

HÉMORRAGIES SOUS-ARACHNOÏDIENNE :

INTRODUCTION :

L'hémorragie sous-arachnoïdienne (HAS) est une urgence neurovasculaire touchant

Préférentiellement le sujet ieune, de sexe féminin et en bonne santé. LI pourrait Exister un terrain génétique prédisposant touchant notamment le gène de la NO Synthase, Représentant environ 5% des accidents vasculaires cérébraux, la Mortalité-dépendance associée à cette pathologie est de l'ordre de 25%, en parte Liée aux complications associées et réactivité vasculaire induite par la présence de Sang dans les espaces sous-arachnoïdiens.

1. SIGNES CLINIQUES ET CRITERES DE GRAVITE :

1.1 Signes cliniques :

Le diagnostic clinique d'une hémorragie méningée (ou HAS) est porté sur un ensemble de symptômes qui ne sont pas toujours tous présents ensemble.

Le diagnostic doit être évoqué devant tout syndrome méningé de début brutal, puis confirmé par un scanner (Tomodensitométrie, TDM) cérébral sans injection.

1.1.1 Les céphalées :

Les céphalées sont présentes dans 80 à 90% des cas et sont classiquement décrites comme un coup de poignard occipital voire rachidien du fait de leur caractère brutal et violent. Elles surviennent le plus souvent au décours d'un effort ou d'une exposition au soleil Elles sont parfois moins brutales et moins violentes, ce qui peut faire errer le diagnostic lors de la première hémorragie. Il peut aussi s'agir de la modification du caractère chronique d'une céphalée.

1.1.2 Les autres symptômes :

Les signes cliniques associés aux céphalées sont des nausées ou vomissements classiquement en Jot (40 à 50% des cas), une perte de connaissance(30 à 40% des cas), le plus souvent brève à caractère syncopal, et un déficit neurologique focal (10 à 15% des cas), notamment de la IIIe paire crânienne (diplopie, mydriase unilatérale liée à un anévrysme carotidien supra-clinoïdien) et de la VIème paire

crânienne (sans valeur localisatrice) associée parfois à un signe de Babinski uni ou bilatéral ou encore une hémiparésie (hématome intraparenchymateux associé, spasme artériel au-delà du 3ème jour). Un syndrome méningé marqué par une raideur de nuque puis par une hyperthermie peut également être constaté, de même que des troubles des fonctions supérieures à type d'obnubilation ou d'agitation, ou des épisodes de comitialité (rares). Des formes graves d'emblée peuvent exister avec coma voire mort subite par inondation massive des espaces sous-arachnoïdiens.

Une hypertension artérielle peut être observée, ainsi que des anomalies à l'électrocardiogramme (segment ST anormal, # onde T cérébrale > ou d'ischémie coronaire et arythmies ventriculaires ou supraventriculaires) ou, plus rarement, une tachycardie ou bradycardie voire des manifestations de sidération myocardique représentées par un syndrome de bas débit cardiaque et/ou un OAP cardiogénique.

Toutes ces manifestations cardiovasculaires témoignent de troubles végétatifs et sont en rapport avec une décharge massive de catécholamines endogènes lors des formes graves de la maladie

Des anomalies au fond d'œil peuvent aider au diagnostic : hémorragies rétiniennes ou vitréennes (syndrome de Terson) ou un œdème papillaire témoin de l'hypertension intracrânienne.

Enfin, une hyponatrémie par sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique (SIADH) est souvent observée; précédant la survenue d'un vasospasme l'association céphalées brutales et syncopes est la présentation la plus caractéristique de L'hémorragie méningée

1.2 Les critères de gravité :

L'évaluation clinique de la gravité se fait sur la base d'échelles internationales permettant de chiffrer un score neurologique à 5 grades dont le niveau de Conscience est un facteur particulièrement important, associée à la prise en compte de facteurs pronostiques comme l'existence d'un spasme vasculaire, d'un hématome intracérébral, l'âge et le terrain du patient. Le score neurologique est établi à l'aide de l'échelle de la World Federation of Neurological Surgeons. Elle est reliée à l'échelle de coma de Glasgow, et a un intérêt pronostique car une corrélation directe existe entre le grade clinique initial et la qualité de l'évolution ultérieure (Tableau 1).

