

Le concept actuel d'une maladie aux multiples dénominations

Le syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible

Dr méd. Nicolas Beerle^a, Dr méd. Claudia Hader^b, Dr méd. Gian-Reto Kleger^c, Dr méd. Georg Kägi^d,
Dr méd. Jochen Vehoff^d

Kantonsspital St. Gallen

^a Klinik für Allgemeine Innere Medizin/Hausarztmedizin; ^b Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin; ^c Klinik für Intensivmedizin; ^d Klinik für Neurologie



Contexte

Dans la pratique quotidienne, le patient atteint de nouvelles céphalées aiguës sévères représente un défi diagnostique et thérapeutique, car le spectre des causes possibles s'étend de troubles bénins à des maladies dont l'évolution est potentiellement fatale. Dans la mesure où le tableau clinique du syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR) est retrouvé sous de nombreux synonymes dans la littérature, il existe de nombreux malentendus et concepts erronés de la maladie. Cet article vise à les dissiper et à présenter le concept de la maladie actuel.

Présentation du cas

Anamnèse

Nous rapportons le cas d'une femme âgée de 40 ans qui s'est en premier lieu présentée chez son médecin de famille en raison de nouvelles céphalées sévères aiguës récidivant de façon épisodique. Il a traité la patiente dont l'examen clinique était normal de façon conservatrice, avec des antalgiques (paracétamol, métamizole) et de la tizanidine. Une semaine auparavant, la patiente avait mis au monde son quatrième enfant par césarienne primaire. La grossesse et l'accouchement se sont déroulés normalement. La patiente avait arrêté de fumer au début de sa grossesse (environ 3 «paquets-années»), ne buvait pas d'alcool ces derniers temps et ne prenait pas de drogues. A l'exception des médicaments mentionnés, elle n'en prenait pas d'autres. Aucun traumatisme crânien n'a été rapporté.

En l'absence d'amélioration des symptômes, la patiente s'est présentée spontanément dans un hôpital externe, où, dans le cadre des investigations diagnostiques, une petite hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) corticale a été mise en évidence dans la région frontale du côté gauche au moyen d'une tomodensitométrie (TDM) cérébrale native (fig. 1).

Suite à ce résultat, des examens diagnostiques approfondis ont été conduits, incluant une angio-TDM et une angio-imagerie par résonance magnétique (IRM) des

vaisseaux intracrâniens à destination cérébrale, ainsi qu'une IRM du neurocrâne. Ces derniers n'ont pas révélé de signes d'HSA anévrysmale. Sous traitement symptomatique par antalgiques, les céphalées n'ont régressé que partiellement. La pression artérielle s'est normalisée sous traitement antihypertenseur par lisinopril, si bien que la patiente a pu rentrer chez elle.

Toutefois, le soir de sa sortie, l'intensité des céphalées a de nouveau augmenté et la patiente présentait en plus une vision trouble, une légère sensation d'engourdissement de la moitié droite du corps et un abattement, raison pour laquelle elle s'est à nouveau présentée à l'hôpital. L'examen clinique était toujours normal. La pression artérielle, avec des valeurs systoliques de plus de 200 mm Hg, était néanmoins fortement accrue.

La patiente a été admise en unité de soins intensifs pour y bénéficier d'un traitement intensif de l'hypertension artérielle. Même le traitement d'association composé de six substances (lisinopril, hydrochlorothiazide, spiro-lactone, doxazosine, dihydralazine, urapidil) n'a que difficilement permis d'atteindre l'objectif thérapeutique visé à ce moment donné, c'est-à-dire une pression artérielle systolique de <160 mm Hg. Dans une IRM du neurocrâne conduite le jour de l'admission, une légère

