

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE

وزارة التعليم العالي والبحث العلمي

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique

جامعة أبي بكر بلقايد- تلمسان

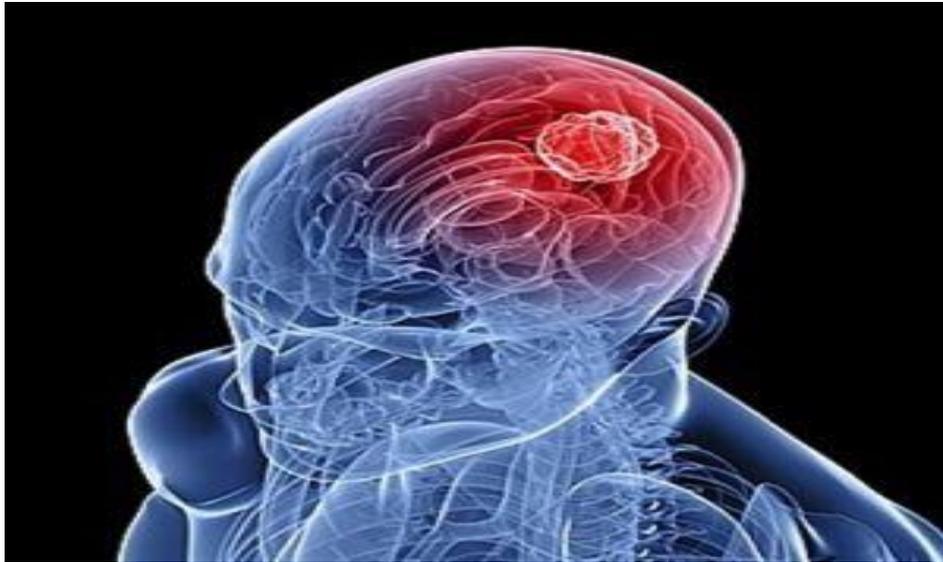
Université Aboubakr Belkaïd- Tlemcen –

Faculté de MEDECINE



MEMOIRE

CAVERNOMES INTRACRANIENS



Réalisé par les 2 internes :

-Belhadj Abdeldjalil

-Achebaoui Adil Kamel eddine

Encadreur : Pr.Benallal

Plan

1-Introduction

2-Epidémiologie

3-Anatomopathologie

3-1-macroscopiquement

3-2-histologiquement

3-3-évolutivité anatomique du cavernome

4-Aspects génétiques

5-Clinique

A/formes cliniques

1-les cavernomes épileptogènes

2-les cavernomes hémorragiques

3-les cavernomes pseudo-tumoraux

4-les cavernomes asymptomatiques

B/examens complémentaires

C/diagnostic différentiel

6-Traitement

A/But du traitement

B/Moyens

-Traitement médical

-Chirurgie

-Radiochirurgie

C/Indications

-cavernomes asymptomatiques

-cavernomes symptomatiques

a/cavernomes sustentoriels

b/cavernomes du tronc cérébral

7-Les cavernomes chez l'enfant

-Pathogénie

-Age de survenue

-Histo-pathologie

-Les cavernomateuses

-Cavernomes radio-induits

-Histoire naturelle

-Prise en charge

8-Points clés

9-Cas illustratifs

10-Cocclusion

11-Bibliographie

1-Introduction

Les cavernomes cérébraux, anciennement appelés malformations vasculaires cryptiques, sont des malformations vasculaires, de type capillaire, essentiellement localisées dans le système nerveux central. Ils sont souvent associés à d'autres atteintes vasculaires et à des atteintes cutanées ou rétiniennes. Lorsqu'ils sont symptomatiques, ils se manifestent par des **hémorragies**, des **crises convulsives** et des **céphalées**. [1]

Les cavernomes cérébraux sont définis par la présence de cavités vasculaires, sans interposition de tissu nerveux, entourées d'une paroi endothéliale et d'un fin tissu conjonctif. Ils sont dépourvus d'élastine, de fibres musculaires et de membrane basale.

L'observation, au sein de ces cavités, de thrombus d'âge variable et de calcifications suggère le caractère évolutif de ces lésions. Ces cavités sont alimentées par des vaisseaux de petit calibre, sans artères ni veines de drainage visibles. [2] [4]

D'autres malformations vasculaires coexistent fréquemment avec ces lésions tels des angiomes veineux, des fistules artério-veineuses, des télangectasies. La coexistence de ces malformations soulève le problème de formes de passage des cavernomes vers d'autres types de malformations vasculaires.

Il semble cependant de plus en plus admis que les télangectasies et les cavernomes cérébraux sont des malformations voisines, voire identiques.

L'expressivité clinique des cavernome est très faibles. Cette faible expressivité explique le caractère longtemps méconnu de ces lésions.

Lorsqu'ils sont symptomatiques, leurs manifestations cliniques sont essentiellement représentées par la survenue **d'hémorragies cérébrales** , de **crises convulsives, généralisées ou partielles**, de signes de focalisation et de céphalées. [1]

L'IRM représente actuellement le meilleur examen complémentaire à visée diagnostique.[1]

2-Epidemiologie

-Les cavernomes représentent 1 % de toutes les lésions vasculaires intracrâniennes et 15 % de toutes les malformations vasculaires cérébrales.[2]

-Ils sont multiples dans plus de 33 % des cas. Le caractère familial est rare mais a été décrit. La forme familiale est couramment estimée aussi commune que la forme sporadique. Elle a un caractère autosomique dominant à pénétrance variable. [7]

Les lésions multiples sont plus communes dans la forme familiale (73 %) comparée à la forme sporadique (10 à 15 %) . [2]

-Les malformations caverneuses siègent en sus-tentorial dans 77 % des cas, plus souvent dans la région du lobe temporal, dans la substance blanche sous-corticale des deux hémisphères et dans les régions péri ventriculaires, et en sous-tentorial dans 23 % des cas.

Bien qu'elles puissent se localiser n'importe où dans le système nerveux central,elles sont plus communes au niveau des pédoncules pontiques dans certaines séries . [2]

-À côté des formes intraparenchymateuses, les cavernomes intracrâniens extra-cérébraux sont communs. Ils se situent habituellement au niveau de la fosse cérébrale moyenne, et naissent des sinus caverneux. ` [7]

3-Anatomopathologie

Anatomie pathologique

3.1. Macroscopiquement

le cavernome est une masse rougeâtre de 2 à 3cm de diamètre, de surface polylobée, dont la limite avec le parenchyme cérébral adjacent est nette, bien qu'il ne possède généralement pas de capsule. Le cavernome peut être de volume réduit ou à l'inverse d'un diamètre de plusieurs centimètres. Sa vascularisation artérielle est assurée par des artérioles visibles seulement à l'aide du microscope opératoire. [12]



Figure 1 : aspect macroscopique d'un cavernome [8]

3.2. Histologiquement

le cavernome est fait de cavités communicantes juxtaposées, séparées par du tissu collagène doublé d'un endothélium. Le sang circule dans les cavités sous faible pression, expliquant la fréquence des thromboses intra-cavitaires qui évoluent elles mêmes vers la fibrose et vers des phénomènes de calcifications.

Le tissu cérébral péri-cavernomateux a un aspect opératoire caractéristique : il est jaune verdâtre, témoignant de l'existence de phénomènes micro-hémorragiques itératifs anciens ; il est souvent le siège de télangiectasies ou d'autres variétés d'hamartomes plus ou moins clairement identifiables histologiquement. [12]

3.3. Evolutivité anatomique du cavernome

Les données des I.R.M. répétées ont permis de montrer que le cavernome était souvent une lésion évolutive, par divers mécanisme, dont le principal est l'*hémorragie*, qui peut se faire soit dans le cavernome lui même, produisant une augmentation globale de son volume et le détruisant éventuellement partiellement, soit au contraire, dans le parenchyme cérébral péri-cavernomateux. Ces hémorragies sont de volume variable. Elles mettent rarement en jeu la vie du patient, mais plutôt les fonctions neurologiques, en particulier quand elles siègent dans le tronc cérébral.

Du fait de la faible pression qui règne dans le cavernome, ces hémorragies ont une tendance à l'auto-limitation et à la résorption spontanée, mais elles sont le plus souvent *récidivantes*.

Dans certains cas, le volume du cavernome peut s'accroître par formation d'un kyste dont les membranes et le contenu sont analogues à ceux d'un hématome sous dural chronique.

Enfin, certains cavernomes s'accroissent en se thrombosant et en se calcifiant. Leur risque hémorragique est faible, mais ils peuvent comprimer et/ou détruire le parenchyme adjacent. [12]

4-Les aspects génétiques

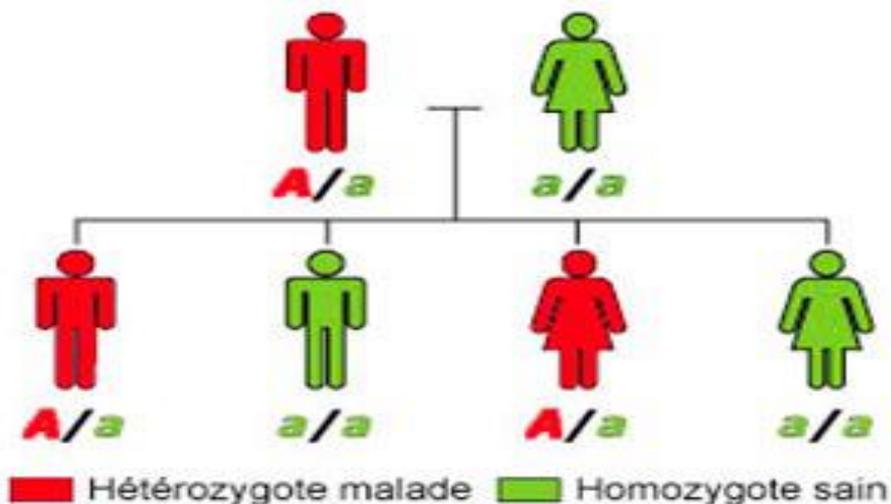
1. Quels sont les risques de transmission aux enfants ? Quels sont les risques pour les autres membres de la famille ?