L'hémorragie méningée est une urgence vitale (hypertension Intracrânienne par œdème cérébral, présence de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens, gêne à l'écoulement du LCR, avec risque d'engagement temporal ou d'hypoperfusion cérébrale globale). L'évaluation précise des signes de gravité doit donc être le plus rapide possible afin de mettre en œuvre en urgence les mesures diagnostiques et thérapeutiques appropriées, le transfert en milieu spécialisé (centre hospitalier associant service de neurochirurgie, de neuroradiologie interventionnelle et de réanimation neurologique). Traitement de l'anévrisme (médical par radiologie interventionnelle, ou neurochirurgical) et des complications cérébrales de l'hémorragie méningée (vasospasme, hydrocéphalie et récurrence)

2. PRINCIPALES ETIOLOGIES DE L'HEMORRAGIE MENINGEE :

2.1 Les hémorragies méningées non traumatiques :

2.1.1 Les étiologies :

Elles sont dites spontanées et ont une fréquence qui varie de 6 à 16/100000 habitants, avec un taux particulièrement élevé en Finlande et au Japon. Environ 30000 sujets par an aux Etats-Unis présentent une HAS La fréquence augmente avec l'âge (âge moyen, environ 50 ans) et est plus élevée chez la femme. L'incidence de la maladie semble même en augmentation du fait de l'amélioration des techniques de diagnostic par imagerie.

60% des HAS non traumatiques sont dues à la rupture de malformations vasculaires cérébrales: anévrismes ou malformations artério-veineuses (MAV) surtout, cavernômes, varices et télangiectasies parfois.

20% des HAS non traumatiques sont dues à d'autres étiologies : maladies hémorragiques (thrombocytopénies dans les leucoses, les purpuras hémophilie, surdosage en antivitamine K): maladies thrombopéniques. Infectieuses (endocardite avec rupture d'anévrisme mycotique. Inflammation cérébro-méningée dans la brucellose, la leptospirose, la typhoïde, la coqueluche..):

“tumeurs cérébrales (gliome, papillome des plexus choroïdes, métastase, par vascularisation anormale de la tumeur ou par érosion vasculaire au cours de la prolifération tumorale): maladies générales (Lupus érythémateux disséminé granulomateuse de Wegener, Périartérite noueuse, maladie de Behçet, cirrhose. Voir intoxications (alcool, cocaïne. Morphiniques sympathomimétiques, amphétamines.)

20% des HAS non traumatiques sont d' étiologies indéterminées la fréquence des étiologies varient avec l'âge : de 10 à 20 ans, l'étiologie la plus fréquente est une rupture de malformation artério-veineuse; de 40 à 50 ans, l'étiologie la plus fréquente est une rupture d'anévrisme (25 fois plus fréquent que les MAV); Au delà de 70 ans, les étiologies <médicales > deviennent prépondérantes.

2.1.2 L'anévrisme :

Tout age confondu, la cause la plus habituelle des HAS spontanées est la rupture d'anévrisme intracrânien. Aucun terrain pathologique prédisposant à la formation d'anévrisme n'est connu, mais L'hypertension artérielle n'est pas exceptionnelle chez les porteurs d'anévrismes, L'HTA explique probablement la rupture de certains anévrismes, mais il faut toutefois noter que le meilleur contrôle de L'HTA au cours des dernières décennies n'a pas modifié la fréquence des HAS.

D'autres facteurs de risques sont classiquement cités comme le tabac; 'alcool, certaines toxicomanies et la prise de contraceptifs oraux, mais pas le diabète. Dans 6% des cas, l'anévrisme est associé à une autre malformation : polykystose rénale ou coarctation de l'aorte .D'autres maladies héréditaires du tissu conjonctif pourraient exposer au développement d'un anévrisme cérébral : la neurofibromatose de type 1, le syndrome de Marfan et le syndrome d'Ehler Danlos. Notons que dans 10 à 20% des cas, il existe de multiples anévrismes intracrâniens.

