

Chapitre 3

Accidents vasculaires cérébraux

Pierre Meyer, Nicolas Gaillard

Plan du chapitre

Présentation clinique et diagnostic différentiel
Facteurs de risque et prévention des
accidents vasculaires cérébraux
Conclusion

Le diagnostic et la prise en charge des accidents vasculaires cérébraux (AVC) chez l'adolescent incluent des spécificités pédiatriques mais également adultes, et justifient le plus souvent d'une prise en charge mixte associant neuropédiatres et neurologues.

Il convient de distinguer :

- les AVC ischémiques, ou infarctus cérébraux, dus à la diminution du flux sanguin cérébral, résultant soit de la formation in situ ou de la migration d'un caillot (infarctus thromboembolique), soit d'une atteinte pariétale primitive des artères à destination cérébrale (infarctus artériopathique) ;
- les AVC hémorragiques, ou hémorragies cérébrales spontanées, dues à la rupture d'un vaisseau sanguin intracrânien. Chez l'adolescent, il s'agit essentiellement de ruptures spontanées de malformations vasculaires artérioveineuses (MAV), les hémorragies cérébrales post-traumatiques sortant du champ des AVC.

En dehors de la première année de vie, l'adolescence est une période de pic d'AVC dans la population pédiatrique, avec une incidence annuelle de 0,5 à 6 pour 100 000 habitants, avec une répartition quasi médiane entre AVC ischémiques et AVC hémorragiques, variant selon les séries, entre 40 et 60 % [1–8].

De nombreux mécanismes jouent probablement un rôle dans la genèse des AVC chez l'adolescent, en particulier le pic de croissance induisant des modifications anatomiques rapides du cœur et des vaisseaux du cou (mais aussi structurales au niveau cérébral), les variations hormonales, l'évolution des expositions environnementales (tabac, drogue(s), contraception orale) et des facteurs traumatiques de dissection artérielle (sports violents, manèges à sensation, trampolines, etc.) [5, 9].

Il existe peu de littérature concernant spécifiquement l'AVC chez l'adolescent, cette population est le plus souvent incluse dans les études pédiatriques de 0 à 18 ans ou chez le jeune adulte entre 15 et 45 ans [4–6, 10–12]. Une seule étude rétrospective (française) a spécifiquement analysé les infarctus cérébraux chez l'adolescent entre 2007 et 2017 [7].

Présentation clinique et diagnostic différentiel

Les relations anatomo-cliniques qui sous-tendent la présentation clinique des AVC à l'adolescence ne diffèrent pas de celles des enfants ou des adultes : un déficit focal sera mis en relation avec la suspension de l'activité d'une région dont la vascularisation est compromise. En revanche, il est important d'avoir connaissance des principaux diagnostics différentiels particulièrement rencontrés dans cette tranche d'âge — les « *stroke-mimics* » de l'adolescence : chez le jeune adulte et adolescent, les principales pathologies pouvant mimer un AVC sont les convulsions, les

syndromes vestibulaires aigus, les migraines, les infections, les tumeurs cérébrales, les encéphalopathies toxiques ou métaboliques (en particulier hypoglycémique), l'encéphalopathie hypertensive, les gastro-entérites aiguës et les troubles somatoformes. Plus rarement, les autres diagnostics différentiels peuvent être les troubles d'origine cardiologique, les encéphalites herpétiques, les syndromes démyélinisants aigus et la myasthénie auto-immune.

Accident vasculaire cérébral ischémique

La présentation clinique initiale est brutale dans environ la moitié des cas ou est constatée au réveil dans environ un tiers des cas, comme chez l'adulte [7]. L'hémiplégie, la paralysie faciale, la dysarthrie et les troubles sensitifs sont les symptômes les plus fréquents [7, 13, 14]. Le score NIHSS, évaluant la gravité clinique initiale [15], était de 7 en médiane dans la série française, soit en faveur d'un AVC modéré, et 10 % présentaient un AVC grave (score NIHSS > 20). Rambaud et al. ont observé un délai de prise en charge médicale de moins de 4,5 heures dans 62 % des cas, mais le diagnostic d'AVC n'était évoqué initialement que dans moins de deux tiers des cas. Il est à noter qu'à l'instar de l'adulte, le retard diagnostique comme le retard de consultation étaient plus fréquents en cas d'atteinte du territoire postérieur [7].

