

Prise en charge des cavernomes du système nerveux central Expérience du service de neurochirurgie CHU Mohammed VI

R. DAIMI, M. LMEJJATI, S. AIT BENALI*

*Service de Neurochirurgie. CHU Mohammed VI. Marrakech

ملخص

تعتبر الأورام الوعائية داخل الجهاز العصبي المركزي أحد الأسباب التي تؤدي إلى النزيف الدماغي، سواء كان أوليا أم متكررا. حيث نجد طرق علاجها تعتمد إلى حد كبير على تاريخها الطبيعي. ولقد قامت مصلحة جراحة الأعصاب بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش بالاعتناء بـ 16 حالة ورم وعائي بين فاتح يناير 2004 و تمّ دجنبر 2011. حيث تم تحليل جميع المعطيات الويائية، السريرية، الإشعاعية، العلاجية وأخيرا التطورية من بعد الجراحة. فكانت الأورام الوعائية داخل الدماغ عند 14 مريضا وداخل النخاع الشوكي عند حالتين. إتسمت نتائجنا بطغيان لطيف لمعدل الرجال و 42 سنة كمعدل للمرضى. بينما غلب على مبحث الأعراض السريرية الأزمات الصرعية. وكان الورم الوعائي انفراديا في جميع الحالات. و أيضا كان الموقع فوق الخيمة الأكثر شيوعا (13 حالة). وتم تجسيد حالة النزيف في حالة واحدة. استفاد جميع مرضى دراستنا من التصوير بالرنين المغناطيسي الذي أكد لنا التشخيص في جميع الحالات، و في 87,5% منها كان هناك تطابق تام مع تشخيص التشريح المرضي. وكان العلاج جراحيا في جميع الحالات، حيث تم استئصال كلي للورم الوعائي. أكد لنا التشريح المرضي الورم الوعائي في جميع الحالات. تميزت تطورات الحالة الصحية للمرضى بالتحسن بنسبة 87,5%، بينما سجلت حالات تدهور عصبي بنسبة 6,2%، نفس النسبة عرفتها حالات الإستقرار السريري. إلى جانب أهمية التشخيص المبكر والإستئصال التام للورم الوعائي، يعتبر تتبع المرضى لمدة طويلة بإجراء تصوير مغناطيسي ذا أهمية قصوى نظرا لإمكانية عودة المرض خصوصا في حالة الإستئصال غير التام للورم.

الكلمات الأساسية: الجهاز العصبي المركزي - الأورام الوعائية - الصرع - التصوير بالرنين المغناطيسي - الجراحة.

Résumé Les cavernomes du système nerveux central sont encore à l'origine de controverses à propos de leur risque hémorragique, qu'il s'agisse du premier saignement ou d'une récurrence. Leur prise en charge thérapeutique dépend en grande partie de leur histoire naturelle. Du 1er Janvier 2004 au 31 Décembre 2011, 16 cas de cavernomes du système nerveux central ont été pris en charge dans le service de Neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech. Les données épidémiologiques, cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives ont été analysées. Les cavernomes étaient cérébraux (y compris le tronc cérébral et le cervelet) chez 14 patients et médullaires dans deux cas. Le sex-ratio est de 1,66 montrant une légère prédominance masculine, la moyenne d'âge est de 42 ans et la symptomatologie clinique est dominée par des crises d'épilepsie. Le cavernome était solitaire dans tous les cas. La localisation sustentoriale était la plus fréquente (13 cas). Un saignement de la lésion a été objectivé de façon claire dans un cas. L'IRM a été réalisé chez tous les patients et a permis de faire le diagnostic positif dans tous les cas avec une corrélation radio-histologique de l'ordre de 87,5% des cas. Le traitement était chirurgical dans tous les cas. L'exérèse du cavernome était totale chez tous les patients. L'examen anatomopathologique a permis le diagnostic histologique des lésions pour toute notre série. Globalement l'évolution a été marquée par une amélioration de l'état neurologique chez 87,5% des cas, une aggravation chez 6,2% des cas, un état stationnaire chez 6,2%. A côté du diagnostic précoce, de l'exérèse macroscopiquement totale, une surveillance à long terme par IRM s'impose vu le risque de récurrence.

