

DISSECTIONS DES ARTERES VERTEBRALES

J-L MAS

Service de Neurologie, Centre Raymond Garcin,
Hôpital Sainte-Anne, 1 rue Cabanis, 75674 Paris Cedex 14.

Les dissections des artères cervicales et cérébrales ont acquis depuis une dizaine d'années une place de plus en plus importante en pathologie vasculaire cérébrale grâce à une meilleure connaissance de leur sémiologie clinique et à l'utilisation précoce des techniques d'imagerie médicale, en particulier de l'angiographie cérébrale. On estime actuellement que 15 à 20% des accidents ischémiques cérébraux de l'adulte jeune sont dus à une dissection artérielle. L'artère carotide interne extracrânienne et, à un moindre degré, l'artère vertébrale extracrânienne sont le plus souvent concernées.

Les dissections des artères intracrâniennes sont beaucoup plus rares, mais une sous-estimation de leur fréquence réelle est possible car leur diagnostic est beaucoup plus difficile.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les dissections résultent du clivage initial de la paroi artérielle par un hématome dont l'extension longitudinale et circonférencielle est variable. Selon le siège de l'hématome dans la paroi artérielle, on distingue schématiquement les dissections sous-intimales ou internes et les dissections sous-adventicielles ou externes. L'origine de l'hématome demeure débattue. Une brèche intimale est souvent découverte à l'examen microscopique. Elle permettrait au sang circulant de trouver un plan de clivage dans la paroi artérielle. A l'inverse, l'hémorragie pourrait être primitivement intrapariétale, probablement à partir des vasa-vasorum (pour les artères extracrâniennes), et se rompre secondairement dans la lumière artérielle. Lorsque la cavité de la dissection communique par un orifice d'entrée et un orifice de sortie avec la vraie lumière artérielle, une néo-lumière peut se former (aspect de double lumière à l'angiographie).

L'épaississement de la paroi artérielle par l'hématome provoque une sténose ou une occlusion de la lumière artérielle qui peut se compliquer d'une thrombose intraluminale plus ou moins extensive, source d'embolies distales. Les signes ischémiques résultent de l'intrication à des degrés variables de ces phénomènes thrombo-emboliques et du retentissement hémodynamique de la sténose ou de l'occlusion d'une ou plusieurs artères cervicales ou cérébrales. La dilatation anévrysmale de l'artère est parfois responsable d'une compression des structures avoisinantes. C'est le cas de certaines dissections de l'AV intracrânienne responsables d'un syndrome tumoral de la fosse postérieure. Enfin, certaines dissections de l'AV intracrânienne ou du tronc basilaire se traduisent par une hémorragie méningée liée à la rupture externe de la paroi artérielle. Les modifications de structure de la paroi des artères vertébrales après pénétration de la dure-mère (amincissement de l'adventice et de la média, disparition de la limitante élastique externe) expliquent probablement que la rupture externe de l'hématome soit l'apanage des dissections intracrâniennes.

PATHOGENIE

La pathogénie des dissections reste mystérieuse, toutefois deux facteurs sont fréquemment mis en cause: un traumatisme artériel et/ou une artériopathie sous-jacente de la paroi artérielle. L'hypertension artérielle chronique, les à-coups tensionnels, la migraine et les contraceptifs oraux ont aussi été incriminés mais leur rôle reste à mieux préciser.

Traumatisme artériel. Son rôle est déterminant dans certains cas de dissections survenant, par exemple, au décours immédiat d'un accident de la voie publique ou de manipulations cervicales. Le traumatisme artériel peut être direct voire pénétrant, ou indirect par l'intermédiaire des structures ostéo-ligamentaires avec lesquelles les artères carotides et surtout vertébrales ont des rapports étroits. L'AV peut être comprimée dans son segment atlo-axoïdien (lors d'un mouvement de rotation du rachis cervical), à son entrée dans le trou transversaire de C6, dans son trajet intratransversaire (étirement sur le chevalet osseux formé par le canal transversaire; compression ostéophytique) et à la jonction crânio-cervicale lors de la traversée du ligament occipito-atloïdien postérieur. Ces dissections «traumatiques» s'opposent schématiquement aux dissections dites «spontanées». Toutefois, dans un grand nombre de cas, la dissection survient au cours ou dans les suites proches d'une activité comportant des mouvements du rachis cervical (ex: sports, regarder par dessus son épaule pour garer sa voiture) ou d'efforts de toux. La responsabilité de mouvements forcés du rachis cervical (ou d'à-coups tensionnels) peut y être invoquée. Cependant, si

