

SYNDROMES ANATOMOCLINIQUES DES ACCIDENTS ISCHEMIQUES DU TERRITOIRE VERTEBROBASILAIRE

G. BESSON , M. HOMMEL

INTRODUCTION :

Les infarctus du territoire vertébrobasilaire peuvent être divisés en infarctus du tronc cérébral, infarctus du cervelet et infarctus sustentoriels.

Les infarctus du tronc cérébral, représentent 7 à 10 % des accidents vasculaires cérébraux (AVC) tandis que les infarctus cérébelleux en représentent 10 à 18 %.

L'occlusion des artères de diamètre supérieur à 200 microns (artères vertébrales, tronc basilaire, origine des artères perforantes, artères cérébrales postérieures) est d'origine embolique ou athéromateuse. Si les embolies à point de départ cardiaque sont classiquement considérées comme plus fréquentes que dans le territoire carotidien, il existe actuellement un débat sur la part respective de l'origine athéromateuse ou embolique des infarctus vertébrobasilaire. Les plaques athéromateuses sont principalement situées au niveau de l'ostium des artères vertébrales, à la confluence des deux artères vertébrales et aux parties proximales et distales du tronc basilaire.

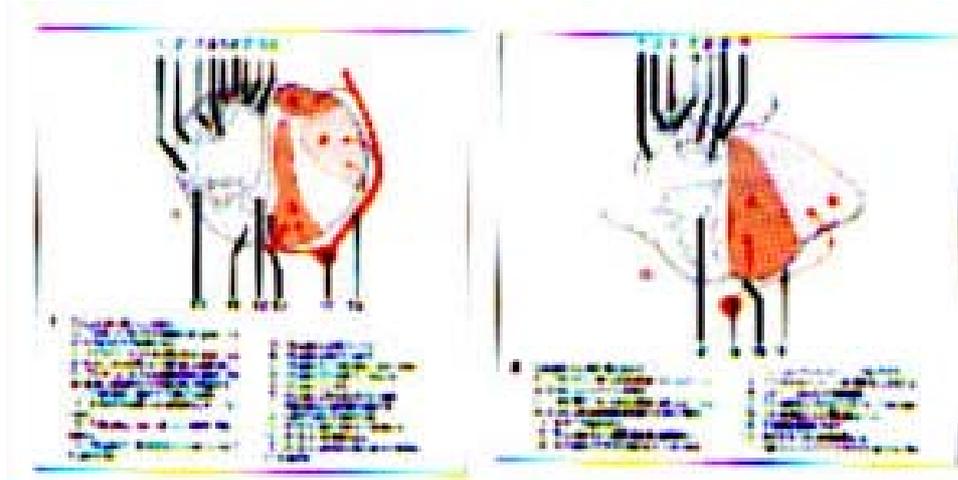
La vascularisation du tronc cérébral délimite trois territoires : le territoire médian vascularisé par les artères para médianes, le territoire latéral vascularisé par artères circonférentielles courtes et le territoire dorsal vascularisé par les artères circonférentielles longues.

L'occlusion d'une artère vertébrale, d'une artère de gros calibre naissant du tronc basilaire ou du tronc basilaire lui-même, produit un AVC du tronc cérébral s'exprimant le plus souvent par un syndrome alterne. La connaissance de l'anatomie du tronc cérébral permet de faire des diagnostics topographiques qui orientent le traitement et le pronostic. La sémiologie des infarctus du territoire vertébrobasilaire est riche et de nombreux syndromes furent décrits à la fin du XIX^{ème} et au début du XX^{ème} siècle.

INFARCTUS BULBAIRE :

Infarctus latérobulbaire.

Il est secondaire à l'occlusion d'une artère vertébrale dans 75 % des cas, plus rarement à l'occlusion d'une artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) (fig.1B). Le début est brutal sous la forme d'un syndrome vestibulaire de type périphérique associant un vertige rotatoire. Dans sa forme complète, l'infarctus latérobulbaire réalise le syndrome de Wallenberg.



Syndrome de Wallenberg.

Du côté de la lésion.

Il comporte une hypoesthésie faciale (lésion du noyau du V), une dysphagie (paralysie d'un hémivoile) et une dysarthrie (lésion des IXème, Xème et XIème nerfs crâniens), un syndrome cérébelleux cinétique, un syndrome de Claude Bernard-Horner.

Du côté opposé à la lésion.

