

Hémorragie sous-arachnoïdienne sur rupture d'anévrisme

Groupe suisse de travail pour les maladies cérébro-vasculaires et Fondation suisse de cardiologie¹

Les hémorragies sous-arachnoïdiennes (aussi appelées hémorragies méningées) constituent 5 à 7% de l'ensemble des accidents vasculaires cérébraux. Alors que les AVC ischémiques se produisent plutôt chez des patients âgés, les hémorragies sous-arachnoïdiennes frappent souvent des personnes jeunes et professionnellement actives. Non traitées, elles sont source d'une importante morbidité/mortalité et doivent par conséquent être prises en charge sans délai. La symptomatologie est faite de céphalées soudaines et hyperintenses, d'un méningisme et, selon les cas, de déficits neurologiques focaux avec ou sans troubles de la conscience. A cause du risque de saignement secondaire potentiellement mortel, les examens diagnostiques adéquats doivent être effectués sans retard par le médecin de premier recours. Il est en général possible de suspecter une hémorragie sous-arachnoïdienne sur la base de l'anamnèse et du status neurologique. Le diagnostic est ensuite confirmé par tomodensitométrie cérébrale sans contraste ou, si la tomodensitométrie est négative, par ponction lombaire et mise en évidence d'une xanthochromie du liquide cérébro-spinal. Le patient est ensuite transféré dans un centre neurologique où la source de l'hémorragie, en général un anévrisme rompu à la base du crâne, peut être identifiée et oblitérée. En plus du traitement de l'anévrisme rompu, la prise en charge d'un patient avec hémorragie sous-arachnoïdienne comprend le contrôle des répercussions systémiques du saignement, la prévention et la thérapie des complications cérébrales et la mise en route d'une rééducation neurologique.

Objectifs

1. Reconnaître une hémorragie sous-arachnoïdienne comme maladie potentiellement mortelle
2. Distinguer les symptômes et établir le diagnostic différentiel
3. Connaître les principaux aspects épidémiologiques et physiopathologiques
4. Pratiquer les investigations diagnostiques nécessaires
5. Connaître les principes thérapeutiques de l'hémorragie sous-arachnoïdienne et de ses complications

Définition, étiologies

Une hémorragie sous-arachnoïdienne (ou méningée) se définit comme une effusion de sang dans les espaces liquidiens externes entre l'arachnoïde et la pie-mère. La cause non traumatique la plus fréquente (environ 80%) en est une rupture d'anévrisme à la base du crâne. Typiquement, le sang se répand dans les citernes arachnoïdiennes situées à la surface inférieure du cerveau, là où courent les grosses artères cérébrales. Selon la localisation et la projection de l'anévrisme, le saignement peut aussi se développer dans le parenchyme cérébral (hémorragie intracérébrale), dans le système ventriculaire (hémorragie intraventriculaire) ou même dans l'espace sous-dural entre l'arachnoïde et la dure-mère (hématome sous-dural). Rarement, une hémorragie sous-arachnoïdienne peut être causée par une malformation vasculaire, une tumeur superficielle ou une maladie inflammatoire des vaisseaux cérébraux. Dans environ 15% des cas, l'origine de l'hémorragie reste indéterminée. En général, il s'agit alors d'une hémorragie de moindre importance qu'en cas de rupture anévrismale qui a tendance à se localiser uniquement dans la citerne interpedonculaire et autour du tronc cérébral (hémorragie sous-arachnoïdienne périmésencéphalique). Parmi les causes possibles, on peut citer des

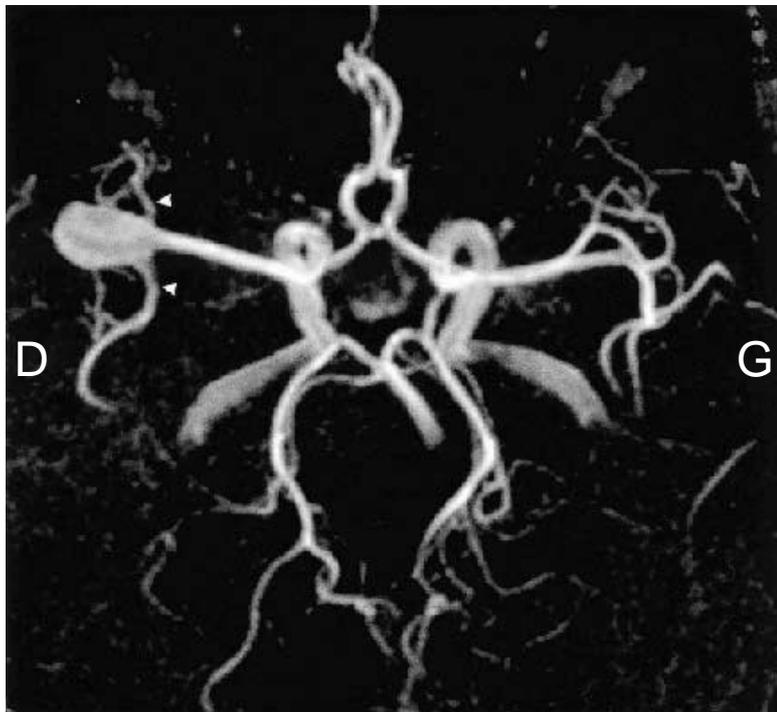
¹ Les personnes suivantes ont participé à la rédaction des articles sans indemnité financière:

M. Arnold, Berne; A. Barth, Berne (rédacteur de l'article); C. Bassetti, Berne; R. Baumgartner, Zurich; S. Beer, Valens; J. Bogousslavsky, Lausanne; A. Carota, Lausanne; A. Carruzzo, Lausanne; G. Devuyst, Lausanne; A. Dupont, Bâle; S. Engelter, Bâle; P. Erne, Lucerne; F. Fluri, Bâle; R. Guzman, Berne; S. Heffet, Genève; H.J. Hungerbühler, Aarau; HG. Imhof, Zurich; E. Keller, Zurich; H. Keller, Zurich; J. Kesselring, Valens; J. Le Floch-Rohr, Genève; K. Loevblad, Berne; Ph. Lyrer, Bâle; F. Mahler, Berne; A. Marx, Lugano; H. Mattle, Berne; B. Meier, Berne; R. Mordasini, Berne; M. Mosso, Zurich; F. Müller, Scherzingen; S. Osswald, Bâle; L. Regli, Lausanne; M. Reichhart, Lausanne; J. Rem, Bâle; L. Remonda, Berne; A. Rivoir, Berne; D. Rüfenacht, Genève; W. Rutishauser, Genève; G. Schroth, Berne; C. Städler, Lugano; P. Stierli, Aarau; M. Sturzenegger, Berne; R. Sztajzl, Genève; B. Tettenborn, St. Gall; C. Tosi, Lugano; B. Weder, St. Gall; S. Windecker, Berne