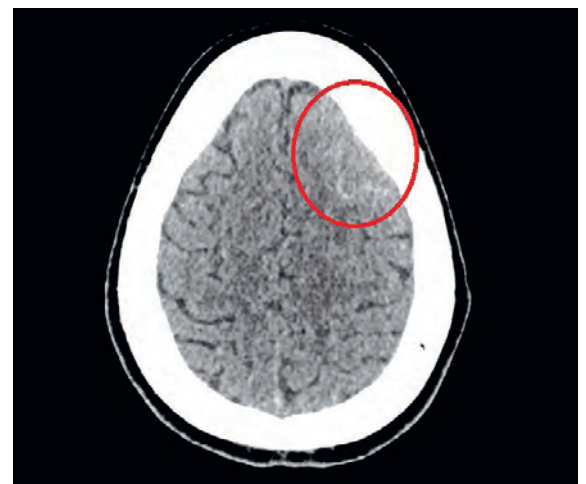


Figure 1: Tomodensitométrie cérébrale native initiale avec visualisation de l'hémorragie sous-arachnoïdienne corticale dans la région frontale du côté gauche.



Nicolas Beerle

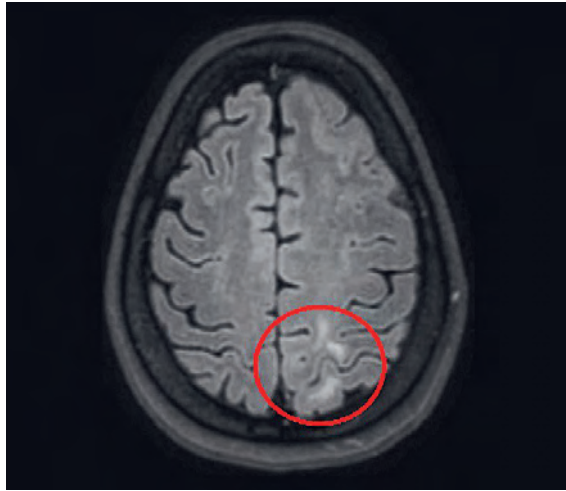


Figure 2: Imagerie par résonance magnétique du neurocrâne après dégradation des symptômes, légère altération de la substance blanche en hypersignal T2 au niveau pariétal gauche.

altération de la substance blanche en hypersignal T2 a été observée pour la première fois dans la région occipitale à gauche (fig. 2), laissant ainsi songer à un syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (SEPR). Au bout de trois jours, la nouvelle survenue d'un ralentissement psychomoteur, d'une exacerbation des céphalées, de troubles visuels bilatéraux et de contractions toniques de toutes les extrémités a été constatée chez la patiente, et elle a été transférée dans notre hôpital.

Examens et résultats

Sur le plan clinique-neurologique, la patiente était consciente, agitée et ralentie sur le plan psychomoteur lors de son admission; elle ne parlait pas et ne répondait pas aux sollicitations. Les nerfs cérébraux étaient intacts dans la mesure de ce qui était évaluable. La patiente présentait toutefois une déviation tonique du

regard vers le haut et des mouvements dystoniques de la bouche et de la langue. Au niveau des extrémités, une flexion tonique des bras et une extension tonique des jambes ont été constatées. La patiente présentait une réponse non ciblée aux stimuli douloureux. Les réflexes musculaires ainsi que le réflexe de Babinski n'ont pas pu être évalués de façon concluante en raison de la forte activité musculaire tonique.

Afin de pouvoir conduire des examens diagnostiques supplémentaires et de protéger la patiente d'une fausse route, cette dernière a dû être intubée.

Par rapport aux examens précédents, la TDM cérébrale a montré une résorption croissante de l'HSA dans la région frontale du côté gauche. En outre, un léger œdème cérébral pariéto-occipital était à présent détectable. L'angio-TDM a montré des irrégularités généralisées du calibre des artères intracrâniennes, qui étaient plus marquées dans le système artériel postérieur et bien compatibles avec des vasospasmes. La TDM de perfusion a livré des résultats concordants, indiquant une irrigation sanguine réduite/retardée de la région pariéto-occipitale ainsi que le long de toute la convexité de la fissure longitudinale. Aucun signe de thrombose des sinus ou des veines cérébrales n'a été trouvé (fig. 3).