La topographie habituelle de l'anévrisme est une bifurcation vasculaire : 90% en territoire carotidien (carotide interne au niveau de la naissance de la communicante postérieure, jonction des artères cérébrales antérieures et communicantes antérieures (1/3 des cas), artère sylvienne au niveau de sa première ou deuxième bifurcation). 10% en territoire vertébro-basilaire (terminaison du tronc basilaire).

Du point de vue anatomique, l'anévrisme correspond à une dilatation localisée sacciforme ou fusiforme de la paroi artérielle. L'implantation de l'anévrisme sacciforme est latérale sur l'axe artériel par l'intermédiaire d'un collet dont le calcul du diamètre et du rapport diamètre du collet sur diamètre du sac ont un intérêt thérapeutique. Histologiquement, la paroi anévrysmale se caractérise par la pauvreté de la média et la fréquente déhiscence de la limitante élastique interne, responsable d'une véritable dysplasie locale, d'origine congénitale ou liée à des modifications progressives de la paroi sous l'effet par exemple de l'artériosclérose.

2.2 Les hémorragies méningées de nature traumatique :

Elles sont les plus fréquentes Le contexte clinique oblige à réaliser un scanner cérébral qui fait le diagnostic d' hémorragie méningée.

3.LES COMPLICATIONS DE L'HÉMORRAGIE SOUS-ARACHNOÏDIENNE :

3.1 Le vasospasme :

Le vasospasme est une complication grave, cause principale d'aggravation secondaire de l'HAS par ischémie cérébrale (30 à 70% des cas). Les caillots de sang adhérents au contact des parois artérielles entraînent une contraction de la musculature lisse, médiée par la libération de substances vasoactives (sérotonine, catécholamines, prostaglandines..), d'où une réduction du diamètre endoluminal de 50 à 80%, non seulement au voisinage de l'anévrysme, mais aussi à distance. Lorsque le spasme est sévère , les altérations de la paroi artérielle (épaississement pariétal par prolifération cellulaire et des éléments du tissu conjonctif) peuvent être irréversibles en l'absence de dilatation par ballonnet endoluminal. La conséquence est une hypoperfusion cérébrale régionale pouvant aller jusqu'au ramollissement cérébral étendu.

Le début du vasospasme survient le 3ème ou 4ème jour après la rupture.Son intensité cérébrale étendue est maximale entre le 4ème et le 12ème jour, et il disparaît entre 2 et 4 semaines après la rupture. Cliniquement, lorsqu'il est symptomatique il s'associe à des troubles de conscience d'installation progressive (les signes focaux associés dépendent du territoire touché), souvent précédés 24 ou 48 heures avant d'une hyponatrémie par SIADH ou syndrome de perte de sel. En cas d'hyponatrémie (< 135 mmol), il faut toujours rechercher une hypovolémie associée par déplétion du volume intravasculaire liée à une hyperdiurèse. Ce tableau évocateur du syndrome de perte de sel dont la physiopathologie est peu comprise doit conduire à un apport conséquent de sérum salé isotonique associé ou non à des minéralocorticoïdes les signes prédictifs de la survenue du vasospasme sont l'âge inférieur à 50 ans, l'hyperglycémie, les hémorragies méningées massives. La présence de troubles neurovégétatifs et les critères prédictifs scannographiques de Fisher (Tableau peut être responsable d'un déficit neurologique fixe dans 20 à 30% des cas par séquelles ischémiques définitives, voire conduire au décès.

La prévention du vasospasme est systématique par inhibiteurs calciques (nimodipine) avec surveillance tensionnelle stricte. En cas d'hypotension sous inhibiteurs calciques le recours aux amines vasopressives est requis sous réserve du maintien de la volémie efficace.