Il y a deux formes de cavernomes cérébraux : une forme non héréditaire ou sporadique (la maladie survient « par hasard » chez une personne sans qu'aucun membre de sa famille n'en soit affecté) et une forme familiale (au moins deux personnes de la famille sont atteintes).

Les cas « familiaux » sont caractérisés par la présence de plusieurs cavernomes, alors que dans les cas non héréditaires, il n'y a généralement qu'un cavernome.

La forme familiale est due à l'anomalie des gènes qui jouent un rôle dans la formation des vaisseaux : les gènes *CCM1*, *CCM2* et *CCM3*. Les chercheurs estiment que cette forme concerne

environ 20 % des cavernomes cérébraux. Cette forme de la maladie se transmet de manière héréditaire d'une génération à l'autre (transmission autosomique dominante), ce qui signifie qu'une personne atteinte a un risque sur deux de transmettre la maladie à ses enfants à chaque grossesse. La maladie affecte de manière identique les garçons et les filles [13]



Cependant, toutes les personnes porteuses du gène muté ou anormal ne développeront pas la maladie. En fait, seules 60 % d'entre elles seront concernées par un cavernome entraînant des symptômes, les 40 % restants n'ayant jamais aucune manifestation. Chez un malade qui n'a pas dans sa famille d'autre personne atteinte et qui ne présente qu'un seul cavernome à l'IRM, le cavernome est vraisemblablement sporadique (non familial) et il n'y a pas de risque de transmission aux enfants. Les autres membres de sa famille n'ont pas plus de risque d'avoir un cavernome cérébral que n'importe quelle personne de la population générale. Il existe des cas où un malade n'a pas de membre de sa famille atteint connu et présente plusieurs cavernomes; dans ce cas il existe un risque de transmission à sa descendance, car la présence de plusieurs cavernomes est plus fréquente dans les formes familiales de la maladie. Comme il n'est pas toujours évident de savoir si le cavernome est familial ou non, il est conseillé, dans tous les cas, de consulter un spécialiste dans un centre de génétique médicale pour une évaluation précise du risque de transmission dans la famille.[13]

2. Peut-on dépister cette maladie chez les personnes à risque avant qu'elle ne se déclare ?

Dans le cas des cavernomes cérébraux familiaux, il est possible de dépister cette maladie chez les membres de la famille qui ne présentent pas de symptômes, par examen IRM du cerveau ou par examen génétique à la recherche de la mutation présente chez le membre de la famille malade, lorsqu'elle est connue.

Cependant, dans la mesure où un tel dépistage ne modifie pas la prise en charge de la personne, il n'est pas recommandé. En effet, lorsqu'il ne donne pas de symptômes, le traitement du cavernome est exceptionnel, et les mesures préventives recommandées aux personnes sans aucun symptôme sont simples et peu contraignantes. Le bénéfice d'un dépistage chez l'adulte doit donc être

soigneusement considéré avant toute décision. Ce dépistage n'est pas recommandé chez les enfants.[13]

3. Peut-on faire un diagnostic prénatal ?

Dans les familles où plusieurs personnes atteintes ont des symptômes sévères et pour lesquelles l'anomalie génétique en cause a été identifiée, un diagnostic prénatal est possible.

Il consiste à déterminer si l'enfant à naître est porteur du gène anormal. A sa demande, le couple est adressé à une consultation multidisciplinaire agréée de diagnostic prénatal.

La réalisation d'un diagnostic prénatal fait l'objet d'une discussion au cas par cas, après avoir

donné au couple toutes les informations connues sur cette maladie, en particulier son caractère très variable (40 % des porteurs de la mutation ne développent pas de symptômes durant leur vie entière). Le diagnostic prénatal est en pratique rarement demandé.

Les deux techniques de prélèvements de cellules du fœtus utilisées sont l'amniocentèse et le prélèvement des villosités choriales.

L'amniocentèse permet d'examiner les cellules flottent dans le liquide dans lequel baigne le fœtus (liquide amniotique). Le prélèvement se fait à l'aide d'une seringue à travers la paroi abdominale. Cet examen est proposé vers la 15^e semaine de grossesse.

Le prélèvement des villosités choriales a l'avantage de se pratiquer plus tôt au cours de la grossesse : il consiste à prélever une très petite quantité de tissu à l'origine du placenta (le trophoblaste) à l'extérieur de l'enveloppe où le fœtus se développe. Le test est généralement réalisé vers la 11^e semaine de grossesse.

Ces examens entraînent un faible risque de fausse couche, différent selon le choix de la technique de prélèvement, qu'il convient de discuter en consultation de génétique au préalable.

Le résultat est connu en une ou deux semaines.[13]

5-Clinique

A. Formes cliniques

Il n'existe pas de tableau clinique spécifique du cavernome intracrânien , il s'exprime selon plusieurs formes anatomo-clinique :

1.les cavernomes épileptogènes

2.les cavernomes hémorragiques

3.les cavernomes pseudo-tumoraux

4.les cavernomes asymptomatiques

1. Cavernomes épileptogènes

Environ les 3/4 des cavernomes sont à l'origine d'une comitialité plus ou moins ancienne et qui peut revêtir toutes les formes cliniques en fonction du site lésionnel (crises généralisées ou localisées). La fréquence des crises est très variable selon les cas. .[7]

2. Cavernomes hémorragiques

La révélation par une *hémorragie intra-cranienne* s'observe dans 20 % des cas environ. Elle s'observe plutôt chez les sujets jeunes. Il peut s'agir d'une *hémorragie cérébrale* éventuellement mortelle . Ailleurs, le cavernome est responsable d'*hémorragies sous-arachnoïdiennes*. Dans certains cas, le patient peut présenter des hémorragies cérébrales ou sous-arachnoïdiennes multiples .[7]

Les cavernomes hémorragiques sont les moins fréquemment calcifiés .

3. Cavernomes pseudo-tumoraux

Une hypertension intra-crânienne peut amener à découvrir un cavernome : il en est ainsi dans le cas de ceux qui provoquent une hémorragie cérébrale subaiguë, ou de certains de ceux qui siègent dans les ventricules cérébraux.

Ailleurs, ce sont des signes focaux qui orientent le clinicien : signalons en particulier le cavernome du tronc cérébral associant l'atteinte des voies longues et la paralysie d'un ou de plusieurs nerfs crâniens. Leur évolution, souvent

subaiguë ou chronique, est souvent marquée par la régression et la fluctuation des signes neurologiques, ce qui, chez un sujet jeune en particulier, pourrait faire évoquer cliniquement une sclérose en plaques. En fait, de nos jours, l'I.R.M. permet le diagnostic entre les deux affections.[7]

4.Cavernomes asymptomatiques :

Découverte fortuite l'ors d'un examen radiologique (TDM ou IRM) réalisé dans le cadre d'une exploration pour un autre motif.[7]

B. Examens complémentaires

1. Radiographies du crâne

Des amas de calcifications sont visibles dans 11 à 40 % des cas selon les séries.[7]

2. Scanner

Son intérêt est majeur puisque, dans toutes les séries, il est positif dans près de 100 % des cas. Quoique non spécifique, l'image tomodensitométrique qui doit faire évoquer le diagnostic de cavernome est une lésion spontanément hyperdense, hétérogène, de volume variable, rarement kystique, se rehaussant légèrement après injection du produit de contraste et n'exerçant pas d'effet de masse sur le parenchyme cérébral adjacent.[7]

3. I.R.M.

Son importance est majeure dans la connaissance des cavernomes et de leurs indications opératoires. Un appareil à haut champ magnétique (1,5 tesla) met en

évidence les plus petits cavernomes. On a ainsi montré la fréquence des formes multiples (observées en particulier dans les formes familiales de l'affection).

L'image I.R.M. du cavernome n'est pas pathognomonique, mais elle est hautement suggestive, apparaissant sous forme d'une **zone centrale hétérogène** : mélange d'hyper-intensité prédominante (correspondant à la methemoglobine témoignant d'un saignement récent) et d'hypo-intensité (fibrose - calcifications) et d'une zone périphérique **hypo-intense** formant un anneau (correspondant **à l'hémosidérine**, produit de dégradation finale de l'hémoglobine).

Par la visualisation du cavernome dans les trois plans de l'espace et par la qualité de l'image anatomique des structures encéphaliques qui l'entourent, l'I.R.M. permet de poser au mieux les indications opératoires en montrant au chirurgien la voie d'abord la moins agressive possible.

L'utilisation de plus en plus large de l'IRM a permis de définir différents aspects de lésions cavernomateuses. Une classification a été définie par **Zabramski et coll en 1994**. (Figure 01) [5]

le type 1 : correspond à un hypersignal en séquences pondérées T1 et T2

le type 2 : hyposignal, entouré d'une couronne d'hyposignal correspondant aux produits de dégradation de l'hémoglobine (dépôts d'hémosidérine). Cet aspect dit aspect en "popcorn" ou "niche d'abeille" est pratiquement spécifique des cavernomes

le type 3 : est visible sous la forme d'un hyposignal en T1 et T2

le type 4 : est une lésion isoT1 et isoT2 et visible uniquement en écho de gradient

