

CHAPITRE 275

Réanimation neurologique, encéphalopathie hypoxique-ischémique et hémorragies sous-arachnoïdiennes

J. Claude Hemphill, III
Wade S. Smith
Daryl R. Gress

Les défaillances neurologiques engageant le pronostic vital peuvent être causées par une atteinte primitive de n'importe quelle région du système nerveux ou résulter d'une maladie générale telle qu'une insuffisance hépatique, un syndrome de défaillance multiviscérale (SDMV) ou un arrêt cardiaque (Tableau 275-I). La réanimation neurologique est centrée sur la protection du tissu nerveux et la prévention des lésions secondaires induites par l'ischémie, l'œdème et l'augmentation de la pression intracrânienne (PIC). On procédera simultanément à la prise en charge des autres systèmes d'organes, qui pourra être modifiée de manière à préserver avant tout le pronostic neurologique.

■ PHYSIOPATHOLOGIE

Œdème cérébral

L'œdème du tissu cérébral survient dans de nombreux types de lésions cérébrales. Les deux principaux types d'œdème sont l'œdème vasogénique et l'œdème cytotoxique. L'œdème vasogénique est la conséquence de l'afflux de liquide et de solutés à travers une barrière hémato-encéphalique (BHE) défaillante. Dans la vascularisation cérébrale normale, les jonctions endothéliales occlusives associées aux astrocytes créent une barrière imperméable (la BHE) qui régule, par des mécanismes de transport spécifiques, l'accès à l'interstitium cérébral. La BHE peut être altérée par une ischémie, un traumatisme, une infection ou des troubles métaboliques. Habituellement, l'œdème vasogénique se développe rapidement après la lésion. L'œdème cytotoxique correspond à un œdème cellulaire. Initialement décrit comme une réponse à des toxiques exogènes, l'œdème cellulaire survient dans de nombreuses situations, notamment l'ischémie cérébrale et le traumatisme. Un œdème astrocytaire précoce est caractéristique de l'ischémie. L'œdème cérébral cliniquement significatif a habituellement une composante vasogénique et une composante cellulaire. L'œdème peut entraîner une hypertension intracrânienne (HTIC) ainsi qu'un refoulement des tissus et un déplacement du cerveau par des processus focaux (voir Chapitre 274). Ces déplacements tissulaires peuvent causer des lésions par interruption mécanique et par compression, en plus de l'ischémie liée à la diminution de la perfusion, elle-même consécutive à l'HTIC.

Cascade ischémique et lésions cellulaires

Lorsque l'apport de substrats, principalement l'oxygène et le glucose, ne permet plus d'assurer les fonctions de la cellule, on observe le déclenchement d'une série de réactions biochimiques intriquées en une cascade ischémique (voir Figure 370-2). La libération d'acides aminés excitateurs, tout particulièrement le glutamate, provoque un afflux d'ions sodium et calcium, qui perturbe l'homéostasie de la cellule. L'augmentation de la concentration de calcium intracellulaire active les lipases et les protéases, qui provoquent à leur tour une peroxydation des lipides et une altération de la membrane cellulaire par la libération de radicaux libres. Il s'ensuit un œdème cytotoxique évoluant en fin de compte vers la nécrose de la cellule et l'infarctissement des

TABLEAU 275-I Pathologies neurologiques en réanimation.

Localisation dans le système nerveux	Syndrome
Système nerveux central	
Cerveau : hémisphères cérébraux	Encéphalopathie globale Délirium Sepsis Défaillance d'organe : foie, rein Médicamenteuse : sédatifs, hypnotiques, analgésiques, anti-H ₂ , antihypertenseurs Intoxication médicamenteuse Trouble électrolytique : hyponatrémie, hypoglycémie Hypotension/hypoperfusion Hypoxie Méningite Hémorragie sous-arachnoïdienne Encéphalopathie de Gayet-Wernicke Crise d'épilepsie : état post-critique ou état de mal épileptique non convulsif Encéphalopathie hypertensive Hypothyroïdie : myxœdème
	Déficits focaux Accident vasculaire cérébral ischémique Tumeur Abscess, empyème sous-dural Hématome sous-dural/épidural
Cerveau : tronc cérébral	Effet de masse et compression Accident vasculaire cérébral ischémique, hémorragie intraparenchymateuse Hypoxie
Moelle spinale	Effet de masse et compression Hernie discale Hématome épidural Ischémie : hypotension/embolie Empyème sous-dural Traumatisme, syndrome centromédullaire
Système nerveux périphérique	
Nerf périphérique	
Axonal	Polyneuropathie de réanimation Complication possible des agents de blocage neuromusculaire Troubles métaboliques, insuffisance rénale : hyperglycémie Médicamenteux : chimiothérapie, antirétroviraux
Démýelinisant	Syndrome de Guillain-Barré Polyneuropathie démýelinisante inflammatoire chronique
Jonction neuro-musculaire	Effet prolongé du blocage neuromusculaire Toxicité médicamenteuse : aminosides Myasthénie, syndrome de Lambert-Eaton
Muscle	Myopathies de réanimation Myopathie septique Myopathie cachectique : avec ou sans amyotrophie de non-utilisation Troubles électrolytiques : hypokaliémie/hyperkaliémie, hypophosphatémie Myopathie tétraplégique aiguë

tissus. Ce processus lésionnel cellulaire irréversible est commun à l'accident vasculaire cérébral ischémique, à l'hypoxémie cérébrale globale et aux lésions cérébrales post-traumatiques. La *pénombre* correspond à un tissu cérébral ischémié qui n'a pas encore évolué vers un infarctus irréversible. Cela signifie que ces régions sont potentiellement récupérables si l'ischémie peut être corrigée. Les facteurs qui aggravent les lésions ischémiques post-traumatiques sont l'hypotension artérielle et l'hypoxémie, qui réduisent l'apport de substrats à un tissu cérébral particulièrement vulnérable, la fièvre, les crises d'épilepsie et l'hyperglycémie. Cette dernière peut dépasser les capacités de compensation du métabolisme cellulaire. Sur le plan clinique, ces événements correspondent à des lésions cérébrales secondaires, qui aggravent les lésions cérébrales primaires. La prévention, l'identification et le traitement des lésions secondaires constituent l'objectif fondamental de la prise en charge thérapeutique.

L'*apoptose* constitue une autre modalité de lésion cellulaire. Ce processus implique une mort cellulaire programmée qui survient dans le cadre d'un accident vasculaire ischémique, d'une hypoxémie globale, de lésions cérébrales post-traumatiques, mais aussi d'une hémorragie intracérébrale. La mort cellulaire par apoptose peut être distinguée de la mort cellulaire par nécrose ischémique sur le plan histologique, et les déterminants biochimiques sont différents. Actuellement, les moyens de prévenir et de traiter la mort cellulaire par apoptose ne sont pas aussi clairement définis que dans l'ischémie. **La toxicité des acides aminés excitateurs et les mécanismes de la mort cellulaire sont discutés en détail au chapitre 366.**

Perfusion cérébrale et autorégulation

Le tissu cérébral a besoin d'une perfusion constante pour assurer les apports en substrats, principalement l'oxygène et le glucose. La réponse hémodynamique cérébrale permet de préserver une perfusion adéquate dans un intervalle étendu de pressions artérielles systémiques. La pression de perfusion cérébrale (PPC), définie par la différence entre la pression artérielle systémique moyenne (PAM) et la PIC, fournit la force motrice nécessaire à la traversée des lits capillaires du cerveau. L'*autorégulation* est la réponse physiologique par laquelle les modifications de la résistance vasculaire cérébrale maintiennent le débit sanguin cérébral (DSC) lors de modifications physiologiques aussi considérables qu'une activation neuronale ou des variations hémodynamiques. Si la pression artérielle systémique chute, la perfusion cérébrale est maintenue par une vasodilatation des artéioles cérébrales ; de même, une vasoconstriction artériolaire réactionnelle survient aux pressions systémiques élevées pour éviter une hyperperfusion, d'où une perfusion remarquablement constante sur une plage étendue de pressions artérielles systémiques (Figure 275-1). Aux valeurs extrêmes de la PAM ou de la PPC (limite

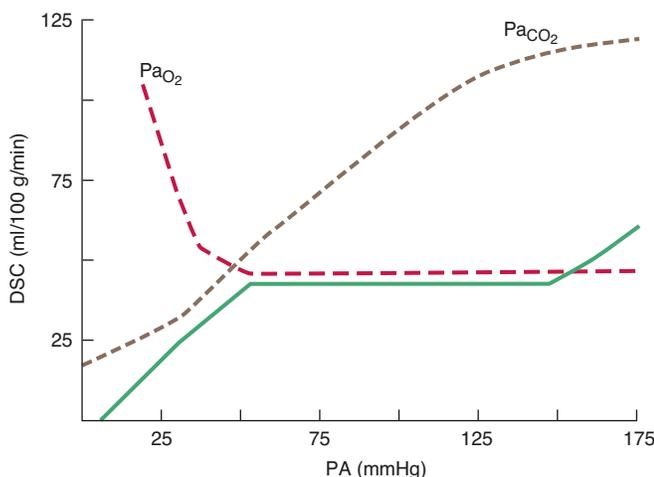


Figure 275-1 Courbe d'autorégulation du débit sanguin cérébral (trait plein). La perfusion cérébrale est constante dans un intervalle étendu de pressions artérielles systémiques. La perfusion est augmentée en cas d'hypoxie ou d'hypercapnie. DSC : débit sanguin cérébral ; PA : pression artérielle. (Reproduit avec autorisation d'après *Anesthesiology*, 1975, 443 : 447. © 1975, Lippincott Company.)

inférieure ou supérieure), le débit sera directement corrélé à la pression de perfusion. Ces modifications de l'autorégulation ont lieu dans la microcirculation par l'intermédiaire de vaisseaux dont le calibre est inférieur à la résolution de l'angiographie. Le DSC est également fortement influencé par le pH et la PCO_2 . Le DSC augmente en cas d'hypercapnie ou d'acidose et diminue en cas d'hypocapnie ou d'alcalose. C'est la base physiopathologique de l'utilisation de l'hyperventilation pour diminuer la PIC, et cette action sur la PIC résulte d'une diminution du volume sanguin intracrânien. L'autorégulation cérébrale est primordiale pour l'homéostasie du cerveau, et ce processus peut être altéré localement et de manière imprévisible dans des circonstances pathologiques telles qu'un traumatisme crânien ou une ischémie cérébrale focale sévère.

Liquide céphalorachidien et pression intracrânienne

Le contenu du crâne est essentiellement constitué par le cerveau, le liquide céphalorachidien (LCR) et le sang. Le LCR est principalement produit par les plexus choroïdes de chaque ventricule latéral, sort du cerveau par les trous de Luschka et de Magendie et circule au-dessus du cortex pour être résorbé dans le système veineux le long du sinus sagittal supérieur. Environ 150 ml de LCR se trouvent dans les ventricules et les espaces sous-arachnoïdiens du cerveau et de la moelle spinale ; le volume sanguin cérébral est également de 150 ml environ. La boîte crânienne constitue une excellente protection pour le cerveau, mais la tolérance d'un volume supplémentaire est faible. Les augmentations significatives de volume aboutissent à une HTIC. Un blocage de l'écoulement du LCR, un œdème cérébral ou une augmentation de volume en rapport avec une tumeur ou un hématome peuvent augmenter la PIC. L'HTIC diminue la perfusion cérébrale et peut conduire à une ischémie tissulaire. L'ischémie peut à son tour provoquer une vasodilatation par des mécanismes d'autorégulation destinés à restaurer la perfusion cérébrale. Cependant, la vasodilatation augmente aussi le volume sanguin cérébral qui, à son tour, augmente la PIC, abaisse la PPC et aggrave l'ischémie (Figure 275-2). Ce cercle vicieux est communément observé dans les lésions cérébrales traumatiques, les hémorragies intracérébrales massives et les infarctus hémisphériques étendus avec déplacement tissulaire important.