Mots-clés Système nerveux central - cavernomes - épilepsie - imagerie par résonance magnétique - chirurgie.

Abstract Cavernomas are vascular malformations frequently localized in the central nervous system. Debate remains open concerning proper treatment. We reviewed a series of cavernomas in order to collect information concerning the natural history. 16 cases of cavernomas the central nervous system were taken care of from 1 January 2004 to 31 December 2011 at the department of neurosurgery of Mohammed VI University Hospital Complex in Marrakech. The epidemiologic, clinical, radiological, therapeutic and follow-up data were analyzed. The cavernomas were encephalic (including brain stem and cerebellum) in 14 patients, and in the spinal cord in 2 patients. The sex ratio is 1,66 showing a slight predominance of male and the median age is 42 years old. The clinical symptomatology is dominated by a slow. The cavernomas was solitary all patients. The subtentorial localization was most frequent (13 cases). Bleeding was observed in one patient giving a hemorrhagic risk. Magnetic resonance imaging was achieved in all the patients and led to the positive diagnosis in all cases with a radio-histological correlation in 87,5%. The treatment was surgical in all cases. This surgery has allowed a complete cavernomas exeresis for all patients. Histological examination was done for all patients and led diagnosis for all cases. Generally, the evolution was marked by a neurological improvement in 87,5% of the cases, a deterioration in 6,2% of the cases and a stable state in 6,2% of the cases. In addition to the early diagnosis, the total macroscopic removal of the cavernomas, a long term follow up using magnetic resonance imaging is necessary considering the risk of a recurrence.

Key words Central nervous system- cavernomas- slow- magnetic resonance imaging- surgery.

Introduction

Les cavernomes, appelés aussi hémangiomes caverneux sont des anomalies vasculaires congénitales décrites pour la première fois par Virchow en 1863. Ils représentent 5 à 10 % des malformations vasculaires cérébrales et sont découverts dans 0,02 à 0,1 % des autopsies [1,2]. Ubiquitaires, ils peuvent se localiser dans n'importe quelle région du système nerveux central, et se caractérisent par leur potentiel évolutif avec la possibilité de ruptures

hémorragiques, le plus souvent de volume modéré, mais récidivantes.

Cette entité pathologique, occulte à l'angiographie, a bénéficié du développement des techniques de l'imagerie médicale, en particulier de la résonance magnétique (IRM). Son diagnostic a été considérablement facilité, ce qui explique l'augmentation de la fréquence de sa découverte. Cependant, la véritable incidence et l'histoire naturelle des cavernomes sont mal connues, d'où la difficulté et le

caractère controversé et complexe de leur prise en charge et des indications thérapeutiques. Nous proposons à travers une étude rétrospective de 16 cas de cavernomes du système nerveux central de mettre le point sur cette pathologie.

Matériels et méthodes

Notre travail est une étude rétrospective d'une série consécutive de 16 cas de cavernomes du système nerveux central hospitalisés au service de neurochirurgie sur une période de 8 ans, s'étendant du 1er janvier 2004 au 31 décembre 2011. Différents paramètres ont été exploités à partir des dossiers médicaux des services de neurologie, de neurochirurgie et d'anatomopathologie du CHU Mohammed VI à Marrakech. Une fiche d'exploitation préétablie réalisée à cet effet a permis le recueil des données épidémiologiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutives. Ces paramètres étaient par la suite recueillis et analysés par un simple calcul des données statistiques. Le but de ce travail est d'évaluer l'expérience du service en matière de prise en charge de cette pathologie, et de comparer nos résultats à ceux de la littérature.