Lors d'une interruption de la sédation le jour suivant, la patiente a spontanément ouvert les yeux. Les pupilles étaient moyennement dilatées et non réactives à la lumière. Une déviation conjuguée de la tête et du regard vers le haut et la gauche a été constatée. Le réflexe cornéen était présent des deux côtés, et le réflexe oculo-céphalique pouvait être déclenché facilement. La patiente mâchait le tube et toussait. Il n'y avait pas de syndrome méningé. Une flexion des bras et une extension des jambes fortement toniques étaient toujours constatées. La patiente a à nouveau été sédaturée.

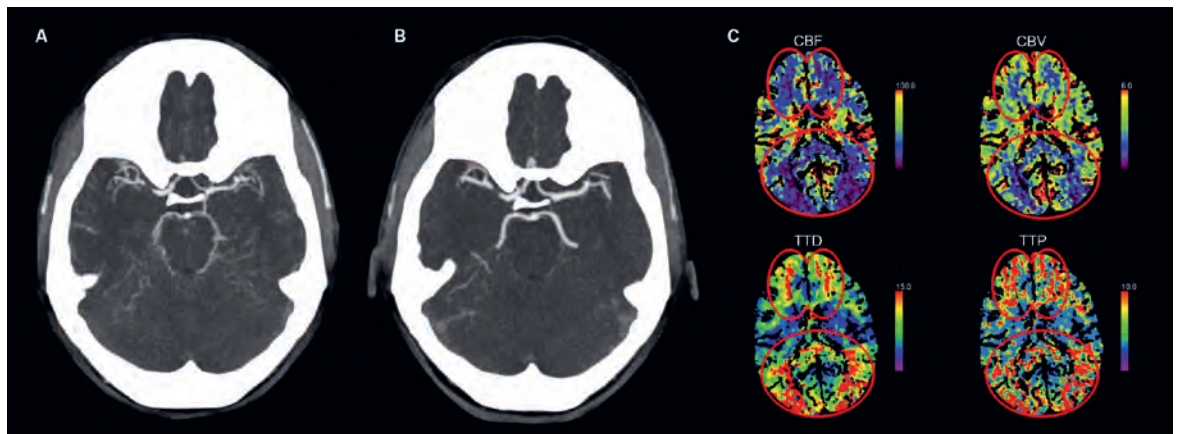


Figure 3: A) Angio-TDM à l'admission dans notre hôpital. B) En comparaison, angio-TDM plus ancienne réalisée chez la même patiente, avec des signes d'une nette vasoconstriction diffuse. C) TDM de perfusion au moment de l'admission (d'en haut à gauche à en bas à droite): flux sanguin cérébral (FSC), volume sanguin cérébral (VSC), «time to drain» (TTD) et «mean transit time» (MTT) avec une hypoperfusion marquée dans les régions pariéto-occipitale et frontale des deux côtés.

Une autre TDM cérébrale a montré un œdème cérébral supra-tentorial progressif. Le calibre des artères intracrâniennes, notamment des artères cérébrales antérieure et moyenne, était toujours considérablement réduit. Dans les systèmes vasculaires antérieur et pos-