Il est mis en évidence par le doppler transcrânien, répété quotidiennement au cours de l'évolution, qui montre une augmentation des vitesses circulatoires au niveau de l'artère spasmée. Il est confirmé par l'angiographie cérébrale

Le traitement du vasospasme, le plus précoce possible, repose sur la perfusion de vasodilatateurs de type inhibiteurs calciques (nimodipine) par voie générale et in situ (+/- papavérine in situ, vasodilatateur puissant mais d'effet transitoire) par angiographie sélective, et sur la dilatation du vasospasme par un ballonnet endoluminal par angiographie. Des essais sont en cours sur l'intérêt éventuel de la milrinone, inhibiteur de la phosphodiesterase, en instillation in situ relayée ou non en perfusion par voie systémique).

3.2 L'hydrocéphalie :

Deux types d'hydrocéphalie peuvent être observées : 1) hydrocéphalie aiguë contemporaine de rupture anévrysmale, consécutive à une obstruction des voies ventriculaires ou des citernes basales par les caillots (20-30% des cas). Le traitement par dérivation externe (DVE) du LCR s'impose en cas de troubles de conscience associés. Il permet une amélioration rapide de la conscience dans 80% des cas mais entraîne un risque de resaignement précoce et d'infections (5-10%). La DVE devra être posée avant l'exclusion de l'anévrysme et l'introduction du traitement anticoagulant. Les facteurs prédictifs d'hydrocéphalie aiguë sont l'âge, l'hémorragie intraventriculaire, l'importance de L'HSA (échelle de Fisher) et la localisation postérieure de l'anévrysme : 2) l'hydrocéphalie tardive survenant quelques semaines ou quelques mois après L'HSA et de type communicante (feutrage fibrineux des granulations de Pacchioni provoquant un défaut de résorption du LCR) dans 15-20% des cas. Elle peut nécessiter un traitement par dérivation externe (atrio-ventriculaire ou ventriculo-péritonéale) ou par ponctions lombaires évacuatrices itératives.

3.3 La récidence :

Le risque est maximal entre le 7ème et le 10ème jour, mais une récidence tardive est toujours possible. L'hémostase spontanée de l'orifice de rupture est toujours

précaire. Une nouvelle hémorragie est donc liée à la lyse du caillot fibrinogénique péri anévrysmale sous l'action fibrinolyse physiologique locale.

3.4 L'épilepsie :

Rare et de mauvais pronostic, elle survient majoritairement à la phase aiguë par hypoperfusion cérébrale. L'incidence de la crise convulsive et tardive (plus de 15 jours après IHSA) est d'environ 5%. Il n'existe pas de données sur l'indication d'une prophylaxie systématique antiépileptique et celle-ci n'est actuellement pas recommandée en cas d'exclusion de l'anévrysme.

3.5 Complications cardiovasculaires et pulmonaires :

Des troubles du rythme cardiaque, une altération de la fonction myocardique et un oedème aigu du poumon neurogénique ont été rapportés en association avec la survenue du HSA. Principalement liés à une activation du système sympathique avec un relargage excessif de noradrénaline dans les formes graves d'HSA, leur diagnostic repose sur la clinique, l'ECG, le dosage du brain natriuretic peptide (BNP) et de la troponine I, et l'échocardiographie.

4. PRISE EN CHARGE DES HÉMORRAGIES SOUS-ARACHNOÏDIENNES :

4.1 Les principes du traitement (Figure 2) :

La prise en charge initiale vise à contrôler la pression artérielle (soit par le maintien d'une PAS élevée, 160-180 mmHg, en cas de troubles de conscience pour maintenir une pression de perfusion cérébrale adéquate soit en cas d'un contrôle strict de l'HTA en l'absence de troubles de conscience selon la conférence d'experts de la SFAR).

Puis le traitement étiologique de la rupture d'anévrysme consiste à réaliser l'occlusion de l'anévrysme dans les 72 heures. Il peut s'agir d'une occlusion par voie endovasculaire par microcoils pour les anévrysmes de petit et moyen calibre (coiling endovasculaire), ou de l'occlusion après abord neurochirurgical à crâne ouvert pour les anévrysmes de gros calibre, avec microdissection, isolement du collet et pose d'un clip avant le 6ème ou 8ème jour après la rupture de l'anévrysme. Le choix du traitement doit faire l'objet d'une discussion multidisciplinaire évaluant la meilleure géométrie de l'anévrysme et les complications du saignement initial et prenant en compte le terrain et les

complications neurologiques et cardio pulmonaires éventuelles.