Résultats et analyse

Sur les 16 patients, on note 10 hommes et 6 femmes avec un sexe ratio de 1,66 et une moyenne d'âge de 42 ans. 14 étaient porteurs de cavernomes cérébraux (tronc cérébral et cervelet compris) et 2 de cavernomes médullaires spinaux. Le délai d'hospitalisation par rapport au début de la symptomatologie était de 15 jours à 3 mois dans 54,5% des cas.

Tableau I : Données épidémiologiques

	Cerveau	Moelle Epinière	Total
Age moyen (ans)	36	48	42
Sexe masculin (Nombre de cas)	8	2	10
Sexe féminin (Nombre de cas)	6	0	6

L'épilepsie a été le signe clinique révélateur le plus fréquent suivi de déficit neurologique et des céphalées.

Tableau II : Signes cliniques révélateurs

Signes révélateurs	Nombre de cas	%
Céphalée	1	6,2
Epilepsie	10	62,5
Déficit neurologique	5	31,2

L'image du cavernome a été mise en évidence soit par le scanner dans les cas évidents, soit par l'IRM en séquence hémoxidérine. Sur les

16 cavernomes solitaires, l'hémorragie a été trouvée comme patente dans 3 cas. Dans les 13 autres cas, aucun saignement n'apparaissait clairement.

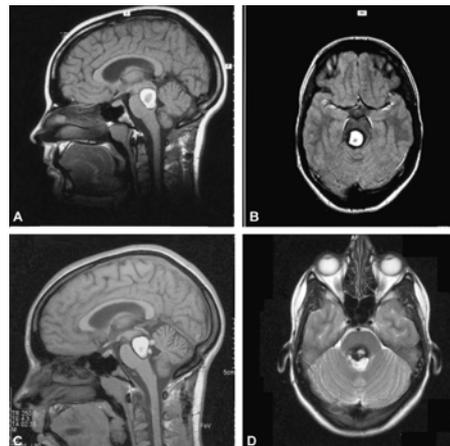


Fig. 1. IRM cérébrale montrant un cavernome du tronc cérébral (A,B,C et D).

Fig. 1. Cerebral MRI showing a cavernoma of the brainstem (A,B,C and D).

La taille moyenne des cavernomes a été globalement de 22,3 mm (21,9 mm pour les cavernomes cérébraux et 16,6 mm pour les médullaires). Parmi les 14 cavernomes solitaires (Tableau III), 13 lésions étaient sus-tentorielles, surtout de siège frontale (5 cas) ou de localisation pariétale (3 cas). Ils étaient sous-tentorielles dans un cas (6,2 %) et dans la moelle épinière dans 2 cas.

Tableau III : Localisation des cavernomes

Localisation	Nombre de cas	Pourcentage
Sus-tentorielle (13 cas)		
Temporale	2	12,5
Frontale	5	31,2
Pariétale	3	18,7
Occipitale	1	6,2
Centrale	2	12,5
Sous-tentorielle (1 cas)		
Tronc cérébral	1	6,2
Moelle épinière		
	2	12,5

Dans cette série, le traitement était chirurgical chez tous les patients. L'indication opératoire reposait sur le caractère menaçant de l'hémorragie, particulièrement dans le tronc cérébral ou la moelle épinière, et sur la prévention du risque hémorragique et le traitement éventuel d'une épilepsie dans les formes avec hémorragie à minima ou non hémorragiques.

La majorité des patients étaient perdus de vue. Pour cette raison, nous nous sommes limités à l'évolution des patients à court terme.

L'évolution a été marquée par une amélioration de l'état neurologique chez 14 patients (87,5%), une aggravation chez une patiente (6,2%), un état stationnaire chez une autre patiente (6,2%).

La récurrence de cavernome après un an de son exérèse a été notée chez un cas (6,2%), après la réalisation d'une IRM devant la réapparition de la symptomatologie initiale.