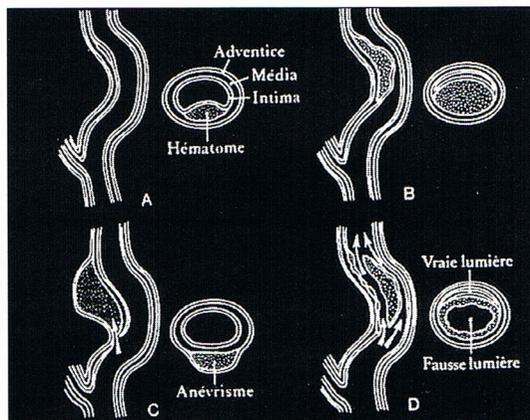
Fig 1 : Physiopathologie des dissections artérielles.

A : Dissection sous-intimale au début

B : Dissection sous-intimale à un stade plus avancé: réduction de la lumière artérielle

C : Dissection sous-adventitielle: formation d'un anévrisme.

D : Double lumière artérielle. La cavité de la dissection communique par des orifices d'entrée et de sortie avec la vraie lumière artérielle (aspect de double lumière à l'angiographie).



l'on admet que de telles activités, le plus souvent sans conséquences, peuvent être responsables d'une dissection, on peut alors se demander si toutes les dissections dites spontanées ne sont pas la conséquence d'un «traumatisme mineur» passé inaperçu.

Artériopathie sous-jacente. La survenue apparemment spontanée de nombreuses dissections et l'existence de dissections simultanées de plusieurs artères suggèrent l'existence d'une artériopathie sous-jacente à la dissection. Elle pourrait expliquer qu'un traumatisme mineur soit susceptible de provoquer une dissection. Toutefois, dans l'hypothèse d'une artériopathie sous-jacente chronique, on peut s'étonner de la rareté des récurrences. La seule artériopathie dont l'association à une dissection est relativement fréquente (environ 15% des cas) est la dysplasie fibromusculaire. D'autres artériopathies (boucles et plicatures artérielles, maladie de Marfan...) sont parfois découvertes, mais le plus souvent aucune artériopathie caractérisée n'est mise en évidence. Des anomalies plus subtiles de la paroi artérielle (médianécrose kystique, désorganisation des fibres élas-



Fig 2 : Dissection segmentaire du segment V3 de l'AV extra-crânienne.

tiques ...) ont été incriminées, mais leur rôle pathogène n'est pas établi. Les anévrismes artériels intracrâniens seraient plus fréquents chez les patients ayant une dissection (environ 5%) que dans la population générale (environ 1%).

SEMILOGIE CLINIQUE

Les dissections des artères cervicales et cérébrales sont une affection de l'adulte jeune: l'âge moyen des patients est d'environ 40 ans. Il existe des cas chez l'enfant ou l'adolescent, ainsi que de rares formes familiales. Les deux sexes sont touchés avec, toutefois, une prédominance masculine dans les dissections de l'AV intracrânienne et une prédominance féminine dans celles de l'AV extracrânienne. De façon générale, le tableau clinique des dissections associe à des degrés divers des signes locaux - conséquence directe de la lésion de la paroi artérielle - et des signes ischémiques qui font toute la gravité de cette affection. La séquence «traumatisme cranio-cervical, céphalées et/ou cervicalgies, signes ischémiques» est très évocatrice du diagnostic de dissection. En l'absence de traumatisme certain, la seule succession ou association de signes locaux et ischémiques demeure suggestive de dissection.

