

MALFORMATIONS VASCULAIRES INTRA-CRANIENNES

(Cours DCEM, janvier 2006, Professeur Patrick TOUSSAINT)

Ce sont des anomalies congénitales qui se développent entre la 4ème et la 8ème semaine de vie intra-utérine.

Ces malformations vasculaires sont de 5 types différents, l'anévrisme cérébral étant traité dans un autre chapitre:

- La malformation artério-veineuse (MAV)
- La fistule durale
- L'angiome caverneux ou cavernome et anomalies veineuses de développement et les télangiectasies

1-LA MALFORMATION ARTERIO-VEINEUSE CEREBRALE

La MAV est composée d'un amas de vaisseaux anormaux « le nidus » formé autour d'un ou de plusieurs shunts artério-veineux intracérébraux. Ce shunt établit une connexion de type artériolo-veinulaire en précapillaire. L'absence d'interface capillaire induit des conséquences hémodynamiques non physiologiques consistant en une baisse de la pression artériolaire, une accélération du flux artériel, un débit sanguin augmenté. Sièges d'un hyperdébit, ces MAV induisent des modifications de la paroi artérielle (jusqu'à la constitution d'anévrismes d'hyperdébit), ou des détournements hémodynamiques à l'origine de vols artériels.

1-A: Données épidémiologiques et anatomiques

La prévalence des MAV serait de 14 / 10000 sujets. Aucune différence de distribution liée au sexe n'est décrite. Il ne semble pas exister de prédisposition génétique ou ethnique.

L'histoire naturelle des MAV est assez peu connue. Leurs manifestations cliniques sont dominées par *la rupture à l'origine d'hémorragies intra-cérébrales*, dont le risque annuel serait de 1 à 3%, et qui révéleraient les MAV dans 30 à 85% des cas. L'autre mode classique de révélation est la survenue de *manifestations épileptiques* qui révèlent entre 8 et 40% des MAV.

Les MAV sont essentiellement localisées en sus-tentorial (90%), et le plus souvent tirent leurs pédicules nourriciers de l'artère cérébrale moyenne. Leur taille est dans 40% des cas < 2,5 cm, 50% sont comprises entre 2,5 et 5 cm, 10% sont supérieures à 5 cm.

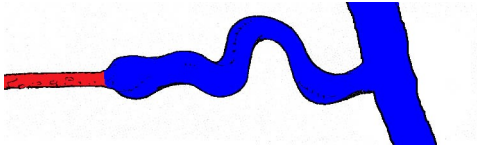


Schéma n°1: fistule artério-veineuse directe

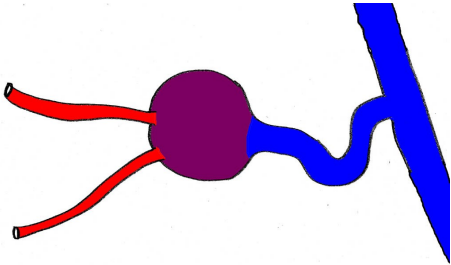


Schéma n°2: MAV à 2 afférences artérielles avec nidus interpose

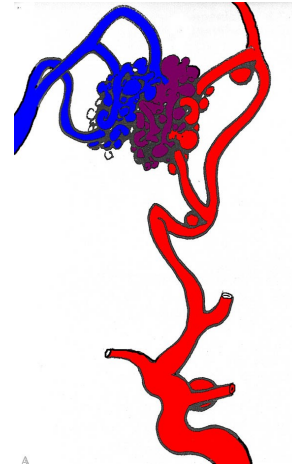


Schéma n°3: MAV à multiples afférences artérielles, avec nidus interpose et anévrismes d'hyperdébit

Le compartiment veineux peut également être le siège de modifications: ectasies, sténoses, plicatures des veines de drainages.

