

Traitement par crâniectomie des infarctus cérébraux sylviens étendus œdémateux

Sang Thrombose Vaisseaux. Vol. 12, Numéro 1, Janvier 2000 : 12-8

Gérald Rancurel, Rachid Manai, Gérald Rancurel, urgences cérébro-vasculaires
hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris Cedex 13

Les infarctus sylviens étendus représentent 10 % environ de la totalité des accidents vasculaires cérébraux ischémiques.

L'évolution clinique des patients présentant un infarctus cérébral sylvien étendu et œdémateux est souvent fatale dans les premières heures ou les premiers jours suivant cet infarctus « malin ». Le taux de mortalité est très élevé, supérieur à 80 %, surtout chez les patients jeunes.

L'engagement cérébral transtentorial secondaire à l'élévation de la pression intracrânienne, en rapport avec la taille de l'infarctus et l'œdème cérébral, constitue la principale cause de décès chez les patients jeunes. L'œdème cérébral est moins massif et mieux toléré chez les personnes âgées, en partie à cause de la présence d'une atrophie cérébrale souvent normale à un âge avancé.

L'hémicrâniectomie en urgence qui permet de diminuer la pression intra-crânienne peut améliorer le pronostic vital immédiat des jeunes patients. Les résultats de ce traitement sur la récupération fonctionnelle et la qualité de vie à moyen et long termes restent à évaluer, bien que des résultats encourageants aient été rapportés dans plusieurs études rétrospectives et prospectives ouvertes publiées ces dernières années. L'identification précoce des patients à haut risque reste la principale difficulté pour poser l'indication opératoire de décompression par volet crânien.

Données actuelles

Le traitement médical des accidents vasculaires cérébraux aigus œdémateux repose sur le contrôle des facteurs aggravants l'ischémie : correction très prudente de la haute tension artérielle, normalisation de la glycémie, traitement de la fièvre, anti-épileptiques, anti-œdémateux, hémodilution, hypothermie programmée, oxygénation, ventilation assistée... Dans les accidents ischémiques massifs avec œdème important et signes d'hypertension intracrânienne, malgré un traitement médical bien conduit et la ventilation assistée [1], l'issue est souvent fatale pour la majorité des patients jeunes. Les survivants ont très souvent des séquelles très invalidantes ou restent dans un état neurovégétatif.

L'œdème cérébral apparaît dès le premier jour et atteint son maximum entre le 3^e et le 5^e jour après la constitution de l'infarctus cérébral. Il est encore présent 3 à 4 semaines plus tard. L'hypertension intracrânienne au cours d'un infarctus résulte d'abord d'un œdème cytotoxique, puis d'un œdème vasogénique secondaire à la rupture de la barrière hémato-encéphalique.

Ng L Nimmannitya en 1970 [2], dans une étude neuropathologique sur 353 accidents vasculaires cérébraux supratentoriels consécutifs, avait relevé 45 patients présentant un œdème sévère. Trente-cinq d'entre eux étaient décédés d'un engagement cérébral.

Ropper et Shafran en 1984 [1] avaient décrit 12 patients dont l'état clinique s'est rapidement détérioré après un accident vasculaire cérébral sylvien étendu avec des signes d'engagement. Le décès

de 7 des 12 patients avait été attribué à l'élévation de la pression intracrânienne au-delà de 15 mmHg. Logak (thèse, 1996) sur 164 patients jeunes (18-45 ans) suivis à la Salpêtrière de 1992 à 1995, 4 des 5 patients ayant un accident vasculaire cérébral ischémique « malin », n'ont pas survécu. Hacke et al. en 1996 [3] avaient rapporté 55 patients présentant un accident vasculaire cérébral sylvien « malin ». Quarante-trois (78 %) patients étaient décédés d'une hernie transtentorielle. Les survivants avaient un score de Barthel moyen à 60 (45 à 75). Dans la seule étude prospective ouverte publiée par Rieke et al. en 1995 [4], 16/21 patients (76,2 %) ayant un infarctus hémisphérique étendu et traités médicalement étaient décédés d'un engagement cérébral. Cinq patients seulement avaient survécu avec un état clinique très médiocre. Dans le groupe chirurgical, 11/32 patients (32 %) étaient décédés, 14/32 (66,66 %) des survivants étaient indépendants ou légèrement handicapés avec un index de Barthel moyen à 66. Les 7 derniers patients (33,33 %) avaient un handicap sévère.

