

■ L'encéphalopathie hypertensive

S. Alamowitch*

L'encéphalopathie hypertensive (EH) est un syndrome aigu caractérisé par une augmentation sévère de la pression artérielle associée à l'apparition rapide de signes de souffrance neurologique (1, 2). Elle constitue une urgence hypertensive nécessitant une réduction immédiate de la pression artérielle (pas forcément une normalisation). Si la pression artérielle est traitée efficacement et de façon précoce, les symptômes et signes sont habituellement réversibles, mais si le traitement est retardé, l'EH peut être fatale. L'EH affecte surtout l'adulte, et les formes pédiatriques sont rares (3).

PHYSIOPATHOLOGIE

Le débit sanguin cérébral (DSC) est autorégulé en fonction du niveau de pression artérielle (PA) dans certaines limites (figure 1). L'autorégulation permet la stabilité de la pression de perfusion tissulaire malgré les variations de PA. Chez les sujets normotendus, le DSC reste inchangé pour une PA moyenne com-

prise entre 60 et 120 mmHg (2). La vasoconstriction cérébrale compense l'augmentation de PA et limite l'hyperperfusion cérébrale. Au-delà d'une PA moyenne de 120 mmHg, cette autorégulation est débordée, entraînant alors une hyperperfusion cérébrale. Le système d'autorégulation est variable en fonction du niveau habituel de la PA. Chez les sujets antérieurement non hypertendus, une PA supérieure ou égale à 160/100 mmHg peut entraîner une EH, alors que, chez les sujets avec une hypertension artérielle (HTA) chronique, une PA supérieure ou égale à 220/110 mmHg est généralement nécessaire. Lors de l'HTA chronique, on observe une hypertrophie artériolaire avec augmentation des résistances vasculaires. Les vaisseaux tolèrent plus facilement une hyperpression intraluminaire et la courbe d'autorégulation du DSC est déviée vers la droite.

Dans les urgences hypertensives, des mécanismes physiopathologiques complexes impliquant le système rénine-angiotensine-aldostérone, les modifications des résistances vasculaires et la sécrétion de substances pro-inflammatoires aboutissent à une dysfonction endothéliale (2). La pathogénie de l'EH est incomplètement comprise, mais les données récentes de la neuro-imagerie sont en faveur d'un rôle central de la barrière hémato-encéphalique (4). En raison de la défaillance du système d'autorégulation et de l'augmentation de la perméabilité endothé-

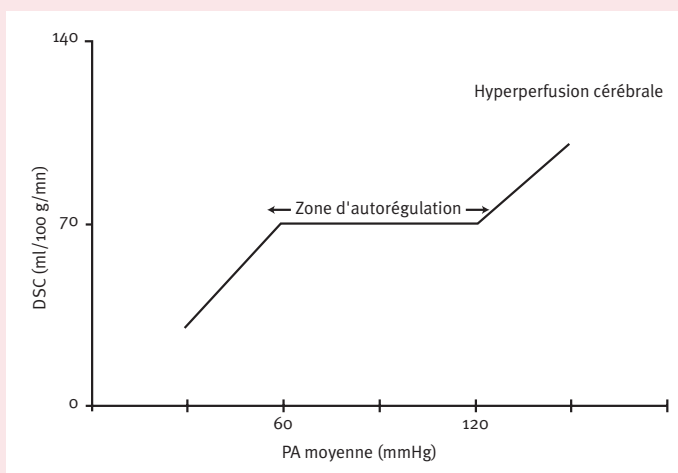


Figure 1. Courbe d'autorégulation du DSC en fonction de la pression artérielle moyenne.

Le DSC varie en fonction de la PA moyenne, qui détermine la pression de perfusion cérébrale. Le DSC est maintenu constant dans la zone d'autorégulation. Si la PA moyenne augmente, la vasoconstriction cérébrale limite l'hyperperfusion. Au-delà d'un certain seuil de PA moyenne, il existe une augmentation du DSC entraînant une hyperperfusion cérébrale. Chez l'hypertendu chronique, la courbe d'autorégulation du DSC est déviée vers la droite.

* Unité de neurologie vasculaire, hôpital Tenon, Paris.

liale au-delà de certaines valeurs de PA, il existe une augmentation de la perméabilité de la barrière hémato-encéphalique entraînant une extravasation plasmatique, un œdème cérébral vasogénique et des microhémorragies.