Dissections de l'AV extracrânienne. Le tableau clinique le plus typique et le plus fréquent comporte des céphalées occipitales et/ou des cervicalgies, uni ou bilatérales, précédant, généralement de quelques heures à quelques jours, l'installation des signes ischémiques dans le territoire vertébro-basilaire. Il s'agit plus le plus souvent de signes traduisant une ischémie du tronc cérébral (en particulier d'un syndrome de Wallenberg plus ou moins complet ou pur) ou du cervelet, plus rarement de signes d'atteinte du territoire des artères cérébrales postérieures. Les symptômes douloureux sont parfois contemporains des signes ischémiques ou leur succèdent. Ils peuvent aussi

faire complètement défaut. A l'inverse, les signes ischémiques peuvent manquer; la dissection se traduit alors uniquement par des cervicalgies et/ou des douleurs occipitales. La fréquence réelle de ces formes purement douloureuses de dissection n'est pas connue, mais semble faible si l'on se base sur le petit nombre de cas rapportés. Exceptionnellement, la dissection se traduit par des signes d'atteinte du système nerveux périphérique aux membres supérieurs. Les mécanismes potentiels de cette atteinte périphérique sont une compression radriculaire par l'artère vertébrale augmentée de volume ou une ischémie de la corne antérieure de la moelle par occlusion des artères radiculaires naissant de l'artère vertébrale. Enfin, la dissection vertébrale peut être asymptomatique; elle est alors découverte à l'occasion d'une dissection carotidienne associée symptomatique.

Dissections de l'AV intracrânienne et du tronc basilaire. Les dissections de l'AV intracrânienne se traduisent le plus souvent soit par une hémorragie méningée, volontiers récidivante, qui a tout les caractères d'une hémorragie par rupture anévrysmale, soit par un

accident ischémique vertébrobasilaire qui est particulièrement sévère lorsque la dissection s'étend au tronc basilaire. Une céphalée occipitale ou diffuse ou une douleur de nuque très souvent accompagnent ou précèdent, généralement de quelques jours, l'accident ischémique cérébral. Rarement, le tableau est un syndrome tumoral de la fosse postérieure ou des épisodes répétés d'hémorragie méningée ou d'accidents ischémiques, volontiers chez des patients ayant une pathologie artérielle préexistante et une dissection bilatérale. Les dissections limitées au tronc basilaire se manifestent le plus souvent par un accident ischémique brutal du tronc cérébral, accompagné ou précédé de peu par une céphalée, associé d'emblée ou très rapidement à un coma d'évolution le plus souvent mortelle. Plus rarement, le tableau est celui d'une hémorragie méningée.

Dissections multiples. Alors même que les signes ischémiques sont habituellement unilatéraux, la dissection peut intéresser simultanément plusieurs artères à destination cérébrale. Les dissections de l'AV extracrânienne sont bilatérales dans environ 40% des cas et associées à une dissection carotidienne dans 25% des cas. Les dissections multiples sont plus fréquentes en cas d'artériopathie préexistante et chez la femme. Ces dissections multiples des artères à destination cérébrale peuvent s'associer, de façon concomitante ou décalée dans le temps, à une dissection d'autres artères, en particulier des artères rénales.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

L'angiographie cérébrale conventionnelle (ou numérisée par voie artérielle) reste l'examen de référence. Toutefois, d'autres techniques non invasives (IRM, ultrasons et angioscanner) permettent de porter le diagnostic de dissection avec une fiabilité de plus en plus grande. Chacun de ces examens connaît cependant de faux négatifs et c'est parfois seulement de leur confrontation que naît la certitude diagnostique.

Angiographie. Elle doit être réalisée aussitôt que possible, car la régression des images peut être rapide, et intéresser si possible les quatre axes à la recherche de dissections simultanées de plusieurs axes cervicaux et d'une artériopathie associée (dysplasie fibromusculaire). Le diagnostic angiogra-