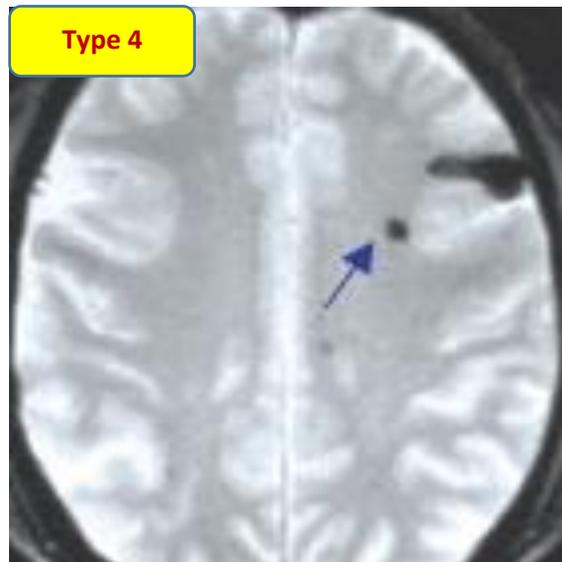
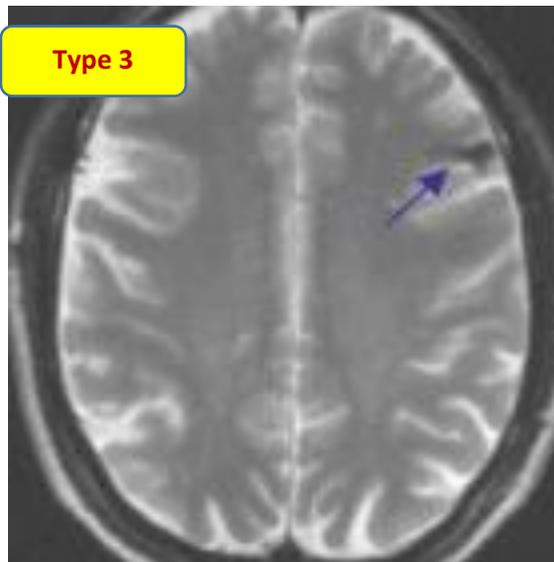
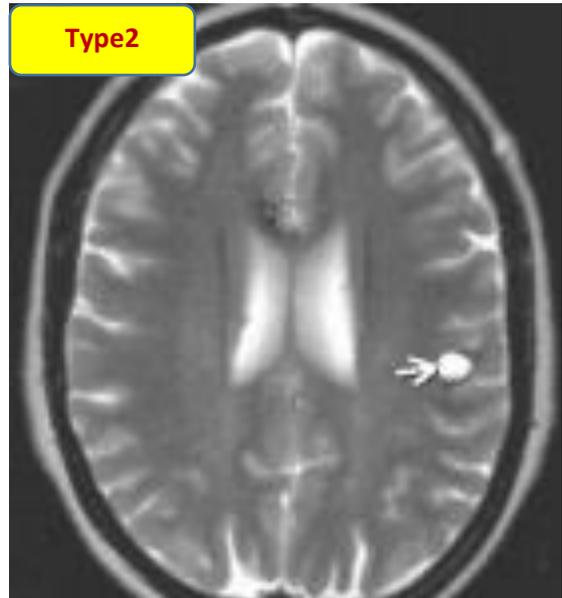
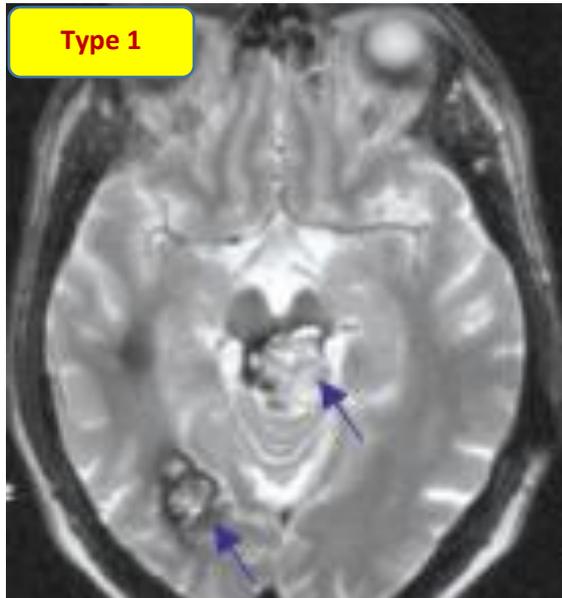
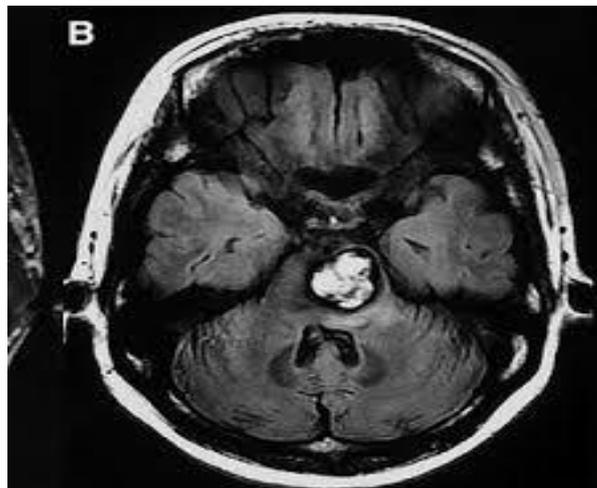
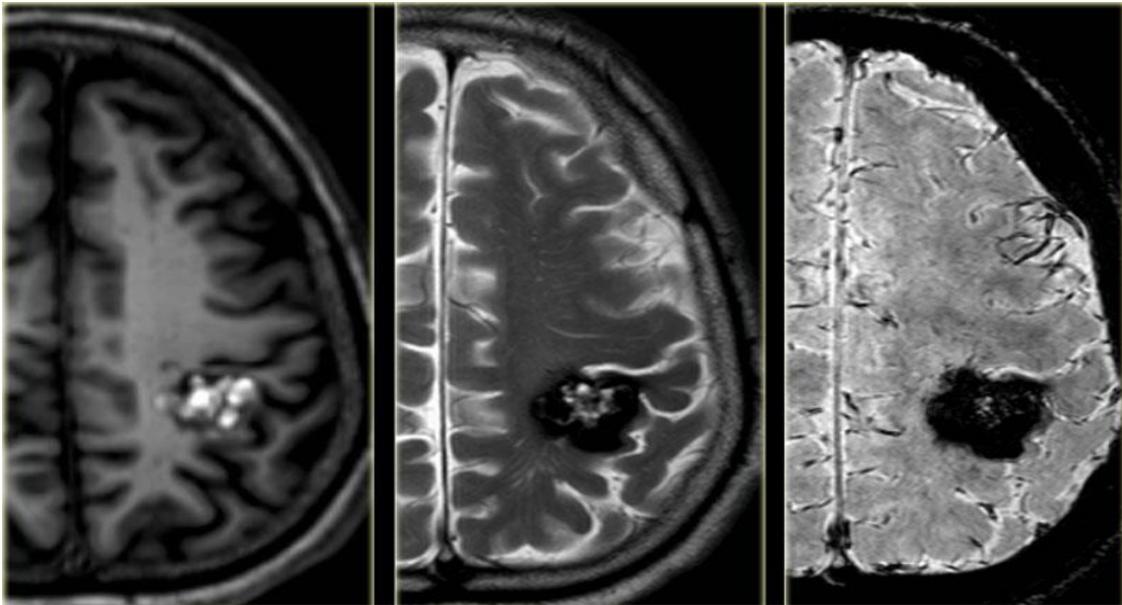
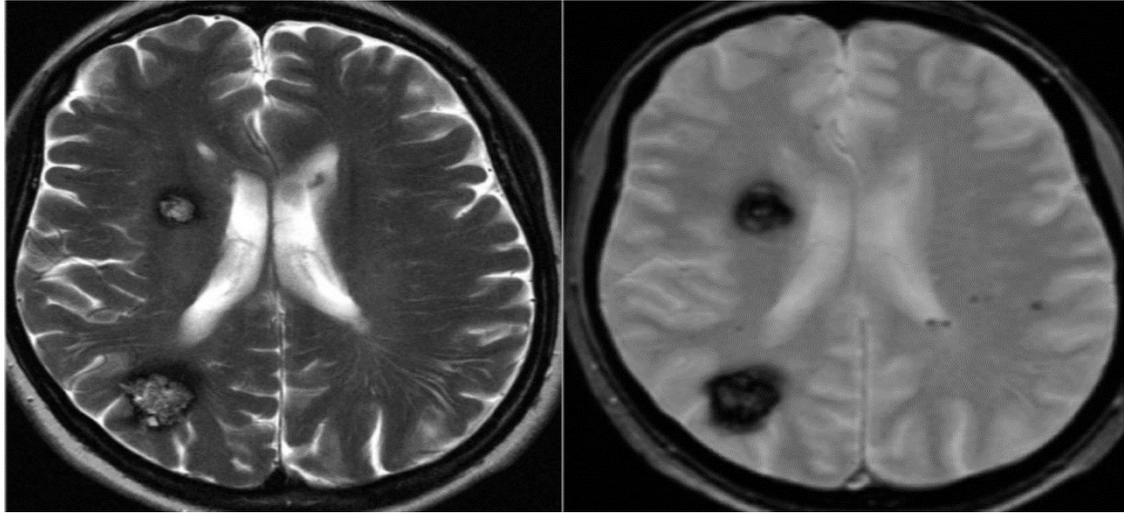
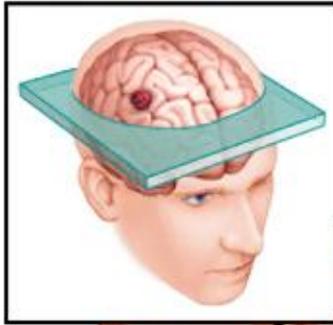


Figure 2 Classification de Zabramski et Coll [5]

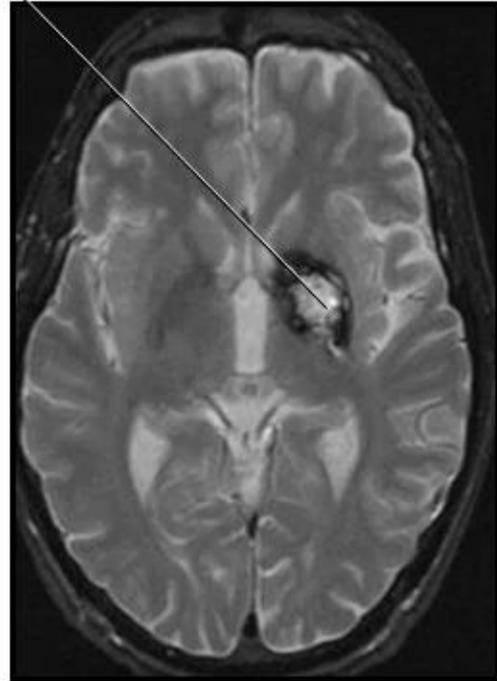
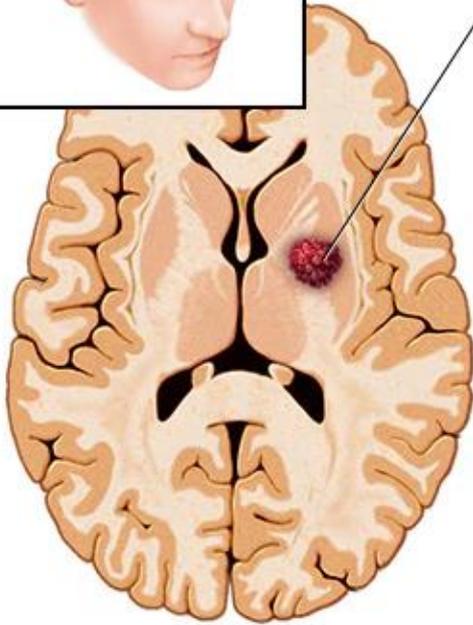
images de cavernomes intracrâniens en IRM [8]