C'est une hypoesthésie thermoalgique respectant la face.

Un hoquet est fréquent. Une sensation de rotation de l'espace, toujours de moins de 90 ° est parfois signalé. Des douleurs de l'hémiface hypoesthésie peuvent apparaître immédiatement accompagnant alors les céphalées initiales, ou secondairement. Si la dysarthrie et la dysphonie (voix bitonale) gênent les patients, les troubles de déglutition sont parfois graves. Ils peuvent être responsables de pneumopathies d'inhalation. La pose d'une sonde nasogastrique permettant leur prévention est souvent nécessaire à la récupération fonctionnelle est souvent bonne. Toutefois, un syndrome cérébelleux cinétique modéré peut persister.

Variantes du syndrome de Wallenberg.

Suivant la topographie de l'infarctus bulbaire, de nombreuses « variantes » du syndrome de Wallenberg ont été décrites.

La symptomatologie est souvent incomplète. Lors d'infarctus très latéraux, l'hypoesthésie thermoalgique peut prédominer au niveau du membre inférieur en raison de la somatotopie du faisceau extralémeniscal.

Une paralysie faciale de type centrale homo latérale à la lésion est parfois présentée (24). Elle est expliquée par l'étude anatomique chez l'animal. En effet, chez le chat certaines fibres corticonucléaires descendent dans le bulbe puis remontent au noyau du nerf facial.

Syndrome sous-bulbaire d'Opalski.

Il est secondaire à un infarctus latérobulbaire situé en dessous de la décussation pyramidale. Il n'y a pas de paralysie des I^{xième} et X^{ème} nerfs crâniens. En revanche, il s'associe aux autres symptômes du syndrome de Wallenberg, une hémiparésie homo latérale à la lésion qui respecte la face (33).

Syndrome de Babinski et Nageotte.

Une lésion surajoutée du faisceau pyramidal avant sa décussation donne en plus de la sémiologie du syndrome de Wallenberg, une hémiparésie controlatérale à la lésion. Ce syndrome est connu sous le nom de syndrome de Babinski et Nageotte ou syndrome de l'hémibulbe.

Dans l'observation princeps, les symptômes étaient dus à un infarctus latérobulbaire associé à un infarctus pontique responsable de l'hémiparésie.

Cette double topographie a été ensuite confirmée anatomiquement, ce qui rend contestable le terme de syndrome de l'hémibulbe.

Infarctus bulbaire médian.

L'infarctus du territoire de l'artère spinale antérieure peut réaliser un syndrome interolivaire de Déjerine ou syndrome para médian de Foix (fig.1A). Il se caractérise par une hémiparésie controlatérale à la lésion respectant la face, associée à une paralysie du XII homolatérale. L'atteinte de la sensibilité lemniscale homolatérale à la lésion est inconstante.

Un infarctus bulbaire médian peut être bilatéral. Il est alors responsable d'une quadriparésie motrice pure ou d'une quadriparésie accompagnée d'atteintes des autres structures bulbaires.

Infarctus bulbaire postérieur.

L'infarctus postérieur est rarement isolé car il est secondaire à l'occlusion de la PICA ou d'une de ses branches (fig. . 1 C). Un infarctus cérébelleux est habituellement associé. Les signes cocholéovestibulaires sont en premier plan.

INFARCTUS PROTUBERANTIELS (fig.2).

« La sémiologie pontique est variable à l'excès et l'on peut toujours imaginer la possibilité de nouveaux syndromes » (22) Suivant la topographie de l'infarctus, il y'a un déficit sensitif ou un syndrome cérébelleux cinétique du côté opposé à la lésion et une paralysie d'un ou de plusieurs nerfs crâniens avec ou sans syndrome cérébelleux cinétique du côté de lésion. La paralysie des nerfs crâniens est due à une atteinte nucléaire ou radiculaire. Cette différence est importante pour les nerfs oculomoteurs car la sémiologie varie suivant le niveau de l'atteinte. De plus, les infarctus sont parfois bilatéraux.

L'occlusion des artères perforantes peut être à l'origine de syndromes lacunaires décrits dans un autre chapitre.

« Locked-in syndrome » ou syndrome de déafférentation. »

C'est l'infarctus protubérantielle le plus grave car le décès survient presque toujours à court terme. Secondaire à une occlusion du tronc basilaire, il est responsable d'un infarctus de la partie ventrale du pied de la protubérance.