Correspondance:
Dr. Alain Barth
Clinique de Neurochirurgie
Université de Berne
Hôpital de l'île
CH-3010 Berne
E-mail: alain.barth@insel.ch

Figure 1

Démonstration par angiographie-IRM d'un gros anévrisme non rompu situé à la bifurcation de l'artère cérébrale moyenne droite. Le départ des deux branches de la bifurcation est bien visualisé (pointes fléchées).



microanévrismes ou des anévrismes thrombosés, des malformations vasculaires occultes, une rupture d'artériole ou de veinule sous-arachnoïdienne «normale» ou encore des fistules dures non détectables à l'angiographie. Le pronostic de telles hémorragies périmésencéphaliques est plus favorable qu'en cas de rupture d'anévrisme prouvée parce que le status neurologique est le plus souvent conservé et que le risque de saignement récidivant est très faible. La guérison est en général complète après deux à quatre semaines [1].

L'immense majorité des anévrismes intracrâniens (98%) est de type sacciforme consistant en une poche ronde dilatée qui est reliée à la paroi artérielle par un collet étroit (fig. 1). Les anévrismes fusiformes (dilatation diffuse de la lumière vasculaire) sont beaucoup plus rares au niveau de la vascularisation cérébrale. Les anévrismes sacciformes se développent presque toujours au lieu de bifurcation d'une artère basale, représentant probablement un point faible de la paroi vasculaire musculaire d'origine mixte, héréditaire et acquise. Sous l'influence de la pression artérielle se développe une dilatation de la paroi constituée uniquement d'intima et d'adventice, parfois entremêlée de fibres élastiques ou musculaires isolées. La taille que peut atteindre un anévrisme est variable, allant de petite (moins de 10 mm de diamètre maximal) à grande (entre 10 et 25 mm), voire même géante (plus de 25 mm). Les anévrismes de taille moyenne, à partir d'environ 7 mm, semblent présenter le plus grand risque de rupture. A l'inverse, les anévrismes géants

deviennent souvent symptomatiques à cause de leur effet de masse sur les structures voisines en l'absence d'hémorragie. Les anévrismes intracrâniens se localisent préférentiellement dans la circulation antérieure, par ordre de fréquence sur l'artère communicante antérieure (41%), l'artère carotide (31%) et la bifurcation de l'artère cérébrale moyenne (18%). Les anévrismes apparaissent plus rarement dans la circulation postérieure, touchant l'artère basilaire dans 8% des cas et l'artère vertébrale dans 2% des cas (fig. 2). Bien que les anévrismes sacciformes soient en général uniques, des anévrismes multiples (2 ou plus) sont mis en évidence à l'angiographie chez environ 12 à 15% des patients. L'association d'un anévrisme sacciforme avec une malformation artério-veineuse se rencontre dans 1% des cas.

Epidémiologie

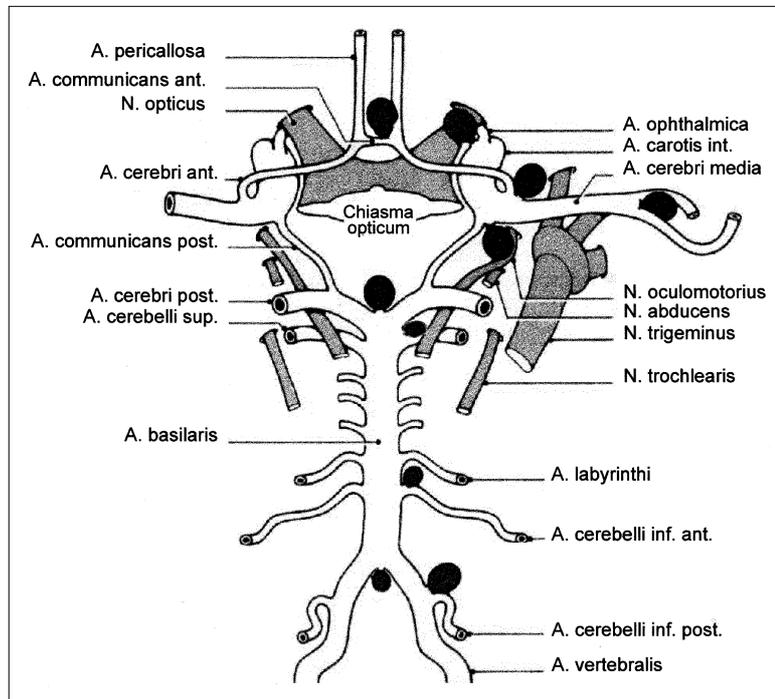
Les hémorragies sous-arachnoïdiennes sont responsables d'environ 5–7% de tous les accidents vasculaires cérébraux; par opposition, 80–85% des AVC résultent d'une attaque ischémique et 10–15% d'une hémorragie intracérébrale non traumatique. L'incidence des hémorragies sous-arachnoïdiennes est relativement constante à travers le monde et s'élève à 10–12 cas pour 100 000 habitants par an [2]. La prévalence d'anévrismes non rompus dans la population générale est moins bien connue; on l'estime à environ 1–2% [3, 4]. Dans différentes études autopsiques, la fréquence variait de 1% à 9%. Les femmes sont plus souvent touchées que les hommes. L'âge à lequel les ruptures d'anévrismes sont les plus fréquentes se situe entre 40 et 60 ans. L'origine des anévrismes intracrâniens est probablement mixte, acquise et héréditaire. Les anévrismes se rencontrent très rarement chez les enfants, ce qui parle en faveur d'une pathologie acquise dégénérative. Des facteurs de risque vasculaires connus, tels que l'hypertension artérielle et le tabagisme, augmentent d'ailleurs le risque de rupture d'anévrisme [5]. Par contre, une prédisposition héréditaire est suspectée lorsque des anévrismes sont diagnostiqués chez au moins 2 parents de premier degré (parents, frères et sœurs, enfants). Dans de telles familles à risque héréditaire, les hémorragies sous-arachnoïdiennes sont plus fréquentes (risque relatif >4) et se produisent à un âge plus précoce (<40 ans) que dans la forme sporadique [6]. Le risque de rupture anévrismale est aussi plus élevé chez les patients présentant une polykystose rénale héréditaire, un syndrome d'Ehlers-Danlos, un syndrome de Marfan ou une dysplasie fibromusculaire.