L'EH touche de façon prédominante les régions postérieures pariéto-occipitales de l'encéphale. Le tonus sympathique périvasculaire augmente en cas d'hypertension et permet de protéger le cerveau face à une augmentation de la pression intravasculaire. La pauvreté relative de l'innervation sympathique vasculaire de la circulation postérieure pourrait expliquer une protection moindre face à une augmentation de la PA.

L'EH peut compliquer différentes formes étiologiques d'HTA (**tableau I**). Le traitement de l'HTA chronique réduit l'EH, qui survient surtout si l'HTA est non traitée ou sous-traitée. Ce sont avant tout les circonstances où la PA s'élève rapidement ou de façon fluctuante ou intermittente qui vont donner lieu à une EH : éclampsie,

phéochromocytome, prise de cocaïne, traitement par érythropoïétine, HTA secondaire à une maladie rénale du type glomérulonéphrite.

TABLEAU CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE

✓ Présentation clinique

Le tableau clinique s'installe sur quelques heures ou quelques jours. Il associe des céphalées parfois avec nausées et vomissements, des crises d'épilepsie, des troubles visuels, une confusion et une somnolence (5).

Les crises d'épilepsie peuvent être inaugurales, avec un tableau clinique qui s'installe alors brutalement. Elles sont souvent récidivantes en l'absence de traitement. Elles peuvent être généralisées d'emblée, mais sont plus souvent focales, avec généralisation secondaire. Les troubles visuels sont quasi constants ; ils consistent souvent en une cécité corticale. Il peut s'agir d'une hémianopsie latérale homonyme, d'une vision obscurcie ou d'une négligence visuelle. Les troubles neuro-psychologiques sont souvent inauguraux, à type de somnolence, parfois d'agitation. L'examen neurologique objective un syndrome confusionnel, des troubles visuels et parfois des réflexes ostéo-tendineux vifs. Il n'y a pas de syndrome méningé ou d'autre déficit.

La PA est par définition élevée, avec des chiffres variables en fonction du contexte étiologique. La PA doit être mesurée de façon répétée aux deux bras. L'interrogatoire précisera le contexte : les antécédents d'HTA, un contexte d'éclampsie, la prise de médicaments.

L'examen clinique, complété par les examens paracliniques, recherchera l'étiologie de l'HTA et précisera son retentissement sur les autres organes : recherche d'une atteinte cardiaque (œdème aigu pulmonaire, douleurs thoraciques, radiographie du thorax, ECG), rénale (protéinurie, insuffisance rénale), d'une rétinopathie hypertensive (hémorragies, exsudats, œdème papillaire souvent bilatéral : HTA maligne).

✓ Présentation radiologique

L'IRM cérébrale est l'examen complémentaire diagnostique de référence. Elle montre des

Tableau I. Causes des urgences hypertensives.

HTA essentielle
Maladies rénales parenchymateuses
Glomérulonéphrite aiguë
Vascularite
Syndrome hémolytique et urémique
Purpura thrombotique thrombocytopénique
Maladie réno-vasculaire
Sténose de l'artère rénale (athéromateuse ou dysplasie fibromusculaire)
Grossesse
Éclampsie et pré-éclampsie
Endocrines
Phéochromocytome
Syndrome de Cushing
Tumeur rénine sécrétante
HTA minéralocorticoïde
Médicaments et toxiques
Érythropoïétine, ciclosporine
Arrêt brutal des antihypertenseurs
Interactions avec les IMAO (tyramine)
Intoxication par le plomb
Cocaïne, amphétamine
Dysautonomie
Syndrome de Guillain-Barré, porphyrie intermittente aiguë
Atteinte du SNC
Traumatisme crânien, tumeur cérébrale