Le patient présente une tétraplégie flasque, une diplégie facio-pharyngo-glossomasticatrice, un mutisme et une paralysie bilatérale de l'horizontale que sont le noyau abducens et la substance réticulée Pontine paramédiane. Les seuls mouvements volontaires possibles sont l'élévation des paupières et la verticalité du regard, les centres de la verticalités étant respectés car situés dans le mésencéphale. Ces patients mutiques mais conscients peuvent communiquer par un code en utilisant ces mouvements.

Il existe des formes partielles avec déficit moteur asymétrique ou paralysie oculomotrice incomplète. Cette variabilité clinique s'explique par la variabilité de l'étendue de l'infarctus protubérantielle. Toutefois, il doit faire redouter l'évolution vers un « locked-in syndrome » complet.

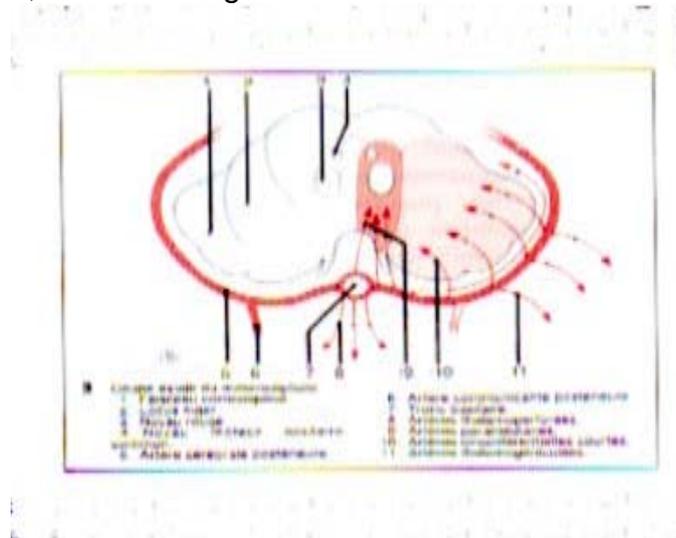
Les autres infarctus protubérantiels dus à l'occlusion d'une artère de gros calibre sont rares. Ils associent le plus souvent un déficit sensitivomoteur à une paralysie oculomotrice. Un syndrome cérébelleux croisé peut être présent. On distingue le syndrome protubérantielle para médian et le syndrome protubérantielle latéral.

Infarctus protubérantielle paramédian.

Il est dû à l'occlusion d'artères para médianes, branches du tronc basilaire (fig. 2A) Le syndrome de Foville protubérantielle bas est le plus classique mais est rare en pathologie ischémique.

Il associe une paralysie de la verticalité du regard et une paralysie faciale périphérique du côté de la lésion à un déficit sensitivomoteur controlatéral n'atteignant pas la face (29). La paralysie de la latéralité du regard est due à une atteinte du noyau abducens et/ou de la substance réticulée Pontine paramédiane. Le syndrome de Foville protubérantielle haut associe une paralysie de la latéralité du regard homo latérale à l'infarctus pontique à un déficit sensitivomoteur controlatéral prenant la face.

La paralysie faciale est de type central car l'infarctus détruit le faisceau corticonucléaire destiné au noyau du VII. Dans les deux variantes pontique du syndrome de Foville, le malade regarde son déficit.



Deux autres paralysies oculomotrices sont parfois retrouvées lors d'infarctus protubérantiels paramédians. L'ophtalmoplégie internucléaire est caractérisée par un paralysie de l'adduction de l'œil homo latéral à la lésion et par un nystagmus en abduction de l'œil controlatéral.

L'ophtalmoplégie internucléaire est due à une lésion du faisceau longitudinal médian. Lorsque l'ophtalmoplégie internucléaire est associée à une paralysie complète de l'horizontalité du regard du côté de la lésion, elle réalise le syndrome de un-et-un-demi de Fisher signe une lésion du tegmentum pontique. Il se rencontre au cours des infarctus pontique para médianes et il est souvent accompagnée d'un déficit sensitivomoteur controlatéral (31).

Infarctus protubérantiels latéraux.

Il est dû à une occlusion d'une ou de plusieurs artères circonférentielles courtes, de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA) ou de l'artère cérébelleuse supérieure (27) (fig. 2B). Rare à l'état isolé, il peut réaliser l'hémiplégie cérébelleuse de Pierre Marie et Foix à laquelle s'ajoutent parfois une paralysie faciale de type périphérique et déficit sensitif controlatéral (36).