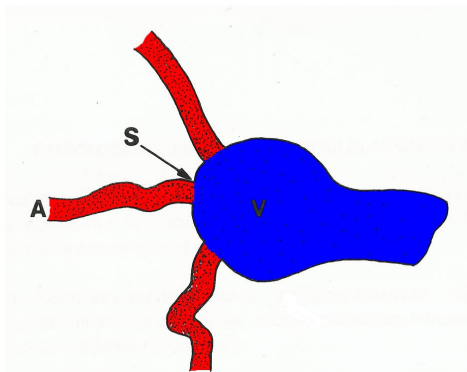


Schéma n°4: dilatation ectasique du segment initial du compartiment veineux

1-B: Présentation clinique des MAV

Ces MAV deviennent symptomatique chez l'adulte jeune entre 30 et 40 ans. **L'hémorragie intracrânienne** est l'expression clinique la plus fréquente des MAV. Elle révélerait entre 40% des MAV. Ces accidents hémorragiques peuvent prendre plusieurs formes selon la localisation du nidus: intraparenchymateux ou intra-ventriculaire, plus rarement une hémorragie méningée ou cérébro-méningée.

Les crises épileptiques, partielles ou généralisées sont révélatrices de la MAV dans 30%.

Des céphalées, épisodiques ou chroniques, conduisent au diagnostic chez 20% des patients. Il s'agit classiquement de céphalées d'allure migraineuse, souvent strictement unilatérales.

Un déficit neurologique progressif révèle la MAV chez 10% des patients. L'hypothèse physiopathologique du vol vasculaire est aujourd'hui réfutée.

La perception d'un souffle intracrânien n'est noté que dans 10% des cas. Il est plus classiquement retrouvé dans les fistules artério-veineuses méningées ou dans les fistules carotido-caverneuses.

1-C: Examens complémentaires

Le scanner cérébral permet de voir les accidents hémorragiques. Les MAV peuvent être visibles sous la forme d'images spontanément hyperdenses en périphérie de l'hématome et correspondant aux veines de drainages. Des calcifications sont possibles au sein du nidus.

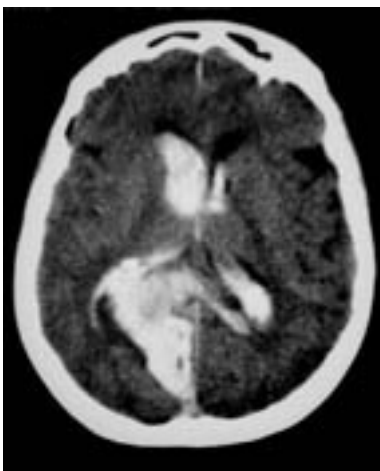


Photo n°1: hémorragie cérébro-ventriculaire



Photo n°2: hématomé intra-cérébral du Carrefour droit

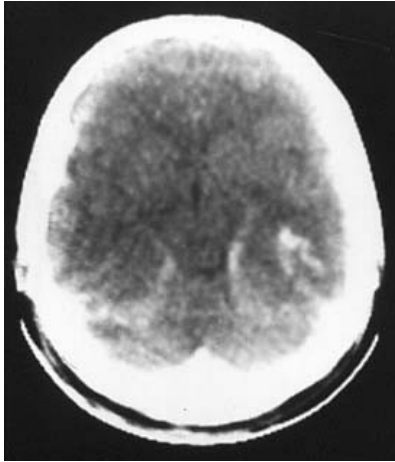


Photo n°3:veines de drainage d'une MAV temporale gauche



Photo n°4: MAV calcifiée

L'IRM permet de préciser la topographie exacte de la MAV. Au sein du nidus, les images vasculaires sont en hypointensités T1 et T2 qui témoigne du caractère circulant.