La prédominance masculine est retrouvée, bien qu'en proportion variable selon les séries [3, 4, 7]. Des facteurs de risque athéromateux, classiquement non retrouvés dans la population pédiatrique, tels que surpoids/obésité et tabagisme, peuvent être retrouvés chez l'adolescent, en particulier de sexe féminin. Des antécédents de migraines sont également constatés dans environ 15 % des cas (comme dans la population générale) avec là encore une nette prédominance féminine [7].

Sur le plan étiologique, les infarctus cérébraux de l'adolescent partagent des caractéristiques communes avec les séries de jeunes adultes, notamment une importante proportion d'AVC ischémiques cryptogéniques (sans étiologie identifiée), atteignant 50 à 60 % des cas [7, 16, 17].

En revanche, la pathologie athéromateuse et des petits vaisseaux n'est pas retrouvée dans la série de Rambaud et al., contrairement aux séries de jeunes adultes, laissant suggérer que la classification pédiatrique CASCADE (*Childhood AIS Standardized Classification and Diagnostic Evaluation*, tableau 3.1) est plus précise dans l'évaluation étiologique des infarctus cérébraux de l'adolescent [5, 7, 10, 16, 18, 19]. Dans la série de 60 adolescents de Rambaud et al., les principales causes retrouvées sont : origine cardioembolique dans 18 % des cas [7], dissections dans 10 % des cas, vascularites/auto-immunes dans 12 % des cas, moyamoya dans 3 % des cas. La drépanocytose, associée ou non à un syndrome de moyamoya, est également une cause possible d'AVC ischémique du sujet jeune, notamment adolescent.

À l'instar des séries adultes, les dissections artérielles représentent environ 20 % des cas

Tableau 3.1. Classification CASCADE.

1. Artériopathie cérébrale des petits vaisseaux de l'enfant
2. Artériopathie cérébrale focale unilatérale de l'enfant
2a. Artériopathie focale unilatérale touchant la circulation antérieure avec collatérales
2b. Artériopathie focale unilatérale touchant la circulation antérieure sans collatérales
2c. Artériopathie focale unilatérale touchant la circulation postérieure
3. Artériopathie cérébrale bilatérale de l'enfant
3a. Artériopathie cérébrale bilatérale touchant la circulation antérieure, avec collatérales (moyamoya)
3b. Artériopathie cérébrale bilatérale touchant la circulation antérieure, sans collatérales
3c. Autres, malformations congénitales
4. Artériopathie aortique/cervicale
4a. Dissection cervicale
4b. Artériopathie cervicale secondaire à une maladie de Takayasu
4c. Autres, malformations congénitales ou dysplasie fibromusculaire cervicale
5. Cardioembolique
5a. Haut risque cardioembolique
5b. Faible risque cardioembolique
6. Autres
6a. Étiologie non déterminée malgré un bilan étiologique exhaustif
6b. Autre étiologie
7. Atteintes anatomiques multiples, multifactorielles

(D'après [18] : Bernard TJ, Manco-Johnson MJ, Lo W, et al. Towards a consensus-based classification of childhood arterial ischemic stroke. *Stroke* 2012;43(2):371-7.)

d'infarctus cérébraux non cryptogéniques, mais l'importante prédominance masculine et la localisation intracrânienne plus fréquente sont plus souvent retrouvées dans la population pédiatrique [7, 16, 20]. Contrairement à l'enfant plus jeune, les infections récentes et les pathologies systémiques aiguës sont rares. La présentation clinique initiale est proche de celle de la population adulte et les vascularites (vascularites systémiques, syndrome des antiphospholipides, maladie de Takayasu, lupus systémique) sont également retrouvées chez l'adolescent, en particulier chez la jeune femme [7, 13, 21]. Le pronostic fonctionnel est meilleur que chez l'adulte, 80 % des patients présentant bon pronostic [7], défini par un score de Rankin modifié entre 0 et 2 à 90 jours (0 = aucun symptôme ; 1 = pas d'incapacité en dehors de symptômes ; 2 = handicap faible, autonomie mais incapacité d'assurer les activités habituelles antérieures).