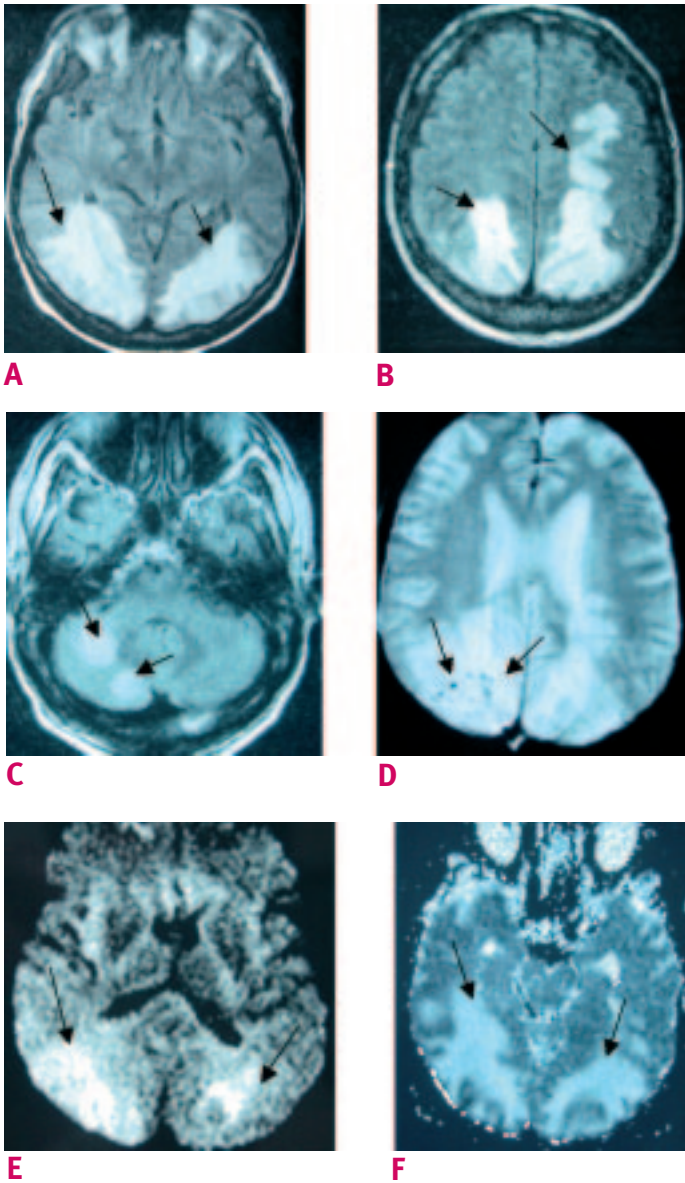


Figure 2. IRM cérébrale d'un patient avec encéphalopathie hypertensive.

Leucoencéphalopathie postérieure. L'IRM cérébrale en séquence FLAIR montre des plages diffuses bilatérales d'hypersignaux prédominant dans les régions postérieures (A, B). Il existe également une atteinte du cervelet (C). Les séquences T2* montrent des zones de microsaignements (D). L'IRM de diffusion montre un hypersignal par œdème vasogénique avec augmentation de l'ADC (E, F).

images caractéristiques de leucoencéphalopathie postérieure touchant de façon prédominante, mais pas exclusivement, la substance blanche des régions pariéto-occipitales (6). Ces

anomalies apparaissent sur les séquences T2 et FLAIR sous la forme d'hypersignaux (figure 2). Elles ne répondent pas à une systématisation artérielle débordant le territoire de l'artère cérébrale postérieure. Dans les formes les plus sévères, le cortex, les régions temporo-frontales, le cervelet, le tronc cérébral (protubérance), les thalamus et autres ganglions de la base peuvent être affectés. Les anomalies sont généralement bilatérales, symétriques ou asymétriques. L'IRM de diffusion montre un aspect d'œdème vasogénique avec une augmentation de l'ADC (7). Les séquences T2 en écho de gradient peuvent montrer des hémorragies péti-chiales (*microbleeds*). Il existe parfois une prise de gadolinium traduisant la rupture de la barrière hémato-encéphalique.

Le scanner cérébral a une moindre résolution que l'IRM pour mettre en évidence la leucoencéphalopathie postérieure ; il la montre parfois sous l'aspect d'hypodensités. L'EEG peut montrer une perte du rythme alpha dans les régions postérieures, un ralentissement généralisé ou des décharges paroxystiques postérieures.

✓ Évolution

Sous traitement, l'évolution clinique est favorable, avec régression des symptômes, le plus souvent en une à deux semaines. Les anomalies radiologiques régressent en quelques semaines, parfois en plusieurs mois. En revanche, si l'EH n'est pas traitée, elle peut se compliquer de coma, d'hémorragies cérébrales, d'infarctus cérébral, et aboutir à la mort.

✓ Diagnostic différentiel

L'EH doit être différenciée d'un AVC, cas dans lequel une réduction drastique de la PA peut être nocive. La présentation clinique de l'EH, généralement dominée par les signes visuels, peut faire évoquer un AVC uni- ou bi-occipital, d'autant plus que la PA s'élève dans 80 % des cas d'infarctus cérébral. L'IRM cérébrale permet facilement de rétablir le diagnostic en montrant la leucoencéphalopathie postérieure, qui ne présente pas de systématisation artérielle. Les séquences en diffusion montrent un œdème vasogénique dans l'EH et cytotoxique dans l'ischémie.