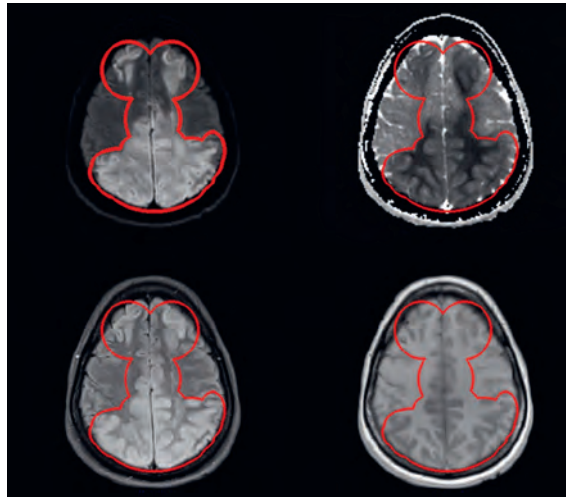


Figure 4: IRM de suivi du neurocrâne (d'en haut à gauche à en bas à droite: séquences «diffusion weighted imaging» (DWI), «apparent diffusion coefficient» (ADC), «fluid attenuated inversion recovery» (FLAIR) et T1), avec visualisation d'une volumineuse ischémie du parenchyme cérébral supra-tentorielle avec œdème cytotoxique et vasogénique le long de la convexité à proximité de la ligne médiane des deux côtés, dans la zone pariétale des deux côtés, et dans une grande partie de la zone occipitale. Distinction entre œdème vasogénique et cytotoxique au moyen des séquences pondérées en diffusion. En DWI b1000, aussi bien l'œdème vasogénique et l'œdème cytotoxique sont clairs par rapport au parenchyme cérébral. La distinction est réalisée au moyen de l'ADC: cytotoxique = sombre, vasogénique = clair.

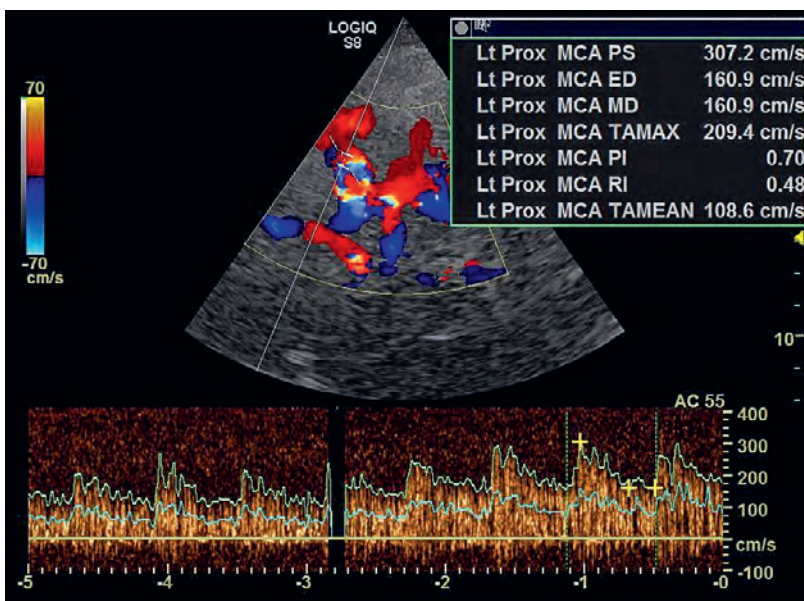


Figure 5: Echographie Doppler/duplex transcrânienne avec amplification de contraste de l'artère cérébrale moyenne gauche. Vitesses (maximales) du flux systolique et moyen fortement accrues.

térieur, des zones d'hypoperfusion, certes en légère régression mais toujours étendues, étaient toujours présentes. Dans ce contexte, les symptômes cliniques de la patiente ont été interprétés en tant que posture de décérébration corticale. En présence d'une explication plausible et en l'absence de conséquences thérapeutiques (sédation-analgésie profonde), un électro-encéphalogramme (EEG) n'a pas été conduit.

Traitement

Nous avons décidé de poser une sonde de mesure de la pression intracrânienne (PIC) afin de pouvoir traiter la pression cérébrale en se basant sur une valeur cible de <15 mm Hg chez cette patiente ne pouvant pas être évaluée sur le plan neuro-clinique en raison de la sédation-analgésie. Après avoir tout d'abord constaté des valeurs de pression normales, la PIC est montée jusqu'à la valeur maximale de 30 mm Hg en l'espace d'1 heure, raison pour laquelle un traitement de l'hypertension intracrânienne conservateur (triple-H thérapie [hypertension, hypervolémie, hémodilution], sédation profonde, surélévation de la tête à 25–30°, tête dans une position neutre) a été initié. En outre, la patiente a reçu un traitement médicamenteux par nimodipine et sulfate de magnésium. La PIC était difficilement contrôlable malgré un traitement maximal. Des ondes A de Lundberg sont survenues. En conséquence, un traitement de l'hypothermie a été initié et la sonde PIC a été remplacée par un drainage ventriculaire externe. Par ce biais, un contrôle suffisant de l'hypertension intracrânienne a pu être atteint.

