

Diagnostic prénatal de la thrombose du torcular herophili : A propos d'un cas

Prenatal diagnosis of torcular herphili thrombosis: about a case

Akouala G¹, Lokossou M¹, Aganahi A¹, Senechal C², Ayhan G¹, Janky E¹, Amanako J³, Kikweta J³

¹Département de Gynécologie et d'Obstétrique du Centre Hospitalier Universitaire de Pointe à Pitre/Abymes

²Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal Pôle Parent Enfant du Centre Hospitalier de Pointe à Pitre/Abymes

³Département de Radiologie du Centre Hospitalier Universitaire de Pointe à Pitre/Abymes

Correspondances : Akouala Gelly, Centre hospitalier Universitaire de Pointe à Pitre/Abymes, Tel (+590) 690 734797, akoualagelly76@gmail.com

Reçu : le 11 décembre 2020 - Accepté : le 18 mai 2021 - Publié : le 3 juin 2021

RESUME

La thrombose du torcular hérophili chez le fœtus est une malformation veineuse cérébrale rare. Son diagnostic est difficile à poser car elle demande une expertise échographique. Nous rapportons ici le cas d'une patiente de 39 ans qui a présenté lors d'une échographie de dépistage du deuxième trimestre, à 23 semaines d'aménorrhée, une image échogène postérieure au cervelet, bien limitée et vascularisée au Doppler couleur. Le diagnostic et la surveillance de la thrombose ont été faits par l'échographie couplée au Doppler couleur associée à la résonance magnétique (IRM) avec une évolution favorable dans le post partum.

Mots clés : Thrombose du torcular hérophili, Diagnostic.

SUMMARY

Torcular herphili thrombosis in the fetus is a rare cerebral venous malformation. It is difficult to diagnose because it requires ultrasound expertise. We report here the case of a patient of 39 years of age. years of age who presented a second trimester screening ultrasound at 23 weeks of amenorrhea with a very limited echogenic image posterior to the cerebellum that was vascularized with colour Doppler. Thrombosis was diagnosed and monitored by ultrasound coupled with colour Doppler and magnetic resonance imaging (MRI) with a favourable evolution in the postpartum.

Keywords : torcular herphili thrombosis, Diagnostic

INTRODUCTION

La thrombose prénatale du torcular hérophil, est une malformation rare (1). Le dépistage échographique prévu au cours de la grossesse est un moyen diagnostique, mais demande une expertise rigoureuse. Elle est diagnostiquée dans la plupart des cas au second trimestre de la grossesse (2,7).

Nous rapportons le cas d'une patiente présentant une thrombose du torcular découverte au cours de l'échographie de dépistage du deuxième trimestre et confirmée avec une imagerie par résonance magnétique (IRM).

PATIENTE ET OBSERVATION

Patiente âgée de 39 ans, deuxième geste, primipare avec un diabète gestationnel équilibré par le régime seul, vue en consultation dans le cadre du suivi de sa grossesse à 23SA+4j.

La date du début de grossesse a été estimée par une échographie réalisée à 12SA+3j.

A l'échographie couplée au Doppler couleur, une image échogène est décelée au niveau de la fosse postérieure, vascularisée mesurant 4cm sans effet de masse notable sur le cervelet (Figures 1 et 2).



Figure 1: Coupe sagittale de la tête fœtale montrant une image échogène au niveau de la fosse postérieure sur l'échographie de 23 semaines d'aménorrhée.



Figure 3: Image d'IRM pondérée en séquence T2 dans le plan axial de la tête fœtale à 31 semaines d'aménorrhée montrant un syndrome de masse en iso signal T2 localisé à la partie postérieure de la ligne médiane en faveur d'une thrombose du torcular

La patiente est adressée au Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (C.P.D.P) du CHU de la Guadeloupe au terme de 24SA pour suspicion d'un anévrysme de la veine de Galien.

La confrontation Echographie- IRM fœtale complémentaire a été réalisée ; elle a fait évoquer en première intention une malformation du sinus dural avec dilatation du système longitudinal supérieur et en deuxième intention un risque de thrombose du torcular.