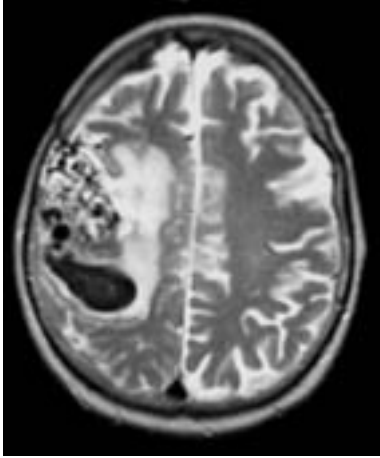


Photo n°5: IRM T2 axiale
Images serpiginieuses hypointenses

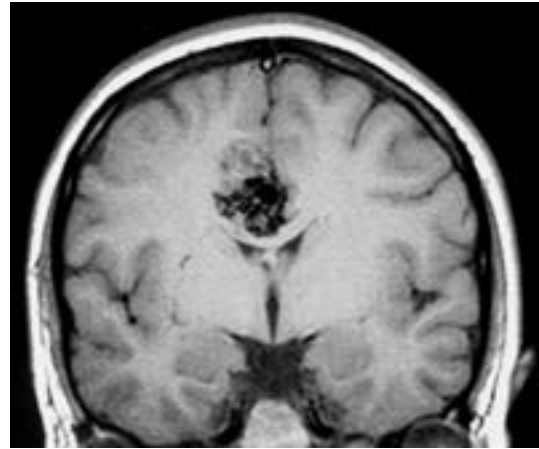


Photo n°6: IRM T1 Coronale
MAV du gyrus cingulaire droit

L'artériographie cérébrale reste l'examen clé dans le diagnostic, la compréhension architecturale et les décisions thérapeutiques devant une MAV. Outre une première artériographie globale des différents axes artériels, des clichés suprasélectifs permettent de bien individualiser les différents compartiments de la MAV. Elle permet également d'apprécier l'hémodynamique de la MAV

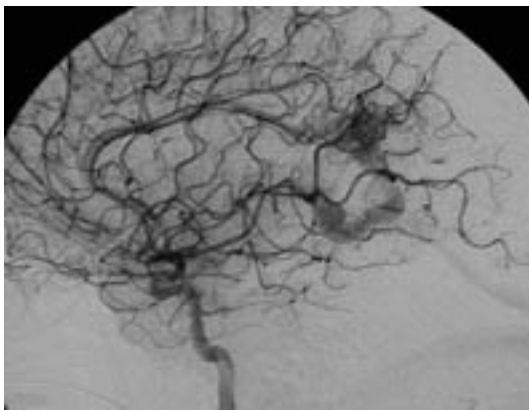


Photo n°7: MAV pariétale Gauche

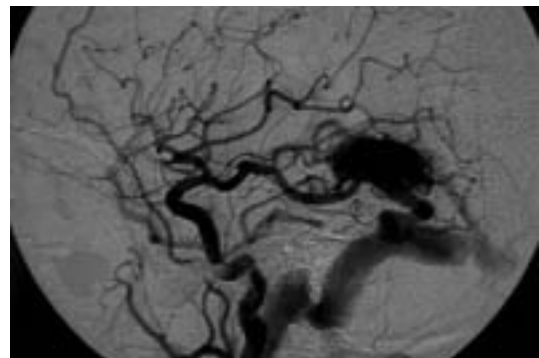


Photo n°8: MAV temporale postérieure gauche
Drainage veineux rapide vers le sinus latéral

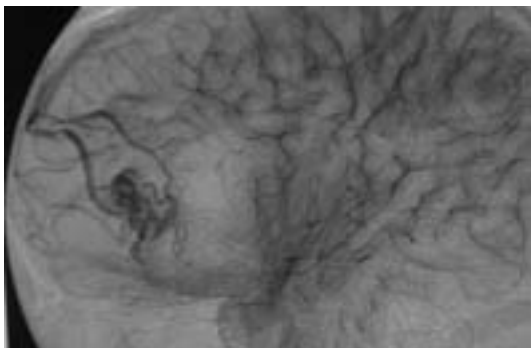


Photo n°9: MAV frontale droite avec retour veineux vers le SLS

Par 2 veines de drainage fronto-polaires

1-D: Pronostic et évolution

L'artériographie permet d'établir un "grading" de la MAV. C'est la classification de SPETZLER (1986) qui paraît la plus pertinente. Elle est basée sur 3 critères:

- La taille: 1 si < 3cm; 2 entre 3 et 6 cm; 3 si > 6 cm
- La localisation: 0 si zone non fonctionnelle, 1 si proche ou dans zone fonctionnelle
- Le drainage veineux: 0 si drainage veineux superficiel; 1 si drainage veineux profond

La somme ainsi obtenue permet d'établir 5 grades, du grade I (petite MAV à drainage veineux superficiel dans une zone muette), au grade V (grande MAV à drainage veineux profond située dans une zone fonctionnelle).