Ainsi, les AVC ischémiques de l'adolescent partagent des caractéristiques communes à la fois avec la population pédiatrique (meilleure récupération, faible récurrence, faible prévalence de pathologie athéromateuse, intérêt de la classification CASCADE) mais également avec la population adulte (faible taux d'infection ou de pathologie systémique aiguë préalable, présentation clinique initiale), faisant de cette population un sous-groupe à part dans la pathologie ischémique cérébrale, justifiant de plus importantes séries prospectives.

Les examens complémentaires doivent inclure une imagerie cérébrale et des vaisseaux de cou non invasive en urgence par angio-IRM, une échocardiographie par voie transthoracique — et idéalement transœsophagienne à la recherche notamment d'un foramen ovale perméable —, un bilan sanguin selon les protocoles locaux en vigueur et un ECG (tableau 3.2). Ces examens permettraient de classer l'étiologie (y compris l'origine cryptogénique) dans 97 % des cas chez le jeune adulte [10]. Il est intéressant de constater que le bilan sanguin initial diffère selon le lieu de prise en charge du patient : la recherche de toxiques, le dosage de l'hémoglobine glyquée et le profil lipidique seront plus fréquemment réalisés dans les unités adultes, tandis que la recherche de pathologies mitochondriales (lactate, pyruvate)

sera plus fréquente dans les unités pédiatriques [7]. Nous pensons qu'à l'instar de la population adulte jeune, la recherche de toxiques devrait être réalisée systématiquement dans le cadre du bilan étiologique de première intention, en particulier les dérivés cannabinoïdes, compte tenu d'une part de leur implication physiopathologique et d'autre part de leur forte prévalence dans la population générale à cet âge et dans la population d'AVC chez l'adulte jeune [22].

L'artériographie est parfois nécessaire dans un second temps en cas de discordance des examens de première ligne, mais les progrès techniques récents de l'angio-IRM (ARM) et de l'angioscanner en limitent de plus en plus l'indication. Cet examen est réalisé dans 25 à 35 % des cas dans les séries pédiatriques et de jeunes adultes [5, 7, 23] et doit être évoqué après concertation entre cliniciens et neuroradiologues.

Les procédures de revascularisation en urgence par thrombolyse (*recombinant tissue-type Plasminogen Activator*, r-tPA) peuvent être réalisées selon des critères stricts, dans les 4,5 heures suivant la survenue des symptômes fondées sur l'analyse du bénéfice/risque individuel : occlusion d'un tronc artériel, thrombophilie majeure, processus embolique d'origine cardiaque ou artériel, occlusion basilaire avec signes de gravité [24]. L'Agence nationale de sécurité du médicament a étendu l'autorisation de la thrombolyse intraveineuse par r-tPA à partir de l'âge de 16 ans, mais cette procédure peut être discutée au cas par cas chez les patients plus jeunes après avis de centre expert [24]. La revascularisation endovasculaire (thrombectomie, thromboaspiration ou thrombolyse intra-artérielle) peut être discutée en cas de processus thromboembolique bien identifié avec occlusion proximale d'une artère intracrânienne [24, 25]. Les procédures de revascularisation réalisées avec ces critères stricts sont réalisables et bien tolérées chez l'enfant et l'adolescent [7, 8, 26, 27], avec par exemple un seul épisode de transformation hémorragique asymptomatique constaté parmi les 19 patients ayant bénéficié d'une revascularisation en urgence par thrombolyse intraveineuse ($n = 10$), revascularisation endovasculaire ($n = 7$) ou association des deux ($n = 2$) dans la série de 60 adolescents de

Tableau 3.2. Proposition de bilan étiologique devant un AVC ischémique chez l'adolescent.