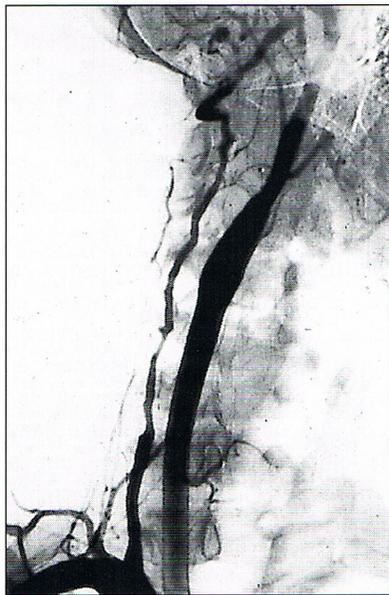


Fig 3 : Dissection étendue « en ficelle » de l'AV extra-crânienne, avec dilatation anévrysmale sur le segment V3 et occlusion terminale du segment V4.

phique repose sur l'aspect et le siège des lésions et sur leur évolution. Les signes angiographiques sont la sténose ou l'occlusion artérielle, l'anévrysmale, le décollement intimal (intimal flap) et la double lumière artérielle. La seule image pathognomonique est celle de double lumière artérielle, mais elle est très rare. Pour tous les autres aspects, le diagnostic repose sur la confrontation avec le contexte clinique et les autres investigations. Dans certains cas cependant, seule l'évolution dans le temps des images, permettra de rattacher la lésion artérielle à une dissection.

Dissection de l'AV extracrânienne. La dissection siège le plus souvent sur le segment atlo-axoïdien (V3) de l'AV en regard des vertèbres C1, C2, plus rarement sur le segment intratransversaire (V2). L'atteinte isolée du segment prétransversaire (V1) est beaucoup plus rare. La dissection peut toucher plusieurs segments de l'AV extracrânienne ou s'étendre à l'AV intracrânienne. L'aspect le plus fréquent est celui d'une sténose plus ou moins longue, irrégulière ou excentrée. Très évocatrice, elle n'est cependant pas pathognomonique pouvant se rencontrer dans une

dysplasie fibromusculaire, une sténose radique, voire une hypoplasie. Une image d'anévrysmale, sacciforme ou fusiforme, est plus rare. L'anévrysmale peut être associé à une sténose ou être isolé. Lorsque l'aspect est celui d'une occlusion banale non spécifique, le diagnostic en est plus difficile, voire impossible.

Dissection de l'AV intracrânienne et du tronc basilaire. Les dissections de l'AV intracrânienne débute souvent près de l'origine de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure. Elles peuvent s'étendre au tronc basilaire et sont parfois bilatérales. Les dissections du tronc basilaire peuvent rester limitées à celui-ci ou s'étendre aux artères cérébrales postérieures et cérébelleuses supérieures. Le diagnostic angiographique initial est souvent difficile et parfois impossible devant des images de sténose irrégulière ou d'occlusion. Dans les dissections de l'AV se traduisant par une hémorragie méningée, l'artériographie montre souvent une dilatation anévrysmale de l'AV avec une sténose en amont ou en aval de l'anévrysmale, image parfois attribuée à tort à un vasospasme accompagnant la rupture d'un anévrysmale vrai.

Imagerie par résonance magnétique (IRM). L'IRM et l'angiographie RM occupent une place de plus en plus importante dans le diagnostic et la surveillance des dissections. En IRM (coupes axiales), la dissection se traduit par un hypersignal semi-lunaire (correspondant à l'hématome intrapariétal) entourant un hyposignal excentré (correspondant au flux circulant dans la lumière résiduelle de l'artère). L'IRM est cependant en défaut dans les formes occlusives de dissection car elle ne permet pas, ac-



Fig 4 : Imagerie par résonance magnétique (dissection de l'artère vertébrale droite) : hypersignal semi-lunaire (correspondant à l'hématome intrapariétal) entourant un hyposignal excentré (correspondant au flux circulant dans la lumière résiduelle de l'artère).

tuellement, de distinguer l'hématome intrapariétal d'un thrombus occlusif intraluminal.

Echotomographie-Doppler.