Physiopathologie

Le facteur déclenchant une rupture d'anévrisme n'est pas connu avec exactitude. La rupture ne se produit pas particulièrement lors de situations violentes ou fatigantes telles que sport, coït, etc. Souvent, l'hémorragie se produit au repos ou pendant le sommeil.

Figure 2

Localisation les plus fréquentes des anévrismes sacciformes intracrâniens en relation avec les nerfs crâniens (modifié d'après Mummenthaler M, Mattle H. Neurologie. 10^e édition. Stuttgart: Thieme;1997).



La durée et l'intensité du saignement déterminent l'étendue du dommage subi par le cerveau. La quantité de sang extravasé peut être minuscule et ne se manifester que par des maux de tête banals. A l'inverse, l'hémorragie peut être massive et atteindre des volumes supérieurs à 150 ml, ce qui conduit à une mort rapide par tamponnade cérébrale. Le point de rupture se situe en général au sommet du sac anévrismal. L'intensité et l'étendue de l'hémorragie dépendent de plusieurs facteurs, à savoir l'angle que fait l'anévrisme avec le vaisseau porteur, la taille du point de rupture et la résistance des structures voisines. On admet que l'hémorragie ne s'arrête que lorsque la pression du parenchyme avoisinant s'égalise avec celle de la lumière anévrismale, ce qui provoque une augmentation aiguë de la pression intracrânienne. Il en résulte un déficit relatif de perfusion cérébrale, la pression de perfusion cérébrale étant égale à la pression artérielle moins la pression intracrânienne. Si l'augmentation de pression intracrânienne se prolonge pendant quelques minutes, le parenchyme cérébral peut subir une ischémie. La pression artérielle a tendance à augmenter pour compenser l'hypertension intracrânienne et le déficit de perfusion cérébrale. La pression intracrânienne se normalise par la suite lentement par résorption du liquide cérébro-spinal; il se produit une hyperperfusion compensatoire qui peut durer plusieurs jours. En l'absence de complications secondaires telles que saignement récidivant, hydrocéphalie ou vasospasme, le pronostic d'une hémorragie sous-arachnoïdienne dépend en premier

lieu de l'étendue des lésions ischémiques initiales. Les capacités de récupération du cerveau jouent aussi un rôle important qui diminue avec l'âge.

Symptômes cliniques

L'hémorragie sous-arachnoïdienne se manifeste typiquement par l'apparition brutale et inattendue de céphalées hyperintenses, souvent accompagnées d'une brève perte de connaissance, de nausées et de vomissements. En général, les maux de tête sont diffus; ils peuvent aussi prédominer dans la région occipitale ou la région frontale. Il n'est pas rare que les céphalées aiguës soient précédées d'épisodes de maux de tête plus légers dans les jours ou semaines précédentes («céphalées sentinelles»), qui sont interprétées comme signes avant-coureurs de la rupture anévrismale et qui correspondent probablement à une petite hémorragie prémonitoire, à un saignement dans la paroi de l'anévrisme, voire même à une augmentation subite de la taille de l'anévrisme [7]. Une raideur de nuque (méningisme) peut parfois être le seul signe objectif en cas d'hémorragie peu importante. A l'inverse, le méningisme peut être absent dans les premières heures qui suivent la rupture d'anévrisme. Dans les hémorragies plus importantes, le patient devient somnolent, voire stuporeux et présente des déficits neurologiques focaux tels que troubles de l'oculomotricité, hémisyndrome sensitivo-moteur, aphasie, hémianopsie, etc. Les signes focaux peuvent être la conséquence d'un effet de masse de l'anévrisme lui-même (anévrisme géant), de crises d'épilepsie, d'un hématome intracérébral ou de spasmes artériels. Les déficits secondaires au vasospasme n'apparaissent cependant pas avant un jour et en général seulement après 3 à 5 jours. Il arrive dans certains cas d'anévrismes géants que du matériel thrombo-embolique se forme à l'intérieur du sac anévrismal, provoquant des embolies artério-artérielles et des symptômes ischémiques focaux. Dans les cas les plus graves, le patient tombe immédiatement dans le coma et la respiration devient insuffisante. On estime qu'environ 15% des patients souffrant d'une rupture d'anévrisme meurent sur le champ, avant de parvenir à l'hôpital. La gravité d'une hémorragie sous-arachnoïdienne est évaluée au moyen d'échelles cliniques (classification selon Hunt et Hess [8] ou selon la Fédération Mondiale de Neurochirurgie [WFNS] [9]) (Tab. I). Ces deux classifications sont interchangeables. Elles permettent de classer et d'observer les patients de manière reproductible et représentent un facteur pronostique important, les chances de récupération dépendant directement du grade clinique initial.

Différents syndromes cliniques spécifiques peuvent être observés selon le lieu de rupture de l'anévrisme. Les anévrismes de l'artère communicante antérieure endommagent parfois les deux lobes frontaux et provoquent de graves déficits neuropsychologiques (aboulie, désinhibition, déficits de mémoire à court terme, etc). Une parésie bilatérale des membres inférieurs peut être observée en cas d'hématome in-

terhémisphérique. Les anévrismes de l'artère cérébrale moyenne sont le plus souvent localisés à la bifurcation principale de l'artère dans la fissure sylvienne et produisent typiquement lors de la rupture un syndrome sensitivo-moteur controlatéral. Lorsque l'hémisphère gauche prédominant pour le langage est touché, le patient présente aussi souvent des troubles phasiques. Une crise d'épilepsie se produit plus fréquemment en cas de rupture d'anévrisme de la circulation antérieure, surtout de l'artère cérébrale moyenne, qu'en présence d'anévrisme du système vertébro-basilaire. Les anévrismes de l'artère carotide interne qui se développent dans le sinus caverneux ou dans la portion infra-clinoïdienne de l'artère peuvent se manifester uniquement par des douleurs rétro-orbitaires ou des déficits des nerfs crâniens avoisinants (ophtalmoplégie douloureuse). Dans la portion supra-clinoïdienne, les anévrismes de l'artère carotide interne sont souvent situés au départ de l'artère communicante postérieure. En cas de rupture, ils peuvent produire un déficit isolé douloureux du nerf oculomoteur avec mydriase et ptosis. Une symptomatologie identique s'observe aussi en cas d'anévrisme de l'artère cérébelleuse supérieure. Les rup-

tures d'anévrismes de l'artère vertébrale et de l'artère basilaire sont typiquement associés à des déficits du tronc cérébral et des nerfs crâniens inférieurs.