Bilan initial devant un AVC ischémique du sujet jeune	<ul style="list-style-type: none"> - Ionogramme, urée, créatinine, protéines, glucose - Troponine - CPK - ALAT, ASAT, bilirubine totale, GGT, PAL - CRP - HbA1c - Cholestérol total, triglycérides, HDL et LDL - NFS - TQ, TCA, fibrinogène - Albumine, préalbumine - TSH - BNP - D-dimères - Toxiques urinaires (cannabis, cocaïne, amphétamines, opiacés) - Anticorps anti-cardiolipines, anticorps anti-β_2GP1 - Anticoagulants circulants type lupique - Bandelette urinaire (et protéinurie sur 24 heures si protéinurie à la bandelette) - ECG, échocardiographie transthoracique \pm transœsophagienne
Bilan de deuxième intention sans cause évidente après le bilan initial	<ul style="list-style-type: none"> - Sérologies VIH, syphilis, hépatite B, hépatite C - Anticorps antinucléaires, anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires - Anticorps anti-antigènes extractibles du noyau des cellules (anti-ENA) : anti-SSA, anti-SSB, anti-Sm - Complément - Facteur rhumatoïde - Cryoglobuline - Enzyme de conversion de l'angiotensine - Électrophorèse des protéines sériques - Protéinurie des 24 heures - Homocystéinémie
Bilan de troisième intention, causes rares	<ul style="list-style-type: none"> - Électrophorèse de l'hémoglobine (drépanocytose) - Lp(a) - Cholestanol plasmatique (CTX) - Lactate - Pyruvate (sang) - Alpha-galactosidase A sur papier buvard ou dosage lysoGB3 plasmatique (dépistage de la maladie de Fabry) - Immunoélectrophorèse des protéines plasmatiques - Microangiopathies ischémiques génétiques : <i>NOTCH-3</i>, <i>TREX-1</i>, <i>HTRA-1</i>, <i>CTC1</i>... - Alpha-glucosidase (maladie de Pompe) - En cas d'épisode mimant un AVC ischémique (<i>stroke-like</i>) : lactate/pyruvate plasmatiques, lactatorachie (si analyse du LCS réalisée pour une autre raison), spectroscopie sur l'IRM cérébrale, amoniémie

Rambaud et al. [7]. Il est intéressant de noter que les adolescents bénéficiant d'une revascularisation en phase aiguë, bien que présentant un tableau clinique initial plus sévère, présentaient une évolution ultérieure similaire aux autres patients [7].

La prise en charge initiale doit être réalisée en unité de soins intensifs adulte ou pédiatrique, associant une prévention des ACSOS (agressions

cérébrales secondaires d'origine systémique) [28] et un traitement étiologique. Au décours de l'épisode aigu, un traitement antithrombotique de prévention secondaire est nécessaire, par aspirine ou anticoagulation efficace selon les étiologies.

Parmi les 60 adolescents de la série de Rambaud et al., suivis pendant une médiane de 19 mois, plus de la moitié avaient repris leurs activités à

Vignette clinique 1

Adolescent de 14 ans ayant présenté une aphasie brutale avec manque du mot et dysarthrie, associée à un monoparésie du membre supérieur droit, suivies 5 heures plus tard de clonies bucco-faciales droites. L'angio-IRM cérébrale réalisée en urgence à 6 heures du début des signes objective : un hypersignal B1000 cortico-sous-cortical centré sur le sillon central gauche sur la séquence de diffusion, traduisant une ischémie (figure 3.1A) ; une restriction d'ADC traduisant un œdème cytotoxique (figure 3.1B) ; un hypersignal FLAIR traduisant une ischémie supérieure à 4 h 30 (figure 3.1C) ; l'analyse du polygone de Willis en séquence TOF ne montre pas d'anomalie de calibre des artères de gros et moyen calibre (figure 3.1D), tout comme l'analyse des vaisseaux du cou (non montrée).

Le patient a été hospitalisé, avec prévention des agressions cérébrale secondaires d'origine systémique (ACSOS) et instauration d'aspirine à dose antithrombotique. L'évolution a été favorable avec une récupération complète de la motricité et du langage à J7, puis de paresthésies péri-buccales à J30. L'aspirine a été maintenue 18 mois et le patient a pu reprendre une vie normale.

Le bilan étiologique extensif biologique et cardiologique (incluant échocardiographie transœsophagienne) était sans particularité.