PRISE EN CHARGE DU PATIENT **Dysfonctionnement sévère du système nerveux central**

Les patients en état critique avec un dysfonctionnement sévère du système nerveux central nécessitent une évaluation et une intervention rapides afin de limiter les lésions cérébrales primitives et secondaires. L'examen neurologique initial doit être réalisé en même temps que la stabilisation des paramètres respiratoires, cardiaques et hémodynamiques. L'évaluation neurologique peut être difficile

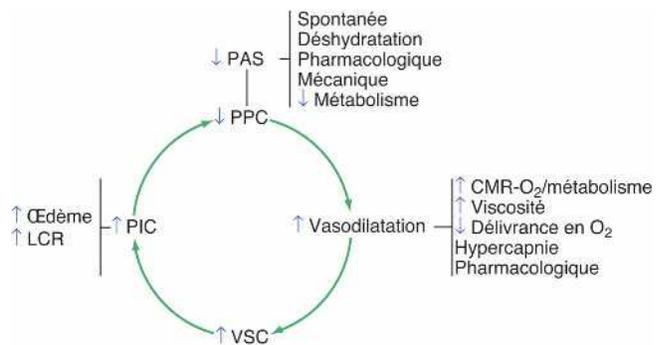


Figure 275-2 Ischémie et vasodilatation. La réduction de la pression de perfusion cérébrale (PPC) tend à augmenter l'ischémie, la vasodilatation et la pression intracrânienne (PIC) et à réduire davantage la PPC, un cycle contribuant à créer de nouvelles lésions neurologiques. CMR : *cerebral metabolic rate* (consommation d'oxygène) ; LCR : liquide céphalorachidien ; PAS : pression artérielle systolique ; VSC : volume sanguin cérébral. (Reproduit avec autorisation d'après Rosner MJ et al. *J Neurosurg*, 1995, 83 : 949.)

en service de réanimation, l'intubation endotrachéale et l'utilisation de sédatifs ou de curarisants notamment, destinés à faciliter les procédures de réanimation, peuvent rendre l'examen clinique ardu.

Une altération du niveau de conscience est fréquente chez les patients en réanimation. Il est primordial de déterminer si le dysfonctionnement résulte d'un processus diffus, habituellement métabolique, ou d'un processus focal, généralement lésionnel. Les processus diffus se rencontrent, par exemple, dans les encéphalopathies métaboliques liées à la défaillance d'organe, les intoxications médicamenteuses ou les overdoses de stupéfiants et l'hypoxie-ischémie. Les processus focaux comprennent les accidents vasculaires cérébraux (AVC) ischémiques et hémorragiques et les traumatismes craniocérébraux, surtout lorsqu'ils déterminent des hématomes intracrâniens. Ces deux catégories pathologiques ayant des causes, des traitements et des pronostics fondamentalement différents, la préoccupation initiale est de faire cette distinction rapidement et avec précision. **Pour la prise en charge du patient comateux, voir Chapitre 274 ; les différentes causes sont énumérées au tableau 274-I.**

Des déficits focaux mineurs peuvent être décelés à l'examen neurologique chez des patients présentant une encéphalopathie métabolique. Cependant, la découverte de signes focaux significatifs comme une asymétrie pupillaire, une hémiparésie, une paralysie oculomotrice ou une paraplégie doivent évoquer la possibilité d'une lésion organique. Tous les patients qui associent une altération du niveau de vigilance et des signes focaux ainsi que ceux présentant un coma d'origine inconnue doivent bénéficier en urgence d'un examen de neuro-imagerie. La tomodynamométrie est habituellement l'examen initial le plus approprié car elle peut être faite rapidement chez les patients en état critique et visualise bien l'hémorragie, l'hydrocéphalie et les effets de masse intracrâniens. L'IRM peut fournir des informations plus spécifiques dans certaines situations, comme l'AVC à la phase aiguë (IRM avec séquences de diffusion) ou la thrombose d'un sinus veineux cérébral (phlébographie par résonance magnétique). Lorsque l'interrogatoire permet de suspecter un traumatisme, il faut envisager la possibilité de lésions du rachis cervical, à vérifier rapidement par des radiographies simples, une IRM ou une tomodynamométrie.

D'autres moyens diagnostiques sont plus appropriés dans des circonstances spécifiques, habituellement lorsque les examens de neuro-imagerie ne parviennent pas à mettre en évidence de lésion et que la cause de l'altération de l'état mental reste incertaine. L'électro-encéphalogramme (EEG) peut être important pour évaluer des patients en état critique avec un dysfonctionnement cérébral sévère. Au cours des encéphalopathies, l'EEG montre habituellement un ralentissement généralisé. L'une des contributions les plus importantes de l'EEG est l'aide au diagnostic différentiel des crises d'épilepsie inapparentes et, surtout, d'un état de mal épileptique non convulsif. Des crises d'épilepsie non traitées, continues ou récidivant fréquemment peuvent déterminer des lésions neuronales ; le diagnostic et le traitement des crises sont cruciaux chez ces patients. La ponction lombaire (PL) peut être nécessaire pour éliminer un processus infectieux, et une pression d'ouverture élevée peut être un indice important de thrombose veineuse cérébrale. Chez les patients dans le coma ou dans un état d'encéphalopathie profonde, il est préférable de réaliser un examen de neuro-imagerie avant la PL. Si l'on suspecte une méningite bactérienne, la PL doit d'abord être faite, ou des antibiotiques peuvent être administrés empiriquement sans attendre les résultats des investigations diagnostiques. L'évaluation biologique standard des patients en état critique doit comprendre les électrolytes (surtout le sodium et le calcium), une glycémie, un bilan rénal et hépatique, un hémogramme complet et un bilan de la coagulation. La recherche de toxiques dans le sang ou les urines doit être pratiquée dans les encéphalopathies d'origine inconnue. L'EEG, la PL et d'autres examens spécifiques sont les plus utiles lorsque le mécanisme du trouble de la vigilance est incertain ; ils ne sont pas réalisés en pratique courante dans les cas clairement diagnostiqués comme AVC ou traumatisme craniocérébral.

Le monitoring de la PIC peut être un outil d'évaluation important chez certains patients précis. Les indications du monitoring de la PIC ainsi que les types spécifiques de moniteurs sont variables. Les patients candidats à un monitoring de la PIC sont généralement ceux qui présentent des affections neurologiques primitives,

comme un AVC ou un traumatisme crânien, qui ont un risque significatif de lésions cérébrales secondaires liées à une élévation de la PIC et à une diminution de la PPC. Ces patients sont : ceux qui ont eu un traumatisme crânien sévère entraînant un coma (score de Glasgow ≤ 8 ; voir Tableau 378-II) ; ceux qui ont de grands déplacements tissulaires liés à un AVC ischémique ou hémorragique ; ceux qui ont une hydrocéphalie après une hémorragie sous-arachnoïdienne, une hémorragie intraventriculaire ou un AVC de la fosse postérieure. L'insuffisance hépatique fulminante est une autre pathologie dans laquelle le monitoring de la PIC peut fournir des informations complémentaires importantes ; l'élévation de la PIC peut, dans ce cas, être traitée par des barbituriques ou, éventuellement, par une transplantation hépatique. En général, la ventriculostomie est préférable aux dispositifs intraparenchymateux de monitoring de la PIC parce que la ventriculostomie autorise le drainage thérapeutique du LCR si la PIC s'élève. Cependant, le monitoring intraparenchymateux de la PIC est plus adapté chez les patients qui ont un œdème diffus et de petits ventricules (ce qui peut rendre la réalisation de la ventriculostomie plus difficile) ou un trouble de la coagulation (ce qui augmente le risque de complications hémorragiques de la ventriculostomie) (Figure 275-3).

Traitement de l'hypertension intracrânienne L'HTIC peut survenir dans un large éventail de circonstances pathologiques, notamment les traumatismes crâniens, les hématomes intracérébraux, l'hémorragie sous-arachnoïdienne avec hydrocéphalie et l'insuffisance hépatique fulminante. Comme une redistribution initiale du volume du LCR et du sang est possible, la compliance intracrânienne est sévèrement altérée au moment où la PIC s'élève. À ce stade, des modifications mineures du volume du LCR, du sang intravasculaire, de l'œdème ou d'une lésion exerçant un effet de masse peuvent entraîner une augmentation significative de la PIC et une diminution de la perfusion cérébrale. Il s'agit d'un mécanisme fondamental de la survenue secondaire d'une lésion ischémique et cela constitue donc une urgence nécessitant une prise en charge immédiate. Les seuils spécifiques de PIC varient mais, en général, la PIC doit être maintenue à moins de 20 mmHg et la PPC à 60 mmHg ou plus.

Le choix des modalités permettant d'abaisser la PIC est idéalement fondé sur le mécanisme de l'HTIC (Tableau 275-II). Dans l'hydrocéphalie de l'hémorragie sous-arachnoïdienne, par exemple, la principale cause de l'HTIC est le trouble de résorption du LCR. Dans ce cas, la dérivation ventriculaire du LCR est probablement suffisante et bien adaptée. Dans le traumatisme crânien et l'AVC, il s'agit avant tout d'un œdème cytotoxique et l'utilisation d'agents osmotiques comme le mannitol ou des solutés salins hypertoniques constituent un geste thérapeutique initial

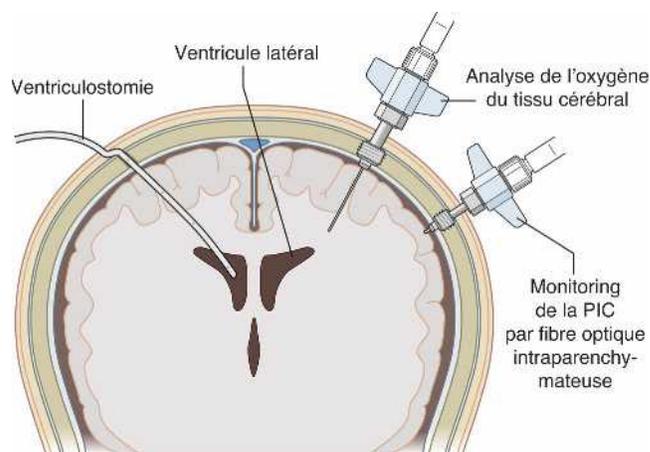


Figure 275-3 Monitoring de la pression intracrânienne et de l'oxygène du tissu cérébral. Une ventriculostomie permet le drainage du LCR pour traiter l'hypertension intracrânienne. Les capteurs en fibre optique de la PIC et de l'oxygène du tissu cérébral sont habituellement sécurisés par un vissage sur la boîte crânienne. Des capteurs du débit sanguin cérébral et de microdialyse (non représentés) peuvent être placés de la même manière que les capteurs d'oxygène.

TABLEAU 275-II Prise en charge graduée du traitement de l'hypertension intracrânienne (HTIC)⁽¹⁾.

Insérer le dispositif de surveillance de la PIC-ventriculostomie versus dispositif intraparenchymateux

Objectifs généraux : maintenir la PIC < 20 mmHg et la PPC > 60 mmHg

Pour une PIC > 20-25 mmHg pendant > 5 min :

1. Drainer le LCR par la ventriculostomie (si en place)
2. Surélever la tête du lit ; tête en position moyenne
3. Osmothérapie : mannitol 25-100 g toutes les 4 heures si besoin (maintenir l'osmolalité sérique < 320 mOsm/l) ou soluté salé hypertonique (30 ml, NaCl 23,4 p. 100, en bolus)
4. Glucocorticoïdes : dexaméthasone 4 mg toutes les 6 heures pour l'œdème vasogénique d'une tumeur ou d'un abcès (éviter les glucocorticoïdes en cas de traumatisme crânien, d'AVC ischémique ou hémorragique)
5. Sédation (par exemple, morphine, propofol ou midazolam) ; ajouter agents de blocage neuromusculaires si nécessaire (à ce stade, le patient nécessite une intubation trachéale et une ventilation mécanique, si elles n'ont pas réalisées auparavant)
6. Hyperventilation : objectif : PaCO₂ à 30-35 mmHg
7. Traitement vasopresseur : phényléphrine, dopamine ou noradrénaline pour maintenir une PAM suffisante pour assurer une PPC > 60 mmHg (maintenir une normovolémie pour minimiser les effets systémiques délétères des vasopresseurs)
8. Envisager un traitement de second niveau pour l'HTIC réfractaire
 - a. Fortes doses de barbituriques (« coma au pentothal »)
 - b. Hyperventilation agressive pour PaCO₂ < 30 mmHg
 - c. Hypothermie
 - d. Hémi-craniectomie

(1) Dans toute la procédure du traitement de l'HTIC, considérer l'intérêt de la tomographie répétée pour identifier les lésions responsables d'un effet de masse et accessibles à une évacuation chirurgicale.