La surveillance se fait en réanimation avec au minimum la mise en place d'un cathéter artériel de mesure continue de pressions sanglantes (contrôle hémodynamique). Outre le contrôle des ACSOS (pression artérielle, Paco2, température, natrémie), le traitement de la douleur (paracétamol +/- midazolam si anxiété: codéine: tramadol voire morphine selon l'intensité), la prévention des thromboses veineuses profondes par compression pneumatique des mollets puis par héparinothérapie après sécurisation de l'anévrisme, et la prévention de l'ulcère de stress, un traitement médical basé sur la prévention du vasospasme par hydratation et nimodipine per os voire IVSE si la voie entérale est impossible (de 21 jours à 6 semaines selon la survenue ou non du vasospasme) est mis en route dès les premières heures.

Il n'y a pas de recommandation des sociétés savantes quant à la prescription systématique d'antiépileptiques.

La prise en charge d'une hydrocéphalie est basée sur la mise en place d'une dérivation ventriculaire externe, systématiquement chez le patient sédaté et a discuter au cas par cas si hydrocéphalie scanographique ou troubles de la vigilance

modérés. Cette DVE permet de monitorer la pression intracrânienne (maintenue en dessous de 20 mmHg) et de dériver le LCR.

4.2 Les examens complémentaires :

4.2.1 La scanographie crânio-encéphalique (Figure 1a et 1A) :

c'est l'examen initial prépondérant, point de départ initial de toute orientation diagnostique et thérapeutique. Réalisé en urgence et sans injection de produit de contraste, il remplace la ponction lombaire en urgence (qui n'est utile que si le scanner est négatif ou s'il existe un doute sur une méningite infectieuse, Elle retire un liquide uniformément teinté de sang et incoagulable aussi bien en début qu'en fin de prélèvement (3 tubes)., et permet la mise en évidence d'un surnageant

hématome xanthochromique typique, Elle est dangereuse s'il existe intracérébral volumineux ou une hypertension intracrânienne car risque de déclencher un engagement temporal pouvant conduire au décès).

Le scanner cérébral confirme le diagnostic hyperdensité caractéristique de L'HSA

visible dans 90 à 95% des cas dans les premières 24 heures, dont les principaux signes sont: présence de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens (inconstants) hyperdensité spontanée des citernes de la base et des sillons de la convexité +/- dans les ventricules signe de la faux du cerveau <très bien visible > en cas d'HSA de faible abondance ; présence d'un hématome intracérébral ou prédominance de

l'hyperdensité dans une zone, témoignant de l'origine de l'hémorragie (valeur localisatrice). Il peut révéler un œdème intracérébral, une zone hypodense (vasospasme, ischémie) ou une hydrocéphalie. Il donne un élément prédictif selon les critères décrits ci-dessus par Fisher (Tableau 2). Enfin, il peut être associé à une

injection de produit de contraste pour la réalisation d'un angioscanner qui montre avec précision les anévrysmes situés au niveau du polygone de Willis, mais qui nécessite de grandes quantités de produits de contraste iodé sans toutefois permettre de traitement endovasculaire.

4.2.2 L'angiographie sélective par cathétérisme (Figure 1b et 1B) :

Il s'agit de l'examen de référence. Technique très fiable (détection de 80% des anévrysmes), elle permet une analyse précise de l'angio-architecture du ou des anévrysmes découverts . Chaque axe vasculaire est exploré à l'aide d'une angiographie sélective, permettant d'obtenir une image tridimensionnelle.