Le seul facteur favorisant retrouvé (après plusieurs interrogatoires) a été la première consommation de cannabis à visée récréative 48 heures avant l'épisode ischémique, ainsi que la veille.

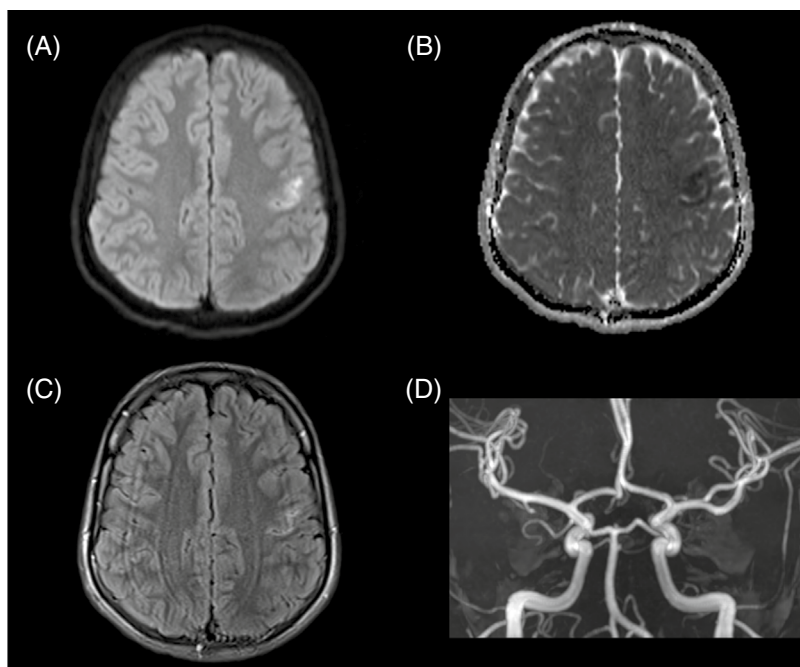


Figure 3.1. Angio-IRM cérébrale (vignette clinique 1) réalisée à +6 heures.

l'identique à 3 mois, 15 % avaient nécessité des aménagements scolaires ou professionnels et 10 % ont présenté des convulsions, essentiellement dans les 15 premiers jours de prise en charge. Les scores mRS à 1 an étaient de 0 chez 41 % des patients, 1 chez 26 %, 2 chez 18 %. Un patient est décédé à J15 d'un AVC bilatéral malin [7].

Le risque de récurrence n'est pas plus élevé chez les adolescents par rapport au reste de la population pédiatrique, de 7 % à 1 mois et 12 % à 1 an. Le seul facteur de risque de récurrence identifié est la présence d'une artériopathie (risque multiplié par 5). Les récurrences à 1 an sont d'environ 32 % dans la maladie de moyamoya, 25 % dans l'artériopathie

cérébrale transitoire et de 20 % en cas de dissection artérielle [29].

La prise en charge multimodale en rééducation doit intervenir précocement au décours de la phase aiguë, et justifie d'un suivi pendant de nombreuses années.

Les spécificités de l'AVC ischémique de l'adolescent, à la frontière des formes pédiatriques et adultes, justifie une étroite collaboration entre les équipes de neurologie adulte, sensibilisées à la prise en charge aiguë de cette pathologie, en particulier des procédures de revascularisation en urgence, mais aussi neuropédiatrique, du fait des particularités étiologiques et évolutives chez cette population. Des protocoles locaux ou régionaux d'harmonisation de prise en charge des AVC de l'enfant et de l'adolescent sont nécessaires, ainsi que de grandes séries prospectives [24, 26, 30, 31].