Tableau II. Principaux antihypertenseurs utilisés dans l'encéphalopathie hypertensive.

	Mode d'action	Posologie	Délai d'action	Durée d'action	Effets secondaires
Nitroprussiate de sodium*	Vasodilatateur	0,5 à 8 µg/kg/mn	Immédiat	1-2 mn	Hypotension, nausées, vomissements, toxicité cyanique
Labétalol	β- et α-bloquants	20 à 80 mg en bolus toutes les 10 mn ou 2 mg/mn à la SE	5-10 mn	2-6 h	Nausées, vomissements, troubles de la conduction, bronchospasme
Nicardipine	Inhibiteur calcique	2-10 mg/h	5-10 mn	2-4 h	Tachycardie, flush

* Contre-indiqué en cas de grossesse (toxicité fœtale du cyanure), le traitement repose sur le Nepressol®, le labétalol ou la nicardipine.

La leucoencéphalopathie postérieure peut s'observer dans d'autres circonstances que l'EH, notamment au cours de divers traitements immunosuppresseurs. Le tableau clinico-radiologique est identique, à l'exception de la présence d'une HTA.

TRAITEMENT

L'EH constitue une urgence thérapeutique. Le patient doit être hospitalisé en unité de soins intensifs. Les facteurs étiologiques doivent être traités : diminution ou arrêt éventuel des traitements inducteurs d'EH (arrêt de l'érythropoïétine, etc.) ; en cas d'éclampsie, perfusion de sulfate de magnésium et délivrance. Parmi les mesures symptomatiques, il faut insister sur le contrôle des crises d'épilepsie, qui aide à diminuer la pression artérielle. Le traitement sera adapté à leur sévérité. Il repose souvent sur l'association d'une benzodiazépine et de diphénylhydantoïne.

Il n'existe pas de larges essais thérapeutiques fixant le traitement antihypertenseur optimal dans l'EH. L'objectif tensionnel doit être une baisse de la PA de 20 % dans un délai allant de quelques minutes à 2 heures, puis une PA diastolique à 100-110 mmHg en 2 à 6 heures (2, 8). Le traitement doit être plus prudent chez les patients âgés ou s'il existe une HTA préexistante, cas dans lesquels une réduction agressive de la PA comporte un risque de détérioration neurologique et d'infarctus cérébral. Les doses du traitement antihypertenseur sont

alors diminuées, ou le traitement est administré en discontinu. Le traitement est administré par voie parentérale sous contrôle étroit de la PA. Différents traitements peuvent être utilisés (tableau II) : nitroprussiate de sodium (Nitriate®), nicardipine (Loxen®), labétalol (Trandate™). Lorsque la pression artérielle est normalisée, un traitement oral est pris en relais.

RÉFÉRENCES

1. Oppenheimer BS, Fishberg AM. Hypertensive encephalopathy. *Arch Intern Med* 1928 ; 41 : 264-78.
2. Vaughan CJ, Delanty N. Hypertensive emergencies. *Lancet* 2000 ; 356 : 411-7.
3. Cooney MJ, Bradley WG, Symko SC et al. Hypertensive encephalopathy : complication in children treated for myeloproliferative disorders. Report of three cases. *Radiology* 2000 ; 214 : 711-6.
4. Johansson BB. The blood-brain barrier and cerebral blood flow in acute hypertension. *Acta Med Scand* 1983 ; 678 (Suppl.) : 107-12.
5. Hinchey J, Chaves C, Appignani B et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996 ; 334 : 494-500.
6. Schwartz RB, Jones KM, Kalina P et al. Hypertensive encephalopathy : finding on CT, MR imaging and SPECT in 14 cases. *Am J Roentgenol* 1992 ; 159 : 379-83.
7. Covarrubias DJ, Luetmer PH, Campeau NG. Posterior reversible encephalopathy syndrome : prognostic utility of quantitative diffusion-weighted MR images. *Am J Neuroradiol* 2002 ; 23 : 1038-48.
8. Calhoun DA, Oparil S. Treatment of hypertensive crises. *N Engl J Med* 1990 ; 323 : 1177-83.

Remerciements au Dr Betty Marro, service de radiologie, hôpital Tenon, Paris.