PaCO₂ : pression partielle en dioxyde de carbone ; PAM : pression artérielle moyenne ; PPC : pression de perfusion cérébrale.

approprié. Nous l'avons vu précédemment, l'HTIC peut causer une ischémie tissulaire et, si l'autorégulation cérébrale est intacte, la vasodilatation qui en résulte peut conduire à un cercle vicieux aggravant l'ischémie. Paradoxalement, l'administration de vasopresseurs pour augmenter la pression artérielle moyenne peut en fait diminuer la PIC en améliorant la perfusion, ce qui favorise la vasoconstriction autorégulée à mesure que l'ischémie est levée, et diminue finalement le volume sanguin intracrânien.

Les signes précoces de l'HTIC sont la somnolence et les troubles de la vigilance. La neuro-imagerie peut mettre en évidence un œdème et un effet de masse. Les solutés intraveineux hypotoniques doivent être évités et l'élévation de la tête du lit est recommandée. Le risque d'obstruction des voies aériennes par fausse route impose une surveillance soignée de ces patients lorsque le niveau de vigilance diminue. Le coma et les modifications pupillaires unilatérales sont des signes tardifs et nécessitent une intervention immédiate. Le traitement d'urgence de l'HTIC est plus rapidement efficace lorsque l'on recourt à l'intubation et à l'hyperventilation, entraînant une vasoconstriction et une réduction du volume sanguin cérébral. Pour ne pas provoquer ou aggraver une ischémie cérébrale, l'hyperventilation est utilisée au mieux pendant de courtes périodes, dans l'attente d'un traitement plus définitif. De plus, les effets de l'hyperventilation continue sur la PIC sont de courte durée, souvent de quelques heures seulement, en raison du pouvoir tampon du tissu interstitiel cérébral, et un arrêt brutal de l'hyperventilation peut s'accompagner d'un rebond de l'HTIC. Lorsque le niveau de vigilance décroît jusqu'au coma, la surveillance clinique de l'état neurologique est plus difficile et la mesure de la PIC prend une plus grande importance. Si un dispositif de ventriculostomie est en place, un drainage direct du LCR est possible pour réduire la PIC. Enfin, on recourt parfois à de fortes doses de barbituriques, à l'hémi-craniectomie de décompression ou à l'hypothermie dans l'HTIC réfractaire, malgré des effets secondaires non négligeables et sans qu'une amélioration du pronostic n'ait été démontrée.

Lésions cérébrales secondaires Les patients qui présentent une lésion cérébrale primitive, qu'elle soit post-traumatique ou secondaire à un accident vasculaire cérébral, ont un risque significatif de lésion ischémique cérébrale secondaire. La mise en œuvre de stratégies visant à minimiser les lésions cérébrales secondaires fait partie intégrante de la prise en charge des patients en réanimation, dans la mesure où les lésions cérébrales secondaires peuvent constituer un élément déterminant majeur de mauvais pronostic. Alors que l'HTIC peut provoquer une ischémie secondaire, la plupart des lésions cérébrales secondaires sont déterminées par d'autres événements cliniques qui aggravent la cascade ischémique initiée par la lésion cérébrale primaire. Les lésions cérébrales secondaires ne s'accompagnent habituellement pas d'une aggravation apparente du statut neurologique. Elles conduisent plutôt à une accumulation de lésions qui se traduisent par une mortalité plus importante ou par une aggravation du pronostic fonctionnel à long terme. C'est pour cette raison que la stratégie clinique comprend aussi bien le monitoring des paramètres vitaux qu'une prévention précoce de l'ischémie secondaire. La prévention de l'hypotension artérielle et de l'hypoxémie est primordiale, car une hypotension artérielle significative (pression artérielle systolique < 90 mmHg) de courte durée, d'une dizaine de minutes, peut avoir une influence péjorative sur le pronostic après une lésion cérébrale post-traumatique. Une surveillance attentive de la perfusion cérébrale doit être assurée, même chez les patients qui ne nécessitent pas de monitoring de la PIC après un AVC ou un traumatisme crânien. L'hypoxémie (saturation en oxygène mesuré par voie percutanée inférieure à 90 p. 100) isolée ou associée à une hypotension peut provoquer des lésions cérébrales secondaires. De même, la fièvre et une hyperglycémie aggravent l'ischémie expérimentale et sont des facteurs de mauvais pronostic après un AVC ou un traumatisme crânien. Il convient d'assurer un contrôle drastique de la température de manière à maintenir une normothermie, à l'aide de médicaments antipyrétiques et de couvertures réfrigérantes. La validité de nouvelles techniques d'enregistrement de la température de surface ou intravasculaire au cours de la gestion des hyperthermies réfractaires est en cours d'évaluation. Le recours à la perfusion d'insuline intraveineuse est recommandé et permet un meilleur contrôle de la glycémie que l'administration d'insuline sous-cutanée. Le maintien de la glycémie à un niveau inférieur à 7,8 mmol/l (1,4 g/l) constitue un objectif raisonnable, bien que des épisodes d'hypoglycémie tout aussi délétères puissent survenir, de sorte que l'objectif optimal reste incertain. De nouveaux outils de monitoring permettant l'évaluation continue de la pression partielle d'oxygène dans le tissu cérébral, du LCR et du métabolisme (par microdialyse) permettront d'améliorer la prise en charge des lésions cérébrales secondaires.

ATTEINTES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL OBSERVÉES EN RÉANIMATION

ENCÉPHALOPATHIE HYPOXIQUE-ISCHÉMIQUE

L'encéphalopathie hypoxique-ischémique est la conséquence d'une diminution de l'apport d'oxygène au cerveau lors d'une hypotension ou d'une insuffisance respiratoire. Les causes les plus fréquentes sont l'infarctus du myocarde, l'arrêt cardiaque, l'état de choc, l'asphyxie, la paralysie respiratoire et l'intoxication par le monoxyde de carbone ou les cyanures. Dans certaines circonstances, l'hypoxie peut prédominer. L'intoxication par le monoxyde de carbone ou par les cyanures est appelée *hypoxie histotoxique* parce qu'elle provoque une atteinte directe de la chaîne respiratoire.

Manifestations cliniques

Une hypoxie pure modérée, comme il s'en produit au cours des séjours en haute altitude, altère le jugement et entraîne des troubles de l'attention, une incoordination motrice et, quelquefois, une euphorie. Cependant, lors de l'hypoxie-ischémique telle qu'elle survient lors d'un arrêt circulatoire, une perte de connaissance se produit en quelques secondes. Si la circulation est rétablie dans les 3 à 5 minutes, une récupération complète est possible mais, si l'hypoxie-ischémique dure plus de 3 à 5 minutes, des lésions cérébrales définitives surviennent en règle générale. En dehors des cas extrêmes, il peut être difficile de juger le degré précis de l'hypoxie-ischémique et, chez certains patients, la récupération est relativement complète même après 8 à 10 minutes d'ischémie cérébrale globale. La distinction entre hypoxie pure et

hypoxie-ischémie est importante. En effet, une PaO_2 aussi basse que 20 mmHg (2,7 kPa) peut être bien tolérée si elle se développe de manière progressive lorsqu'une pression artérielle normale est maintenue ; au contraire, des épisodes brefs de diminution très importante ou d'arrêt de la circulation cérébrale peuvent entraîner des séquelles définitives.

Des examens cliniques répétés après une hypoxie-ischémie (particulièrement un arrêt cardiaque) sont utiles pour évaluer le pronostic neurologique à long terme. Ce pronostic est meilleur en cas d'intégrité des fonctions du tronc cérébral, attestée par un réflexe photomoteur normal ainsi que par une conservation du réflexe oculocéphalique (« yeux de poupée »), du réflexe vestibulo-oculaire (calorique) et des réflexes cornéens (Figure 275-4). L'absence de ces réflexes et une mydriase aréactive à la lumière sont des signes de mauvais pronostic. L'absence de réflexe photomoteur ou de réponse motrice à la douleur au troisième jour d'un coma hypoxique-ischémique signe un pronostic uniformément sombre. Au cours des explorations neurophysiologiques, l'absence bilatérale de la composante corticale précoce N20 des potentiels évoqués somesthésiques (PES) pendant la première semaine est également assortie d'un mauvais pronostic. Un taux sérique très élevé ($> 33 \mu\text{g/l}$) de l'énolase neurone-spécifique (NSE), un marqueur biochimique de lésions cérébrales après la réanimation d'un arrêt cardiaque, constitue un élément de mauvais pronostic. Cependant, à l'heure actuelle, les PES et les taux de NSE sont difficiles à obtenir rapidement, l'interprétation des PES requiert une grande expérience et le dosage de la NSE n'est toujours pas standardisé. On ne sait pas dans quelle mesure l'application d'une hypothermie modérée après un arrêt cardiaque (voir « Traitement ») modifie les critères de pronostic de l'examen clinique ou des explorations neurophysiologiques. Les conséquences à long terme d'une encéphalopathie hypoxique-ischémique comprennent un coma ou un

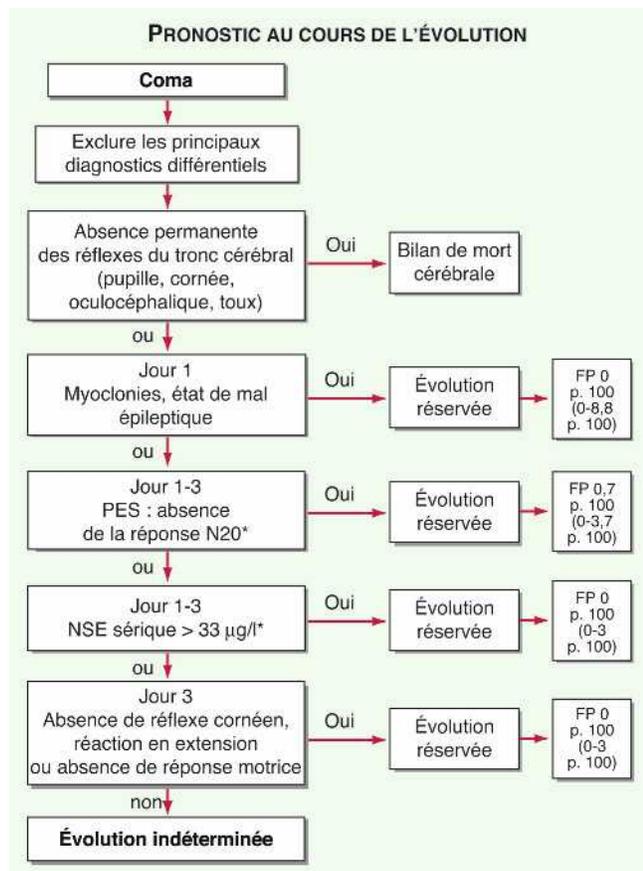


Figure 275-4 Pronostic de l'évolution des comateux survivant après une réanimation cardiorespiratoire. Les nombres entre parenthèses représentent un intervalle de confiance de 95 p. 100. Les autres facteurs intervenants sont l'utilisation de sédatifs ou d'agents bloquants neuromusculaires, de traitements hypothermiques, d'une défaillance d'organe ou d'un état de choc. Les tests marqués d'un astérisque (*) peuvent ne pas être disponibles en permanence de manière standardisée. FP : faux positifs ; NSE : énolase neurone-spécifique ; PES : potentiels évoqués somesthésiques (voir Chapitre 3). (D'après Wijidicks et al., avec autorisation.)