Des symptômes d'accompagnement systémiques sont souvent décelables lorsque l'hémorragie sous-arachnoïdienne est massive et que le patient présente des déficits neurologiques. Les troubles non neurologiques les plus fréquents concernent le système cardio-vasculaire. Une hypertension artérielle est observée dans environ 15–20% des cas. Elle peut être préexistante ou apparaître en réaction au stress et à la douleur causés par l'hémorragie. En cas d'hypertension intracrânienne ou d'ischémie du tronc cérébral, l'hypertension artérielle peut correspondre à une réponse physiologique à la baisse de pression de perfusion cérébrale. La bradycardie qui est parfois associée (réflexe de Cushing) représente une réaction vagale qui sert vraisemblablement à augmenter la pression de remplissage en fin de diastole. Très souvent, on observe des anomalies de l'ECG, que se soient des troubles du rythme cardiaque ou des signes d'ischémie sous-intimale. De telles altérations résultent de la production exagérée de catécholamines au moment du saignement; elles disparaissent généralement en

Figure 3

Démarche diagnostique en cas de suspicion d'hémorragie sous-arachnoïdienne sur rupture d'anévrisme.

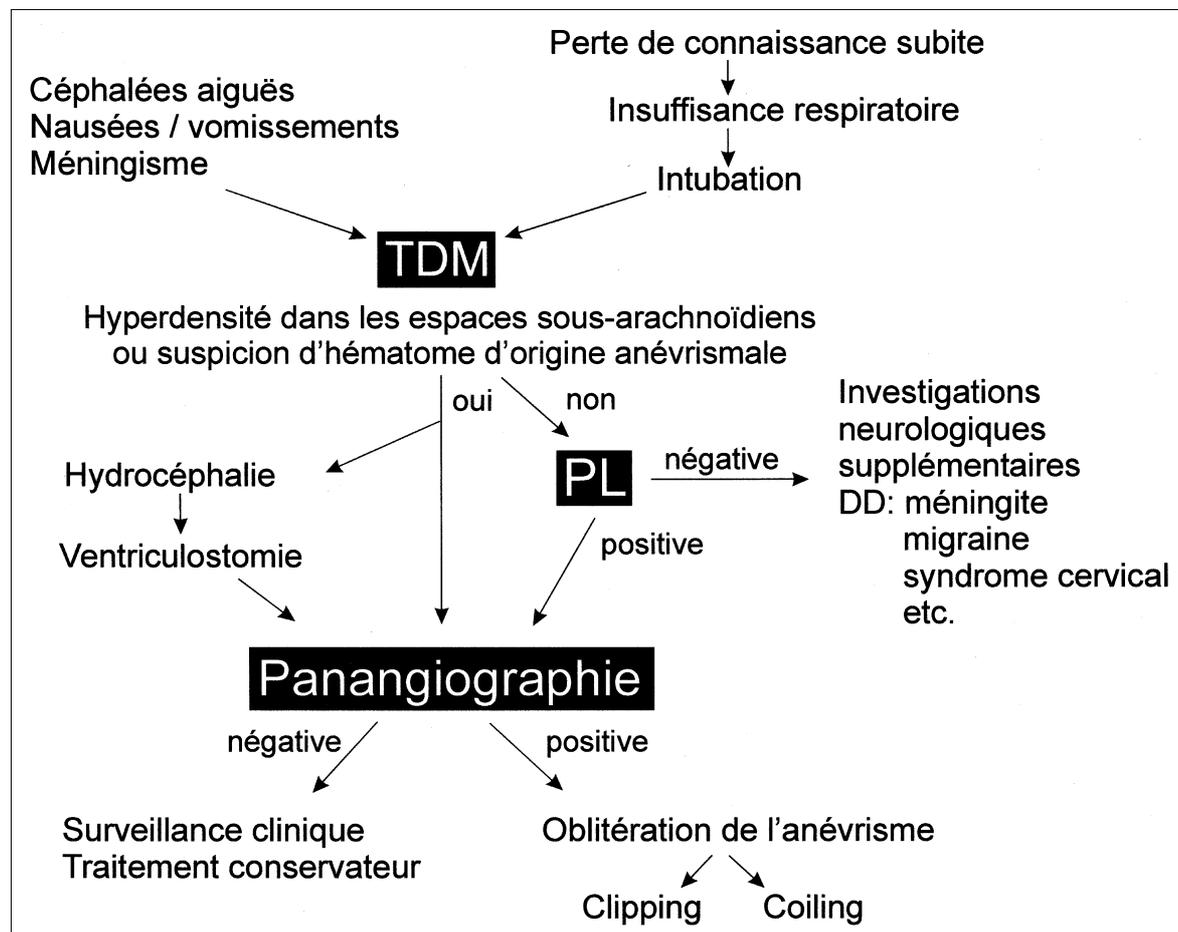


Tableau 1

Classifications cliniques des patients avec hémorragie sous-arachnoïdienne.

Echelle de Hunt & Hess		Echelle de la Fédération Mondiale de Neurochirurgie (WFNS):	
Grade	Status neurologique	GCS*	Déficit moteur
0	Anévrisme non rompu	15	Absent
I	Asymptomatique avec hémorragie	15	Absent
II	Céphalées importantes et méningisme; pas de déficit neurologique excepté des déficits de nerfs crâniens	13-14	Absent
III	Somnolence; déficits neurologiques légers	13-14	Présent
IV	Stupeur; hémiparésie moyenne à grave	7-12	Présent ou absent
V	Coma profond; position de décérébration	3-6	Présent ou absent