Souvent demandée en première intention, l'exploration ultrasonore doit comprendre un doppler continu, une échographie doppler standard ou couleur et un doppler transcrânien. Cet examen est anormal dans environ trois quart des cas, mais les signes sont le plus souvent non spécifiques. Toutefois, en présence de symptômes cliniques évocateurs, ils permettent de renforcer la suspicion clinique. Le bilan ultrasonore permet parfois d'affirmer le diagnostic en montrant, en échotomographie, une augmentation brutale du diamètre de l'artère disséquée de 1 à 3 mm par comparaison au segment pré-transversaire normal, associée de façon variable à des signes hémodynamiques proximaux sur le segment V1 (signes de frein) ou distaux sur le segment V3 (signes d'amortissement). Enfin, cette technique est très utile pour surveiller l'évolution artérielle et définir au mieux la date de l'angiographie de contrôle.

Angioscanner. Il permet l'étude, à un niveau donné, de la cinétique vasculaire après un bolus iodé. Les formes non occlusives de dissection se traduisent par une zone interne

excentrée prenant le contraste (flux circulant dans la lumière résiduelle), une zone intermédiaire hypodense (hématome disséquant) et une fine zone périphérique de prise de contraste en anneau. Le diamètre artériel est souvent augmenté par rapport au côté opposé ou à un segment adjacent de l'artère non disséqué. La place de cet examen, notamment par rapport à l'IRM, reste à déterminer.

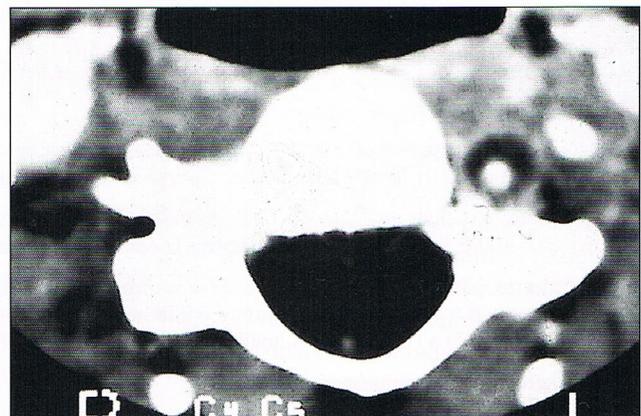
PRONOSTIC

Le pronostic à court terme des dissections dépend de la présence et de la sévérité d'un accident ischémique cérébral. Le pronostic des dissections vertébrales extracrâniennes est relativement favorable par rapport aux autres variétés de dissection; la mortalité à la phase aiguë est d'environ 10 %; les séquelles sont nulles ou mineures chez au moins 80 % des patients. Les dissections vertébrobasilaires intracrâniennes ont un pronostic plus péjoratif, mais il faut souligner qu'une grande partie des cas publiés sont anatomiques, ce qui provoque un biais de sélection en faveur des formes les plus graves.

Au plan artériel, un caractère commun aux dissections est l'évolution dans le temps de la lésion, le plus souvent vers la normalisation. Celle-ci est obtenue dans 80 à 90 % des cas des formes sténosantes des dissections extracrâniennes. Un anévrisme séquellaire peut cependant se constituer, éventualité plus fréquente dans les dissections carotidiennes que vertébrales et dans

(Suite en page 36)

Fig 5 : Angioscanner (dissection de l'artère vertébrale gauche) : zone interne excentrée prenant le contraste (flux circulant dans la lumière résiduelle), zone intermédiaire hypodense (hématome disséquant) et fine zone périphérique de prise de contraste en anneau, augmentation du diamètre artériel.



(Suite de la page 33)

les dissections traumatiques. Les formes occlusives régressent dans environ 50 % des cas. L'histoire naturelle des anévrismes est mal connue. Ils régresseraient dans la moitié des cas. Les anévrismes séquellaires comportent un risque ultérieur d'embolie, ce qui justifie leur dépistage et leur surveillance. Cette évolution des lésions artérielles, qui constitue on l'a vu un excellent argument mais à posteriori, en faveur du diagnostic, justifie un suivi rapproché et régulier par bilan ultrasonore ou IRM. Un contrôle angiographique est souvent effectué aux alentours du troisième mois, date à laquelle la plupart des anomalies ont régressé.

Les récurrences à long terme sont rares - 2% pendant le premier mois, puis environ 1% par an par la suite - et intéressent généralement une autre artère. Elles ne semblent pas plus fréquentes chez les patients atteints de dissections spontanées ou de dissections multiples simultanées.