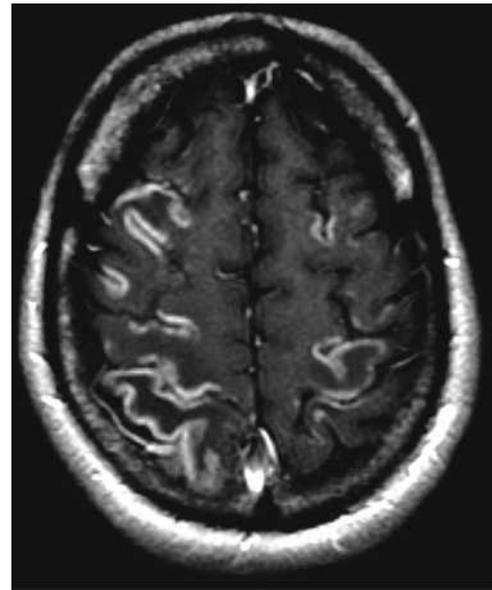


Figure 275-5 Nécrose laminaire corticale dans une encéphalopathie hypoxique-ischémique. IRM pondérée en T1 avec injection, montrant des prises de contraste dans les territoires jonctionnels compatibles avec une sclérose laminaire.

état végétatif persistants (voir Chapitre 274), une démence, une agnosie visuelle (voir Chapitre 26), un syndrome parkinsonien, une choréoathétose, une ataxie cérébelleuse, des myoclonies, des crises d'épilepsie et un syndrome amnésique ; ce dernier peut être la conséquence d'une lésion limitée à l'hippocampe.

Constataions anatomopathologiques

Une nécrose corticale multifocale étendue ou laminaire diffuse (Figure 275-5), avec une atteinte quasi constante des hippocampes, constitue la principale lésion histologique. Les neurones hippocampiques CA1 sont sensibles à des épisodes même brefs d'hypoxie-ischémie ; c'est peut-être pour cette raison que des troubles mnésiques persistants isolés peuvent survenir après un bref arrêt cardiaque. Des zones d'infarctus ou de perte neuronale éparpillées et limitées peuvent être observées dans les ganglions de la base, l'hypothalamus ou le tronc cérébral. Dans certains cas, des cicatrices thalamiques bilatérales étendues peuvent affecter les voies thalamiques et extrathalamiques qui régissent l'éveil ; ces lésions anatomopathologiques pourraient expliquer un état végétatif persistant. Les infarctus des zones jonctionnelles, à la limite des territoires vasculaires distaux des principales artères cérébrales, provoquent une forme spécifique d'encéphalopathie hypoxique-ischémique qui associe des troubles cognitifs, notamment une agnosie visuelle, et un déficit moteur à prédominance proximale.

Diagnostic

Le diagnostic repose sur la notion d'un événement hypoxique-ischémique tel qu'un arrêt cardiaque. Une pression artérielle systolique inférieure à 70 mmHg ou une PaO_2 inférieure à 40 mmHg sont habituellement nécessaires, bien que les niveaux absolus et la durée de l'exposition soient tous deux déterminants dans la genèse des lésions cellulaires. Une intoxication au monoxyde de carbone peut être confirmée par la mesure de la carboxyhémoglobine et est suggérée par la couleur lie-de-vin de la peau, bien que ce dernier signe soit inconstant.

TRAITEMENT Encéphalopathie hypoxique-ischémique

L'objectif du traitement est la restauration d'une fonction cardiorespiratoire normale. Cela implique une bonne perméabilité des voies aériennes, une oxygénation et une ventilation adéquates, et la restauration de la perfusion cérébrale par une réanimation cardio-pulmonaire, avec des apports liquidiens, un traitement vasopresseur ou un entraînement cardiaque. L'objectif de l'hypothermie

vises les différents aspects de la cascade lésionnelle neuronale ; cette approche repose sur une neuroprotection substantielle observée sur des modèles expérimentaux de lésions cérébrales. Deux études cliniques ont montré qu'une hypothermie modérée (33 °C) améliorait le pronostic fonctionnel des patients qui restaient comateux après la réanimation d'un arrêt cardiaque. Ce traitement a été mis en route dans les minutes qui ont suivi la réanimation cardiaque et a été maintenu pendant 12 heures dans l'une des études et pendant 24 heures dans l'autre. Les complications possibles du traitement par hypothermie sont les troubles de la coagulation et une augmentation du risque infectieux. Sur la base de ces études, le Comité de liaison international sur la réanimation donnait les recommandations suivantes en 2003 : « des patients adultes inconscients présentant une circulation spontanée après un arrêt cardiaque survenu en dehors de l'hôpital doivent être placés en hypothermie de 32 à 34 °C pendant 12 à 24 heures si le trouble du rythme cardiaque initial était une fibrillation ventriculaire ».

L'intoxication sévère par le monoxyde de carbone peut être traitée par oxygénothérapie hyperbare. Les anti-épileptiques peuvent être nécessaires pour contrôler les crises, mais ils ne sont habituellement pas administrés de manière préventive. Les myoclonies post-hypoxiques peuvent répondre à l'administration orale de clonazépam aux doses de 1,5 à 10 mg/j ou de valproate aux doses de 300 à 1 200 mg/j en plusieurs prises. Un état de mal myoclonique après une souffrance hypoxique-ischémique sévère est de mauvais pronostic, même si les crises sont contrôlées.

L'intoxication par le monoxyde de carbone et par les cyanures peut également entraîner une encéphalopathie tardive. Une atteinte clinique discrète peut être observée lorsque le patient reprend conscience, mais un syndrome parkinsonien akinéto-hypertonique sans tremblement peut se développer. Les symptômes peuvent s'aggraver en quelques mois, s'accompagnant, en tomographie par résonance magnétique comme en IRM, de lésions de plus en plus nettes des ganglions de la base.

■ ENCÉPHALOPATHIES MÉTABOLIQUES

Une altération de l'état mental, décrite de manière variable comme un état confusionnel, un délirium, une désorientation ou une encéphalopathie, est décelable chez de nombreux patients en unité de soins intensifs (USI). Les patients les plus âgés sont particulièrement sujets au délirium, un syndrome confusionnel caractérisé par des troubles de la perception, des hallucinations fréquentes, un délire et des troubles du sommeil. Il est souvent lié à l'action de médicaments, à la privation de sommeil, à la douleur et à l'anxiété. L'existence d'un délirium constitue un élément de mauvais pronostic chez des patients qui présentent une affection aiguë grave, même s'il n'existe pas d'indice en faveur d'une pathologie du système nerveux central tel qu'un accident vasculaire cérébral ou un traumatisme crânien. Chez ces patients, l'étiologie du délirium est souvent multifactorielle, en rapport avec une défaillance d'organe, un sepsis et, tout particulièrement, la prescription d'un traitement de la douleur, de l'agitation ou de l'anxiété. Les patients présentant une pathologie aiguë grave sont souvent traités par différents sédatifs, antalgiques, y compris les opiacés, les benzodiazépines, les neuroleptiques, les anesthésiques sédatifs, tels que le propofol. Des études récentes ont montré que, chez les patients présentant une pathologie aiguë grave nécessitant une sédation, la prescription d'un agoniste α_2 -adrénergique central, la dexmédétomidine (ce produit n'est disponible en France que sous la forme d'un médicament à usage vétérinaire, NdT), réduit le délirium et raccourcit la durée de ventilation mécanique par rapport aux patients traités par des benzodiazépines telles que le lorazépam ou le midazolam. La présence de membres de la famille dans l'USI peut calmer et donner des repères aux patients agités mais, dans les cas sévères, de faibles doses de neuroleptiques peuvent être utiles (par exemple, halopéridol, 0,5 à 1 mg). Les stratégies actuelles visent à limiter l'utilisation des sédatifs lorsque c'est possible en toute sécurité.

En USI, plusieurs pathologies métaboliques entraînent des troubles élevés de la conscience. L'encéphalopathie hypercapnique peut se présenter par des céphalées, une confusion, une stupeur ou un coma. Un syndrome d'hypoventilation survient le plus souvent chez des patients en hypercapnie chronique qui reçoivent de l'oxygène pour un emphyseme ou une bronchopneumopathie chronique (voir Chapitre 264). L'élévation de PaCO_2 peut conduire à une narcose au CO_2 par un effet anesthésique direct, et la vasodilatation cérébrale induite par l'augmen-

tation de la PaCO_2 peut entraîner une HTIC. L'encéphalopathie hépatique est suspectée lorsque l'on observe un astérisis et peut survenir lors d'une insuffisance hépatique chronique ou d'une insuffisance hépatique aiguë fulminante. L'hyperglycémie comme l'hypoglycémie peuvent être à l'origine d'une encéphalopathie, de même que l'hypernatrémie et l'hyponatrémie. Une confusion, une atteinte oculomotrice et une démarche ataxique caractérisent l'encéphalopathie aiguë de Gayet-Wernicke (voir plus loin).

■ ENCÉPHALOPATHIES ASSOCIÉES AU SEPSIS

Pathogenèse

En cas de sepsis, la réponse de l'organisme aux agents infectieux entraîne la libération de médiateurs inflammatoires circulants qui semblent contribuer à l'encéphalopathie. L'affection aiguë grave, associée au syndrome de réponse inflammatoire systémique (SRIS), peut conduire au syndrome de défaillance multiviscérale (SDMV). Ce syndrome peut survenir en cas d'infection manifeste, de brûlures graves ou de traumatisme, même sans identification claire d'un agent infectieux. De nombreux patients ayant une affection aiguë grave, un sepsis ou un SRIS développent une encéphalopathie sans explication évidente. Cet état est généralement dénommé *encéphalopathie associée au sepsis*. Bien que le rôle des médiateurs spécifiques responsables du dysfonctionnement neurologique reste incertain, il est clair que l'encéphalopathie ne résulte pas simplement de troubles métaboliques ou de la défaillance multiviscérale. On pense que certaines cytokines jouent un rôle dans ce syndrome : le $\text{TNF-}\alpha$ (facteur de nécrose tumorale α), l'interleukine (IL) 1, l'IL-2 et l'IL-6.

Diagnostic

L'encéphalopathie de réanimation se présente cliniquement comme un dysfonctionnement cérébral diffus sans signe focal évident. La confusion, la désorientation, l'agitation et les fluctuations de la vigilance sont typiques. Dans les cas les plus sévères, surtout lorsqu'ils s'accompagnent d'une défaillance hémodynamique, la diminution du niveau de vigilance peut être plus prononcée, allant parfois jusqu'au coma. Une hyperréflexie et la libération de signes frontaux comme le *grasping* ou le réflexe de préhension buccale (voir Chapitre 26) peuvent s'observer. Des mouvements anormaux comme des myoclonies, un tremblement ou un astérisis peuvent survenir. L'encéphalopathie de réanimation est fréquente, elle survient chez la majorité des patients présentant une septicémie et un SDMV. Le diagnostic est souvent difficile en raison des nombreuses causes potentielles de troubles neurologiques chez les patients de réanimation, et les causes lésionnelles, métaboliques, toxiques et infectieuses (par exemple, une méningite ou une encéphalite) doivent être éliminées. Bien que la mortalité d'une encéphalopathie de réanimation soit suffisamment sévère pour entraîner un coma dans près de 50 p. 100 des cas, elle reflète avant tout la gravité de la maladie ayant motivé le séjour en réanimation et n'est pas la conséquence directe de l'encéphalopathie de réanimation. Les patients qui décèdent après un sepsis sévère ou un choc septique peuvent présenter un taux sérique élevé du marqueur de lésions cérébrales S-100 β , et l'examen anatomopathologique permet de retrouver une apoptose neuronale et des lésions cérébrales ischémiques. Cependant, un traitement efficace de la maladie initiale entraîne presque toujours la régression complète de l'encéphalopathie, et des séquelles cognitives graves à long terme sont inhabituelles.