Les diagnostics différentiels étaient un anévrysme de la veine de Galien, une lésion kystique occupant la fosse postérieure telle qu'une malformation de Dandy-Walker.

Une IRM fœtale de contrôle à 34SA+4j avait mis en évidence dans la partie postérieure de la malformation un hypersignal en T1 sans retentissement cérébral ou cardiaque (Figures 3 et 4).

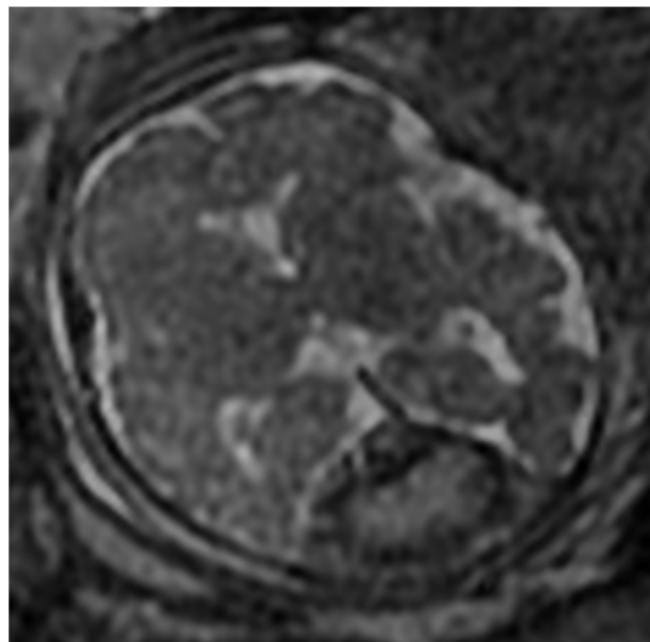


Figure 3: Image d'IRM pondérée en séquence T2 dans le plan axial de la tête fœtale à 31 semaines d'aménorrhée montrant un syndrome de masse en iso signal T2 localisé à la partie postérieure de la ligne médiane en faveur d'une thrombose du torcular

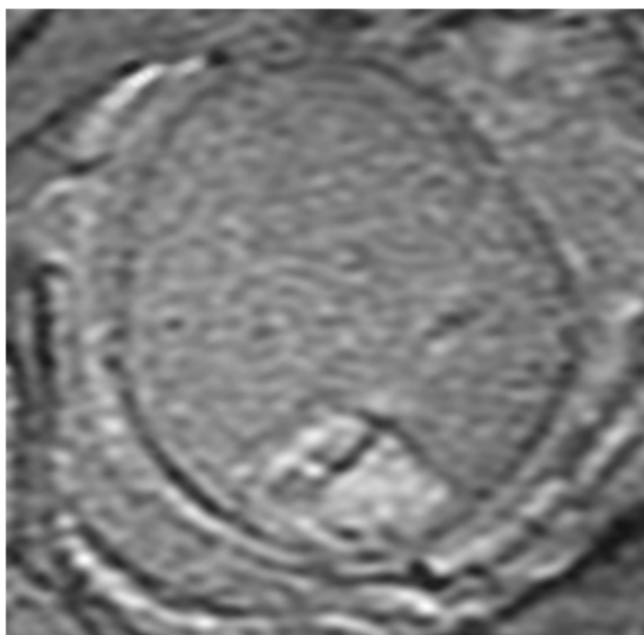


Figure 4: Image d'IRM pondérée en séquence T1 dans le plan axial de la tête fœtale à 31 semaines d'aménorrhée montrant un syndrome de masse localisé à la partie postérieure de la ligne médiane en faveur d'une thrombose du torcular

La confrontation échographie couplée au Doppler couleur et à l'IRM étaient en faveur d'une amélioration avec diminution des flux et de la masse.

Le staff pluridisciplinaire avait indiqué un accouchement par voie basse à terme.

Les traitements de la thrombose par embolisation ou par neurochirurgie avaient été exclus.