INFARCTUS MESENCEPHALIQUES

Ils sont souvent dus à une embolie dans le haut du tronc basilaire. Les lésions sont alors souvent bilatérales donnant des infarctus en « ailes de papillon ». Elles sont associées à des infarctus thalamiques, temporaux internes et occipitaux (fig.3). Ils comportent des anomalies pupillaires, des anomalies oculomotrices et des troubles de vigilance et parfois un déficit sensitivomoteur. Les infarctus atteignant la partie médiane du tegmentum mésencéphalique donnent des anomalies de forme (pupilles ovales), de position (pupilles excentrées ou corectopie), de diamètre (mydriase, pupille intermédiaire) et des pupilles peu réactives (9). Trois groupes de syndromes oculomoteurs mésencéphaliques ont été individualisés : les syndromes fasciculaires

intra-axiaux du nerf moteur oculaire commun et du nerf pathétique, les syndromes supranucléaires et prénucleaires(9).

Paralysie isolée du nerf moteur oculaire commun.

L'atteinte intra-parenchymateuse isolée de la racine du nerf moteur oculaire commun est rarissime puisque seulement 2 observations anatomiques ont été rapportées (1,23). Elle se manifeste comme une paralysie complète de type périphérique du III.

Syndrome nucléaire du moteur oculaire commun.

L'atteinte du noyau du nerf moteur oculaire commun se traduit par un déficit homolatéral des muscles innervés par le nerf moteur oculaire commun (droit inférieur, droit interne, petit oblique, releveur de la paupière, constricteur de la pupille) avec une paralysie controlatérale du muscle droit supérieur. En effet, le motoneurone innervant le muscle droit supérieur naît dans le noyau moteur oculaire commun controlatéral, traverse le noyau moteur oculaire commun homolatéral et rejoint les motoneurons homolatéraux destinés aux autres muscles pour former le nerf moteur oculaire commun.

Ce syndrome individualisé par Pierrot-Deseilligny et coll. A propos de deux observations cliniques (le scanner X était normal) est rare (35). Une observation par infarctus para médian mésencéphalique à ensuite été rapportée(11). Toutefois, le patient avait une mydriase bilatérale et une paralysie nucléaire du III gauche.

Syndrome pré nucléaire du nerf moteur oculaire commun n'intéresse parfois que certains muscles oculaire et parfois même qu'un seul œil. La paralysie conjuguée de la verticalité vers le haut associée à une paralysie de la verticalité vers le bas d'un seul réalise le syndrome un et un demi vertical (10). C'est l'association d'une paralysie du regard vers le haut avec une lésion pré nucléaire du noyau du droit inférieur dont l'étiologie ischémique est possible.

Une atteinte pré nucléaire unilatérale du nerf innervant le droit supérieur peut être due à une infarctus mésencéphalique. Cette paralysie unilatérale de la verticalité vers le haut était accompagnée d'une ophtalmoplégie internucléaire et d'un ptosis bilatéral (13).

Paralysie associée du moteur oculaire commun

Syndrome de Weber.

Il associe un déficit sensitivomoteur à une paralysie controlatérale du nerf moteur oculaire commun. Si l'observation d'Hermann Weber correspondant à une hématome mésencéphalique, il existe trois cas anatomiques par infarctus mésencéphalique.(7).

Syndrome de Claude.

Il associe une paralysie du moteur oculaire commun à un syndrome cérébelleux controlatéral. Le cas clinique rapporté par Claude faisait suite à un infarctus mésencéphalique(21).IL reste unique.

Syndrome de Benedikt.

Ce syndrome, décrit par Benedikt en 1883, associe à la paralysie du III des mouvements anormaux involontaires (MAI). Controlatéraux (7). La nature de ces MAI est imprécise dans les anciennes observations. Ils sont qualifiés de trémo-choréo-athétoïdes. Il s'y associe également une hypertonie. Ils apparaissent immédiatement ou à distance de l'épisode initial. Un seul cas autopsique a été rapporté (37).

Les syndromes de Claude et de Benedikt rentrent dans le cadre des syndromes inférieurs du noyau rouge.

Paralysie de la verticalité du regard.

La paralysie de la verticalité du regard (syndrome de Parinaud) est caractéristique des infarctus mésencéphalique. Elle peut intéresser uniquement la verticalité vers le haut ou vers le bas. De même, la lésion peut être uni-ou bilatérale.