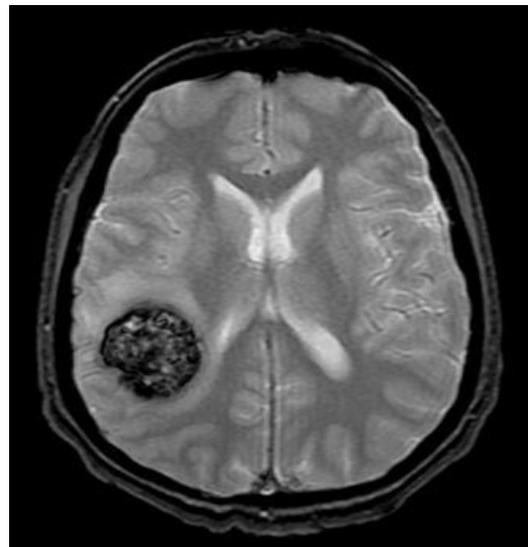
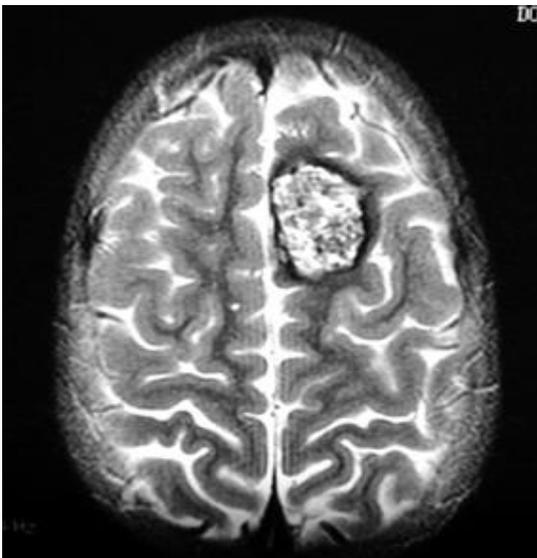


Cavernous malformation

MRI of cavernous malformation



© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH. ALL RIGHTS RESERVED.



C. Diagnostic différentiel

En l'absence de signe pathognomonique, le diagnostic de cavernome ne peut être que présomptif et la discussion diagnostique est ouverte dans trois circonstances principales :

- ▶ devant une lésion intra-parenchymateuse hémisphérique calcifiée épileptogène qui fait discuter un [gliome de bas grade](#), d'évolution lente, en particulier un [oligodendrogliome calcifié](#), [7]
- ▶ devant une hémorragie cérébrale non liée à l'hypertension artérielle, tout particulièrement chez le sujet jeune : le cavernome, non visible sur l'artériographie, doit être évoqué, mais aussi [une tumeur](#) qui a saigné (10 % des cas). L'hémorragie sous-arachnoïdienne pose quant à elle, le problème de son étiologie : [les anévrismes artériels et/ou artério-veineux](#) en étant beaucoup plus souvent responsables que les cavernomes, [7]
- ▶ devant les localisations multiples posant le problème d'une dissémination métastatique, en particulier chez des malades ayant eu [un cancer](#). [7]

Les localisations rares posent des problèmes diagnostiques spécifiques fondés sur l'argument de fréquence ; c'est ainsi qu'une localisation pinéale fera évoquer plutôt [un germinome](#) qu'un cavernome. [7]

6-Traitement

Le choix du traitement dépend :

- ❖ De la taille du cavernome
- ❖ De sa localisation dans le cerveau
- ❖ De sa forme (familiale ou non)
- ❖ Des éventuels saignements qu'il provoque ou qu'il a provoqués
- ❖ Des différents symptômes ressentis
- ❖ Des antécédents médicaux et familiaux
- ❖ De l'âge
- ❖ De l'état de santé général [4]

A/Buts du Traitement :

- Eviter le saignement ,surtout le saignement reccurent qui est plus grave
- Arrêter ou reduire les signes neurologiques (crises d'épilepsie +++)
- Décompression des zones fonctionnelles cérébrales
- Maintenir une bonne circulation du LCR (HTIC)
- Eviter les sequelles neurologique définitives
- Réduire le risque de la survenue des complications graves et mortelles

B/ Moyens :

Traitement médical de l'épilepsie :

En cas d'épilepsie (avant ou après l'opération), des médicaments antiépileptiques sont parfois donnés au malade pour diminuer le nombre de crises. De nombreux médicaments sont disponibles, parmi lesquels la

carbamazépine, le phénobarbital, ou encore le valproate de sodium. Leur efficacité est très variable d'un malade à l'autre. Chez certaines personnes atteintes, les crises d'épilepsie ne cèdent pas avec les médicaments (on parle de pharmaco-résistance). Dans certains de ces cas, la chirurgie est proposée pour améliorer le contrôle de l'épilepsie. [13]

La chirurgie :

Seuls certains cavernomes sont opérés : il s'agit de ceux qui saignent régulièrement et, dans certains cas, de ceux qui entraînent des crises d'épilepsie. L'ablation (exérèse) totale de la lésion vise à diminuer le risque de complications. Cependant, l'intervention chirurgicale n'est pas dénuée de risque. Certains cavernomes sont inopérables, en raison de leur localisation particulière dans le cerveau (régions profondes, vitales ou très importantes). Car ces régions risqueraient d'être endommagées lors de l'intervention. [13]

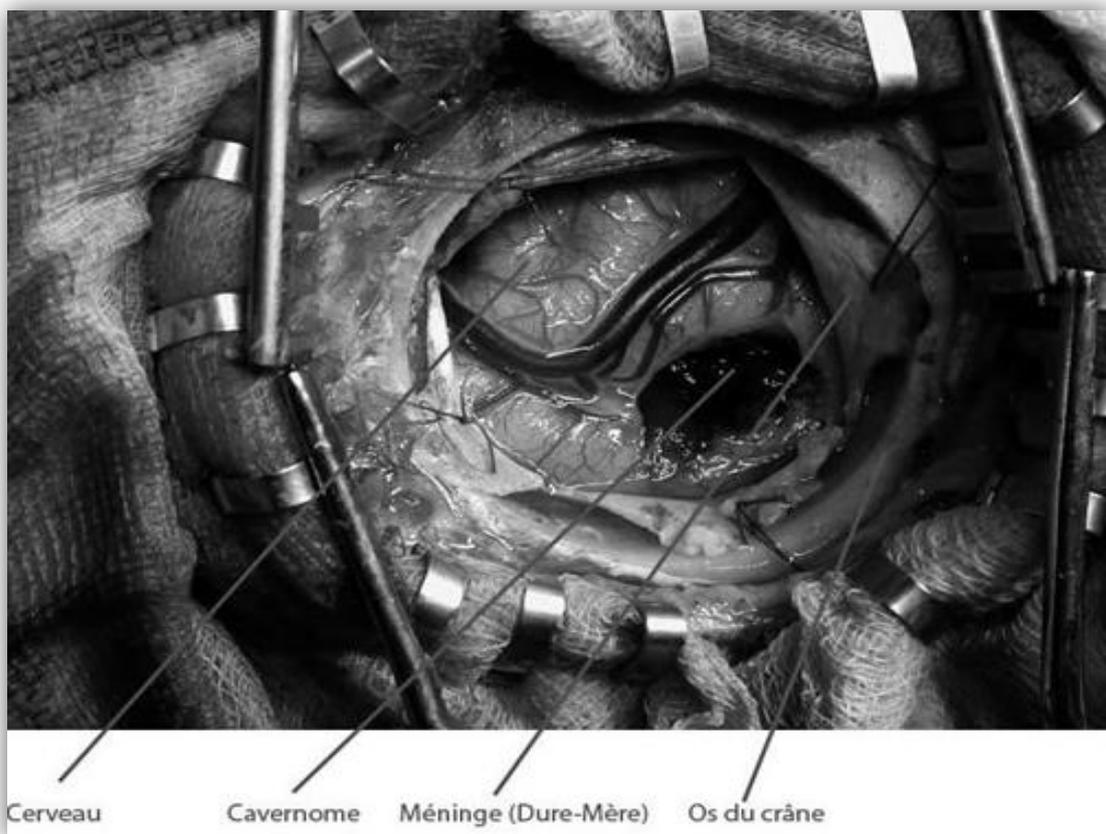


Figure 3 abord chirurgical d'un cavernome [8]