■ MYÉLINOLYSE CENTROPONTINE

Cette affection se présente habituellement de façon dramatique par une tétraplégie et une paralysie pseudo-bulbaire. Les facteurs prédisposants sont une affection médicale sous-jacente sévère ou une carence nutritionnelle ; la plupart des cas sont associés à la correction rapide d'une hyponatrémie ou à une hyperosmolarité. L'anatomopathologie est celle d'une démyélinisation de la région basale du pont sans inflammation, avec un respect relatif des axones et des corps cellulaires des neurones. L'IRM permet de poser le diagnostic (Figure 275-6) et peut également identifier des formes partielles qui se manifestent par une confusion, une dysarthrie et/ou des anomalies de l'oculomotricité conjuguée sans tétraplégie. Dans certains cas, on peut observer des lésions en dehors du tronc cérébral. Selon les recommandations thérapeutiques, la correction d'une hyponatrémie sévère doit être progressive, c'est-à-dire inférieure ou égale à 10 mmol/l (10 mEq/l) par 24 heures et 20 mmol/l (20 mEq/l) par 48 heures.

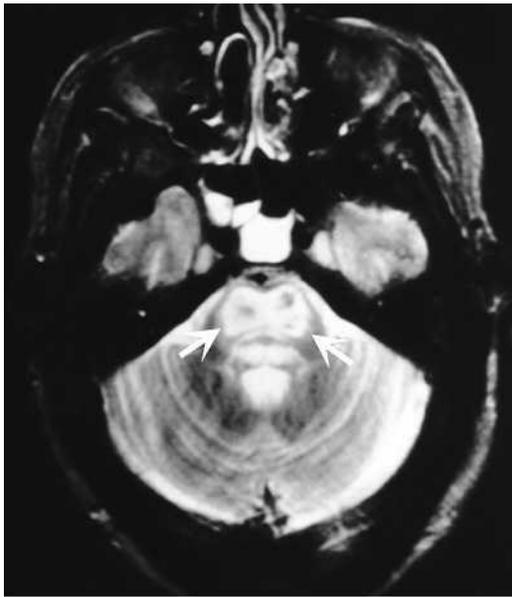


Figure 275-6 Myélinolyse centropontine. IRM pondérée en T2, coupe axiale passant par le pont, montrant une zone symétrique de signal anormal hyperintense dans la partie basale du pont (flèches).

■ ENCÉPHALOPATHIE DE GAYET-WERNICKE

L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke est une affection fréquente et évitable liée à une carence en thiamine (voir Chapitre 74). Aux États-Unis, la majorité des cas se rencontre chez les alcooliques, mais les patients souffrant de malnutrition, que ce soit en raison de vomissements profus, d'une famine, d'une dialyse rénale, d'un cancer ou du SIDA, ou, plus rarement, d'une chirurgie gastrique constituent également une population à risque. La triade clinique caractéristique associe une ophthalmoplogie, une ataxie et une confusion mentale ; néanmoins, un tiers des patients seulement présentent cette triade classique au stade aigu de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke. La plupart des patients sont profondément désorientés, indifférents, avec des troubles de l'attention, mais il est rare d'observer un délirium tremens lié au sevrage alcoolique. Si la maladie n'est pas traitée, une stupeur, un coma et le décès peuvent survenir. Les troubles de l'oculomotricité se traduisent par un nystagmus horizontal dans le regard latéral, une paralysie du droit latéral (habituellement bilatérale), des troubles de l'oculomotricité conjuguée et, rarement, un ptosis. La démarche ataxique résulte probablement de la combinaison d'une polyneuropathie, d'une atteinte cérébelleuse et d'un déficit vestibulaire. Les pupilles sont généralement épargnées, mais elles peuvent être en myosis à un stade évolué de la maladie.

L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke est habituellement associée à d'autres manifestations induites par une carence nutritionnelle comme une polyneuropathie. On observe rarement une amblyopie ou une myélopathie. Une tachycardie et une hypotension orthostatique, dues à une atteinte du système nerveux autonome ou à la coexistence d'un bérubéri cardiovasculaire, ont été décrites. Les patients qui récupèrent voient leur paralysie oculomotrice s'améliorer dans les heures qui suivent l'administration de thiamine, mais le nystagmus horizontal peut persister. L'ataxie régresse plus lentement que les anomalies oculomotrices. La moitié des patients environ ne récupèrent pas complètement et gardent une démarche lente et traînante avec élargissement du polygone de sustentation ainsi qu'une incapacité à marcher sur une ligne. L'apathie, la somnolence et la confusion s'améliorent plus progressivement. Lorsque ces symptômes régressent, un syndrome amnésique avec atteinte de la mémoire récente et des capacités d'apprentissage peut se démasquer (*syndrome de Korsakoff*). Le syndrome de Korsakoff est souvent définitif ; les séquelles neuropsychologiques sont caractérisées par une amnésie lacunaire, des fabulations et des troubles de l'orientation temporelle.

Anatomopathologie

Les lésions périventriculaires entourent le troisième ventricule, l'aqueduc de Sylvius et le quatrième ventricule, avec des hémorragies pétéchiales

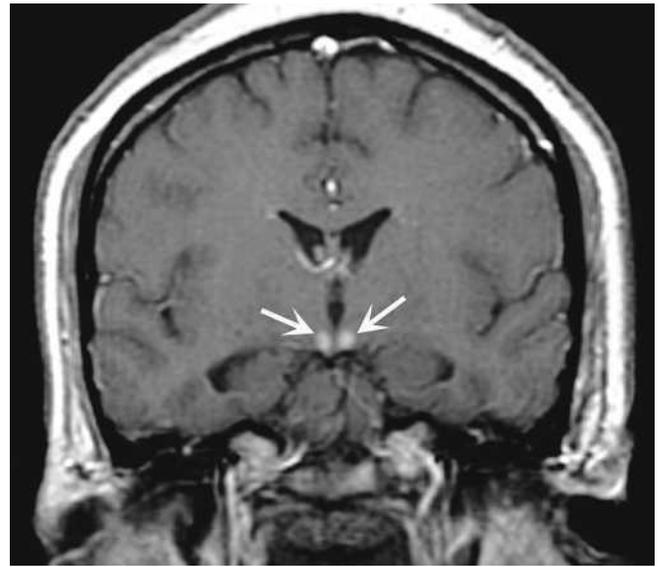


Figure 275-7 Encéphalopathie de Gayet-Wernicke. IRM, coupe coronale pondérée en T1 avec injection de produit de contraste, montrant un rehaussement des corps mamillaires (flèches), typique d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke aiguë.

dans quelques cas aigus et une atrophie des corps mamillaires dans la plupart des formes chroniques. Une prolifération endothéliale, une démyélinisation et un certain degré de pertes neuronales sont fréquents. Ces modifications peuvent être décelées en IRM (Figure 275-7). Les troubles mnésiques sont en rapport avec les lésions des noyaux thalamiques dorsomédians.

Pathogenèse

La thiamine est le co-facteur de nombreuses enzymes, dont la trans-cétolase, la pyruvate déshydrogénase et l' α -cétoglutarate déshydrogénase. Le déficit en thiamine entraîne une diminution généralisée de l'utilisation du glucose cérébral et des lésions mitochondriales. Le glutamate s'accumule en raison de la diminution de l'activité de l' α -cétoglutarate déshydrogénase et, en association au déficit énergétique, peut entraîner des lésions cellulaires excitotoxiques.

TRAITEMENT Encéphalopathie de Gayet-Wernicke

L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke est une urgence médicale qui nécessite l'administration immédiate de thiamine à la dose de 100 mg par voie intraveineuse ou intramusculaire. Cette posologie quotidienne, qui doit être donnée jusqu'à la reprise d'une alimentation normale par le patient, doit être administrée avant tout traitement par soluté glucosé intraveineux. Les perfusions de glucose peuvent provoquer la décompensation d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke chez un patient jusque-là indemne ou causer une aggravation rapide d'une forme débutante de la maladie. Pour cette raison, la thiamine doit être administrée à tous les patients alcooliques qui nécessitent une perfusion de glucose.

PATHOLOGIES DU SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE OBSERVÉES EN RÉANIMATION

Les atteintes du système nerveux périphérique (SNP) observées en réanimation surviennent dans deux contextes différents : 1) les maladies neurologiques primitives nécessitant une réanimation avec intubation et ventilation mécanique ; 2) les manifestations périphériques secondaires à des maladies générales qui entraînent souvent un SDMV. Les premières comprennent les polyneuropathies aiguës comme le syndrome de Guillain-Barré (voir Chapitre 385), les affections de la jonction neuromusculaire telles que la myasthénie (voir Chapitre 386) et le botulisme (voir Chapitre 141), et les pathologies musculaires primitives comme la polymyosite (voir Chapitre 388).

Les secondes résultent soit de la maladie générale elle-même, soit de ses traitements.

Les principes généraux de l'évaluation de la fonction respiratoire des patients présentant une atteinte du SNP, indépendamment de la cause, reposent sur une analyse de la mécanique ventilatoire, comme la pression inspiratoire maximale (PIM) et la capacité vitale (CV), ainsi que sur l'évaluation de la force des muscles bulbaire. Indépendamment de la cause de la paralysie, l'intubation trachéale doit être envisagée lorsque la PIM chute au-dessous de $-25 \text{ cmH}_2\text{O}$ ou que la CV est inférieure à 1 litre. Les patients présentant une paralysie sévère du voile du palais peuvent également nécessiter une intubation pour prévenir une obstruction aiguë des voies aériennes supérieures ou des fausses routes à répétition. Les gaz du sang artériel et la saturation percutanée en oxygène sont utilisés pour surveiller les patients présentant une atteinte respiratoire potentielle liée à un dysfonctionnement du SNP ; il faut cependant mettre en œuvre une intubation avec ventilation mécanique longtemps avant la chute de la saturation en oxygène ou l'apparition d'une hypercapnie par hypoventilation. Une ventilation mécanique non invasive peut être envisagée en premier lieu avant l'intubation endotrachéale, mais elle est le plus souvent insuffisante chez des patients qui présentent une paralysie bulbaire sévère ou une défaillance ventilatoire avec hypercapnie. **Pour les principes de la ventilation mécanique, voir Chapitre 269.**

■ NEUROPATHIE DE RÉANIMATION

Alors que l'encéphalopathie peut être la perturbation neurologique la plus évidente chez les patients en réanimation, l'atteinte du SNP est également fréquente. Elle survient habituellement chez des patients en réanimation depuis plusieurs semaines et présentant un sepsis ; le diagnostic clinique est suspecté après un échec du sevrage de la ventilation mécanique en dépit de la régression du sepsis et de la maladie ayant motivé le séjour en réanimation. La *polyneuropathie de réanimation* est la plus fréquente des complications affectant le SNP en réanimation ; elle est observée en cas de réanimation prolongée, de sepsis et de SDM. La symptomatologie neurologique associe une paralysie diffuse, une diminution des réflexes et un déficit sensitif distal. L'étude électrophysiologique montre une neuropathie sensitivomotrice axonale diffuse, symétrique, distale, et les données neuropathologiques confirmer la dégénérescence axonale. Le mécanisme précis de la polyneuropathie de réanimation reste obscur, mais l'on pense que des facteurs circulants comme des cytokines, qui sont associés au sepsis et au SRIS, pourraient jouer un rôle. On observe un certain degré de neuropathie chez plus de 70 p. 100 des patients présentant un sepsis, mais une atteinte suffisamment sévère pour entraîner une défaillance respiratoire, nécessitant une ventilation mécanique prolongée ou empêchant le sevrage ventilatoire, est beaucoup moins fréquente. Un contrôle strict de la glycémie avec des perfusions d'insuline semble réduire le risque de polyneuropathie de réanimation. Le traitement est symptomatique, avec des mesures étiologiques spécifiques pour traiter l'affection primitive. Bien que la récupération spontanée soit habituelle, l'évolution peut prendre plusieurs semaines à plusieurs mois et nécessiter une assistance respiratoire à long terme même, après la guérison de la maladie à l'origine du séjour en réanimation.