L'analyse hémodynamique générale et des troubles circulatoires localisés liés au vasospasme se fait sur chaque axe par des séries d'images face/profil

simultanées. La technique utilisée est la méthode de Sedlinger par voie fémorale et nécessite environ 25 ml de produit de contraste iodé par axe, La technique peut être simplifiée à un axe en cas d'état clinique instable ou d'hématome compressif ayant valeur localisatrice.

Les contre-indications de cet examen sont un mauvais état général, un âge avancé et un état neurologique dépassé.

L'angiographie doit être réalisée le plus précocement possible pour confirmer le diagnostic, préciser le siège, le volume, la forme et les rapports vasculaires du ou des anévrysmes, et visualiser le spasme (existence, étendue, siège). L'examen, s'il ne visualise aucun anévrysme, doit être renouvelé au 7^{ème} jour pour détecter les anévrysmes non vus lors du premier examen par vasospasme ou thrombose partielle.

Enfin et surtout, l'angiographie permet la réalisation d'un geste thérapeutique endovasculaire (occlusion de anévrysme par microcoils ou dilatation d'un vasospasme par injection in situ de vasodilatateurs et ou par dilatation à l'aide d'un ballonnet endoluminal).

4.2.3 L'IRM et l'angio-IRM :

Elle est peu utilisée à la phase aiguë car peut méconnaître l'HSA. Elle est toutefois en développement avec l'acquisition de nouvelles séquences (séquence FLAIR séquences conventionnelles T2 (turbo spin écho) et T1 après injection de gadolinium, spectro-IRM de perfusion et de diffusion) et semble permettre le diagnostic précoce des ischémies par vasospasme (zone hyperintense avec diminution du coefficient de diffusion. élévation des lactates en spectro-IRM...).

L'IRM est particulièrement indiquée chez la femme enceinte pour éviter l'exposition aux rayonnements

L'angio-IRM par injection de gadolinium permet la mise en évidence directe de l'anévrysme (volume, localisation fonctionnelle) et a un intérêt surtout si échec de l'angiographie conventionnelle. Mais elle ne permet pas de réaliser de geste thérapeutique

4.2.4 Le doppler transcrânien :

Examen non invasif, il permet, par la mesure des vitesses circulatoires , le diagnostic et le suivi évolutif au lit du malade des vasospasmes. Bien qu'il n'existe pas de corrélation directe entre les vitesses circulatoires et le vasospasme, la détection par doppler transcrânien d'une vitesse circulatoire supérieure à 150 cm/s associée a un trouble neurologique localisé est fortement évocatrice d'un vasospasme. existe des faux négatifs (vasospasme distal ou vasospasme sévère du syphon carotidien, hypertension artérielle chronique et hypertension intracrânienne) et des faux positifs secondaires à l'hypovolémie induite.

Mais est surtout l'évolution des vitesses circulatoires (lissage du pic systolique. augmentation de la diastole et perte de la pulsatilité de la vélocité sont aussi évocateurs) qui est importante, d'où l'intérêt de réaliser cet examen à partir du 4eme jour après la rupture (temps d'apparition du vasospasme) puis de répéter régulièrement L'examen pour juger de l'efficacité du traitement mis en route.

5. LE PRONOSTIC :

Quelque soit l'étiologie, le pronostic est sévère avec une mortalité de l'ordre de 25% et une morbidité de 50% environ des survivants. En l'absence de traitement étiologique, le risque de récurrence est de 3 à 4% dans les premières 24 heures, de 1 à 30% au cours du premier mois selon les études, puis de 3% par an. Outre la récurrence qui entraîne une mortalité de 35 à 70%, le pronostic de la maladie est lié à la survenue d'un vasospasme ou d'une dilatation ventriculaire, d'où la nécessité d'un diagnostic précoce et d'une surveillance paraclinique par imagerie cérébrale.

CONCLUSION

L'HSA est une urgence neurovasculaire dont la prise en charge standardisée depuis peu dans des centres spécialisés multidisciplinaires a permis de diminuer la morbi-mortalité. Outre le traitement étiologique visant à exclure l'anévrisme, les efforts thérapeutiques se portent sur la prévention de la survenue et le traitement du vasospasme, complication majeure de L'HSA.