Accident vasculaire cérébral hémorragique

L'hémorragie cérébrale spontanée (HC) est définie ici par la survenue brutale, sans facteur traumatique apparent, de signes neurologiques en rapport avec un saignement aigu spontané intraparenchymateux ou cérébroméningé. Il y a peu de littérature spécifique concernant la population adolescente et les AVC hémorragiques car elle est très rare. Chez l'adulte en revanche (âge moyen 70 ans), où plus de 80 % des causes sont liées à des causes spécifiques liées au vieillissement (artériopathie hypertensive et/ou dégénérative), l'HC a une incidence moyenne de 25 victimes d'HC pour 100 000 habitants par an dans les pays non asiatiques et représente 8 à 15 % des accidents vasculaires cérébraux (AVC) dans les pays occidentaux, soit environ 20 000 nouveaux cas par an en France, dont 4 000 associés à la prise de médicaments anticoagulants par antivitamine K (AVK) [32–34]. Il s'agit du type d'AVC associé à la plus forte morbi-mortalité, toutefois en baisse depuis les années 2000, avec une mortalité associée estimée à 40 % à 1 mois et environ 50 % à 1 an de la survenue de l'HC. Deux tiers des survivants présentent un handicap séquentaire significatif (perte

d'autonomie partielle ou complète) après une première HC [32–34].

Les facteurs de risque cliniques modifiables d'HC sont essentiellement l'hypertension artérielle (HTA) et la surconsommation d'alcool [32–35]. Le principal facteur de risque médicamenteux est l'exposition aux traitements par AVK (warfarine et coumadine) qui multiplie par 10 le risque d'HC, avec un risque corrélé à l'INR > 4. Le risque d'HC associé à l'usage des anticoagulants oraux directs (xabans et gatrans) est diminué de 30 à 70 % par rapport aux AVK. Les autres traitements associés à un surrisque d'HC sont les anti-inflammatoires non stéroïdiens et les autres traitements antithrombotiques : antiagrégants plaquettaires et fibrinolytiques. Sont également associés de manière indépendante au risque d'HC le tabagisme, l'insuffisance rénale chronique, le syndrome d'apnée du sommeil et l'exposition à des substances sympathomimétiques (inhibiteurs de la recapture de la sérotonine, adrénergiques et sympathomimétiques...) [32–35]. Nous savons désormais que l'hémorragie cérébrale spontanée est un phénomène dynamique qui s'aggrave au cours des premières minutes à premières heures [33, 36, 37]. Les études d'observation clinique (scores de gravité neurologique NIHSS ou de Glasgow) et d'imagerie cérébrale de la phase aiguë très précoce des HC (TDM ou IRM) démontrent d'une part un mécanisme d'extravasation active (estimé à 14 ml/heure en moyenne) par rupture de la barrière hématoencéphalique dans les premières heures — extravasation de produit de contraste au sein de l'HC définie par différentes appellations anglo-saxonnes : « *spot sign* » pour le plus étudié — et, d'autre part, un phénomène d'expansion centrifuge de l'hémorragie dans les premières 24 heures, en particulier dans les 4 premières heures (deux tiers des expansions), qui correspond à une croissance de l'hématome moyenne de 30 % chez 30 à 50 % des patients par rapport à l'hémorragie initiale à la prise en charge [33, 34, 36, 37]. Le phénomène d'expansion et le volume final de l'HC en imagerie, corrélés au score de gravités cliniques de l'état neurologique, sont des éléments pronostiques majeurs : ils sont très bien corrélés à la fois au risque de dégradation