La patiente est entrée en travail spontanément à 39SA+6jours, donnant naissance à un nouveau-né de sexe féminin pesant 3210g pour 51cm de taille, 32cm de périmètre crânien avec un score d'APGAR à 9/10. L'adaptation néonatale initiale a été bonne.

L'IRM cérébrale réalisée à 4 jours de vie a confirmé le diagnostic de thrombose du torcular hérophili sous forme d'un syndrome de masse extra-axial se situant sur la ligne médiane, entre les lobes pariétaux et occipitaux avec une expansion et extension vers le tiers postérieur du sinus longitudinal supérieur (Figures 5 et 6).

Le nouveau-né est sorti de la maternité après une semaine avec un examen clinique normal.

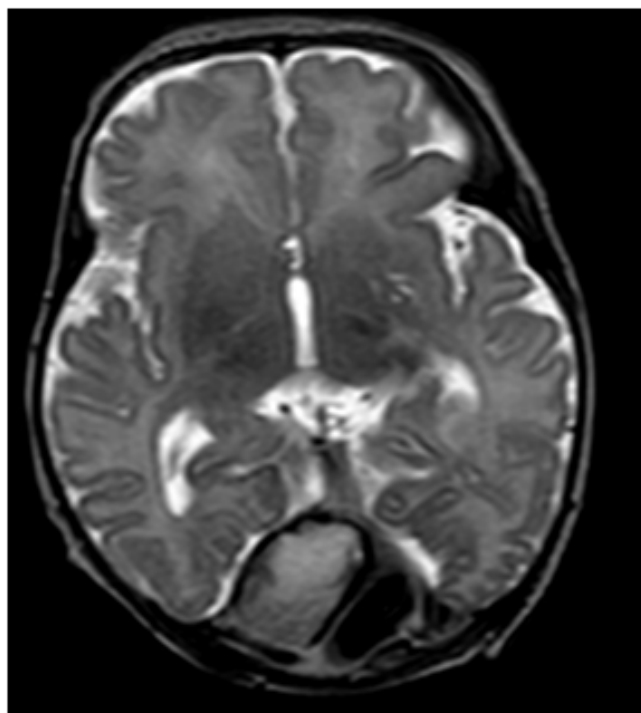


Figure 5: Image d'IRM pondérée en séquence T2 de la tête fœtale à J4 de vie dans le plan axial montrant un syndrome de masse à la face postérieure de la ligne médiane, à double composante, une composante en hypersignal T2 excentré à droite correspondant au thrombus du torcular et l'autre composante à gauche en hyposignal T2 correspondant à un remaniement hémorragique.

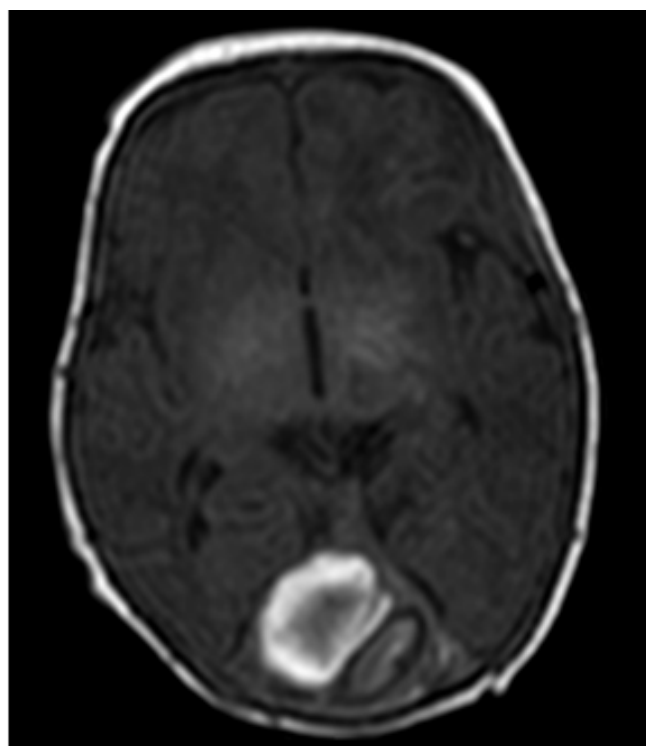


Figure 6: Image d'IRM pondérée en séquence T1 de la tête fœtale à J4 de vie dans le plan axial montrant un syndrome de masse à la face postérieure de la ligne médiane, à double composante, une composante en hypersignal T1 à droite correspondant au thrombus et l'autre composante à gauche hétérogène modérément en hypersignal T1 en faveur d'un remaniement hémorragique.