Afin de faire un bilan et d'évaluer le pronostic, une IRM du neurocrâne a été conduite le même jour. Elle a montré une volumineuse ischémie du parenchyme cérébral supra-tentorielle avec œdème cytotoxique et vasogénique le long de la convexité à proximité de la ligne médiane des deux côtés, dans la zone pariétale des deux côtés, et dans une grande partie de la zone occipitale (fig. 4). Des signes clairs de vasospasmes ont été trouvés à l'échographie (fig. 5). L'EEG a révélé une altération générale légère à modérée. L'analyse du liquide céphalo-rachidien était sans particularités.

Evolution

La patiente a développé des complications, notamment une pneumonie acquise sous ventilation, ainsi qu'une thrombose étendue des veines pelviennes des deux côtés; la patiente a dès lors été traitée par antibiotiques d'une part et par anticoagulation d'autre part.

Après environ un mois, en présence d'un réflexe de déglutition et d'un réflexe de toux, la patiente a pu être extubée avec succès. A ce moment donné, la patiente était consciente, mais la communication verbale n'était

pas possible en raison d'un mutisme. Une atteinte visuelle centrale sévère a été supposée du fait de l'extension des infarctus (diagnostic différentiel: cécité corticale), mais elle n'a pas pu être objectivée en raison de l'apathie massive de la patiente. En raison de la dysphagie sévère, une gastrostomie percutanée pour nutrition entérale a dû être mise en place. La patiente réagissait aux stimuli verbaux et tactiles et pouvait réaliser des mouvements moteurs en partie ciblés des bras et des mouvements non ciblés des jambes. Un syndrome pyramidal net était présent. Les vasospasmes ne pouvaient plus être mis en évidence.

Environ trois mois plus tard, la patiente était toujours prise en charge stationnairement pour un traitement de réadaptation neurologique. Elle était consciente, orientée, et une communication verbale adéquate était possible. Elle présentait une cécité corticale ainsi qu'une tétraparésie spastique sévère, avec un contrôle limité de la main droite. La patiente pouvait déglutir. Elle présentait de forts troubles de la perception.

Diagnostic

Sur la base de l'anamnèse, de l'évolution clinique et des résultats des examens paracliniques, le diagnostic de syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR) a été posé.

Discussion

Ce rapport de cas illustre de nombreux éléments typiques du SVCR, dénomination aujourd'hui utilisée en tant que terme standard pour désigner un groupe d'affections qui partagent des caractéristiques angiographiques et cliniques typiques (vasoconstriction segmentaire et multifocale réversible des artères intracérébrales; céphalées sévères aiguës avec ou sans signes neurologiques focaux) et qui étaient auparavant retrouvées sous différentes dénominations dans la littérature (voir tab. S1 de l'annexe en ligne). Le principal élément est la céphalée aiguë et intense, qui remplit souvent les critères d'une céphalée en coup de tonnerre («thunderclap headache» [TCH]). Une définition du TCH est disponible dans la classification des céphalées de la société internationale des céphalées (ichd-3.org [1]).

Les causes du SVCR sont multiples et peuvent être classées en formes primaires/spontanées et secondaires [2]. En Europe et en Amérique, ce sont les formes secondaires qui prédominent, les formes associées aux drogues et aux médicaments occupant les deux premières places et la période du post-partum la troisième. En outre, plusieurs déclencheurs peuvent être présents simultanément ([3–6], données présentées par Ducros lors du congrès de l'«European Academy of Neurology»

[EAN] 2017 à Amsterdam [non publié]). La liste des causes décrites est longue (voir tab. S2 de l'annexe en ligne).