de l'état neurologique précoce et au risque de mortalité précoce préhospitalière et hospitalière initiale, ainsi qu'au risque de morbi-mortalité tardifs attribuables à l'HC. Ils constituent donc les cibles de recherches thérapeutiques actuelles privilégiées pour améliorer le pronostic fonctionnel des patients victimes d'HC. Les facteurs principaux associés à un risque accru d'expansion de l'HC sont la prise en charge au-delà de 3 heures après le début des signes (risque $\times 3$), le niveau élevé de la pression artérielle à l'admission et les 24 premières heures (risque $\times 5$ si PA $> 160/110$ mmHg), la survenue sous traitement anticoagulant (risque $\times 4$ si INR $> 1,5$), antiplaquettaires ou troubles de la coagulation, et la mise en évidence d'une extravasation active en scanner ou IRM (« *spot sign* »). Le pic d'œdème inflammatoire péri-hématome est prolongé et tardif (entre J+10 et J+20). Le pic d'hypertension intracrânienne (entre J+5 et J+10) résultant du maximum de la conjugaison des volumes de l'HC et de l'œdème vasogénique peut majorer les lésions neuronales et menacer le pronostic vital par engagement cérébral dans les hématomes de gros volume [33, 34, 36, 37]. Les facteurs indépendants de mauvais pronostic en termes de risque de handicap et mortalité reflètent la gravité lésionnelle de l'HC (volume et/ou topographie stratégique) et le terrain du patient : âge croissant ; baisse graduelle de l'échelle de Glasgow ($\leq 10/15$) ou élévation graduelle du score NIHSS ($\geq 21/42$) ; volume de l'HC $> 10-30$ ml ; extension intraventriculaire ; HC de topographie sous-tentorielle ; hyperglycémie ou HTA (PA systolique > 160 mmHg) à l'admission ; expansion précoce de l'HC ; HC associée à la prise d'anticoagulants [37]. Le risque vital peut être engagé précocement (J0 à J10) par des complications de l'HC : risque d'engagement cérébral dans le cas d'hématome sus-tentoriels volumineux (> 70 cc habituellement) avec effet de masse, risque de compression ventriculaire ou du tronc cérébral par les hémorragies sous-tentorielles, en particulier cérébelleuse paramédiane ou bilatérale, risque d'hydrocéphalie aiguë par effet de masse obstructif de l'hématome sur les cavités ventriculaires ou par insuffisance aiguë de la résorption de liquide cérébrospinal secondaire à une hémorragie intraventriculaire [36].

Les principales étiologies structurelles [33, 34] sont les ruptures d'anévrisme, de malformations artérioveineuses, de fistules artérioveineuses, de malformations cavernomateuses ou les hémorragies structurales spontanées (tumoraales...), la maladie de moyamoya et, enfin, les thrombophlébites cérébrales (encadré 3.1). Les causes hémato-logiques d'hémorragies spontanées peuvent être congénitales — hémophilie A (déficit en facteur VIII) ou B (déficit en facteur IX), déficit en facteurs VII, II, XIII — ou acquises — purpura thrombotique idiopathique, leucémies aiguës. Un pic d'incidence est constaté à l'adolescence, en particulier des ruptures d'anévrismes avec une prédominance masculine. Les malformations à « haut débit » (risque hémorragique élevé) sont principalement :

- les fistules artérioveineuses transdurales ou piales, de mécanisme non élucidé : une ou des artérols d'origine piale ou plus souvent méningée transdurale alimentent une veine de drainage corticale, responsable de manifestations hémorragiques volontiers multiples ou récidivantes en l'absence de traitement par artérialisation à contre-courant et haut débit du réseau veineux cortico-piale ou profond cérébral ;
- les malformations artérioveineuses : il s'agit d'une malformation complexe de cause inconnue, associée à un haut risque hémorragique en raison d'un nidus artérioveineux et de veines de drainages à haut débit circulant fragilisées. Les malformations artérioveineuses peuvent se révéler par une hémorragie sus- ou sous-tentorielle, profonde ou lobaire, avec un risque de récurrence hémorragique élevé (5 % par an en moyenne).

Les artériopathies d'origine génétique monogénique mendéliennes sont très rares et le plus souvent de transmission autosomique dominante. Elles correspondent à une microangiopathie non inflammatoire d'expression hémorragique et/ou ischémique par fragilisation progressive des parois artériolo-capillaires, souvent en lien avec une anomalie fonctionnelle du tissu conjonctif ou endothéliale. Elles doivent être évoquées devant la survenue à un âge jeune dans un contexte familial évocateur (mais les mutations sporadiques isolées sont fréquentes) d'une ou de plusieurs hémorragies cérébrales symptomatiques ou non, de distribution variable,

pouvant mimer soit une artériolosclérose hypertensive prématurée (angiopathies cérébrales liées aux mutations des gènes *Col-IV- α 1* — également associé au phénotype d'« hémiplégie infantile » le plus souvent néonatale — ou exceptionnellement *Col-IV- α 2*), soit une mutation du gène *NOTCH-3* responsable du phénotype CADASIL chez l'adulte.