Des séries limitées de patients traités par hémicrâniectomie décompressive pour des accidents vasculaires cérébraux sylviens malins sont rapportés depuis plusieurs années.

Delashaw et al. en 1990 [5] avaient opéré 9 patients ayant un large accident vasculaire cérébral ischémique hémisphérique droit. Une évaluation par l'index de Barthel avait été faite entre 5 et 25 mois chez les 8 survivants, le 9e patient étant décédé d'un cancer de la langue. Les 8 patients vivaient à leur domicile avec leur famille, 4 avaient une assistance minime, et 4 avaient besoin de l'aide d'un membre de leur famille pour effectuer les tâches de la vie quotidienne. Deux patients avaient gardé une légère hémiparésie et 6 une hémiplégie. Ils ont tous conservé une labilité émotionnelle. Pendant cette période d'étude, 4 patients se sont présentés avec des signes d'engagement secondaires à un large infarctus hémisphérique gauche. Ils n'ont pas été opérés et n'ont reçu qu'un traitement médical. Ces 4 patients sont rapidement décédés.

Kalia et Yonas en 1993 [6] avaient opéré 4 patients : 2 hémicrâniectomies droites et 2 gauches. L'évolution était très satisfaisante pour les 4 patients. Schwab et al. en 1996 [7] avaient regroupé dans une métaanalyse 111 patients ayant eu une hémicrâniectomie entre 1935 et 1995 : 76 (68,5 %) patients avaient survécu, 52 (68,4 %) étaient indépendants ou légèrement handicapés et 24 (31,6 %) avaient un handicap sévère. Les patients jeunes avaient davantage bénéficié de l'hémicrâniectomie. Le même auteur (1998) dans un travail prospectif ouvert avait publié les résultats de 63 hémicrâniectomies décompressives. L'évolution à 3 mois des survivants était favorable, surtout pour les patients opérés précocement (24 premières heures). Carter et al. en 1997 [8] avaient publié l'évolution à un an de 14 patients hémicrâniectomisés. Chez les patients survivants de moins de 50 ans, la récupération d'une autonomie était possible. Forsting et al. en 1995 [9] avaient réalisé une étude expérimentale sur 50 rats chez qui ils avaient induit un accident vasculaire cérébral ischémique par une technique endovasculaire permettant d'occlure l'artère cérébrale moyenne. Ils avaient pratiqué une décompression par crâniectomie chez 30 animaux, 20 rats non traités par crâniectomie avaient constitué le groupe témoin. Leurs résultats suggèrent que la crâniectomie réduit la mortalité, améliore l'évolution et réduit la taille de l'infarctus.

Le traitement chirurgical des accidents vasculaires cérébraux ischémiques cérébelleux est mieux connu et plus facilement indiqué. La crâniectomie décompressive occipitale a souvent donné de bons résultats quand elle est pratiquée avant l'apparition de signes irréversibles de compression du tronc cérébral ou d'un état comateux.

Chen et al. en 1992 ont opéré 11 patients présentant un accident vasculaire cérébral ischémique cérébelleux avec un œdème menaçant : 2 patients ont repris leur travail 3 mois après l'intervention, 6

avaient une assistance minimale et 3 une dépendance fonctionnelle [10].

La décompression chirurgicale hémisphérique pourrait constituer dans des cas bien définis une alternative thérapeutique non négligeable. Elle permettrait de diminuer la pression intracrânienne, d'éviter l'engagement cérébral, d'augmenter la pression de perfusion tissulaire limitant l'extension de la nécrose et ainsi de préserver un débit sanguin cérébral satisfaisant. En effet l'œdème cérébral comprime le réseau vasculaire et aggrave l'ischémie et la nécrose, constituant ainsi un cercle vicieux.

Les patients qui avaient bénéficié d'une hémicrâniectomie pour un accident vasculaire cérébral sylvien œdémateux avaient des âges extrêmes de 14 à 69 ans. Les principaux symptômes cliniques retenus pour la décision chirurgicale étaient : patient âgé de moins de 70 ans, déviation des yeux du côté de l'infarctus, hémiparésie massive sensitivo-motrice aux trois étages, signe de Babinski uni ou bilatéral, paralysie faciale centrale, agitation, vomissements, puis détérioration de l'état de vigilance et de conscience avec mydriase et posture de décérébration ipsi ou contralatérale.