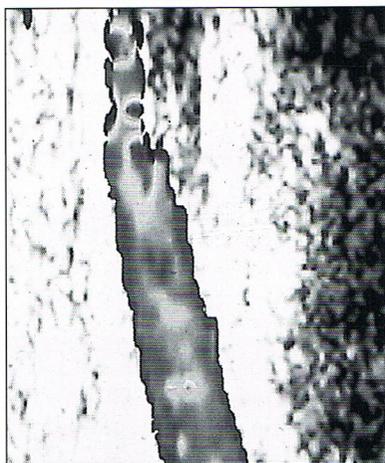


Fig 6 : Echotographie-Doppler couleur : dissection du segment V1 de l'artère vertébrale (collection du Dr PJ Touboul).

TRAITEMENT

Un traitement anticoagulant (héparine puis AVK) est souvent utilisé dans les dissections extracrâniennes, bien qu'aucune étude randomisée n'ait démontré son efficacité. Il ne semble pas en tout cas favoriser l'extension de la dissection. Sa justification repose sur la démonstration angiographique et anatomique du mécanisme thrombo-embolique de nombre d'accidents ischémiques cérébraux secondaires à une dissection. Son utilisation doit respecter les contre-indications et les règles de prudence classiques, notamment en cas de dissection survenant dans un contexte de traumatisme cérébral ou viscéral. Dans les dissections vertébrobasilaires intracrâniennes se manifestant par des signes ischémiques, le traitement anticoagulant est, pour certains, contre-indiqué en raison du risque potentiel d'hémorragie méningée. Pour d'autres, il peut être utilisé après s'être assuré de l'absence d'hémorragie méningée. La durée d'un éventuel traitement anticoagulant est empirique et

généralement fondée sur le résultat de l'imagerie de contrôle effectuée le plus souvent vers le troisième mois. Si l'artère est redevenue normale ou est occluse, il n'y a pas de justification à poursuivre les anticoagulants. S'il persiste un anévrisme ou des anomalies artérielles, le traitement anticoagulant est souvent remplacé, de façon empirique, par un traitement antiplaquettaire, dont la durée est à discuter cas par cas, d'autant plus longue qu'il existe une artériopathie sous-jacente. La place du traitement chirurgical et de la neuroradiologie interventionnelle est très limitée.

Il n'existe pas de possibilités de prévention primaire des dissections spontanées, mais certaines dissections traumatiques - par exemple, après manipulations cervicales pourraient probablement être évitées. Chez les sujets qui ont eu une dissection, il est raisonnable de déconseiller la prise de contraceptifs oraux et la pratique des activités sportives impliquant des mouvements forcés brusques ou brutaux du cou tels que le judo, le yoga, ou le rugby.

REFERENCES

- Mas JL, Bogousslavsky J, Bousser MG. *Dissections des artères cervicales et cérébrales*. In: Bogousslavsky J, Bousser MG, Mas JL (eds). *Accidents Vasculaires Cérébraux*, Paris, Doin, 1993.
- Caplan LR, Baquis GD, Pessin MS, D'Alton J, Adelman LS, DeWitt LD et al. *Dissection of the intracranial vertebral arteries*. *Neurology* 1988;38:868-877.
- Mas JL, Bousser MG, Hasboun D, Laplane D. *Extracranial vertebral artery dissections : a review of 13 cases*. *Stroke* 1987;18:1037-1047.
- Mas JL, Goeau C, Bousser MG, Chiras J, Verret JM, Touboul PJ. *Spontaneous dissecting aneurysm of the internal carotid and vertebral arteries. Two cases reports*. *Stroke* 1985;16:125-129.
- Mas JL, Henin D, Bousser MG, Chain F, Hauw JJ. *Dissecting aneurysm of the vertebral artery and cervical manipulation : a case report with autopsy*. *Neurology* 1989;39:512-515.
- Schievink WI, Mokri B, O'Fallon M. *Recurrent spontaneous cervical-artery dissection*. *N Engl J Med* 1994;330:393-397.