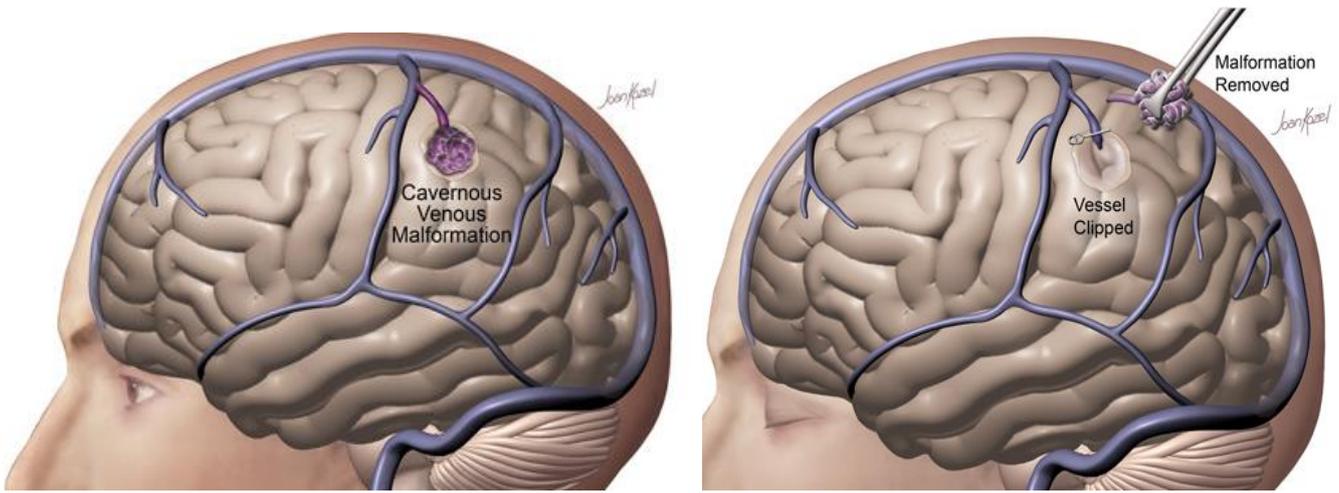


Figure 6 exsérèse chirurgicale d'un cavernome

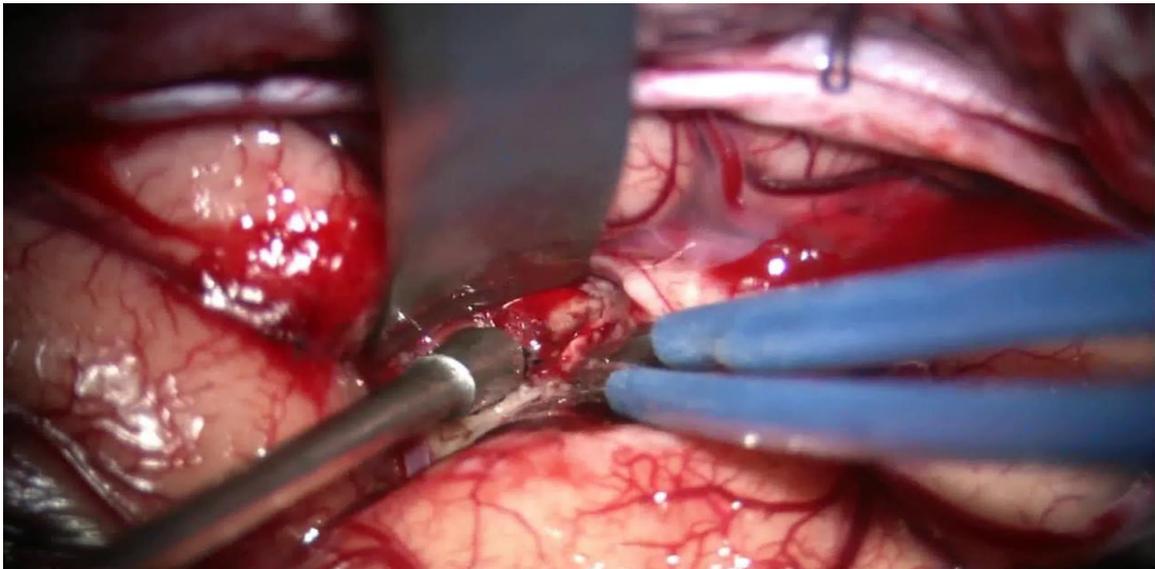


Figure 4abbord chirurgical d'un cavernome [8]



Figure 5 abbord chirurgical d'un cavernome [8]

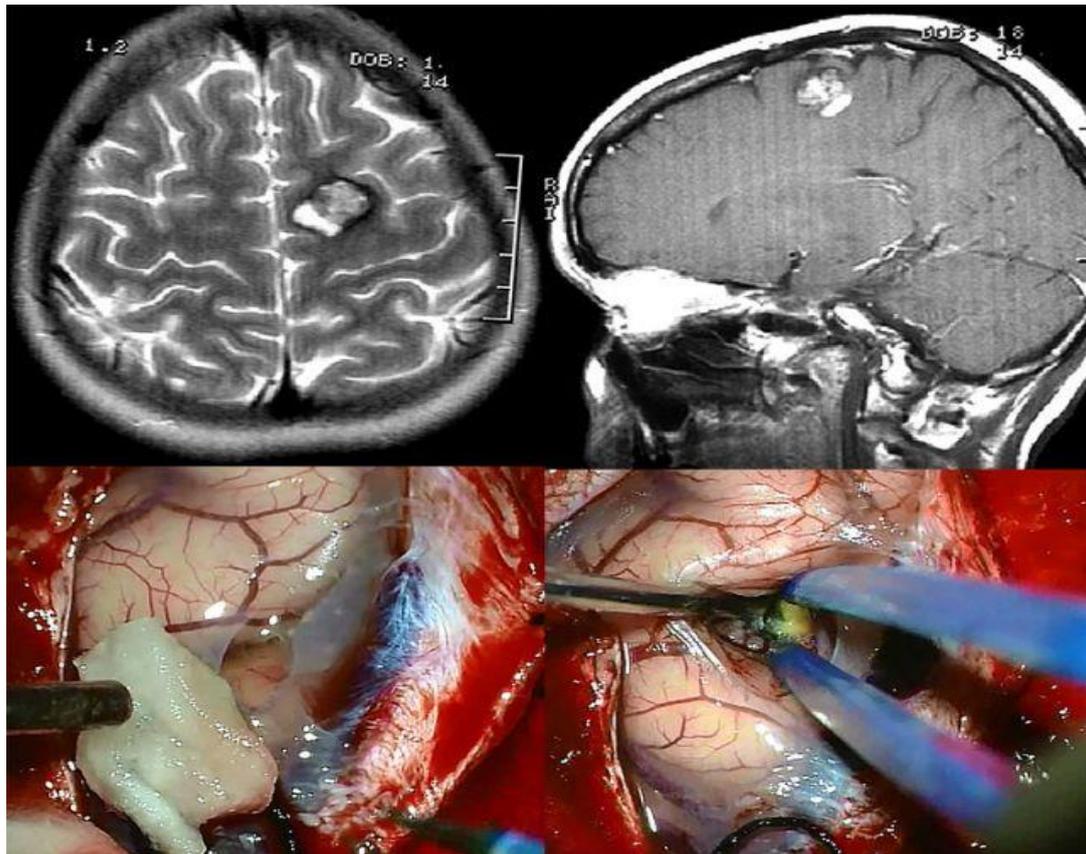


Figure 7 abord chirurgical d'un cavernome [8]

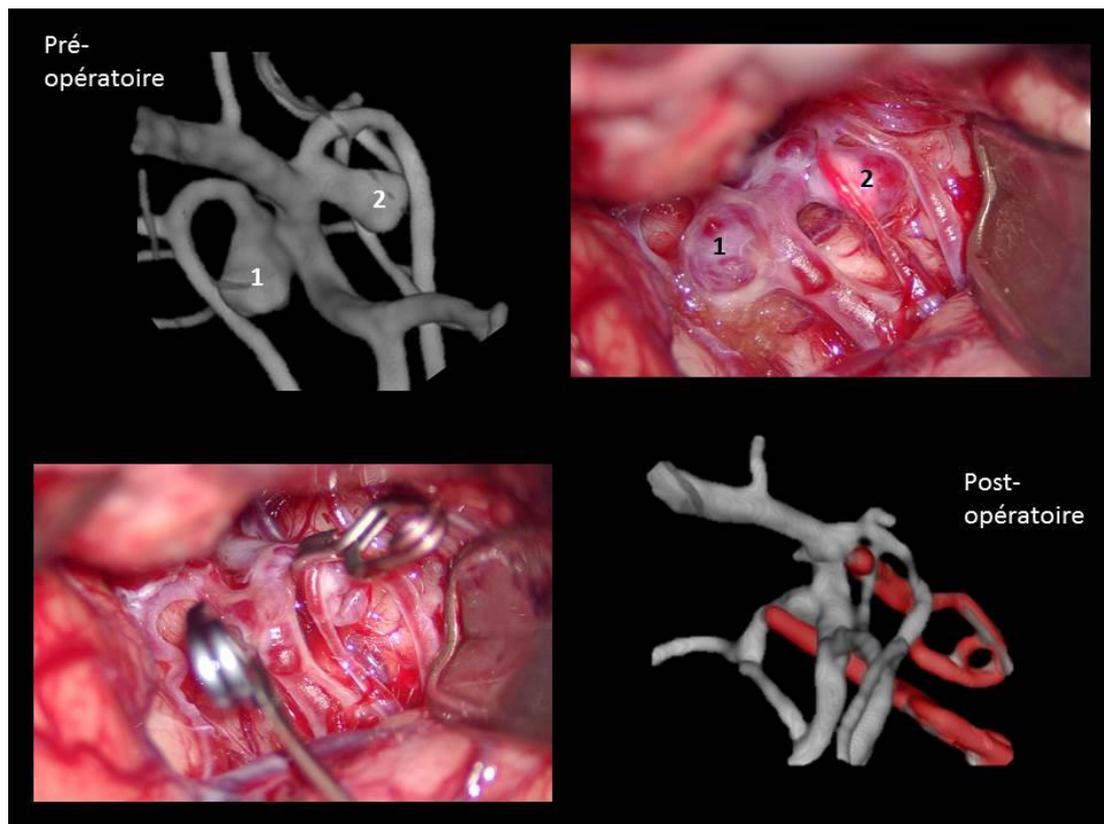


Figure 8 résultat d'une extraction chirurgicale de 2 cavernomes

Radiochirurgie :

En cas de cavernome inopérable ou très petit, des séances de radiochirurgie (par exemple de type « **Gamma knife** ») peuvent être réalisées. La radiochirurgie consiste à utiliser la concentration de différents faisceaux de rayons (photons, rayons gamma...). Ces rayons traversent les tissus et détruisent les cellules visées. Les séances durent de 20 minutes à une heure et sont totalement indolores. Cependant, l'efficacité de la radiochirurgie est très controversée. De plus, cette technique n'est pas dénuée de risques de complications. Ce risque augmente dans les cas où une autre malformation des vaisseaux sanguins (anomalie veineuse) est associée. Par ailleurs, certains cavernomes peuvent être provoqués par la radiochirurgie (cavernomes radio-induits) [13]

C/Indications :