■ PATHOLOGIE DE LA TRANSMISSION NEUROMUSCULAIRE

Une atteinte de la transmission neuromusculaire peut être à l'origine d'une paralysie chez des patients admis en réanimation. Il peut s'agir d'une myasthénie ; cependant, la paralysie secondaire à une atteinte de la jonction neuromusculaire est presque toujours due à l'administration de médicaments. Un certain nombre de médicaments, comme certains antibiotiques, surtout les aminosides, et les bêtabloquants, altèrent la transmission neuromusculaire. Dans les USI, les curarisants non dépolarisants (ABNM-nd ; agents de blocage neuromusculaire non dépolarisants), qui sont également des myorelaxants, sont les plus fréquemment en cause. On range dans ce groupe de médicaments le pancuronium, le vécuronium, le rocuronium et l'atracurium. Ils sont souvent employés pour faciliter la ventilation mécanique et d'autres procédures de réanimation ; cependant, en cas d'utilisation prolongée, ils peuvent entraîner un bloc neuromusculaire persistant, responsable d'un déficit moteur même plusieurs heures ou

jours après leur arrêt. Les facteurs favorisant l'action prolongée de ces agents bloquants sont le sexe féminin, l'acidose métabolique et l'insuffisance rénale.

Le bloc neuromusculaire prolongé ne semble pas entraîner de lésions définitives du SNP. Après l'arrêt des médicaments en cause, la force musculaire est pleinement rétablie, mais cela peut prendre plusieurs jours. En règle générale, les curarisants doivent être employés à la posologie la plus faible nécessaire à l'effet recherché. Lorsque ces agents sont employés en USI, un stimulateur du nerf périphérique doit être utilisé pour surveiller le fonctionnement de la jonction neuromusculaire.

■ MYOPATHIE

Les patients en réanimation, surtout ceux qui présentent un sepsis, développent fréquemment une fonte musculaire, souvent malgré un apport nutritionnel apparemment adéquat. On suppose qu'il s'agit d'une myopathie catabolique résultant de facteurs multiples : augmentation de la sécrétion de cortisol et de la libération de catécholamines et d'autres facteurs circulants induits par le SRIS. Dans ce syndrome, décrit sous le nom de *myopathie cachectique*, les taux sériques de créatine phosphokinase et l'électromyogramme (EMG) sont normaux. La biopsie musculaire montre une atrophie des fibres de type II. Une nécrose panfasciculaire des fibres musculaires peut également survenir dans le cadre d'un sepsis. Cette *myopathie septique* se caractérise cliniquement par un déficit moteur atteignant, en quelques jours seulement, un degré majeur. Elle est parfois associée à une élévation du taux sérique de créatine phosphokinase et à une myoglobulinurie. L'EMG comme la biopsie musculaire peuvent être normaux au début, mais ces investigations peuvent également montrer une activité spontanée anormale et une nécrose panfasciculaire associée à une réaction inflammatoire. Ces deux formes cliniques de myopathie sont décrites sous la terminologie plus large de myopathies de réanimation.

La *myopathie tétraplégique aiguë* correspond à un syndrome clinique paralytique sévère observé après l'administration de glucocorticoïdes et d'ABNM-nd. Le tableau le plus fréquent est celui du patient asthmatique qui nécessite de fortes doses de corticoïdes et d'ABNM-nd pour faciliter la ventilation mécanique. Cette atteinte musculaire n'est pas due à une action prolongée des ABNM-nd sur la jonction neuromusculaire mais, plus vraisemblablement, à une véritable myopathie avec lésions musculaires ; elle a parfois été décrite après de fortes doses de corticoïdes seuls. Ce syndrome est diagnostiqué cliniquement en cas d'échec du sevrage de la ventilation mécanique malgré la régression de l'affection pulmonaire initiale. Sur le plan anatomopathologique, on peut observer des lésions vacuolaires touchant à la fois les fibres musculaires de types I et II et des signes de régénérescence. La myopathie tétraplégique aiguë est de bon pronostic. Si les patients survivent à l'affection qui a motivé le séjour en réanimation, la myopathie s'améliore toujours et leur état se normalise. Néanmoins, comme ce syndrome résulte de véritables lésions musculaires et non d'un simple blocage prolongé de la jonction neuromusculaire, la récupération peut prendre des semaines ou des mois, et la trachéotomie avec une ventilation assistée prolongée peut être nécessaire. Actuellement, il n'existe pas de moyen évident pour prévenir cette myopathie sauf à éviter l'usage des ABNM-nd, ce qui n'est pas toujours possible. Une surveillance par un stimulateur du nerf périphérique peut permettre d'éviter les excès de ces médicaments. Cependant, elle est plus efficace pour prévenir la complication du blocage prolongé de la jonction neuromusculaire que pour prévenir cette myopathie.

■ HÉMORRAGIE SOUS-ARACHNOÏDIENNE

L'hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) provoque une pathologie cérébrale grave à la fois par les lésions primaires et secondaires qu'elle génère. En dehors du traumatisme crânien, la cause la plus fréquente de l'HSA est la rupture d'un anévrisme sacculaire. Les autres causes sont le saignement d'une malformation vasculaire (malformation artérioveineuse ou fistule durale artérioveineuse) et l'extension dans les espaces sous-arachnoïdiens d'une hémorragie intracérébrale primitive. Un certain nombre d'HSA idiopathiques siègent dans les citernes périmesencéphaliques et sont bénignes ; leur origine est probablement veineuse ou capillaire, et l'angiographie est normale.

Anévrisme sacculaire

Les études autopsiques et angiographiques ont montré que 2 p. 100 de la population adulte est porteuse d'un anévrisme intracrânien, avec une prévalence de 4 millions de personnes aux États-Unis. La rupture d'un anévrisme, responsable d'une hémorragie sous-arachnoïdienne, survient dans 25 000 à 30 000 cas par an. La mortalité des patients qui arrivent vivants à l'hôpital est d'environ 45 p. 100 au cours du premier mois. Parmi ceux qui survivent, plus de la moitié gardent un déficit neurologique majeur en rapport avec l'hémorragie initiale, le vasospasme cérébral avec un infarctus en regard ou une hydrocéphalie. Si le patient survit mais que l'anévrisme n'est pas exclu, le taux annuel de resaignement est d'environ 20 p. 100 au cours des deux premières semaines et de 3 p. 100 par an par la suite. Compte tenu de ces données péjoratives, l'objectif thérapeutique est de prévenir les complications précoces prévisibles de la rupture d'un anévrisme.

Les anévrysmes asymptomatiques non rompus sont bien moins dangereux qu'un anévrisme récemment rompu. Le risque annuel de rupture pour les anévrysmes de moins de 10 mm est approximativement de 0,1 p. 100 et, pour les anévrysmes de plus de 10 mm, il est de 0,5 à 1 p. 100 environ. La morbidité chirurgicale excède de loin ces pourcentages. En raison d'une durée d'exposition au risque de rupture beaucoup plus longue, les patients jeunes porteurs d'un anévrisme d'une taille supérieure 10 mm devraient bénéficier d'un traitement préventif. Comme pour le traitement de sténose carotidienne asymptomatique, le rapport bénéfice/risque du traitement de ces anévrysmes dépend énormément du taux de complications de ce traitement.

Les anévrysmes géants, dont le diamètre est supérieur à 2,5 cm, se trouvent dans les mêmes sites (*voir plus loin*) que les petits anévrysmes et correspondent à 5 p. 100 des cas. Les trois sites les plus fréquents sont la terminaison de l'artère carotide interne, la bifurcation de l'artère cérébrale moyenne (ACM) et la bifurcation de l'artère basilaire. Leur risque de rupture est d'environ 6 p. 100 dans l'année qui suit leur découverte et il reste indéfiniment élevé. Ils sont souvent à l'origine des symptômes en rapport avec une compression des structures cérébrales ou des nerfs crâniens adjacents.

Les anévrysmes mycotiques sont habituellement situés après la première bifurcation des artères principales du cercle artériel de Willis. La plupart d'entre eux résultent d'embolies septiques, compliquant une endocardite bactérienne, qui peuvent provoquer une dégénérescence septique des artères avec une dilatation secondaire, puis une rupture. On ne sait pas bien s'il faut chercher ces lésions de manière systématique avant une rupture et les traiter ou bien les laisser cicatriser spontanément.

Physiopathologie Les anévrysmes sacculaires siègent au niveau des bifurcations des artères intracrâniennes de gros et moyen calibre ; leur rupture se fait dans les espaces sous-arachnoïdiens, les citernes de la base et souvent le parenchyme cérébral voisin. Environ 85 p. 100 des anévrysmes surviennent dans la circulation carotidienne, le plus souvent au niveau du cercle artériel de Willis. Environ 20 p. 100 des patients ont des anévrysmes multiples, siègeant souvent en miroir. Lorsqu'un anévrisme se développe, il est habituellement constitué d'un collet et d'un sac. La largeur du collet et la taille du sac varient beaucoup et sont des facteurs déterminants pour planifier l'intervention neurochirurgicale comme l'embolisation par voie intra-artérielle. La limitante élastique interne disparaît à la base du collet. La média s'amincit et du tissu conjonctif remplace les cellules musculaires lisses. Au point de rupture (le plus souvent le sac), la paroi s'amincit et le saignement se produit par une déchirure dont la longueur, souvent, ne dépasse pas 0,5 mm. La taille et le siège d'un anévrisme sont des critères importants pour prédire le risque de rupture. Ceux dont le diamètre est supérieur à 7 mm et ceux qui se situent au niveau de la bifurcation de l'artère basilaire et de l'origine de la communicante postérieure présentent un risque de rupture plus élevé.

Manifestations cliniques La plupart des anévrysmes intracrâniens non rompus restent complètement asymptomatiques. Les symptômes des anévrysmes se révèlent de façon brutale ; ils sont habituellement la conséquence d'une HSA, bien que quelques anévrysmes non rompus exercent un effet de masse sur les nerfs crâniens et le parenchyme cérébral. Au moment de la rupture d'un anévrisme avec une HSA majeure, la PIC s'élève brutalement. Ces facteurs peuvent rendre compte de la perte de connaissance brutale constatée chez près de la moitié des patients. Cette perte de connaissance peut être précédée d'une brève céphalée, atroce, mais la plupart des patients ne se plaignent de céphalées qu'après avoir repris conscience. Dans 10 p. 100 des cas, l'hémorragie anévrysmale est

suffisamment sévère pour entraîner une perte de connaissance durant plusieurs jours. Dans environ 45 p. 100 des cas, une céphalée violente au cours d'un effort est le symptôme initial. Le patient décrit souvent cette céphalée comme la « pire céphalée de ma vie » ; cependant, c'est le début brutal de ces céphalées qui en constitue la caractéristique essentielle. Parfois, ces ruptures ne s'accompagnent que de céphalées d'intensité modérée ou d'une modification du profil des céphalées habituellement ressenties par le patient. Les céphalées sont habituellement généralisées, souvent associées à une raideur de la nuque et des vomissements.

Bien qu'une céphalée soudaine sans déficit neurologique focal soit le symptôme cardinal de la rupture anévrysmale, un déficit focal peut se produire. Les anévrysmes de l'artère communicante antérieure ou de la bifurcation de l'artère cérébrale moyenne peuvent se rompre dans le parenchyme cérébral adjacent ou l'espace sous-dural et former un hématome suffisamment important pour provoquer un effet de masse. Les déficits les plus fréquents qui en résultent sont l'hémi-parésie, l'aphasie et l'aboulie.