Sur le plan physiopathologique, différents mécanismes sont discutés, tels qu'une hyperactivité sympathique, une dysfonction endothéliale, un stress oxydatif et une susceptibilité individuelle. La fréquence exacte au sein de la population n'est pas connue. Les données disponibles proviennent uniquement de six séries de cas publiées à travers le monde. Les femmes seraient environ quatre fois plus touchées que les hommes. Concernant la période du postpartum, une fréquence de 1 naissance sur 900 a été décrite. La maladie atteint son pic entre l'âge de 40 et 45 ans. Le plus souvent, l'anamnèse des céphalées est vierge (55–75%).

L'évolution clinique du SVCR est purement céphalalgique (60–92%) dans la plupart des cas. Le plus souvent, une céphalée en coup de tonnerre récidivante survient pour une durée de 1 à 4 semaines (75–94%) et cette dernière présente des déclencheurs typiques (70–80%; effort physique, émotions, manœuvre de Valsalva, douches et bains). Des crises hypertensives surviennent fréquemment (34–46%). Des signes neurologiques focaux sont décrits dans 8–43% des cas et des crises épileptiques dans 1–17% des cas [4–12]. L'évolution est la plupart du temps favorable (mRS 0–1 86%), mais dans de rares cas, elle est grave voire fatale (mRS 6, 2,5%, particulièrement chez les femmes) [4, 13]. Un accident vasculaire cérébral est responsable de l'évolution grave dans la plupart des cas. Le SVCR peut entraîner toutes formes d'hémorragies intracrâniennes, l'HSA corticale étant la plus fréquente. Notamment chez les patientes de moins de 60 ans, le SVCR est la cause la plus fréquente d'HSA corticale (60%; dans l'ensemble 0–38%). L'accident vasculaire cérébral ischémique survient plus rarement (4–33%) et d'après les données de registres, il fait suite à un SVCR dans 1–13% des cas chez les patients jeunes. Durant la période du post-partum, le SVCR est la cause la plus fréquente d'accident vasculaire cérébral ischémique (24%). Des récurrences du SVCR sont décrites dans environ 5% des cas en l'espace de 3 ± 2 ans après le premier événement [8].

L'évolution clinique après la survenue d'un TCH typique suit un schéma caractéristique. Les premières semaines, des hémorragies et des ischémies cérébrales surviennent aux alentours du 12^e jour. Les céphalées cessent en règle générale après une semaine. L'évolution de la maladie est par définition monophasique, sans nouveaux signes cliniques après un mois. Dans la littérature, au moins 104 cas de patients sans TCH ont été décrits. Au cours de l'évolution ultérieure, des céphalées progressives uniquement légères à modérées peuvent survenir. Une absence de céphalées est également possible au moment du diagnostic. Au service

Correspondance:
Dr méd. Jochen Vehoff
Kantonsspital St. Gallen
Rorschacherstrasse 95
CH-9007 Sankt Gallen
jochen.vehoff[at]kssg.ch

Tableau 1: Critères diagnostiques du syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR) (d'après [6]). Tous les critères doivent être remplis.

Céphalées aiguës violentes (souvent «thunderclap headache») avec/sans signes neurologiques focaux ou crises épileptiques
Evolution monophasique sans nouveau signe clinique après 1 mois

Mise en évidence d'une vasoconstriction segmentaire des artères intracérébrales au moyen de la tomodensitométrie, de l'imagerie par résonance magnétique ou de l'angiographie de soustraction digitale

Pas de mise en évidence d'hémorragie sous-arachnoïdienne anévrismale

Liquide céphalo-rachidien normal ou proche de la normale (<15 cellules/ μ l, protéines <100 mg/dl)

Régression complète ou significative de la vasoconstriction 12 semaines après le début des symptômes

des urgences, le SVCR est au moins aussi fréquent que l'HSA anévrismale chez les patients avec TCH.