Le risque de saignement d'une MAV est de 2 à 3% par an, excepté dans la première année qui suit une hémorragie, où il se situe alors autour de 6 %. L'existence d'anomalies veineuses est considérée comme un facteur favorisant le saignement:

- dysplasies ou ectasies veineuses
- anomalies de trajet (tortuosités, plicatures, sténoses)
- occlusions partielles ou totales

L'épilepsie atteint aussi bien les patients traités de leur MAV que non traités.

La mortalité immédiate lors d'un saignement est de 13% (1er épisode hémorragique) à 20% (3ème épisode hémorragique). 25% des survivants ont un handicap léger, 6% ont un déficit majeur invalidant.

1-E: Traitement des MAV

A côté des traitements symptomatiques (anticomitiaux, antalgiques), le traitement de la MAV

-
doit être proposé afin de prévenir l'histoire naturelle défavorable de cette malformation. Le schéma thérapeutique est complexe, et, les options thérapeutiques sont au nombre de 3:

- L'exérèse neurochirurgicale consiste en une dissection microchirurgicale après craniotomie permettant un traitement définitif et immédiat de la MAV

- L'embolisation endovasculaire consiste en une occlusion du nidus selon une approche endovasculaire. Cette procédure peut traiter définitivement la MAV mais aussi peut être comme une étape complémentaire ou précédant les autres méthodes. Les matériaux utilisés peuvent être des coils, des particules solides (Ivalon, Dure-mère) ou des colles liquides (cyanoacrylate, Onyx).

- La radiochirurgie stéréotaxique consiste en une irradiation (14 Gy) en une seule fois centré sur le nidus en utilisant plusieurs axes d'irradiation. Cette irradiation détermine une endartérite proliférante par hyalinisation de la paroi artérielle responsable de l'occlusion sur 24 à 36 mois chez 60% des patients. Durant cet intervalle de temps, le risque hémorragique est présent.

Le traitement est multidisciplinaire après discussion collégiale entre neuroradiologue, neurochirurgien, neurologue et radiothérapeute. Schématiquement, le volume et le siège du nidus sont les éléments déterminants de l'option thérapeutique. Schématiquement, les MAV de volume inférieur à 30 mm³ seront traités préférentiellement par radiochirurgie stéréotaxique, ce d'autant qu'elles sont profondes. Les petites MAV corticales seront traitées chirurgicalement.

2- LA FISTULE ARTERIO-VEINEUSE DURALE

La fistule artério-veineuse durale (FAVD) est constituée de communication artério-veineuse siégeant dans l'épaisseur de la dure-mère crânienne. La plupart d'entre elles siègent sur la dure-mère constitutive de la paroi d'un sinus dural. La communication artériolo-veineuse induit une contamination des veines leptoméningées par du sang artérialisé. Cette hyperpression dans les veines corticales peut être à l'origine des accidents vasculaires cérébraux hémorragiques.

Leur classification est de 2 types :

- selon l'organisation architecturale de la fistule,
- selon la topographie : sinus latéral, sinus caverneux, étage antérieur et du sinus longitudinal supérieur.

Rarissime chez l'enfant, elles se développent après 40 ans. La circonstance diagnostique est :

- une hémorragie méningée corticale (et non des citernes de la base) ou cérébro-méningée dont la topographie dépend de la situation de la fistule. C'est la situation clinique la plus commune.
- Plus rarement, la fistule occasionne des perturbations hémodynamiques sources

d'hyperpression veineuse au contact de l'oreille interne (acouphène pulsatile), oculaire.

Le diagnostic suspecté sur la tomodensitométrie crânio-encéphalique avec injection est confirmée par l'angiographie cérébrale (figure 1)

Le traitement fait appel aux mêmes réflexions que celles suivies pour la MAV, c'est à dire une prise en charge multidisciplinaire. Cependant, l'occlusion endovasculaire est privilégiée. Il permet d'obtenir une occlusion en 1 temps dans 80% des cas. L'exérèse microchirurgicale reste indiquée pour les fistules superficielles. La place de la radiochirurgie stéréotaxique est anecdotique.