Parfois, des prodromes sont évocateurs de la localisation d'un anévrisme non rompu qui se développe progressivement. Une paralysie du III^e nerf crânien, surtout si elle s'accompagne d'une mydriase, d'une abolition du réflexe photomoteur ipsilatéral (mais le réflexe controlatéral est conservé) ou d'une douleur sus- ou rétro-oculaire, peut révéler un anévrisme situé à la jonction de la communicante postérieure et de la carotide interne. Une paralysie du VI^e nerf crânien peut révéler un anévrisme du sinus caverneux, et des anomalies du champ visuel peuvent survenir en cas d'anévrisme de l'artère carotide supraclinoidienne ou de l'artère cérébrale antérieure. Des douleurs occipitales ou cervicales postérieures peuvent témoigner d'un anévrisme de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure ou de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (*voir Chapitre 370*). Une douleur oculaire, rétro-oculaire ou temporale inférieure peut révéler un anévrisme de l'ACM. Les céphalées fulgurantes sont une variante de migraines qui peuvent simuler une HSA. Avant de conclure que le patient qui présente de violentes céphalées souffre d'une migraine fulgurante, il convient d'entreprendre un bilan à la recherche d'un anévrisme ou d'une autre pathologie intracrânienne.

La fissuration des anévrysmes est à l'origine de suffusions hémorragiques dans les espaces sous-arachnoïdiens, appelées *hémorragies sentinelles*. Des céphalées soudaines inexplicables, quel qu'en soit le siège, doivent faire suspecter une HSA et être explorées en raison du risque d'hémorragie majeure imminente.

Les manifestations initiales d'une HSA peuvent être classées selon la classification de Hunt-Hess ou de la classification de la Fédération mondiale des sociétés de neurologie (*Tableau 275-III*). Pour les anévrysmes non rompus, les éléments de bon pronostic diminuent au fur et à mesure que le grade augmente. Par exemple, le décès d'un patient porteur d'un

TABLEAU 275-III Échelles d'évaluation de l'hémorragie sous-arachnoïdienne.

Grade	Échelle de Hunt-Hess	Échelle de la WFNS
1	Céphalées modérées, fonctions cognitives normales, pas d'atteinte des nerfs crâniens, ni de déficit moteur	Score de Glasgow ⁽¹⁾ : 15, sans déficit moteur
2	Céphalées sévères, fonctions cognitives normales, possibilité d'une atteinte des nerfs crâniens	Score de Glasgow : 13 à 14, sans déficit moteur
3	Somnolents, confus, possibilité d'une atteinte des nerfs crâniens ou d'un déficit moteur modéré	Score de Glasgow : 13 à 14, avec déficit moteur
4	Stuporeux, déficit moteur modéré à sévère, peut présenter de manière intermittente des réflexes posturaux	Score de Glasgow : 7 à 12, avec ou sans déficit moteur
5	Coma, réflexes posturaux ou état flasque	Score de Glasgow : 3 à 6, avec ou sans déficit moteur

(1) Score de Glasgow (*voir Tableau 378-II*).

WFNS : World Federation of Neurological Societies (Fédération mondiale des sociétés neurologiques).

anévrisme Hunt-Hess de grade 1 traité est inhabituel, mais le taux de mortalité pour les patients de grade 4 et 5 est d'environ 80 p. 100.

Déficits neurologiques tardifs Il existe quatre causes majeures de déficits neurologiques tardifs : le resaignement, l'hydrocéphalie, le vasospasme et l'hyponatrémie.

1. **Resaignement.** L'incidence du resaignement d'un anévrisme non traité au cours du premier mois suivant une HSA est d'environ 30 p. 100 avec un pic au cours des sept premiers jours. Le resaignement est associé à une mortalité de 60 p. 100 et à une évolution péjorative. Un traitement précoce de l'anévrisme prévient ce risque.
2. **Hydrocéphalie.** Une hydrocéphalie aiguë peut causer une stupeur ou un coma. Plus souvent, une hydrocéphalie subaiguë se développe en quelques jours ou semaines et entraîne une somnolence progressive ou un ralentissement idéatoire (aboulie) avec une incontinence. On différencie l'hydrocéphalie du vasospasme par la tomodensitométrie, l'angioscanner, le Doppler transcrânien (DTC) ou l'angiographie conventionnelle. L'hydrocéphalie peut être spontanément résolutive ou nécessiter une dérivation ventriculaire temporaire. L'hydrocéphalie chronique peut se développer des semaines ou des mois après une HSA et se manifester par des troubles de la marche, une incontinence ou des troubles intellectuels. Des signes plus subtils peuvent être une perte d'initiative dans la conversation ou une impossibilité de recouvrer son autonomie.
3. **Vasospasme.** Un rétrécissement du calibre des artères de la base du crâne après une HSA est fréquent. Ce vasospasme, qui entraîne une ischémie symptomatique et un infarctus chez environ 30 p. 100 des patients, est la cause majeure de morbidité ou de mortalité tardive. Les signes d'ischémie apparaissent 4 à 14 jours après l'hémorragie, le plus souvent après environ 7 jours. La sévérité et la localisation du vasospasme déterminent la survenue ou non d'un infarctus cérébral.

Le mécanisme du vasospasme tardif semble dû aux effets directs du sang coagulé et de ses produits de dégradation sur l'artère au niveau des espaces sous-arachnoïdiens. En général, plus il y a de sang autour des artères, plus le risque de vasospasme symptomatique est élevé. Le spasme des principales artères est responsable de la symptomatologie classique des territoires vasculaires correspondants (voir Chapitre 370). Tous ces symptômes focaux peuvent être soudains, fluctuer ou s'installer en quelques jours. Dans la plupart des cas, le spasme focal est précédé d'un déclin des fonctions supérieures.

Le vasospasme peut être diagnostiqué avec certitude par l'angiographie cérébrale conventionnelle, mais cette procédure invasive est onéreuse et comporte, entre autres, un risque d'AVC. Le diagnostic par le DTC est fondé sur le principe suivant : la vitesse du sang dans une artère croît lorsque son diamètre diminue. En dirigeant la sonde le long de l'ACM et de l'artère cérébrale antérieure proximale, de la terminaison carotidienne, des artères vertébrales et de l'artère basilaire, un monitoring quotidien du vasospasme peut être ainsi réalisé de manière non invasive afin d'instaurer des traitements visant à prévenir l'ischémie cérébrale (voir plus loin). L'angioscanner est une autre méthode pour détecter de manière fiable un vasospasme.

Un œdème cérébral sévère chez les patients ayant un infarctus lié au vasospasme peut accroître la PIC, au point de réduire la perfusion cérébrale. Le traitement est fondé sur le mannitol, l'hyperventilation et l'hémicraniectomie ; l'hypothermie modérée peut également s'avérer utile.

4. **Hyponatrémie.** L'hyponatrémie peut être sévère et se développer rapidement dans les deux premières semaines qui suivent l'HSA. On observe à la fois une natriurèse et une déplétion en volume au cours de l'HSA de sorte que les patients sont à la fois en hyponatrémie et en hypovolémie. Les facteurs natriurétiques atriaux et cérébraux interviennent tous deux dans la genèse de ce « syndrome cérébral de perte de sel ». Classiquement, il régresse en 1 à 2 semaines et, en cas d'HSA, ne doit pas être traité par une restriction hydrique qui majore le risque d'AVC (voir plus loin).

Examens biologiques et imagerie (Figure 275-8) La caractéristique de la rupture anévrysmale est la présence de sang dans le LCR. Dans plus de 95 p. 100 des cas, il y a suffisamment de sang pour qu'il soit visible sur une tomodensitométrie sans injection de produit

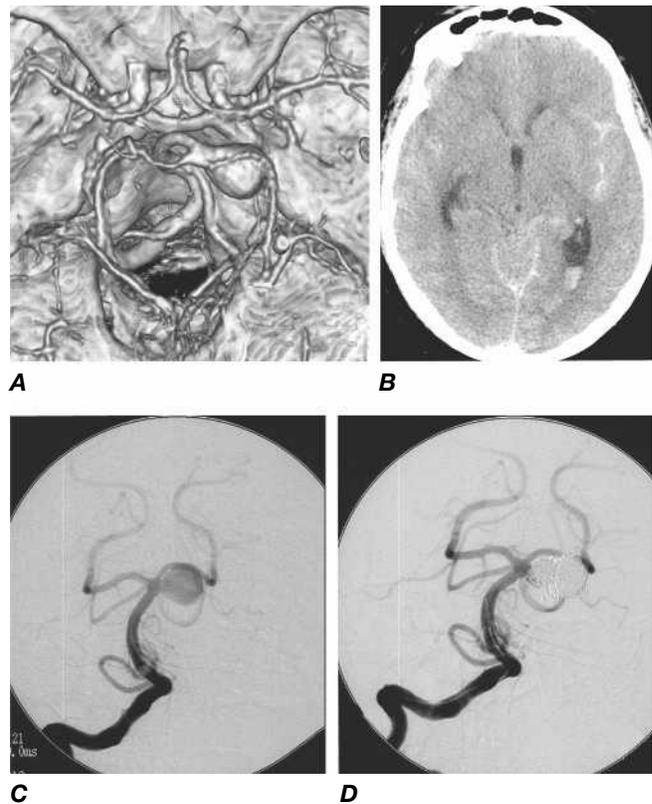


Figure 275-8 Hémorragie sous-arachnoïdienne. **A)** Angioscanner révélant un anévrisme de l'artère cérébelleuse supérieure gauche. **B)** Tomodensitométrie sans injection de produit de contraste au niveau du troisième ventricule, révélant du sang dans les espaces sous-arachnoïdiens de la fissure de Sylvius gauche et dans le ventricule latéral gauche (signal hyperdense). **C)** Angiographie conventionnelle de l'artère vertébrale droite et de l'artère basilaire, montrant un anévrisme volumineux. **D)** Angiographie conventionnelle après l'embolisation de l'anévrisme ; l'anévrisme a été oblitéré par des coils de platine amenés au collet de l'anévrisme par un microcathéter guidé depuis l'artère fémorale.

de contraste, de bonne qualité, obtenue dans les 72 heures. Si la tomodensitométrie ne permet pas d'affirmer le diagnostic d'HSA et s'il n'y a pas d'effet de masse ou d'hydrocéphalie obstructive, une ponction lombaire doit être pratiquée pour affirmer la présence de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens. La lyse des hématies et la transformation de l'hémoglobine en bilirubine colorent le LCR en jaune en 6 à 12 heures. Cet aspect xanthochromique du LCR est maximal à 48 heures et dure de 1 à 4 semaines, selon la quantité de sang.

L'étendue et le siège de l'hémorragie sous-arachnoïdienne sur la tomodensitométrie sans injection permettent de localiser l'anévrisme sous-jacent, d'identifier la cause d'un éventuel déficit neurologique et de prédire un vasospasme tardif. Une fréquence élevée de vasospasme secondaire des artères cérébrales moyennes et antérieures a été constatée lorsque la tomodensitométrie précoce a montré des caillots sanguins sous-arachnoïdiens de plus de 5 mm sur 3 mm dans les citernes de la base, ou des suffusions hémorragiques de plus de 1 mm d'épaisseur dans les scissures cérébrales. La tomodensitométrie prédit moins bien le spasme des artères vertébrales, de l'artère basilaire ou des artères cérébrales postérieures.

La ponction lombaire est indiquée avant la tomodensitométrie uniquement si ce dernier examen n'est pas disponible au moment où l'HSA est suspectée. Une fois posé le diagnostic d'HSA par rupture présumée d'anévrisme sacculaire, une angiographie conventionnelle des quatre axes (les deux carotides et les deux vertébrales) est généralement pratiquée pour localiser l'anévrisme, définir ses détails anatomiques et déterminer s'il existe d'autres anévrysmes non rompus (voir Figure 275-8C). Dans certains centres, le traitement de l'anévrisme rompu grâce à des techniques endovasculaires réalisées dans le même temps que l'angiographie initiale est une manière d'avancer

le traitement et de minimiser le nombre d'investigations invasives. L'angioscanner est une technique alternative pour localiser un anévrisme, il peut être suffisant pour définir une stratégie thérapeutique.