DISCUSSION

Dans notre cas, la discussion sera axée sur les caractéristiques des images à l'échographie et à l'IRM dans le diagnostic de la thrombose du torcular hérophili.

Le diagnostic prénatal des pathologies impliquant le système veineux cérébral fœtal est rare (4).

La thrombose du torcular hérophili fœtal est une entité rarement décrite ; la fréquence réelle n'est pas connue car il n'y a pas plus d'une cinquantaine de cas reportés dans la littérature (5, 6,7).

Le torcular hérophili ou confluence des sinus, fait référence à la jonction des sinus sagittaux supérieurs, droits, occipitaux et transversaux. Le système veineux cérébral peut être divisé en un système superficiel et un système profond. Le système superficiel comprend des veines corticales dans les espaces sous-arachnoïdiens, qui drainent les surfaces superficielles des deux hémisphères cérébraux et transpercent les méninges pour s'écouler davantage dans les sinus sagittaux. Le système profond comprend des veines corticales qui se drainent plus profondément dans les sinus latéraux, droits et sigmoïdes. Le drainage veineux du plexus choroïde latéral dépend du système veineux profond (4).

L'étiologie de la thrombose du sinus dural n'est pas claire, c'est un sujet qui jusqu'à présent n'a pas été bien défini (5).

Le mécanisme physiopathologique d'une malformation du sinus dural serait la persistance d'une dilatation physiologique de la partie transversale ou postérieure du sinus sagittal supérieur pendant les quatrième à sixième mois fœtaux, ce qui conduit à une hypertension veineuse avec développement secondaire d'une fistule artério-veineuse durale (1,5). Une autre hypothèse est le développement excessif et anarchique des sinus, lié à un déclencheur local perturbateur (1).

Echographiquement, la thrombose du torcular hérophili apparaît comme une structure triangulaire ou allongée hypo échogène inférieure aux os occipitaux et postérieure au cervelet, juste à l'intérieur de la voute crânienne. Elle aussi été décrite comme une image hétérogène située sur la fosse postérieure de la ligne médiane, à l'étage sus tentorial (2).

Le Doppler couleur nous a permis dans notre étude d'identifier un flux sanguin actif à travers le torcular hérophili dilaté (1). Cependant, il y a eu des descriptions contradictoires du flux sanguin au niveau du torcular hérophili dans la littérature. La circulation sanguine a été signalée comme étant interrompue dans certains cas, bien que l'imagerie

par Doppler couleur ait révélé une vascularité. Rossi et al n'ont signalé qu'un flux marginal, qui pourrait être une expression de la présence de multiples shunts artério-veineux généralement associés à la lésion, et l'incapacité à détecter le flux sanguin dans la lumière serait dû à la très faible vitesse (1).

L'association de l'échographie en temps réel couplée au Doppler couleur est la technique clé dans le diagnostic prénatal de la thrombose du sinus dural (1,6). Pour plusieurs cas rapportés dans la littérature, la détection initiale de la thrombose du torcular hérophili a été effectuée au moment de l'examen de routine au deuxième trimestre (7).

Notre cas confirme que l'âge maternel moyen varie de 25,1- 29 ans (extrêmes : 19 à 29 ans) et que l'âge gestationnel moyen au moment du diagnostic est de 24,8 semaines [extrêmes : 22–32 semaines] (7).