3- LES CAVERNOMES INTRACEREBRAUX

Les cavernomes ou angiomes caverneux font partie des hamartomes vasculaires. Ce sont des malformations capillaires auxquelles peuvent être également rattachées les télangiectasies. Des anomalies veineuses de développement ou angiome veineux peuvent être associées aux cavernomes. Il s'agit de dilatation veineuse responsable d'un drainage fonctionnel du tissu cérébral adjacent. Si le cavernome est une entité pathologique, l'angiome veineux n'est jamais responsable de saignement et doit être à tout prix respecté.

3-1: Anatomie pathologique

Ce sont des lésions bien limitées prenant un aspect muriforme et rougeâtre de 2 à 3 cm de diamètre. Histologiquement, il s'agit de cavités (cavernes) communicantes séparées par des travées de collagènes, contenant du sang circulant sous très faible pression. Le tissu cérébral péricavernomateux est jaune verdâtre et témoigne de micro-hémorragies d'âges différents.

Les cavernomes peuvent être uniques ou multiples (formes familiales).

Les suivis IRM ont montré que le cavernome est souvent évolutif par plusieurs mécanismes dont le plus fréquent est l'hémorragie. Ces hémorragies sont minimales et ne mettent qu'exceptionnellement en jeu la vie du patient.

3-2: Clinique

L'âge moyen de début est entre 20 et 40 ans. Les symptômes sont de plusieurs types :

- Epilepsie (50%) qui peut prendre toutes les formes de crises selon le siège de la lésion.

- Les hémorragies (30%), le plus souvent parenchymateuses et de petite taille, le plus souvent bien tolérées
- Les céphalées (10%), parfois mimant une migraine
- Les signes focaux (10%) d'installation progressive ou aiguë d'allure pseudo-tumorale dans les cavernomes volumineux.

Les formes familiales représentent 10% des patients avec cavernome.

3-3: Diagnostic radiologique

Le scanner cérébral sans injection retrouve une lésion spontanément hyperdense, souvent hétérogène ou calcifiée, dans 100% des cas. Une prise de contraste faible en périphérie est possible. Cet aspect est aspécifique.

L'IRM est l'examen de choix du fait de sa grande sensibilité aux produits de dégradation du sang. Sur les séquences T2 ou Flair, les cavernomes sont des lésions à centre hyperintense hétérogène et entourées d'un halo hypointense. Ils peuvent siéger partout dans le SNC (cerveau, tronc cérébral, cervelet, moelle)

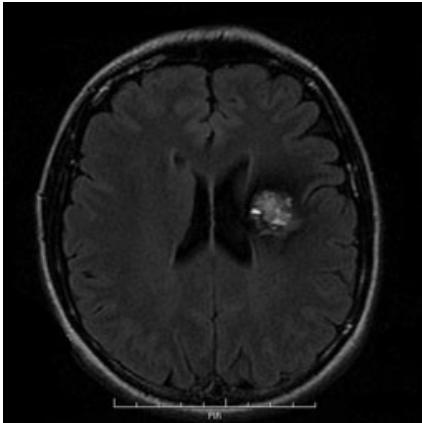


Photo n° 10 IRM séquence flair
Cavernome paraventriculaire gauche



Photo n° 11 IRM T2
Cavernome thalamique postérieur gauche

2-4: Traitement des cavernomes

Là encore, la prise de décision doit être collégiale car nous ne sommes qu'exceptionnellement dans le cadre de l'urgence qui pourrait être lié à une hypertension intra crânienne. Son traitement est exclusivement l'exérèse microchirurgicale.

Les indications à l'exérèse, compte tenu des risques de morbidité, sont :

- syndrome pseudo-tumoral
- la croissance volumétrique du cavernome
- une épilepsie pharmaco-rebelle, la prise de décision doit être proposée tôt dans l'histoire de la maladie
- l'hémorragie et plus particulièrement la récurrence du saignement

Bien entendu tout cela en tenant compte de l'accessibilité chirurgicale.

Figure 1 : Incidence de profil d'une artériographie carotide externe montrant un drainage veineux dans le sinus latéral.