Enfin, les artériopathies acquises aiguës ou transitoires sont [33, 34] :

- les dissections artérielles intracrâniennes (portions intradurales des artères à destinée céphaliques) spontanées, très rares et parfois révélées par une hémorragie cérébrale. Le plan de dissection, le plus souvent sous-adventitial en intracrânien, contrairement aux dissections extracrâniennes, peut se révéler ou se compliquer secondairement (20 à 50 % des cas) — outre les manifestations d'AVC ischémique ou de céphalées inhabituelles volontiers en « coup de tonnerre » isolées à la présentation — par des hémorragies sous-arachnoïdiennes le plus souvent, parfois mixtes cérébro-méningées, rarement cérébrales parenchymateuses, de topographie correspondant à la région du segment artériel disséqué, le plus souvent en territoire vertébrobasilaire (80 % des cas) : citernes de la base et structures du tronc cérébral pour les artères vertébrales, l'artère basilaire ou ses branches de distribution ; sus-tentorielle unilatérale pour la dissection carotidienne ou sylvienne. Elles touchent particulièrement les adolescents et l'adulte vers 50 ans ;
- l'angiopathie cérébrale aiguë réversible (ou syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible) touche l'adulte jeune (moyenne d'âge 45 ans chez l'adulte) mais est aussi décrite chez l'adolescent et est associée à un ou des facteurs déclenchants le plus souvent : poussée hypertensive sévère (pouvant révéler une HTA secondaire), prééclampsie ou post-partum, stress brutal physique et/ou émotionnel, exposition aux substances toxiques (cannabis...) ou médicamenteuses vasoconstrictrices (substances adrénergiques, triptans...), maladie auto-immune ou traitement immunosuppresseur. Sa présentation caractéristique est l'existence de céphalées en « coup de tonnerre », très fréquemment récurrentes sur plusieurs jours. Elles peuvent se compliquer de lésions cérébrales ischémiques mais

aussi hémorragiques parfois isolées, soit sous-arachnoïdiennes (sillons de la convexité chez un patient sur trois) soit, plus rarement, parenchymateuses lobaires ou profondes (10 % des cas). Ce diagnostic, confirmé si possible par la mise en évidence d'irrégularités multiples des artères intracrâniennes, doit donc être évoqué devant une hémorragie cérébrale associée ou précédée de céphalées en « coup de tonnerre » chez un adolescent, en particulier s'il est exposé à des substances toxiques comme le cannabis ;

- les vascularites cérébrales, associées à une vascularite systémique auto-immune ou infectieuse (endocardite bactérienne, syphilis, infection par le VIH...), post-radiales, ou primitive isolées du système nerveux central, peuvent se révéler par une HC lobaire ou profonde, qui peut s'associer fréquemment à de multiples lésions microhémorragiques (*microbleeds*, hémorragies sous-arachnoïdiennes sulcales) et à des lésions micro-ischémiques multiples. Le diagnostic repose le plus souvent, à défaut d'un diagnostic de certitude histologique, sur un faisceau d'arguments radiocliniques et biologiques, et est évoqué sur la présence d'irrégularités d'artères sur l'imagerie cérébrale vasculaire ;
- une HC révélant une lésion tissulaire aiguë ou subaiguë associée à une néoangiogenèse et/ou une rupture de barrière hématoencéphalique aiguë : néoplasies secondaires ou primitives de haut grade, transformation hémorragique précoce d'un infarctus cérébral, hémorragie par hyperpression veineuse de stase compliquant une thrombophlébite cérébrale de sinus veineux ou corticale, encéphalopathie post-radiale.

L'évaluation clinique et pronostique initiale d'une HC comprend la réalisation la plus précoce possible d'une évaluation de la gravité clinique par un médecin urgentiste ou spécialisé en pathologie neurovasculaire grâce notamment à l'échelle de Glasgow (*Glasgow Coma Scale*) et le score NIHSS [34, 35, 38]. Le bilan complémentaire initial devant une HC comprend un bilan biologique initial avec fonction rénale, glycémie, NFS-plaquettes, fonction hépatique, fibrinogène, coagulation (TCA, TP, INR ou dosage spécifiques des anticoagulants oraux directs le cas échéant), troponine, dosages de toxiques si contexte évocateur