Une surveillance rapprochée (une ou deux fois par jour) des électrolytes est importante, car une hyponatrémie peut survenir rapidement pendant les deux premières semaines suivant l'hémorragie sous-arachnoïdienne (voir plus haut).

L'ECG montre souvent des modifications du segment ST et de l'onde T, semblables à celles de l'ischémie myocardique. Un élargissement du complexe QRS ou une onde T pointue ou inversée et symétrique sont habituellement secondaires à l'hémorragie intracrânienne. Des arguments suggèrent qu'après une HSA, des lésions myocardiques organiques sont produites par les catécholamines circulantes, responsables d'une cardiomyopathie réversible suffisamment sévère pour provoquer un état de choc ou une insuffisance cardiaque congestive. L'échocardiographie révèle des anomalies localisées de la motilité pariétale, qui suivent davantage la distribution des nerfs sympathiques que celle des principales artères coronaires, avec une épargne relative de la paroi de l'apex ventriculaire. Les nerfs sympathiques eux-mêmes semblent lésés par la toxicité directe des catécholamines qui ont été libérées en quantité excessive. Une augmentation asymptomatique de la tropine est habituelle. Les troubles du rythme ventriculaire graves sont inhabituels.

TRAITEMENT Hémorragie sous-arachnoïdienne

L'exclusion précoce de l'anévrisme prévient la récurrence hémorragique et permet d'appliquer sans risque les thérapeutiques qui augmentent la perfusion cérébrale (par exemple, hypertension provoquée et hypervolémie) si un vasospasme apparaît. Un anévrisme peut être « clippé » par un neurochirurgien ou embolisé par des *coils* en neuroradiologie interventionnelle. La technique chirurgicale consiste à placer un clip métallique autour du collet, ce qui a pour avantage de supprimer immédiatement le risque de resaignement. Cette technique nécessite de pratiquer une craniotomie et de récliner le cerveau, ce qui peut entraîner une morbidité neurologique. Les techniques endovasculaires les plus récentes consistent à placer des *coils* en platine à l'intérieur de l'anévrisme à l'aide d'un cathéter introduit dans l'artère fémorale. L'anévrisme est comblé pour augmenter la thrombose et, avec le temps, il est exclu de la circulation (voir Figure 275-8D). La seule étude prospective randomisée chirurgie versus traitement endovasculaire du traitement d'un anévrisme rompu, l'International Study of Aneurysm Treatment (ISAT), a été interrompue avant terme lorsque 24 p. 100 des patients traités par le traitement endovasculaire sont décédés ou devenus dépendants à un an comparé à 31 p. 100 après un traitement chirurgical, soit une réduction relative de 23 p. 100. Après 5 ans, le risque de décès était plus faible dans le groupe embolisé, alors que la proportion de patients survivants autonomes était la même dans les deux groupes. Le risque de nouveau saignement était faible, il était plus importants dans le groupe embolisé. Cependant, pour certains anévrysmes dont la morphologie ne permet pas l'embolisation, la chirurgie reste une option thérapeutique importante. Les centres qui combinent à la fois une expertise en neuroradiologie interventionnelle et en neurochirurgie offrent à ces patients le meilleur pronostic, et des données fiables permettent de montrer que les centres spécialisés dans le traitement de l'anévrisme ont permis de réduire le taux de mortalité.

La prise en charge médicale de l'hémorragie sous-arachnoïdienne consiste à maintenir une ventilation satisfaisante, à assurer le contrôle tensionnel avant et après le traitement de l'anévrisme, à prévenir le resaignement avant l'exclusion de l'anévrisme, à prendre en charge le vasospasme, à traiter l'hydrocéphalie, l'hyponatrémie et à prévenir une embolie pulmonaire.

L'HTIC qui apparaît après une rupture d'anévrisme est secondaire à la présence de sang dans l'espace sous-arachnoïdien, à un hématome intraparenchymateux, à une hydrocéphalie aiguë ou à la perte de l'autorégulation vasculaire. Les patients stuporeux doivent bénéficier d'une ventriculostomie en urgence pour prévenir l'ischémie cérébrale liée à l'HTIC. D'autres traitements peuvent

être utilisés pour lutter contre l'HTIC (par exemple, hyperventilation modérée, mannitol et sédation). L'HTIC réfractaire est de mauvais pronostic.

Avant de définir le traitement de l'anévrisme rompu, il faut maintenir une perfusion cérébrale adaptée, tout en évitant de provoquer une élévation excessive de la tension artérielle. Si la vigilance est normale, il est raisonnable de réduire la tension artérielle à un niveau normal à l'aide de la nicardipine, du labétalol ou de l'esmolol. Si le patient présente des troubles de la vigilance, la PIC doit être surveillée, la pression de perfusion cérébrale doit être assurée avec une valeur cible de 60 à 70 mmHg. En cas de céphalée ou de douleur cervicale sévère, des sédatifs légers et des antalgiques doivent être prescrits. Une sédation trop lourde doit être évitée, car elle peut masquer des modifications de l'état neurologique. Une hydratation suffisante est nécessaire pour prévenir une hypovolémie qui prédispose à l'ischémie cérébrale.

Les crises d'épilepsie concomitantes d'une rupture d'anévrisme sont peu fréquentes. Les tremblements, les secousses musculaires et l'extension stéréotypée qui accompagnent souvent la perte de connaissance avec une HSA sont probablement en rapport avec l'élévation brutale de la PIC plutôt que d'une crise d'épilepsie. Cependant, les anti-épileptiques sont parfois administrés à titre préventif car une crise d'épilepsie peut favoriser un resaignement.

Les corticoïdes peuvent réduire les céphalées et les douleurs cervicales liées à l'irritation induite par la présence du sang dans les espaces sous-arachnoïdiens. Il n'est pas prouvé que leur action anti-œdémateuse soit neuroprotectrice ou réduise les lésions vasculaires, et leur usage en routine n'est donc pas recommandé.

Les antifibrinolytiques ne sont pas prescrits en routine, mais peuvent être discutés lorsque le traitement de l'anévrisme ne peut être immédiatement pratiqué. Ils diminuent le risque de récurrence hémorragique au prix d'une augmentation du risque d'infarctus cérébral à distance et de thrombose veineuse profonde.

Le vasospasme demeure la cause principale de morbidité et de mortalité dans les suites d'une HSA et du traitement de l'anévrisme. Un traitement par un inhibiteur calcique, la nimodipine (60 mg per os toutes les 4 heures), a montré des effets bénéfiques, peut-être en prévenant une ischémie cérébrale plus qu'en réduisant le risque de vasospasme. Chez certains patients, la nimodipine peut causer une hypotension importante, susceptible d'aggraver l'ischémie cérébrale en cas de vasospasme. Le vasospasme cérébral symptomatique peut également être traité en augmentant la pression de perfusion cérébrale en majorant la tension artérielle moyenne par une expansion du volume plasmatique et l'utilisation judicieuse d'amines vasopressives intraveineuses, habituellement la phényléphrine ou la noradrénaline. L'augmentation de la pression de perfusion a été associée à une amélioration clinique chez de nombreux patients, mais l'hypertension artérielle peut favoriser un resaignement des anévrysmes non traités. L'induction d'une hypertension et une hypervolémie provoquées nécessitent en général le monitoring de la tension artérielle et de la pression veineuse centrale ; il est préférable de perfuser le traitement vasopresseur également par la voie veineuse centrale. L'expansion volémique prévient l'hypotension, augmente le débit cardiaque et réduit la viscosité sanguine en diminuant l'hématocrite. Cette méthode thérapeutique est appelée « 3 H » (hypertension, hémodilution et hypervolémie).

Si le vasospasme symptomatique persiste malgré un traitement médical optimal, on peut envisager l'injection intra-artérielle de vasodilatateurs et l'angioplastie percutanée transluminale. La vasodilatation secondaire à l'angioplastie semble durable, ce qui permet de réduire plus tôt le traitement classique (3 H). Les effets des vasodilatateurs (vérapamil et nicardipine), en revanche, ne durent pas plus de 8 à 24 heures ; pour cette raison, de nombreux traitements peuvent être nécessaires jusqu'à la résorption complète du sang présent dans les espaces sous-arachnoïdiens. Bien que l'administration intra-artérielle de papavérine ait un effet vasodilatateur, des arguments sont en faveur d'une neurotoxicité de la papavérine, de telle sorte que ce traitement doit généralement être évité.

Une hydrocéphalie aiguë peut être à l'origine d'une stupeur ou d'un coma. Elle peut régresser spontanément ou nécessiter une dérivation ventriculaire temporaire. Lorsqu'une hydrocéphalie

chronique se développe, la dérivation ventriculaire est le traitement de choix.

La restriction hydrique est contre-indiquée dans l'HSA chez les patients qui présentent un risque de vasospasme, car l'hypovolémie et l'hypotension peuvent favoriser l'ischémie cérébrale. De nombreux patients ont une hyponatrémie, malgré des perfusions de liquides assurant des apports sodés normaux. Souvent, une supplémentation orale en sel couplée à du sérum physiologique peut atténuer l'hyponatrémie, mais du sérum salé hypertonique est souvent nécessaire. La correction d'une hyponatrémie profonde et prolongée ne doit pas être trop rapide en raison du risque de myélinolyse centropontine.

Tous les patients doivent bénéficier d'une compression pneumatique des membres inférieurs pour prévenir l'embolie pulmonaire. L'héparine non fractionnée administrée par voie sous-cutanée pour la prophylaxie de la thrombose veineuse profonde, qui peut être instaurée immédiatement après le traitement endovasculaire et dans les jours qui suivent la craniotomie et le clampage chirurgical de l'anévrysme, constitue un complément utile à la compression pneumatique. Le traitement de l'embolie pulmonaire dépend à la fois du traitement de l'anévrysme et de l'existence d'une craniotomie. L'héparine est contre-indiquée chez les patients avec un anévrysme rompu et non traité ; la craniotomie constitue également une contre-indication relative pendant quelques jours à l'héparine et cette dernière peut retarder la thrombose d'un anévrysme traité par *coil*. Dans les suites d'une craniotomie, il vaut mieux prévenir de nouvelles embolies pulmonaires par un filtre de la veine cave, alors que le traitement anticoagulant systémique par l'héparine est préféré après une embolisation efficace.

LECTURES COMPLÉMENTAIRES

- LATRONICO N et al. Neuromuscular sequelae of critical illness. *Curr Opin Crit Care*, 2005, 11 : 381.
- LIU AK et al. To die or not to die for neurons in ischemia, traumatic brain injury and epilepsy : a review on the stress-activated signaling pathways and apoptotic pathways. *Prog Neurobiol*, 2003, 69 : 103.
- MOLYNEUX A et al. Risk of recurrent subarachnoid haemorrhage, death, or dependence and standardised mortality ratios after clipping or coiling of an intracranial aneurysm in the International Subarachnoid Aneurysm Trial (ISAT) : long-term follow-up. *Lancet Neurol*, 2009, 8 : 427.
- MORANDI A et al. Delirium in the intensive care unit. *Int Rev Psych*, 2009, 21 : 43.
- NOLAN JP et al. Therapeutic hypothermia after cardiac arrest : an advisory statement by the Advanced Life Support Task Force of the International Liaison Committee on Resuscitation. *Circulation*, 2003, 108 : 118.
- POSNER JB et al. Plum and Posner's diagnosis of stupor and coma, 4th ed. New York, Oxford University Press, 2007.
- ROSSETTI AO et al. Prognostication after cardiac arrest and hypothermia : a prospective study. *Ann Neurol*, 2010, 67 : 301.
- WIJDICKS EFM et al. Practice parameter : prediction of outcome in comatose survivors after cardiopulmonary resuscitation (an evidence-based review). *Neurology*, 2006, 67 : 203.