Des critères diagnostiques [6] ont été publiés pour le SVCR (tab. 1). Dans la plupart des cas, l'anamnèse est évocatrice de l'affection. La mise en évidence angiographique de la survenue et de la disparition d'une vasoconstriction avec un schéma typique est essentielle (constriction et dilation prolongées, multifocales, bilatérales, segmentaires [«strings and beads»]). Dans ce cadre, l'angio-IRM est à privilégier. Etant donné qu'une vasoconstriction peut faire défaut lors de l'examen initial (normal dans jusqu'à 77% des cas), un examen de suivi après une semaine est recommandé. Une ponction lombaire devrait être réalisée dans le cadre des investigations relatives au diagnostic différentiel. Typiquement, le liquide céphalo-rachidien ne présente pas d'anomalies. Une ponction lombaire devrait toujours être réalisée en cas de céphalées typiques et d'examen d'imagerie initialement normal. Il est conseillé de rechercher des causes rares de SVCR traitées par des options thérapeutiques spécifiques (par exemple phéochromocytome, tumeur carcinoïde, paragangliome).

Il n'existe pas de recommandations basées sur l'évidence pour le traitement du SVCR. Ce dernier est en

règle générale symptomatique avec analgésie, désensibilisation aux stimuli, anxiolyse, contraception si nécessaire et traitement antihypertenseur adapté. Les substances déclenchantes potentielles et les facteurs déclencheurs doivent dans la mesure du possible être arrêtés/éliminés. La nimodipine peut être utilisée par voie orale/entérale pour le traitement symptomatique des céphalées, mais elle ne prévient pas les événements ischémiques et n'améliore pas le pronostic. L'emploi des stéroïdes doit être évité car ces derniers peuvent dégrader le résultat du traitement [4]. Le traitement intra-artériel par papavérine et/ou l'angioplastie transluminale percutanée (ATP) sont réservés aux cas individuels graves avec ischémies cérébrales. Les complications cérébro-vasculaires sont traitées selon les schémas thérapeutiques usuels.

Une question récurrente est celle de savoir si la vasoconstriction observée dans le contexte d'une HSA constitue plutôt la cause ou la conséquence de l'hémorragie. Les éléments suggérant un SVCR sont le profil de patient différent et les causes différentes de l'hémorragie, sa localisation au niveau de la convexité, les dilations et constriction prolongées, multifocales, bilatérales et segmentaires («strings and beads»), ainsi que l'hémorragie intracérébrale souvent concomitante et/ou un syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (SEPR), la survenue plus fréquente d'infarctus jonctionnels par rapport aux infarctus territoriaux, ainsi que l'absence de mise en évidence d'un anévrisme rompu ou d'une malformation artério-veineuse.

Le SVCR peut être différencié d'une angéite primaire du système nerveux central (APSNC) comme suit: l'APSNC s'accompagne certes également de céphalées dans environ la moitié des cas, mais ces dernières n'ont en règle générale pas les mêmes caractéristiques que celles d'un TCH. L'évolution clinique est en règle générale plus sévère (accident vasculaire cérébral, crises épileptiques, encéphalopathie...), l'IRM est presque toujours anormale, et la lésion ischémique est observée bien plus fréquemment que l'hémorragie. Le liquide céphalo-rachidien est anormal dans environ les trois quarts des cas. La vasoconstriction est plutôt périphérique et excentrée. La pathologie vasculaire inflammatoire peut être visualisée à l'IRM au moyen de séquences dites «dark blood».

Disclosure statement

Les auteurs n'ont pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

Références

La liste complète des références est disponible dans la version en ligne de l'article sur <https://doi.org/10.4414/fms.2019.03195>.

L'essentiel pour la pratique

Quand faut-il penser à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)?

- Toute céphalée inhabituelle de survenue récente, surtout en cas de céphalées en coup de tonnerre («thunderclap headache», TCH) récidivantes.
- En cas d'hémorragie sous-arachnoïdienne, surtout au niveau de la convexité.
- Tout accident vasculaire cérébral ischémique ou hémorragique, même sans céphalées, pour lequel aucune explication ne peut être trouvée.
- Dans le contexte d'un syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (SEPR) ou d'une dissection cervicale des artères à destination cérébrale.
- Les facteurs déclencheurs typiques doivent être pris en compte.