La paralysie du regard vers le bas est rare à l'état isolé.

L'infarctus mésencéphalique atteint, du manière bilatérale, le noyau rostral interstitiel du faisceau longitudinal médian (riMLF) ou la substance grise périaqueducale (30).

La paralysie du regard vers le haut à l'état isolé est due à une lésion de la commissure postérieure ou à une lésion bilatérale du pretectum ou du tegmentum dorsal.

La paralysie complète de la verticalité est secondaire à une lésion uni-ou bilatérale du riMLF, de la commissure postérieure ou de la substance grise périaqueducale (30). L'étiologie ischémique est rare (30).

Une paralysie de la verticalité est parfois associées à d'autres troubles oculomoteurs comme un nystagmus retractorius ou une rétraction de la paupière supérieure (signe de Collier). Ces anomalies rentrent dans le cadre nosologique du syndrome de l'aqueduc de Sylvius ou syndrome de Koerber-Salus-Elschnig.

Troubles de la vigilance.

L'atteinte de la formation réticulée activatrice donne des troubles de la vigilance. Le patient peut présenter une confusion, une hypersomnie ou un coma. La formation réticulée activatrice étant très proche des centres de l'oculomotricité verticale et du noyau moteur oculaire commun, les troubles de la vigilance sont quasiment toujours accompagnés par de paralysies oculomotrices.

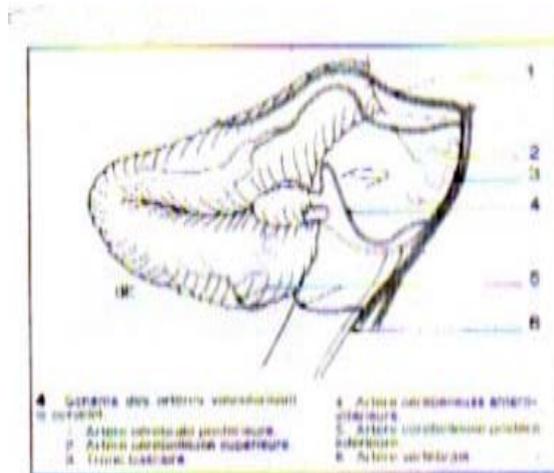
Des hallucinations ont également été décrites dans les infarctus du mésencéphale. Ces hallucinations principalement visuelles constituent « l'hallucinose pédonculaire ». Il s'agit plutôt d'illusions élaborées car les phénomènes visuels sont critiques.

Infarctus du cervelet (tableau I).

Ils sont dus à une occlusion athéromateuse ou embolique de l'une des trois artères vascularisant le cervelet (artère cérébelleuse postéro-inférieure, artère cérébelleuse moyenne, artère cérébelleuse supérieure) (fig.4, 5) (tableau I) (5). Le syndrome cérébelleux n'est parfois pas isolé car ces artères contribuent à la vascularisation du tronc cérébral. Deux formes cliniques sont individualisées : la forme bénigne et la forme grave (34). La forme grave s'observe plus particulièrement lors d'infarctus de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure ou de l'artère cérébelleuse supérieure (2).

La forme bénigne est caractérisée par un vertige, des nausées, des vomissements des céphalées, un nystagmus et un syndrome cérébelleux cinétique ou statique suivant que le vermis est atteint ou non. Un syndrome vestibulaire isolé ayant les caractéristiques d'un syndromes périphérique, est parfois le seul signe d'un infarctus du cervelet. L'évolution est favorable avec régression souvent totale des signes et symptômes.

La forme grave peut débuter par les mêmes signes et symptômes que la forme bénigne avec un état neurologique s'aggravant brutalement ou progressivement dans les deux jours qui suivent. Des signes d'atteinte du tronc cérébral en rapport avec un volumineux infarctus du cervelet ou avec un œdème apparaissant (paralysies des nerfs crâniens, atteinte des voies longues) ainsi que des troubles de la vigilance. Il peut en résulter un engagement amygdalien ou une hydrocéphalie obstructive. Dès l'apparition des troubles de la conscience, l'indication de drainage ventriculaire doit être discutée.