Les critères radiologiques d'inclusion étaient : hypodensité étendue supérieure à 50 % du territoire de l'artère sylvienne sur le scanner [7] avec signes d'œdème cérébral (effacement des sillons corticaux, compression du ventricule latéral et effet de masse sur la ligne médiane).

L'évolution se fait souvent rapidement, surtout chez les sujets jeunes, vers l'extension de l'hypodensité pour atteindre la totalité du territoire de l'artère cérébrale moyenne, de la choroïdienne antérieure et parfois de la cérébrale antérieure et/ou postérieure, avec engagement cingulaire et falcoriel et compression des citernes de la base. Il existe en parallèle une détérioration clinique avec troubles de la vigilance et de la conscience, puis coma profond avec mydriase bilatérale et signes de décérébration.

La majorité des auteurs avaient appliqué un traitement médical [11, 12] souvent inefficace et n'ont eu recours à l'hémicrâniectomie qu'après une détérioration de l'état clinique et radiologique des patients. Dans un travail préliminaire sur 20 patients de moins de 60 ans, traités à la Pitié-Salpêtrière par hémicrâniectomie décompressive (Professeur Philippon, Professeur Cornu et Docteur Srour) pour des accidents vasculaires cérébraux sylviens « malins » (figure 1), le tableau clinique initial était parfois rassurant. Chez la majorité des patients traités, la détérioration clinique était souvent très rapide (en quelques heures) et parfois brutale. Les signes cliniques de gravité que nous avons le plus fréquemment notés sont les troubles de la vigilance (100 % des cas), l'hémiparésie massive (94,7 %), la déviation conjuguée de la tête et des yeux (84,2 %), les céphalées et surtout l'agitation motrice de l'hémicorps sain (67,3 %), les troubles neurovégétatifs (57 %) avec instabilité tensionnelle et respiratoire, sueurs profuses ; hoquet, **baillement**, nausées et vomissements, le myosis unilatéral du côté de l'infarctus (30 %), la mydriase unilatérale (15 %). À un stade plus avancé, on constate l'apparition d'une mydriase bilatérale, de signes de décérébration unilatérale puis bilatérale, puis d'un coma profond aréactif. Ces signes sont plus souvent rencontrés chez les patients jeunes. Chez tous les patients, le scanner cérébral (figure 2) fait à l'entrée ou après toute aggravation clinique a mis en évidence un accident vasculaire cérébral sylvien total ou subtotal (67 % des cas) ou intéressant plus de 50 % du territoire de l'artère cérébrale moyenne (MCA) (30 %), un accident vasculaire cérébral de l'ACM et de la cérébrale antérieure (15 %) et un accident vasculaire cérébral sylvien bilatéral (10 %). L'œdème cérébral avec effet de masse sur le système ventriculaire et déplacement de ligne médiane de plus de 4 mm [13], et surtout de la glande pinéale (> 4 mm) avec signes d'engagement était présent chez tous nos malades opérés. L'IRM cérébrale de diffusion (figure 3), pratiquée chez 5 patients, a permis de visualiser l'étendue de l'ischémie très précocement et de

faciliter la décision chirurgicale.

Les étiologies les plus souvent retrouvées sont les dissections artérielles cervicales (7/20) et les embolies d'origine cardiaque (7/20). Chez six patients l'étiologie est restée indéterminée.

Le taux de mortalité en postopératoire dans notre série était de 15 % (3/20) : 1 complication infectieuse chez un immunodéprimé, 1 embolie pulmonaire massive et 1 hémorragie massive dans le foyer de l'infarctus.

Avec un temps de recul de 40 mois pour le premier patient et de 6 mois pour le dernier, il n'y a pas eu d'autres décès. L'état fonctionnel des survivants est globalement acceptable avec 13 patients autonomes (Rankin modifié égal ou inférieur à 3) pour les actes de la vie quotidienne. Deux de ces patients ont même repris leur travail, l'un à plein temps et l'autre à temps partiel.

Les troubles du langage constituent un handicap important pour les 5 patients opérés de l'hémisphère dominant. L'héminégligence est le principal handicap à la rééducation des patients opérés de l'hémisphère mineur. Les échelles de qualité de vie appliquées aux patients et à leurs familles sont globalement satisfaisantes.

