le drépanocytaire, bien que rare, doit être évoqué devant des céphalées brutales, même en l'absence de traumatisme en raison des complications neurologiques graves qu'il peut entraîner et nécessite une prise en charge urgente.

Références bibliographiques:

-Jiss Joie¹, and all.- Spontaneous Epidural Hematoma in Sickle Cell Crisis: A Case Report, Cureus, April 2022;14(4):e24492.

-Omar I Aljohani¹ and all.-Non-traumatic bilateral epidural hematoma in a child with sickle cell anemia: A case report and a review of the literature, Child's Nervous System (Childs Nerv Syst) March 2024 ,40(3)925-931

-Christian Tomborano and all, Hématome extra-dural : une complication rare de la drépanocytose, Sang Thrombose Vaisseaux 2019 ; 31, no 1 : 29-31