INFARCTUS DU TERRITOIRE DE L'ARTERE CEREBRALE POSTERIEURE

L'artère cérébrale postérieure vascularise un territoire profond thalamomésencéphalique et un territoire superficiel temporal interne et occipital (fig. 3,4). Suivant la topographie lésionnelles, le tableau clinique comporte des troubles

sensitifs, un déficit moteur, un syndrome cérébelleux, des mouvements anormaux involontaires, une amputation du champ visuel ou des troubles neurophysiologiques (tableau II) allant parfois jusqu'à un syndrome démentiel (14).



Infarctus thalamiques.

Les infarctus unilatéraux de la partie antérieure du thalamus (infarctus dans le territoire de l'artère tubérothalamique) comporte surtout des troubles neurophysiologiques (fig. 6). Ils se caractérisent par une apathie, une attention fluctuante, des persévérations, désorientation, des modification de la personnalité et une euphorie.

Dans les infarctus thalamiques gauches, les troubles cognitifs sont des particularités : aphasie transcorticale, troubles de la mémoire verbale et visuelle, acalculie et réduction du volume vocal(12).

Les infarctus thalamiques paramédians (infarctus dans le territoire thalamoperforé) uni-ou bilatéraux peuvent être responsables d'une amnésie, d'une négligence (lésion droite), d'une aphasie (lésion gauche), d'un mutisme akinétique ou d'une démence (14). Quatre des vingt-huit cas autopsiques de Castaigne et coll. (19). Avaient un infarctus thalamique unilatéral. Les troubles d'humeur et du comportement étaient associés à une désorientation et une agitation. Il y avait. Une alternance d'agitation et d'agressivité. Cinq patients avaient un infarctus thalamiqueparamédian bilatéral (fig.7) Ils sont souffraient de trouble de la vigilance avec parfois un coma, des troubles du comportement, une apathie un mutisme akinétique, du regard était associée. Les infarctus thalamiques bilatéraux peuvent entraîner une démence caractérisée par une perte des initiatives, des persévérations et une atteinte sévère de l'attention et de la mémoire (15, 18)

Les infarctus thalamiques inférolatéraux (infarctus dans le territoire thalamogenouillé) sont les plus fréquents (fig. 8) (15). Le syndrome du pédicule thalamogenouillé est responsable du syndrome de Déjerine et Roussy. (25). Il associe une hémianesthsie, une hyperpathie, une hémiparésie, une hémisynndrome cérébelleux, des mouvements anormaux involontaires et une hémianopsie latérale homonyme.

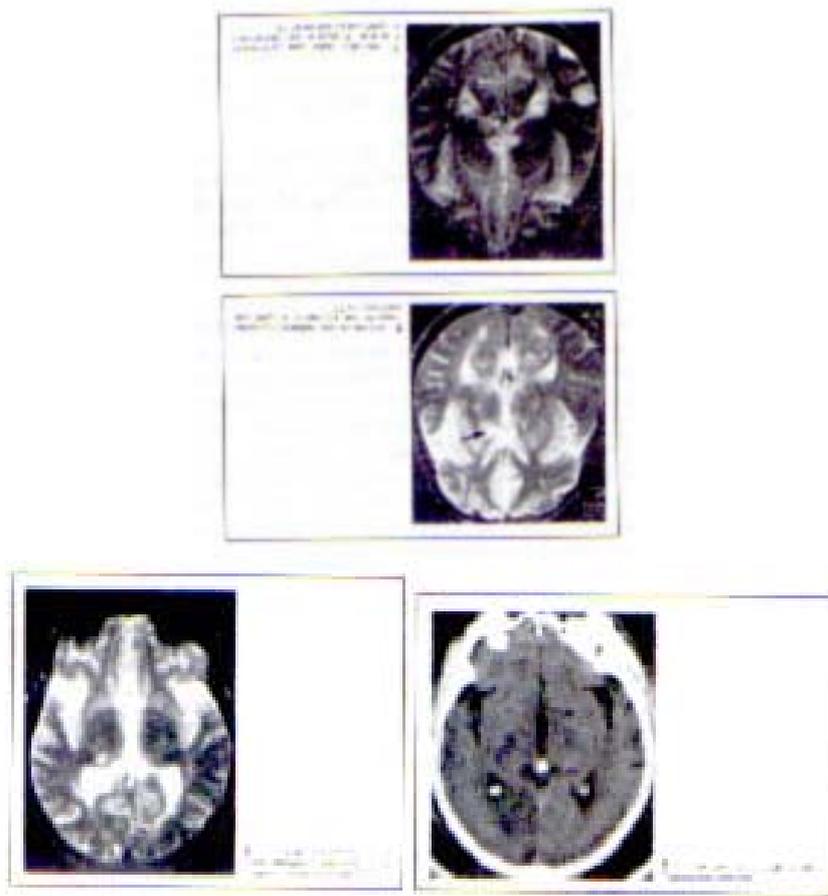
L'association d'un syndrome du pédicule thalamoperforé et d'un syndrome du pédicule thalamogenouillé constitue le syndrome du carrefour hypothalamique de Guillain et Alajouanine. Il comporte une hémiparésie, une héli-hypoesthésie, une hémisynndrome cérébelleux, des mouvements anormaux de type choré-athétosique et un tremblement d'intention(26).