Plusieurs équipes de neurologues et de neurochirurgiens restent réservés sur l'évolution fonctionnelle des patients hémicrâniectomisés. Leur principal argument est l'inutilité de cette intervention chez des patients qui resteront très handicapés et par conséquent une lourde charge pour leur famille et leur environnement social. L'hémicrâniectomie chez les patients victimes d'un accident vasculaire cérébral malin de l'hémisphère dominant pose le problème de l'aphasie résiduelle et donc de la qualité de vie des survivants.

Dans la série de Schwab [14] sur les 11 patients hémicrâniectomisés pour un accident vasculaire cérébral sylvien gauche malin, les 9 survivants ont gardé des séquelles aphasiques modérées. Tous avaient une bonne compréhension et une communication acceptable. Trois patients avaient un déficit mineur et ont même pu reprendre une activité. Kalia [6] avait réalisé 2 hémicrâniectomies gauches. Ces deux patients ont gardé une aphasie modérée et une compréhension correcte. Dans notre série, parmi les 5 patients opérés de l'hémisphère gauche, 2 ont gardé une aphasie très invalidante, les 3 autres ont gardé une aphasie modérée leur permettant une autonomie partielle.

L'hémicrâniectomie a été pratiquée depuis plusieurs décennies par diverses équipes dans différents pays et abandonnée à cause de résultats souvent catastrophiques. Une étude randomisée contre traitement médical serait nécessaire pour l'évaluation scientifique de cette thérapeutique, mais poserait un problème éthique. Il est en effet difficile de proposer la randomisation d'un patient entre un traitement médical dont le taux de mortalité dépasse les 80 % et l'hémicrâniectomie décompressive dont la mortalité est largement inférieure à 30 %. En fait, le problème ne se pose pas seulement en termes de taux de mortalité. Il se pose également en termes de récupération fonctionnelle. Quant au consentement éclairé demandé dans l'urgence aux patients et/ou à leur famille qui sont souvent dans un état de stress intense, il reste illusoire et la plupart du temps entaché de subjectivité.

Les progrès enregistrés ces dernières années au niveau des moyens de réanimation, de la précision des indications cliniques et radiologiques de l'hémicrâniectomie et des techniques chirurgicales nous ont incités à reprendre une étude prospective ouverte de ce traitement sur 20 patients. Les résultats

préliminaires de cette étude sur la mortalité globale et la récupération fonctionnelle sont encourageants.

Les controverses

Les accidents vasculaires cérébraux sylvians malins représentent 10 % [14-16] de la totalité des accidents vasculaires cérébraux ischémiques. Le taux de mortalité est particulièrement élevé, dépassant souvent 80 %, surtout chez les sujets jeunes. Les survivants sont souvent très handicapés ou dans un état neurovégétatif. Les différentes études effectuées ces dernières années ont montré que l'hémicrâniectomie décompressive pourrait être un traitement pour les hypertensions intracrâniennes incontrôlables. Elle permet de réduire notablement le taux de mortalité qui est inférieur à 30 % dans les différentes études publiées (15 % dans notre série). De même, pour certains patients opérés, les performances fonctionnelles pourraient être acceptables et compatibles avec une autonomie dans la vie quotidienne [1, 14].

La difficulté essentielle reste la définition de critères cliniques et radiologiques précis et validés pour l'indication de ce traitement, le plus précocement possible avant l'apparition d'une mydriase ou de signes de décérébration.

Il existe deux groupes de patients. Dans l'un, les signes d'ischémie et d'œdème cérébral apparaissent très tôt (6 premières heures) sur le scanner. Le tableau clinique est d'emblée grave. Dans le deuxième, les signes d'ischémie et d'œdème cérébral sont retardés et n'apparaissent que vers le 3e ou le 5e jour [1]. Le tableau clinique est au début rassurant. L'enregistrement de la pression intracrânienne (PIC) peut être utile chez ces patients et doit être effectué en milieu neurochirurgical avant toute hémicrâniectomie si l'état clinique du patient le permet. Cependant, la détérioration clinique rapide de la majorité des malades ne permet souvent pas cette mesure. Il est admis qu'une PIC supérieure à 15 mm de mercure [1] et persistante précède un engagement cérébral avec compression du tronc cérébral et le décès.

Il existe plusieurs controverses sur la technique chirurgicale de décompression au cours d'un accident vasculaire cérébral ischémique étendu avec risque d'engagement, notamment concernant la taille et la topographie du volet, la plastie ou non de la dure-mère et la résection ou non du tissu nécrosé [5, 6]. En revanche, la crânioplastie doit être faite le plus tôt possible [17, 18] pour éviter d'autres complications neurologiques et psychiques.