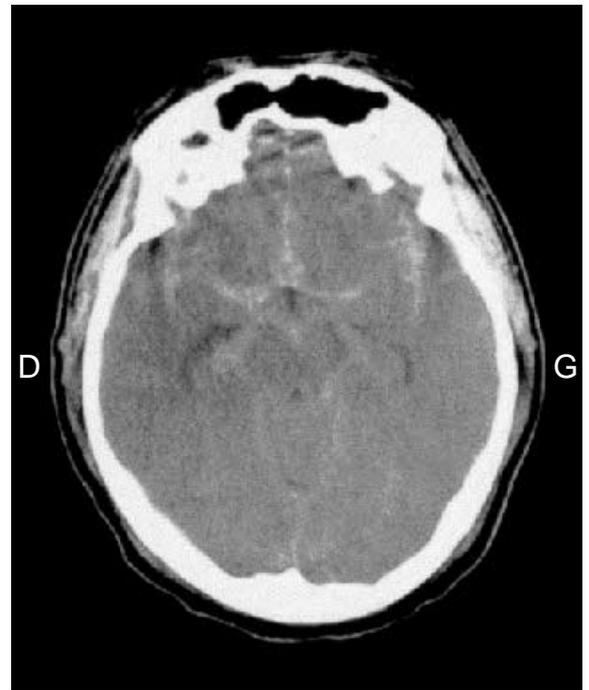
* Glasgow Coma Scale Score

quelques jours sans conséquence pour le patient [10]. Un œdème pulmonaire neurogène peut se développer après une hémorragie sous-arachnoïdienne, comme après toute lésion neurologique aiguë. Il s'agit d'un œdème riche en protéines et rapidement progressif qui résulte de l'excès de sécrétion adrénergique et noradrénergique secondaire à l'hypertension intracrânienne. Une hyponatrémie représente le trouble électrolytique le plus fréquemment rencontré après une hémorragie sous-arachnoïdienne, causé par un syndrome de perte de sel d'origine cérébral avec sécrétion augmentée de facteur natriurétique et hypovolémie. Une sécrétion inappropriée d'ADH avec normovolémie et hyperhydratation est beaucoup plus rarement en cause. De tels patients ne doivent donc pas être traités par restriction hydrique, mais au contraire par administration de volume et substitution saline [11]. Chez environ 10% des patients, on trouve à l'examen du fond d'œil des hémorragies péripapillaires ou du corps vitré (syndrome de Terson). Un état subfébrile et une leucocytose sont fréquemment observés dans les premiers jours qui suivent une hémorragie sous-arachnoïdienne, surtout lors d'effusion dans le système ventriculaire ou lorsqu'un vasospasme se développe.

Le diagnostic différentiel des céphalées aiguës est très large (Tab. II). Il n'est pas toujours évident pour le médecin de premier recours de différencier une hémorragie sous-arachnoïdienne potentiellement mortelle d'une cause de céphalées plus bénigne. L'anamnèse et l'examen clinique neurologique restent indispensables pour suspecter une origine grave et prendre les mesures diagnostiques adéquates. En règle générale, tout patient qui présente des céphalées subites, inhabituelles et hyperintenses est susceptible de souffrir d'une rupture d'anévrisme intracrânien, ce d'autant plus si les céphalées s'accompagnent de nausées, vomissements ou d'une brève perte de connaissance. Parmi les autres diagnostics possibles, il faut retenir une méningite, une crise migraineuse ou un syndrome cervical aigu. En cas de méningite, les céphalées n'apparaissent pas de manière aussi brutale que lors d'une hémorragie sous-arachnoïdienne et le patient est le plus souvent fébrile. Une crise de migraine constitue rarement un événement initial hyperaigu. Les maux

Figure 4

Tomodensitométrie du crâne sans produit de contraste montrant une hémorragie sous-arachnoïdienne typique localisée dans les citernes arachnoïdiennes de la base du crâne.



de tête sont certes accompagnés de symptômes végétatifs tels que nausées ou vomissements, parfois même de déficits neurologiques passagers, mais ils ne sont pas aussi violents qu'en cas de rupture d'anévrisme et ne s'accompagnent pas de méningisme. Dans un syndrome cervical aigu, il faut rechercher des épisodes douloureux antérieurs et une irradiation dans le membre supérieur. Au status, la présence éventuelle de déficits radiculaires permet d'exclure une hémorragie intracrânienne. Lors de pathologie cervicale haute ou de la charnière occipito-cervicale, les signes radiculaires peuvent manquer. L'extension et la rotation de la tête sont souvent douloureuses en cas de syndrome cervical aigu, tandis que le méningisme ne s'objective en principe qu'en flexion de la tête.

Tableau 2

Diagnostic différentiel des céphalées aiguës.

I. Causes intracrâniennes	
A. Vasculaires:	– Hémorragie sous-arachnoïdienne – Thrombose de sinus veineux ou de veine cérébrale – Hémorragie intracérébrale – Dissection carotidienne ou vertébrale – Infarctus ischémique embolique – Apoplexie hypophysaire
B. Infectieuses:	– Méningite (bactérienne, virale, aseptique) – Encéphalite
C.	Hypertension intracrânienne en présence de tumeur cérébrale, hémorragie intracérébrale, occlusion de l'aqueduc de Sylvius, abcès cérébral
D.	Traumatisme crânio-cérébral
II. Céphalées à caractère bénin	
A.	Migraine
B.	Céphalées de tension
C.	Cluster headache (érythroprosopalgie, névralgie de Bing-Horton)
D.	Céphalées d'effort bénignes
E.	Céphalées post-coïtales
III. Névralgies des nerfs crâniens	
A.	Compression ou inflammation des nerfs crâniens en présence de tumeur cérébrale, anévrisme, syndrome de Tolosa-Hunt, syndrome de Raeder (lésion paratrigéminal) et syndrome de Gradenigo
B. Névralgies:	– Névralgie du nerf trijumeau – Névralgie du nerf glosso-pharyngien
IV. Céphalées et douleurs faciales symptomatiques	
A. Oculaires:	– Névrite rétrobulbaire – Glaucome
B.	Artérite temporale
C.	Sinusite
D.	Abcès dentaire
E.	Syndrome de Costen (arthralgie temporo-mandibulaire)
V. Affections de la colonne vertébrale cervicale	
A. Syndrome cervical aigu en cas de:	– Pathologie de la jonction crânio-cervicale – Pathologie de la colonne cervicale haute
VI. Maladies systémiques	
A.	Hypertension artérielle maligne
B.	Infections virales

Diagnostic (fig. 3)

Une hémorragie sous-arachnoïdienne constitue une urgence médicale. A cause du danger potentiellement dévastateur de saignement secondaire, les investigations et le traitement devraient être instaurés sans retard. En cas de suspicion de rupture d'anévrisme intracrânien, nous proposons de respecter l'horaire suivant:

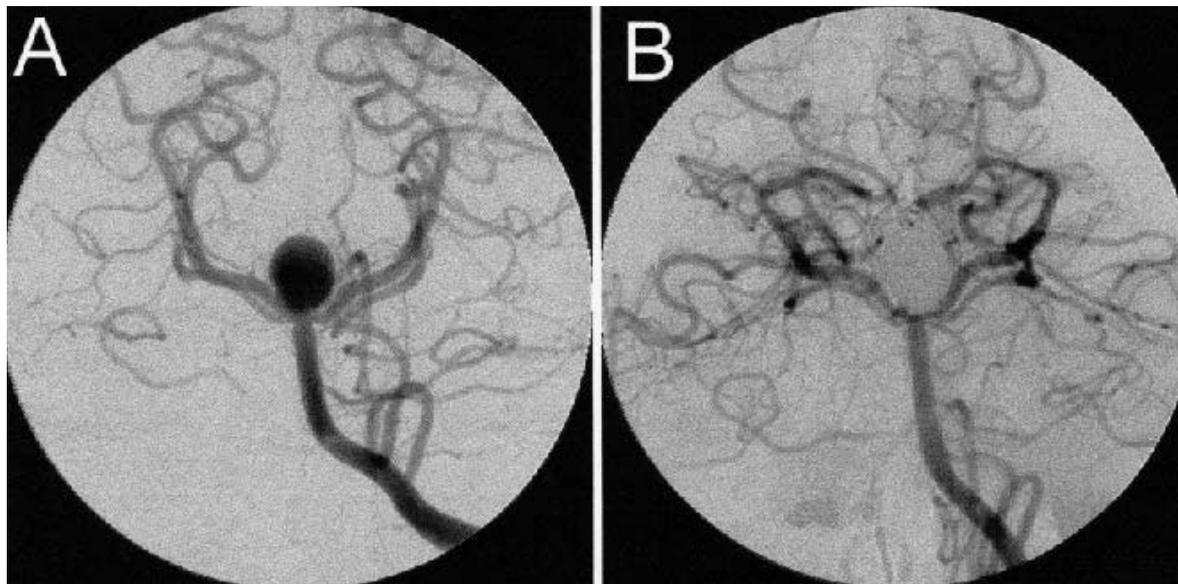
- Confirmation du diagnostic d'hémorragie sous-arachnoïdienne: immédiatement.
- *Transfert dans un centre où la source de l'hémorragie peut être mise en évidence et traitée: dans les premières 6 à 12 heures.*

- Mise en évidence de la source de l'hémorragie ou exclusion d'un anévrisme rompu: dans les premières 24 heures.
- Traitement définitif de la source de l'hémorragie, à savoir oblitération de l'anévrisme rompu (pour autant que l'état clinique du patient le permette): dans les premières 72 heures.

En cas de symptomatologie typique, le premier examen paraclinique à réaliser est aujourd'hui *la tomodensitométrie (ou CT scan) du crâne sans produit de contraste*, parce qu'elle est à même de démontrer une hémorragie aiguë dans les citernes arachnoïdiennes chez près de 95–97% des patients (fig. 4). Après

Figure 5

Démonstration angiographique d'un gros anévrisme de la bifurcation basilaire avant (A) et après (B) traitement par coiling endovasculaire. Le contrôle post-interventionnel montre une oblitération complète de la lumière anévrismale.



administration de produit de contraste, la tomodensitométrie est aussi souvent capable d'identifier l'anévrisme lui-même. La tomodensitométrie devient moins sensible à mesure que le sang frais sous-arachnoïdien est résorbé, si bien qu'environ 50% des examens sont interprétés comme normaux après 5 jours. En plus du saignement aigu, la tomodensitométrie cérébrale démontre avec précision d'éventuelles complications précoces de la rupture d'anévrisme telles qu'un hématome intracérébral, une effusion dans les ventricules ou une hydrocéphalie. Ces informations initiales sont très importantes pour définir les choix thérapeutiques et évaluer le pronostic de l'hémorragie [12]. Lorsque la tomodensitométrie n'est pas clairement positive, il faut dans *tous les cas* exclure une hémorragie sous-arachnoïdienne par *ponction lombaire*. La présence d'une xanthochromie et de pigmentophages dans le liquide cérébro-spinal après centrifugation confirme une hémorragie dans les espaces sous-arachnoïdiens et peut, selon l'intensité du saignement, être détectée pendant 2 à 3 semaines après la rupture anévrismale. Lorsque le diagnostic d'hémorragie sous-arachnoïdienne est confirmée, il est impératif d'en déterminer la cause ou, en d'autres termes, d'exclure la présence d'un anévrisme rompu au moyen d'une panangiographie cérébrale digitalisée. L'angiographie permet aussi de démontrer la présence d'anévrismes supplémentaires asymptomatiques ou de lésions vasculaires associées telle qu'une malformation artério-veineuse; elle fournit des indications sur le développement précoce de spasmes artériels. Lorsque l'angiographie est de bonne qualité et qu'elle ne montre pas d'anévrisme rompu, elle ne doit pas être répétée et le traitement reste conservateur.

Lorsque la tomodensitométrie est hautement suggestive d'une hémorragie sur rupture d'anévrisme et qu'on suspecte un anévrisme thrombosé à l'angiographie, ce dernier examen doit être répété après 10-14 jours à cause du risque de récurrence. A la phase initiale de la démarche diagnostique, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) n'apporte pas d'information supplémentaire décisive par rapport à la tomodensitométrie cérébrale. Au décours d'une hémorragie, l'IRM peut par contre démontrer la présence de dépôts d'hémossidérine. En présence d'anévrismes géants, l'IRM (et aussi le scanner spiralé avec reconstructions 3D) peut fournir des informations supplémentaires sur la morphologie de l'anévrisme et ses rapports avec les structures voisines. L'angiographie-IRM n'est pas encore suffisamment fiable pour être appliquée dans le diagnostic primaire de rupture anévrismale. Elle peut à l'occasion fournir assez d'informations pour proposer une opération sans angiographie, par exemple chez des patients avec insuffisance rénale ou intolérance au produit de contraste. Elle est aussi utile pour le screening non invasif de familles à risque augmentée d'anévrismes intracrâniens [13] et pour le suivi de patients traités pour anévrisme rompu [14]. Dans beaucoup de centres, un examen ultrasonographique transcrânien est pratiqué à l'entrée ainsi qu'à intervalles réguliers pendant 8-10 jours après l'hémorragie afin de détecter l'apparition et de suivre l'évolution d'éventuels spasmes artériels. En dernier lieu, il faut mentionner les examens préopératoires de routine tels qu'ECG, radiographie du thorax et laboratoire sanguin qui restent indispensables pour la surveillance et le traitement des patients.