L'imagerie par résonance magnétique avait mis en évidence le thrombus sur les images pondérées en T1 avec un signal qui était hyper intense à la matière grise (Figure 6). Les images pondérées en T2 montrent l'hypo intensité du torcular hérophili (4,5). L'IRM est généralement utilisée pour confirmer les résultats de l'échographie et comprendre les autres anomalies associées telles que l'anévrisme de la veine de Galien (5, 7,6).

Le principal avantage de l'IRM par rapport à l'échographie Doppler est de diagnostiquer l'étiologie du thrombus. Il donne une résolution détaillée de la fosse postérieure et du cervelet et une extension des structures veineuses dures (5).

L'IRM fournit les informations supplémentaires pour exclure des lésions parenchymateuses secondaires à l'hypo perfusion et malformations cérébrales associées (7), pour évaluer le retentissement de la masse cérébrale fœtale détectée lors d'une échographie, et est utile pour distinguer la thrombose de la tumeur cérébrale ainsi que d'autres anomalies. Cependant, quand le thrombus est de volume important, les structures cérébrales voisines peuvent être comprimées (6,7).

Le diagnostic de suspicion de départ d'anévrisme de la veine de Galien dans notre cas rapporté, a été écarté grâce à l'IRM.

Le diagnostic différentiel comprend la malformation de Dandy-Walker qui associe un élargissement de la fosse postérieure avec une ascension de la tente du cervelet et une dilatation kystique du quatrième ventricule, un kyste arachnoïdien, un anévrisme de la veine de Galien, ainsi qu'une tumeur comme un tératome, un lipome ou un kyste dermoïde (1,3).

La thrombose prénatale diagnostiquée du torcular

hérophili a un pronostic favorable dans environ 80% des cas, avec un taux élevé in utero de régression spontanée (1,2).

L'échographie couplée au Doppler couleur confrontée à l'IRM est une méthode efficace pour la surveillance de la thrombose du torcular hérophili (6,7).

Dans notre cas, la thrombose du torcular n'était pas associée à d'autres malformations du système nerveux central (2,6).

CONCLUSION

En somme, l'apparition échographique d'une dilatation kystique anéchoïde triangulaire avec une masse hypoéchogène dans la région occipitale fait soupçonner une thrombose du torcular hérophili, qui peut être confirmée par l'IRM fœtale. L'échographie couplée au Doppler couleur et la résonance magnétique sont nécessaires pour mettre en évidence les complications, ce qui est essentiel pour la prédiction du pronostic (1,4). La thrombose du torcular isolée en absence de complications, a un pronostic neurologique fœtal favorable (7).

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

REFERENCES

1. R Has, AC Esmer, I Kalelioglu, A Yuksel et al. Prenatal diagnosis of torcular herophili thrombosis: Report of 2 cases and review of the literature. *Journal of Ultrasound in Medicine*. 2013; 32(12):2205-2211.

2. H Muñoz, G Munoz, Y Copado Mendoza, X Ortega et al. Prenatal diagnosis of torcula herophili thrombosis: a report of three cases. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2018 ; 52 : 225.

3. P Hornoy, L Mezzetta, and C Adams Baum. Détection anténatale des anomalies cérébrales en échographie. *J. Radiol.* 2011 ; 92(2) : 111–117.

4. A Lacalm, C Garel, M Massoud, A Gelot et al. Prenatal diagnosis of multiple cortical and deep cerebral vein thromboses in the absence of dural venous malformation. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology.* 2015; 45(4):486–488.

5. MB Özkan, MC Bilgici, H Çelik, and C Aygun. Prenatal diagnosis of torcular herophili thrombosis with unfavored outcome and review of the literature. *Egypt. J. Radiol. Nucl. Med.* 2016; 47(1):335–339

6. Gao J, Liu J, Zhou X, Bian X et al. Spontaneous Resolution of a Fetal Dural Sinus Thrombosis: One Case Report and Review of the Literatures. *Int J Fertil.* 2012; 5(4):259-262.

7. E Corral, X Stecher, G Malinger, JH Ochoa et al. Thrombosis of the torcular herophili in the fetus: A series of eight cases. 2014. *Prenat. Diagn* ; 34(12) :1176–1181.