Les récentes séquences d'IRM de perfusion-diffusion permettent de préciser très précocement l'étendue de l'infarctus et de l'œdème. Cette technique peut aider à poser l'indication de l'hémicrâniectomie avant l'extension de l'infarctus, l'apparition d'un œdème malin et l'engagement cérébral. La décompression chirurgicale effectuée précocement permettrait une meilleure récupération chez ces patients [14].

CONCLUSION

En conclusion, tant qu'il n'existe pas de traitement médical efficace de l'œdème cérébral, l'hémicrâniectomie peut constituer un recours thérapeutique non négligeable dans les infarctus cérébraux sylvians étendus œdémateux. Ce traitement doit être pratiqué dans des centres spécialisés en neurologie vasculaire disposant d'une équipe multidisciplinaire cohérente de neurologues, de réanimateurs, de neuroradiologues et de neurochirurgiens. Des études multicentriques sont nécessaires pour préciser davantage les meilleures indications de cette thérapeutique sur des critères cliniques et radiologiques précis et validés.

REFERENCES

1. Ropper AH, Shafran B. Brain edema after stroke : clinical syndrome and intracranial pressure. Arch Neurol 1984 ; 41 : 26-9.
2. Ng L Nimmannitya J. Massive cerebral infarction with severe brain swelling : a clinical pathological study. Stroke 1970 ; 1 : 158-63.
3. Hacke W, Schwab S, Horn M, et al. Malignant middle cerebral artery territory infarction. Arch of Neurol 1996 ; 53 : 309-15.
4. Rieke K, Schwab S, Krieger D, et al. Decompressive surgery in space occupying hemispheric infarction : results of an open, prospective study. Crit Care Med 1995 ; 23 : 1576-87.
5. Delashaw JB, Broaddus WC, Kassell NF, et al. Treatment of right hemispheric cerebral infarction by hemicraniectomy. Stroke 1990 ; 6 : 874-81.
6. Kalia KK, Yonas H. An aggressive approach to massive middle cerebral artery infarction. Arch Neurol 1993 ; 50 : 1293-7.
7. Schwab S, Rieke K, Aschoff A, et al. Hemicraniectomy in space-occupying hemispheric infarction : useful early intervention or desperate activism ? Cerebrovasc Dis 1996 ; 6 : 325-9.
8. Carter BS, Ogilvy CS, Candia GS, et al. One-year outcome after decompressive surgery for massive nondominant hemispheric infarction. Neurosurgery 1997 ; 40 : 1168-75.
9. Forsting M, Reith W, Schabitz W, et al. Decompressive craniectomy for cerebral infarction. An experimental study in rats. Stroke 1995 ; 2 : 259-64.
10. Chen HJ, Lee TC, Wei CP. Treatment of cerebellar infarction by decompressive suboccipital craniectomy. Stroke 1992 ; 7 : 957-61.
11. Kaufmann A, Cardoso E. Aggravation of vasogenic cerebral edema by multiple-dose mannitol. J Neurosurg 1992 ; 77 : 584-9.
12. Steiger HJ. Outcome of acute supratentorial cerebral infarction in patient under 60. Acta Neurochir 1991 ; 11 : 73-9.

13. Gerriets T, Stolz E, Modrau B, et al. Sonographic monitoring of midline shift in hemispheric infarctions. *Neurology* 1999 ; 52 : 45-9.
14. Schwab S, Steiner T, Aschoff A, et al. Early hemicraniectomy in patients with complete middle cerebral artery infarction. *Stroke* 1998 ; 29 : 1888-93.
15. Moulin DE, Lo R, Chiang J, Barnett H. Prognosis in middle cerebral artery occlusion. *Stroke* 1985 ; 16 : 282-4.
16. Silver FL, Norris J, et al. Early mortality following stroke : a prospective review. *Stroke* 1984 ; 15 : 492-6.
17. Hatashita S, Hoff JT. The effect of craniectomy on the biomechanics of normal brain. *J Neurosurg* 1987 ; 67 : 573-8.
18. Simonetti G, Fiume D, Di Benedetto A, et al. Complications of wide decompressive craniectomy. Clinical case. *Riv Neurol* 1986 ; 56 : 14-8.