Traitement

Pendant la phase diagnostique et la préparation à l'opération, différentes mesures de soutien sont à prendre selon le grade de l'hémorragie et l'état de conscience du patient. Le patient alerte qui souffre avant tout de céphalées est surveillé au lit strict dans une chambre tranquille et sombre. Les maux de tête sont traités de manière symptomatique avec du paracétamol et des opiacés. En cas d'agitation, une sédation adéquate, bien que légère, est indiquée. Si la tension artérielle est élevée, il est impératif de l'abaisser dans les limites de la norme chez les patients habituellement normotendus et à la limite supérieure de la norme chez les patients connus pour une hypertension. Avant l'opération, il est recommandé de maintenir une euvoémie avec pression veineuse centrale inférieure à 10 mm Hg. Dans la plupart des cas, des corticostéroïdes sont administrés pour combattre l'œdème cérébral, de même que des antagonistes calciques (nimodipine) à but de neuroprotection et de prévention du vasospasme. Une prophylaxie antiépileptique n'est en principe indiquée que lorsque l'hémorragie s'est manifestée initialement par une crise d'épilepsie. Lorsqu'un patient tombe dans le coma au moment du saignement, les manœuvres de réanimation standards telles qu'intubation, ventilation mécanique et stabilisation cardio-circulatoire doivent être effectuées dès que possible. Dans de telles situations, la tomodensitométrie cérébrale montre en général une hémorragie sous-arachnoïdienne massive avec effraction dans les ventricules, hydrocéphalie aiguë ou hématome intracérébral. Afin de prévenir une hypertension intracrânienne, une ventriculostomie avec drainage externe du liquide cérébro-spinal est pratiquée sans retard. En cas d'hématome intracérébral important et risque imminent d'engagement, une craniotomie avec évacuation de l'hématome et décompression du cerveau est parfois pratiquée immédiatement sans identification de la source du saignement. La poursuite des investigations et du traitement dépend alors de l'évolution clinique du patient après les premières mesures d'urgence.

Le traitement de la cause de l'hémorragie, à savoir l'oblitération de l'anévrisme rompu est en principe effectué dans les 72 heures qui suivent le saignement, d'une part parce que le risque de récurrence est le plus grand pendant les premiers jours, d'autre part parce que la prophylaxie du vasospasme peut ainsi être commencée sans retard. Des études sur l'évolution naturelle des anévrismes intracrâniens rompus ont montré qu'en cas de rérupture, le taux de mortalité se situe vers 70%. Le risque de récurrence hémorragique est maximal pendant le premier jour suivant la rupture (4%); il est ensuite de 1-2% par jour pendant les premières 4 semaines. Par la suite, le risque de rérupture diminue lentement au cours des 9 à 12 mois suivants pour se stabiliser à environ 2-3% par année [15]. Le choix du traitement prend en considération l'âge et l'état clinique du patient ainsi que la localisation, la taille et la morphologie de l'anévrisme. Chez les patients de moins de 65 ans qui

présentent un grade clinique de I à III et un risque périopératoire estimé à moins de 5%, le traitement de choix reste l'oblitération chirurgicale de l'anévrisme, parce qu'elle assure la meilleure protection contre le risque de saignement récidivant [16]. Lors de l'opération, un petit clip de métal est placé au niveau du collet de l'anévrisme, ce qui ferme le sac anévrismal de manière définitive. Chez les patients âgés ou qui présentent un mauvais grade clinique (Hunt & Hess grade IV-V) ou lorsque la localisation de l'anévrisme rend une opération trop risquée, le traitement endovasculaire offre aujourd'hui une alternative raisonnable à la chirurgie [17, 18]. Lors du «coiling», un ou plusieurs filaments de platine sont insérés par voie endovasculaire sous contrôle scopique à l'intérieur du sac anévrismal et libérés par électrolyse dans le but de provoquer une thrombose de la lumière de l'anévrisme et prévenir ainsi une rérupture (fig. 5). Parfois, un anévrisme incomplètement coilé doit être clippé secondairement ou, au contraire, un anévrisme qui se révèle trop difficile au moment de l'opération peut être coilé au cours de la même narcose. Le traitement moderne des anévrismes intracrâniens rompus repose donc sur une collaboration étroite entre neurochirurgiens et neuroradiologues.

Une fois l'anévrisme rompu oblitéré, les suites de la prise en charge concernent la prévention et le traitement d'éventuelles complications de l'hémorragie sous-arachnoïdienne. Le patient est surveillé neurologiquement soit aux soins intensifs, soit à la station de surveillance neurochirurgicale pendant quelques jours. Durant cette période, il est particulièrement important de maintenir la pression artérielle suffisamment haute (systolique >120 mm Hg), de même qu'une légère hypervolémie (pression veineuse centrale >12-15 mm Hg). Si possible, le patient est mobilisé dès le premier jour postopératoire, éventuellement avec l'aide de la physiothérapie. Après 3 à 5 jours, des spasmes artériels peuvent se développer le long des artères cérébrales basales en réaction aux produits de dégradation du sang sous-arachnoïdien. Dans ce cas, on observe une augmentation des vitesses du flux sanguin dans les artères concernées à l'examen Doppler transcrânien. L'apparition de vasospasme est fréquente et peut être observée angiographiquement chez 30% à 60% des patients ayant subi une hémorragie sous-arachnoïdienne. Les spasmes sont maximaux entre le 7^{ème} et le 10^{ème} jour et se résolvent lentement après 12-14 jours. Ils peuvent parfois durer au-delà de trois semaines. En cas de spasmes importants et de circulation collatérale insuffisante, la perfusion cérébrale peut être diminuée à tel point dans le territoire artériel concerné que des lésions ischémiques apparaissent avec les déficits neurologiques correspondants. De tels vasospasmes symptomatiques se produisent chez environ 10% à 30% des patients [19]. Ils sont traités en augmentant agressivement la pression artérielle, la volémie et la dilution sanguine (thérapie «triple H» pour hypertension, hypervolémie et hémodilution). Lorsque le segment artériel spasmé est localisé proximale, on peut dans certains cas pratiquer une dilatation endo-

vasculaire au ballonnet afin de supprimer les spasmes mécaniquement. Une hydrocéphalie par malrésorption peut compliquer l'évolution d'une hémorragie sous-arachnoïdienne au cours des semaines ou des mois suivant le saignement, nécessitant la mise en place d'une dérivation, en général un shunt ventriculo-péritonéal. S'il n'est pas détecté, un tel trouble de la résorption du liquide cérébro-spinal peut conduire à la longue à un syndrome d'hydrocéphalie à pression normale caractérisé par la triade de démence, incontinence et troubles de la marche. Parmi les autres complications possibles au décours d'une hémorragie sous-arachnoïdienne, on peut encore citer un hématome sous-dural chronique, qui doit être évacué s'il comprime le cerveau, et des infections telles que méningite ou pneumonie. Lorsque toutes les complications sont sous contrôle et que l'état clinique est stabilisé, le patient est alors en mesure de quitter la station de soins aigus et, si nécessaire, de commencer une rééducation neurologique en milieu spécialisé.