Lésions asymptomatiques

En général, les lésions découvertes accidentellement doivent être suivies d'IRM chaque année pendant deux ans, puis tous les cinq ans par la suite. Une IRM devrait être effectuée plus tôt s'il y a une évidence clinique d'hémorragie ou si de nouveaux symptômes apparaissent. Certains patients peuvent se voir prescrire des médicaments anti-convulsivants. Ceci est un exemple d'un sous-type de MAV qui peut être surveillé radiographiquement, en particulier parce que les conséquences de l'hémorragie de ces lésions sont beaucoup moins graves que celles des MAV classiques ou des anévrismes. [9]

Les lésions symptomatiques

La chirurgie doit être envisagée pour le contrôle des crises si:

- 1.) Les crises ne peuvent pas être contrôlées par la prise en charge des médicaments;
- 2.) La malformation caverneuse est dans une zone à faible risque, facilement accessible du cerveau; et
- 3.) Il a été déterminé que la lésion provoque les crises. Si les crises sont contrôlées grâce à la gestion des médicaments, il n'y a peut-être pas de raison impérieuse d'effectuer une intervention chirurgicale. En général, bien que les crises puissent effectivement être guéries par un retrait microchirurgical réussi, l'objectif principal de la chirurgie est de prévenir les saignements futurs et les problèmes tels que les crises qui peuvent y être associées. Le contrôle des crises par lui-même ne justifie pas la réalisation d'une microchirurgie sur une malformation caverneuse.[9]

La chirurgie peut être indiquée chez les patients ayant présenté une hémorragie neurologiquement symptomatique à la suite d'une lésion dans une zone à faible risque et facilement accessible. Pour les lésions dans les zones éloquentes du cerveau, l'exérèse chirurgicale doit être envisagée dans le contexte d'un risque chirurgical pour le tissu cérébral proche, en équilibrant ce risque contre le risque de saignement à ce même tissu en cas de seconde hémorragie. [9][10]

L'exérèse chirurgicale doit être envisagée chez les patients présentant des déficits neurologiques progressifs, mais de tels déficits neurologiques peuvent s'aggraver après la chirurgie. Bien que la chirurgie du cerveau ou de la colonne

vertébrale puisse comporter un risque important, il peut en résulter une hémorragie dans le tissu nerveux. Le risque de chirurgie doit être évalué en fonction du risque d'absence de chirurgie, sur une base individualisée et au cas par cas. [9]

La topographie lésionnelle sera le fil conducteur de notre exposé chirurgical.

A - Cavernomes supratentoriels :

Bénéficient d'une résection chirurgicale avec stéréotaxie en per-opératoire , les lésions symptomatiques localisés dans une zone non éloquentes , la présence d'hémorragie extralésionnelle aiguë , des lésions exophytiques , des hémorragies répétées ou une détérioration clinique sont une indication opératoire pour les cavernomes superficiels.[11]

L'analyse IRM démontre que, même en situation apparemment profonde, les cavernomes hémisphériques peuvent souvent être abordés de façon atraumatique, en disséquant sous contrôle du microscope opératoire un sillon ou une citerne, tout particulièrement celle qui occupe la fissure latérale (scissure de Sylvius), là où les circonvolutions sont tout simplement cachées dans la profondeur.[11][10]

B- Cavernomes du tronc cérébral :

Ce sont, sans conteste, les lésions les plus graves, à la fois sur le plan fonctionnel et sur le plan vital. Ce sont celles, aussi, qui ont la plus grande

propension aux hémorragies récidivantes, notion récente sur laquelle nous avons déjà insisté, qui doit entrer en ligne de compte dans les indications opératoires .

[11]

Dans e cas les indications opératoires se limitent aux cas symptomatiques sévères , un emplacement <2cm de la piaule , selon l'accessibilité opératoire et enfin selon l'évaluation du risque post-opératoire. On note que ls études récents montrent que la plupart des cavernomes de tronc bénéficient plutôt d'un protocole de radiochirurgie stéréotaxique. [11]

8-Les cavernomes chez l'enfant

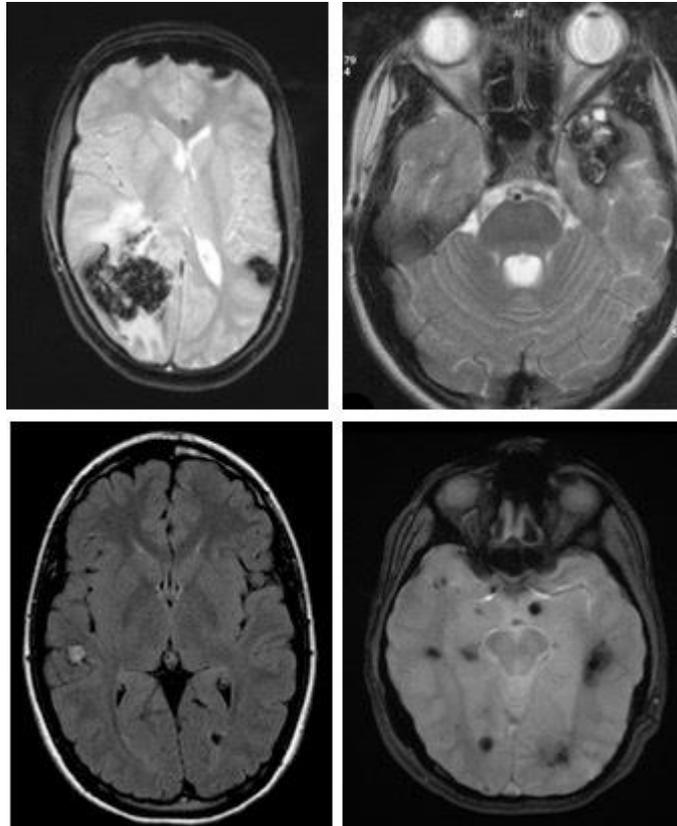
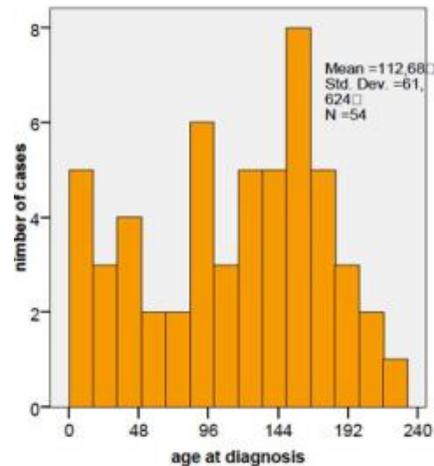


Figure 9 irm cérébrale : cavernome intracranien chez un enfant

Synonyme : hémangiome caverneux

Il s'agit d'une malformation des vaisseaux capillaires qui peut augmenter de volume par des micro-saignements et des phénomènes cicatriciels. Les cavernomes se manifestent essentiellement par une hémorragie cérébrale ou une épilepsie. [3]

Pathogénie



distribution par âge : on retrouve la courbe bimodale classique [3]

Age de survenue

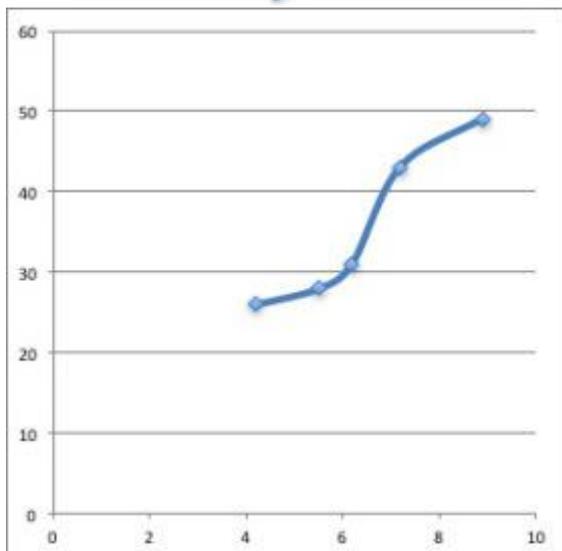
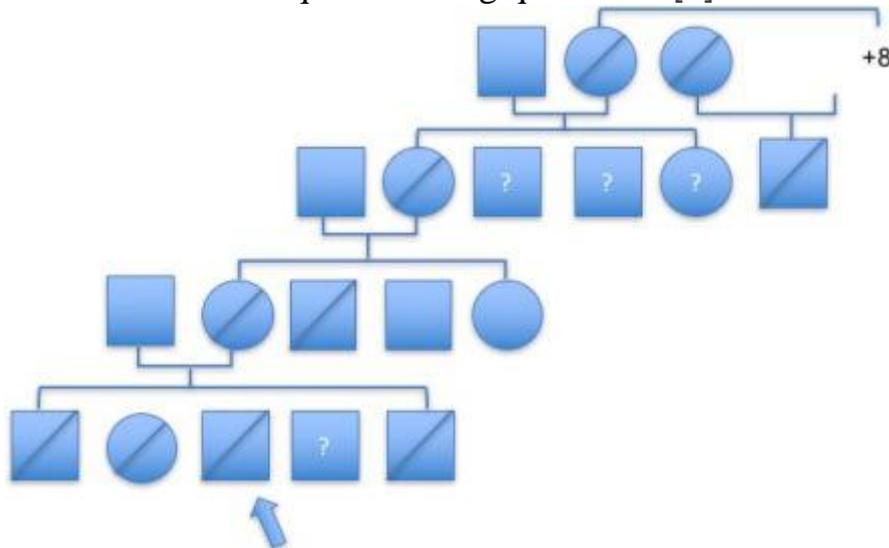
on le rencontre à tout âge, mais on note 2 pics de fréquence, l'un chez le nourrisson, l'autre autour de la puberté. il existe probablement des facteurs hormonaux à l'origine de ces pics de fréquence. [3]

Histo-pathologie

sur le plan histo-pathologique, le cavernome est peu différent des télangiectasies qui lui sont souvent associées. on retrouve également souvent une atypie veineuse, qui atteste de la présence du cavernome quand celui-ci a été détruit par l'hémorragie. [3]

Les cavernomatoses

le cavernome peut faire partie d'une cavernomatose familiale ; il existe 2 gènes connus. Il faut faire une **IRM spinale** pour s'assurer de l'existence de cavernomes médullaire. **on ne traite que les cavernomes qui progressent** et font craindre un risque hémorragique accru. [3]



