

B16 - CAT devant une dissection spontanée des artères cervico-encéphaliques

Méconnues il y a une trentaine d'années, les dissections dites spontanées des artères cervico-encéphaliques ont pris la place des valvulopathies rhumatismales comme première cause d'AVC ischémique chez l'adulte jeune dans les pays occidentaux (2 % du total des AVC - 10 à 25 % des AVC des moins de 45 ans). L'incidence annuelle des cas avérés est estimée à 2,5 à 3 pour 100000 habitants pour les dissections carotidiennes, 1 à 1,5 pour les dissections vertébrales, sans distinction significative entre homme et femme. L'incidence réelle est sans doute bien supérieure.

1. Données anatomopathologiques

La dissection résulte d'un clivage de la paroi artérielle par un hématome spontané ou secondaire à une brèche intimale. Elle survient préférentiellement en des points histologiquement vulnérables comme la carotide interne post-bulbaire ou la boucle vertébrale. Son extension en hauteur et en circonférence est très variable. On distingue les dissections sous-adventicielles ou externes évoluant vers la résorption de l'hématome ou une lésion anévrysmale, et les dissections sous-intimales sténosantes volontiers responsables d'accident ischémique par bas débit, thrombose ou embolie. Dans l'un et l'autre cas peut être réalisé un double chenal artériel.

Les dissections des carotides internes et vertébrales extra-crâniennes représentent près de 90 % des dissections cervico-encéphaliques (dans 15 à 30 % des cas plusieurs axes sont atteints simultanément même si un seul d'entre eux est symptomatique). La carotide commune est rarement en cause à l'exception des dissections iatrogènes ou traumatiques ou de l'extension d'une dissection de la crosse aortique. Les dissections intracrâniennes (essentiellement cérébrales moyennes) sont plus rares ; elles ont la réputation de survenir chez des sujets plus jeunes et d'être plus graves d'emblée.

Leur pathogénie est mal connue. Le rôle de traumatismes mineurs, d'efforts violents en apnée, de crises migraineuses, des contraceptifs oraux est retenu mais non prouvé. L'hypothèse la plus probable reste une altération préalable de la paroi artérielle. Une dysplasie fibromusculaire est ainsi trouvée dans 20 % des cas. Le taux de récurrence est toutefois très faible malgré une affection artérielle sous-jacente.

2. Clinique, diagnostic, évolution

1. Clinique

Si les formes asymptomatiques, paucisymptomatiques ou trompeuses sont fréquentes, les dissections cervico-encéphaliques se manifestent classiquement par la survenue de signes locaux ou d'emprunt, par des signes d'ischémie cérébrale ou rétinienne.

Dissection de la carotide interne

La forme typique (30 % des cas) comprend une triade associant douleur unilatérale (tête, face ou cou), signe de Claude-Bernard-Horner (paralysie du sympathique oculaire), et quelques heures ou jours plus tard ischémie hémisphérique ou rétinienne homolatérale.

La douleur cervicale en regard de la dissection, décrite comme inhabituelle par le patient, est présente dans 50 à 70 % des formes symptomatiques. Elle reste isolée dans 10 % des cas.

Le signe de Claude-Bernard-Horner (ptosis partiel, myosis, rétrécissement de la fente palpébrale) est présent dans 50 % des formes symptomatiques. On peut noter aussi une atteinte des nerfs crâniens (10 % des cas) ou des acouphènes pulsatiles (25 % des cas). Les signes d'ischémie surviennent dans 50 à 90 % des formes symptomatiques, qu'il s'agisse d'accident ischémique transitoire, de cécité monoculaire ou d'AVC constitué plus ou moins grave. Dans 20 % des cas, le déficit neurologique est inaugural sans signe prémonitoire ou d'accompagnement.

Dissection de la vertébrale

La forme typique comprend une douleur unilatérale (nuque ou tête) suivie d'un déficit ischémique du territoire vertébro-basilaire homolatéral. Le tableau initial est moins typé que pour la dissection carotidienne, il peut se présenter comme une cervicalgie banale. Elle peut précéder de deux semaines ou plus l'accident déficitaire (50 % des cas).

Le déficit neurologique est en règle un syndrome de Wallenberg par ischémie de la région latérale du bulbe (début brusque ; grand vertige, céphalée postérieure, vomissements ; anesthésie faciale, syndrome vestibulaire et hémisindrome cérébelleux statique du côté de la lésion ; hémi-anesthésie des membres controlatérale à la lésion). Il est rarement complet.

Schématiquement, un syndrome de Claude-Bernard-Horner douloureux ou associé à une cécité monoculaire transitoire fait évoquer une dissection carotidienne homolatérale ; un syndrome de Wallenberg chez un adulte jeune fait évoquer une dissection vertébrale.

2. Diagnostic

L'artériographie conventionnelle, dangereuse au stade aigu, a laissé la place à l'écho-Doppler couleur cervical, qui est maintenant au premier rang du diagnostic. Il reconnaît sténose et occlusion, visualisée comme hypo ou anéchogène homogène et donc très évocatrice d'hématome intrapariétal et de dissection lorsque l'on suit bien le liséré intimal. Un flap intimal ou un double chenal, ou l'association d'un chenal circulant et d'un cul-de-sac, sont plus rares. Il est complété par un Doppler transcrânien pour la recherche d'embolie ou de dissection cérébrale moyenne.

L'angiographie par résonance magnétique nucléaire tend à prendre la place de l'artériographie. Elle est complétée par une IRM tissulaire, surtout en cas de suspicion de dissection sous-adventicielle, pour la mise en évidence de l'hématome intrapariétal.

3. Évolution

Évolution lésionnelle

En cas d'occlusion carotidienne, une reperméation plus ou moins complète se produit spontanément une fois sur deux. En cas de sténose carotidienne, sa régression est notée dans plus de 80 % des cas. Une occlusion complète persiste dans un tiers des cas. Le site de l'hématome disséquant évolue vers une lésion anévrysmale dans environ 6% des cas. Cette lésion anévrysmale peut régresser ad integrum, rester muette ou parfois être source de complications emboliques des années plus tard. L'évolution lésionnelle locale se fait sur 2 à 3 mois sans parallélisme anatomoclinique ; après 6 mois les lésions sont en général fixées.

Évolution clinique

Elle est fonction de la présentation clinique initiale. Les formes avec déficit neurologique grave d'emblée ont un pronostic sombre avec une mortalité de l'ordre de 25 % et des séquelles lourdes une fois sur deux. Les formes avec déficit neurologique mineur ou régressif sont en règle de bon pronostic. Les formes sans signe neurologique sont de pronostic bénin. Douleurs cervicales et céphalées résiduelles sont en règle banales.

Le risque de récurrence est de 2 à 10 %, maximal dans le premier mois, négligeable à distance (< 1 % par an), le plus souvent bénigne voire asymptomatique. Il s'agit alors rarement de la même artère.

4. Traitement

Le traitement porte sur le risque ischémique et non pas sur le risque de récurrence. Il n'y a pas de règles bien établies spécifiques pour les dissections cervico-encéphaliques. Bien qu'il n'y ait pas eu d'étude concluante, il existe un consensus sur l'utilisation de l'héparine dans les accidents ischémiques cérébraux liés à une dissection carotidienne ou vertébrale. Le risque d'accident ischémique est maximum à la phase initiale, et d'ordre thrombo-embolique et non pas hémodynamique.

Sauf cas exceptionnel, il n'y a pas actuellement de place pour la chirurgie ou les techniques endovasculaires.