L'infarctus isolé du territoire de l'artère du territoire de l'artère choroïdienne postérieure est d'individualisation récente(6,15). Il comporte des anomalies du

champ visuel (sectoranopsie), un déficit moteur modéré et une aphasie (lésion gauche).

Infarctus temporo-occipitaux.

La sémiologie des atteintes superficielles est dominée par les troubles visuels. Lors d'infarctus unilatéraux (fig. 9) : Il peut s'agir d'une hémianopsie latérale homonyme, d'une quadranopsie latérale homonyme, d'hallucinations visuelles élémentaires ou complexes ou de métamorphosies (14). En cas d'infarctus bilatéraux, on peut constater un cécité corticale ou une prospagnosie. D'autres anomalies neurophysiologiques sont classiques comme l'alexie sans agraphie, l'agnosie des objets, l'agnosie des couleurs. Un syndrome de Korsakoff est rapporté au cours d'infarctus bilatéraux. Lorsqu'il est associé à une cécité corticale, Il constitue le syndrome de Diode et Botcazo.



L'occlusion de l'artère cérébrale postérieure au niveau de l'origine de l'artère communicante postérieure est responsable d'un syndrome associant une hémiparésie, une hémianesthésie, une déviation de la tête et des yeux du côté de la lésion et d'une aphasie (lésion gauche) (28) ? Ce tableau peut mimer un syndrome sylvain complet.

INFARCTUS ATTEIGNANT PLUSIEURS STRUCTURES

Certains infarctus sont multiples ou intéressent plusieurs étages du tronc cérébrale comme les régions bulbopontiques ou pontomésencéphaliques. La multiplicité peut être due à la fragmentation d'un embole dans le territoire vertébrobasilaire. D'autre part, l'occlusion d'une artère peut donner un infarctus intéressant le tronc cérébral et le cervelet (3). Ainsi, l'occlusion de la PICA peut produire un infarctus latérobulbaire, Ou bulbaire (fig. 1 B ou C) et un infarctus cérébelleux (27). Il se manifeste par un syndrome latérobulbaire, un vertige isolé ou associé à une latéropulsion ou à une dysmétrie (2). L'occlusion de l'AICA peut donner un infarctus du territoire antérolatéral ou du territoire latéral du pont associé à un infarctus du cervelet(3, 27).Il se manifeste par une atteinte des Vè, VIIè et VIIIè nerfs crâniens, un syndrome de Claude Bernard-horner, une dysmétrie associés à un déficit thermoalgique controlatéral (2).

L'occlusion du haut du tronc basilaire produit un infarctus uni-ou bilatéral intéressant le mésencéphale, le thalamus, le lobe occipital et/ou le lobe temporal interne(17) et réalise le syndrome du haut du tronc basilaire (16). Il associe des troubles mnésiques ainsi que des éléments du syndrome de Balint (16).

La connaissance de ces syndromes anatomicliniques est à la base des corrélations anatomicliniques et clinicordiologiques. L'examen clinique permet de suspecter le diagnostic topographique. Le scanner X et surtout l'imagerie par résonance magnétique (IRM) utilisant des images pondérées en T2 permettent de suspecter une cause ischémique, hémorragique ou une vasculaire. Si une cause ischémique est retenue, la topographie de l'hypersignal permettra d'évoquer le ou les territoires artériels intéressés. L'angiographie digitalisée est pratiquée dans des cas précis pour faire un diagnostic étiologique orientant un traitement. Elle permettra parfois de confirmer l'occlusion artérielle. L'angiographie-IRM fera peut-être avancer nos connaissances sur les mécanismes des occlusions artérielles dans le territoire vertébrobasilaire car cette technique est dépourvue d'effets indésirables. Ces connaissances sont à la base des traitements préventifs .