Cavernomes radio-induits

après radiothérapie, on retrouve souvent des images de t langiectasies (micro-bleds), qui n'ont pas de signification clinique. dans de rares cas, le patient d veloppe un cavernome radio-induit qui peut de venir volumineux et/ou saigner, et n cessite une prise en charge chirurgicale. [3]

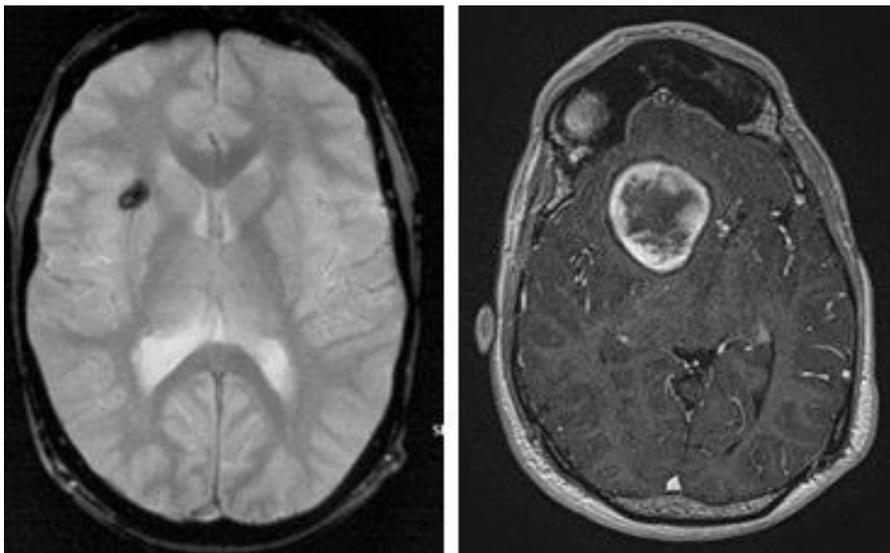
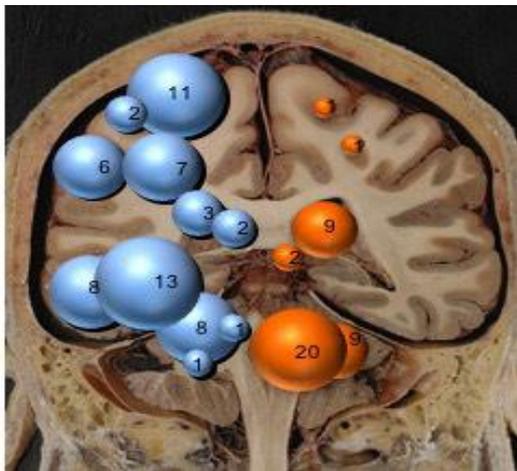


Figure 10 un g ant cavernome intracranien chez un enfant



les cavernomes se d veloppent plut t   distance de la zone d'irradiation maximale comme le montre la figure ci-dessus (cavernomes en bleu, lit tumoral en orange). [3]

Histoire naturelle

le comportement d'un cavernome n'ayant pas saigné est imprévisible. le risque de saignement chez l'adulte a été évalué à 0,1% par an et par cavernome. il est probablement supérieur chez l'enfant. les cavernomes localisés **en fosse postérieure** sont **plus agressifs**, avec un risque de resaignement de 10% par an . [3]

cavernome protubérantiel : préop, perop, postop [3]

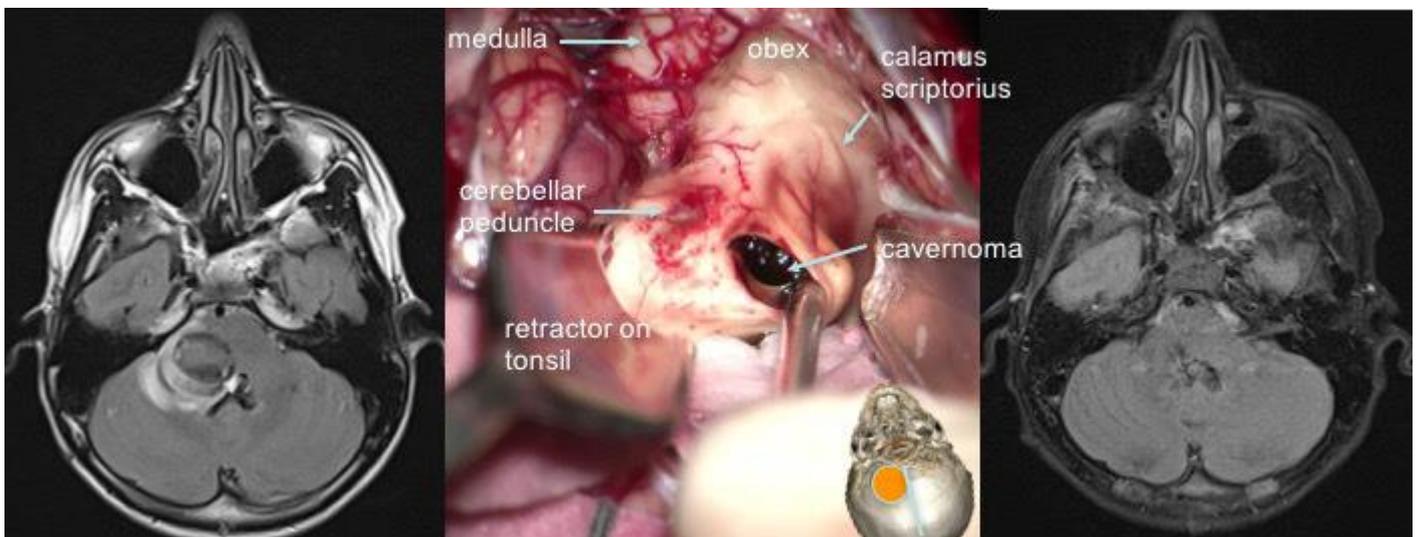


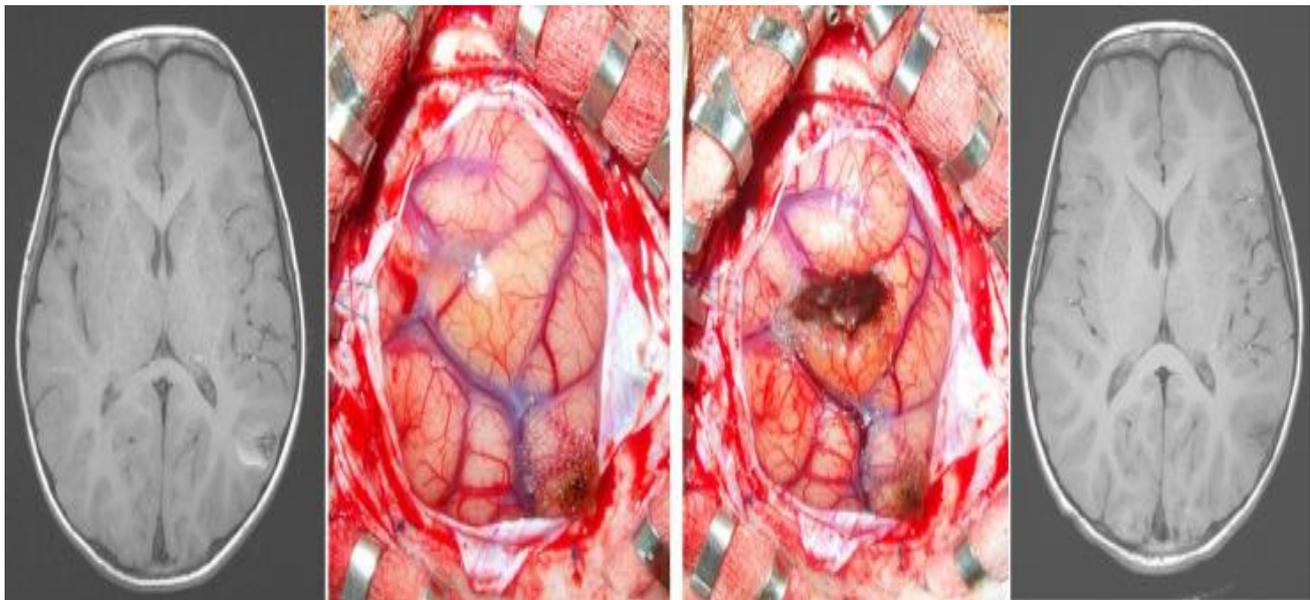
Figure 11 abord chirurgicale d'un cavernome chez un enfant

prise en charge

le cavernome est une pathologie dont l'émergence apparente a été favorisée par les évolutions technologiques : pratiquement inconnu avant **l'IRM** (on parlait alors d'une « malformation angiographiquement occulte »), sa chirurgie a ensuite beaucoup bénéficié de l'introduction de **la neuronavigation**.

en cas de **cavernome unique**, la chirurgie est **indiquée si le cavernome montre des signes d'évolutivité** : saignement macroscopique, augmentation de volume, apparition d'un hypersignal T1, a fortiori en cas de saignement clinique. en cas d'épilepsie, la résection du cavernome est le plus souvent suffisante pour guérir l'épilepsie. [3]

la **rachiochirurgie** par gamma-knife montré son efficacité dans les cavernomes chez l'adulte. C'est une alternative à la chirurgie des cavernomes non opérables. en cas de cavernomatose, on ne traite que les lésions symptomatiques. [3]



exérèse d'un cavernome localisé en arrière du carrefour gauche par abord sulcal [3]

9-Points clés

Sporadique ou **héréditaire à transmission autosomique dominante** (cavernomatose familiale) [1]

Epilepsie > hémorragie[1]

Si traitement indiqué : **exérèse chirurgicale**[1]

Visible **en IRM** et **scanner** (avec injection) ; angiographiquement occulte[1]

Hamartome vasculaire bien circonscrit, constitué de vaisseaux sinusoïdes formant un lac vasculaire au sein du parenchyme cérébral qu'il repousse en périphérie. [1]

Des microsaignements au sein de l'hamartome sont responsables d'une augmentation progressive de volume (effet de masse, **épilepsie chronique**). Le saignement est parfois brutal à l'origine d'un hématome. [1]

Prédominant en **sus-tentorial**; 15 à 25% sont localisés dans la fosse postérieure, avec une prédominance dans le tronc cérébral. [1]

Modes de révélation chez l'enfant :

Epilepsie 60% des cas

Déficit neurologique progressif 10% des cas

Hémorragie 30% des cas

On estime le risque de saignement entre 1 et 3% par an. Il s'agit le plus souvent d'hémorragie minime, ne mettant pas en jeu le pronostic vital (en dehors des formes profondes ou du tronc cérébral) [1]

Examens complémentaires

IRM en séquence T2* caractéristique (lésion arrondie, bien limitée, de signal mixte au centre et hyposignal en périphérie)

L'artériographie est un examen inutile en cas de cavernome.[1]

10-Cas illustratifs

Cas N°01 :

-Il s'agit d'un homme agé de 23 ans sans antécédants particuliers , admis au CHU-Tlemcen -service de neurochirurgie pour la prise en charge d'une malformation vasculaire cérébrale .