Pronostic

Malgré les progrès réalisés ces dernières années dans le diagnostic et le traitement des ruptures d'anévrismes intracrâniens, l'hémorragie sous-arachnoïdienne reste une maladie grave qui est associée à une haute morbidité et mortalité et qui frappe souvent des patients jeunes et professionnellement actifs. On estime qu'un tiers seulement des patients ayant subi une hémorragie sous-arachnoïdienne anévrismale vont

recupéré de manière complète et qu'à peine la moitié seront capables de retrouver leur niveau professionnel antérieur [20]. La mortalité globale s'élève à 20% à 30%, la plupart des patients décédant avant même d'arriver à l'hôpital. De plus, la morbidité est importante et touche environ 25–30% des patients sous forme de déficits neurologiques et neuropsychologiques permanents [21]. L'apparition d'une hémorragie sous-arachnoïdienne et les lésions primaires subies par le cerveau ne peuvent être prévenues par une intervention médicale quelconque. Par contre, la prévention d'une récurrence et le traitement des complications peuvent contribuer à diminuer le taux élevé de morbidité et de mortalité.

Le risque hémorragique d'un anévrisme asymptomatique découvert fortuitement est estimé à 1% à 3% par année pour les gros anévrismes et à moins de 1% pour les petits anévrismes. A cause des conséquences potentiellement dévastatrices d'une rupture, il est recommandé de traiter les anévrismes asymptomatiques à partir de 5–7 mm diamètre. Pour autant que le risque périopératoire ne dépasse à 1–2%, le traitement de choix est alors un clipping chirurgical. Si le risque estimé est trop haut, l'anévrisme asymptomatique peut être soit coilé soit observé cliniquement. Une recherche systématique d'anévrismes asymptomatiques au moyen de l'angiographie-IRM ou du scanner spiralé est indiquée dans les familles à risque héréditaire lorsqu'au moins deux parents proches (parents, frères et sœurs, enfants) ont subi une hémorragie sous-arachnoïdienne. Par contre, l'utilité d'un screening par angiographie-IRM en cas d'hémorragie sporadique n'est pas prouvée [22].

Références

- 1 Rinkel GJE, Wijdicks EFM, Vermeulen M, Hasan D, Brouwers PJ, van Gijn J. The clinical course of perimesencephalic nonaneurysmal SAH. *Ann Neurol* 1991;29:463-8.
- 2 Ingall TJ, Whisnant JP, Wiebers DO, O'Fallon WM. Has there been a decline in subarachnoid hemorrhage mortality? *Stroke* 1989;20:718-24.
- 3 Rosenorn J, Eskesen V, Schmidt K. Unruptured intracranial aneurysms: an assessment of the annual risk of rupture based on epidemiological and clinical data. *Br J Neurosurg* 1988; 2:369-77.
- 4 Rinkel GJE, Djibuti M, Algra A, van Gijn J. Prevalence and risk of rupture of intracranial aneurysms. A systematic review. *Stroke* 1998;29:251-6.
- 5 Longstreth WT Jr, Nelson LM, Koepsell TD, van Belle G. Cigarette smoking, alcohol use, and subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 1992;23:1242-9.
- 6 Ronkainen A, Miettinen H, Karkola K, Papinaho S, Vanninen R, Puranen M, et al. Risk of harboring an unruptured intracranial aneurysm. *Stroke* 1998;29:359-62.
- 7 Leblanc R. The minor leak preceding subarachnoid hemorrhage. *J Neurosurg* 1987;66:35-9.
- 8 Hunt WE, Hess RM. Surgical risk as related to the time of intervention in the repair of intracranial aneurysms. *J Neurosurg* 1968;28:14-20.
- 9 Teasdale GM, Drake CG, Hunt WE, Kassell NF, Sano K, Pertuiset B, et al. A universal subarachnoid haemorrhage scale: Report of a committee of the World Federation of Neurosurgical Societies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988;51:1457.
- 10 Marion DW, Segal R, Thompson ME. SAH and the heart. *Neurosurgery* 1986;18:101-6.
- 11 Harrigan MR. Cerebral salt wasting syndrome: A review. *Neurosurgery* 1996;38:152-60.
- 12 Fisher CM, Kistler JP, Davis JM. Relation of cerebral vasospasm to subarachnoid hemorrhage visualized by computerized tomographic scanning. *Neurosurgery* 1980;6:1-9.
- 13 Raaymakers TW, Buys PC, Verbeeten B Jr, Ramos LM, Witkamp TD, Hulsmans FJ, et al. MR angiography as a screening tool for intracranial aneurysms: feasibility, test characteristics, and interobserver agreement. *Am J Roentgenol* 1999;173:1469-75.
- 14 Gönner F, Heid O, Remonda L, Nicoli G, Baumgartner RW, Godoy N, et al. MR angiography with ultrashort echo time in cerebral aneurysms treated with Guglielmi detachable coils. *AJNR* 1998;19:1324-8.
- 15 Kassell NF, Torner JC. Aneurysmal rebleeding: a preliminary report from the Cooperative Aneurysm Study. *Neurosurgery* 1983;13:479-81.
- 16 David CA, Vishteh AG, Spetzler RF, Lemole M, Lawton MT, Partovi S. Late angiographic follow-up review of surgically treated aneurysms. *J Neurosurg* 1999;91:396-401.
- 17 Guglielmi G, Vinuela F, Sepetka I, Macellari V. Electrothrombolysis of saccular aneurysms via endovascular approach, 1: electrochemical basis, technique, and experimental results. *J Neurosurg* 1991;75:1-7.
- 18 Guglielmi G, Vinuela F, Dion J, Duckwiler G. Electrothrombolysis of saccular aneurysms via endovascular approach, 2: preliminary clinical experience. *J Neurosurg* 1991;75:8-14.
- 19 Kassell NF, Torner JC, Haley EC Jr, Jane JA, Adams HP, Kongable GL. The International Cooperative Study of the Timing of Aneurysm Surgery. Part 1. Overall management results. *J Neurosurg* 1990;73:18-36.
- 20 Hellawell DJ, Taylor R, Pentland B. Persisting symptoms and carers' views of outcome after subarachnoid haemorrhage. *Clin Rehabil* 1999;13:333-40.
- 21 Mayberg MR, Batjer HH, Dacey R, Diringer J, Haley EC, Heros RC, et al. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council, American Heart Association. *Stroke* 1994;25:2315-28.
- 22 Risks and benefits of screening for intracranial of screening for intracranial aneurysms in first-degree relatives of patients with sporadic subarachnoid hemorrhage. The Magnetic Angiography in Relatives of Patients with Subarachnoid Hemorrhage Study Group. *N Engl J Med* 1999;341:1344-50.

Des tirés à part peuvent être obtenu dès l'automne 2000 auprès de la Fondation suisse de cardiologie, Schwarztorstrasse 14, Case postale, 3000 Berne 14.

Deutsch erschienen in Nr. 23/2000