-Les troubles remontent a 2013 par la survenue d'une crise convulsive partielle puis l'apparition des troubles psychiques (état dépressif) ayant avoir un traitement médical : **anti dépresseur + antiépileptiques** avec une trithérapie : **Gardenal , Tegretol , Dépakine** , mais vu l'aggravation de la symptomatologie une TDM et une IRM ont été réalisées :

En pré-opératoire

TDM :

hyperdensité plus ou moins arrondie temporale droite témoigne d'une calcification.

IRM :

L'IRM réalisée le 06/08/2016 a objectivé :

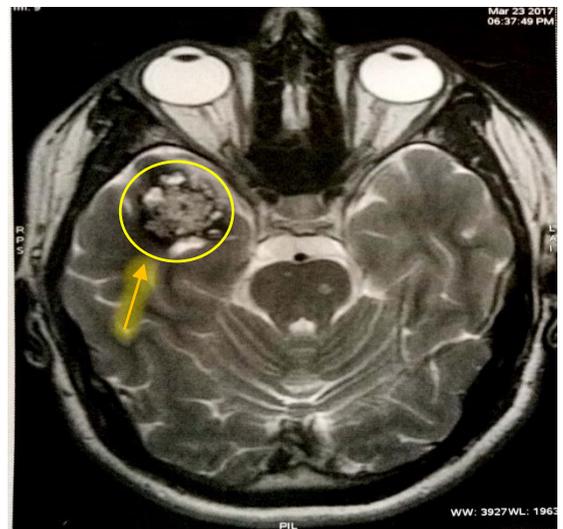
-Une lésion intra axiale temporal droite hétérogène en franc hyposignal T2* de signal hétérogène en T1 et en T2 délimitant des logettes liquidiennes donant l'aspect de « pop corn » caractéristique entourée d'un hyposignal (hémosidérine). (**type 2** selon la classification de **Zabramski et Coll**)

- Cette lésion mesure **38mm/26mm** , prend faiblement le contraste après injection
- Système ventriculaire en place non dilaté
- Structures médianes en place
- Absence d'anomalies de la charnière occipito-vertébrale tant osseuses que nerveuses

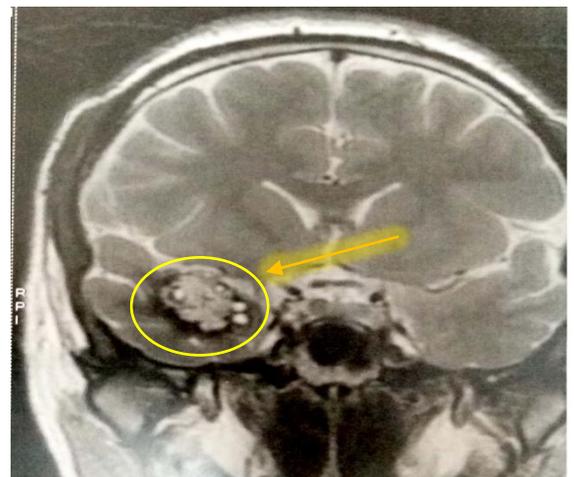
conclusion :

- une malformation artério-veineuse en intra axial temporal antérieur droite mesurant 38/26mm très caractéristique **d'un cavernome** .

En séquence T2



Vue coronale



En séquence T1



En post-opératoire

Devant ces aspects cliniques et paracliniques et après discussion entre l'équipe de neurochirurgie au sein du service, une chirurgie d'exérèse totale a été indiquée. Le patient a bénéficié d'une ablation complète de la lésion cérébrale et les résultats étaient favorables :

- Absence de complications per et post-opératoire.
- Diminution du nombre de crises épileptiques (patient sous mono thérapie Gardenal 1*/jour).
- Amélioration de l'état psychique du malade.

TDM cérébral :

- Une hypodensité temporale antérieure droite témoignant de la présence d'une cavité résiduelle qui correspond au séquella de l'exérèse chirurgicale.

Cas N°02 :

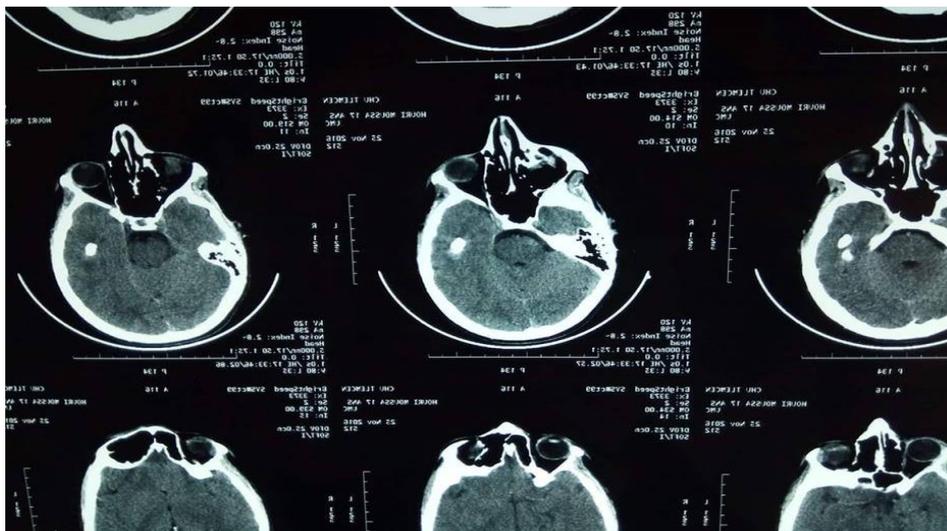
Il s'agit du patient xy âgé de 17 ans sans antécédants particuliers , orienté a notre niveau CHU Tlemcen service de neurochirurgie pour la prise en charge d'une malformation vasculaire cérébrale .

Les troubles remontent a 2017 par l'apparition de crises convulsives avec des céphalées d'intensité modérée sans vomissement , le malade a bénéficié d'un traitement symptomatique basé sur un antiépileptique (**Gardenal** cp 400mg un demi cp / jour) plus un antalgique , mais vu et la persistance des crises convulsives une TDM et une IRM cérébrale ont été réalisés et revenant avec les résultats suivants :

en pré-opératoire

TDM :

Une TDM cérébrale sans injection en coupe axiale et en fenêtre parenchymateuse objectivant une hyperdensité +/- arrondie temporeale anterior gauche .



IRM :

Processus occupant de l'espace cérébral temporal gauche de 10mm périphérique bien délimité , de contours lobulé se présente en :

iso T1 , ponctué d'hypersignaux spontané T1 donnant un aspect moucheté en poivre en hyposignal T2 avec couronne partielle d'hémosidérine bien visualisée sur la séquence T2 correspond au saignement sans effet de masse sur la ligne médiane .

- ventricules en place , non dilatés
- espaces sous arachnoidiens libres

Conclusion :

-Formation temporale gauche de 10mm en iso signal T1 ponctué d'hypersignal évocatrice d'image de cavernome .



9-Conclusion

Les cavernomes cérébraux sont des **malformations vasculaires** appartenant au groupe des hamartomes. Actuellement, ils représentent 5 à 13% des malformations vasculaires du système nerveux central. Ils peuvent se révéler à **tous les âges** avec une nette prédominance dans la tranche d'âge de **20 à 40 ans**. Leur étiopathogénie a été récemment attachée à des **mutations génétiques**. Ces malformations, se manifestent essentiellement par trois scènes cliniques: **crises épileptiques, hémorragie intracrânienne et déficit neurologique**. La TDM a un grand apport dans le diagnostic mais c'est **L'IRM** qui est la plus efficace. Le principal traitement de ces lésions est neurochirurgical. Leur pronostic dépend de l'état clinique du patient au moment du diagnostic et du siège de la malformation, ainsi il est d'autant meilleur que l'handicap préopératoire ne soit pas trop important et que **l'acte chirurgical soit précoce**. [10]

10-Bibliographie

[1]-<http://www.neurochirurgie.fr>

[2]-http://www.unilim.fr/campus-neurochirurgie/article.php3?id_article=164&artsuite=2

[3]-<https://neurochirurgiepediatrique.com/les-pathologies-prises-en-charge/les-malformations-vasculaires/les-cavernomes-chez-lenfant/>

[4]-<https://www.deuxiemeavis.fr/pathologie/cavernome>

[5]-Service de Neurologie, CHU de Montpellier-Nîmes. Hôpital Caremeau, Nîmes, et INSERM E 365, Faculté de Médecine Lariboisière, Paris. **
Service de Neurologie, CHU de Montpellier-Nîmes. Hôpital Caremeau, Nîmes

[6]-APPORT DE L'IRM AU DIAGNOSTIC DES CAVERNOMES INTRACRÂNIENS F.Z. GUEDDARI, R. DAFIRI, F. IMANI.

[7]-https://www.ajns.paans.org/article.php3?id_article=476

[8]<http://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:http://www.medix.free.fr/cours/cavernomes-encephaliques.php>

[9]- <http://www.aans.org/Patients/Neurosurgical-Conditions-and-Treatments/Cavernous-Malformations>

[10]https://www.google.com/search?q=cavernome+irm&source=lnms&tbn=isch&sa=X&ved=0ahUKEwjYvai7qoDcAhUDKMAKHUB0AdYQ_AUICigB&biw=1366&bih=613

[11]- ARCHIVE SERVICE DE NEUROCHIRURGIE CHU TLEMCEN

[12]- <http://www.em-consulte.com/en/article/119414>

[13]- <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/CavernomeCerebral-FRfrPub1072.pdf>