Discussion

La prévalence exacte des cavernomes dans la population générale reste incertaine, en revoyant une série de 9954 IRM, on a trouvé 62 cavernomes et on a conclu à une prévalence de 0,6 % au maximum [1]. Les angiomes caverneux se révèlent à tout âge avec une majorité de cas diagnostiqués avant la sixième décennie, la moyenne oscillant entre 30 et 50 ans [3,4,5]. Dans notre série l'âge moyen était de 42 ans. Les patients étaient de sexe masculin dans 62,5% des cas. Les deux sexes sont atteints avec la même fréquence [3,4,6]. Sur le plan clinique, le signe révélateur le plus fréquent est l'épilepsie suivie par les déficits neurologiques et les céphalées [1,3,7]. Nos résultats étaient concordants avec la littérature.

L'IRM représente actuellement l'imagerie la plus performante aussi bien pour le diagnostic que pour le suivi évolutif. L'aspect typique est celui d'une lésion en hypersignal hétérogène sur les séquences T1 et T2, entourée par une zone périphérique hypo-intense en T1 et T2, sans effet de masse ni œdème périlésionnel. Le diagnostic ne pose généralement aucun problème majeur.

Dans notre série, l'IRM a été réalisée chez tous les malades.

L'analyse histopathologique, indispensable après la chirurgie, quelles qu'en soient les circonstances, a toujours confirmé le diagnostic pour tous les cas opérés. La localisation sustentorielle est beaucoup plus fréquente que la localisation sous-tentorielle, 80 contre 20 % des cas. Notre série est conforme à cette répartition anatomique.

Le taux annuel de saignement varie entre 0,2 à 3,1 %/patient/an, avec une extrême à 5,7 % pour les localisations sous-tentorielles [4,5,8,9]. Le siège de la malformation semble un facteur prédictif des accidents hémorragiques. Malgré la prépondérance de la localisation sustentorielle, le risque de saignement est plus important pour les cavernomes sous-tentoriels et pour ceux profondément situés [5]. Par ailleurs, le taux de resaignement après un saignement initial semble plus élevé. Une série prospective réalisée, a rapporté un taux annuel de 4,5 % avec un intervalle moyen de 12 mois entre le saignement initial et le suivant [4,10]. Notre série comporte 3 cavernomes ayant saigné, parmi lesquels 2 étaient cérébraux

solitaires, un médullaire spinal. Ainsi, le risque annuel de saignement calculé à 0,01%/patient/an paraît très faible, probablement lié à une sous-évaluation de l'accident hémorragique, dont le diagnostic de certitude, lorsqu'il survient à minima, est difficile [8,11,12,13].

L'indication opératoire doit faire l'objet d'une discussion minutieuse ; elle requiert de la part de l'opérateur une grande expérience et une parfaite connaissance de l'anatomie chirurgicale du tronc cérébral et notamment, des zones de pénétration avec un minimum de risque. La stratégie de l'abord chirurgical est guidée par les constatations de la résonance magnétique. Les résultats obtenus dans notre série à propos du traitement de l'épilepsie chez les patients opérés sont en accord avec ceux de la littérature [13,14]. Une exérèse complète du cavernome a été réalisée chez tous les cas. Il paraît établi qu'une épilepsie résistante au traitement médical justifie le recours à la chirurgie. Ajoutons que la diminution ou la disparition des crises chez un bon nombre de patients suivis à long terme non opérés doit inciter à la prudence et donner la préférence à la chirurgie pour les formes hémorragiques certaines [8,11,13,14]. La kinésithérapie est un volet important dans le traitement des déficits neurologiques causés par ces cavernomes. Elle permet d'améliorer les résultats du traitement chirurgical et d'augmenter les chances de récupération neurologique [1]. La morbidité et la mortalité de ces pathologies sont très dépendantes de l'état neurologique préopératoire [2]. L'évaluation définitive des séquelles est en général fixée à la fin de la 3ème année et en général il faut s'attendre à ce que l'état neurologique à long terme soit sensiblement voisin de l'état préopératoire [13]. Une surveillance utilisant l'imagerie par résonance magnétique est instaurée à un rythme en fonction de la nature du caractère complet ou incomplet de la résection.

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.

Références

- 1-Kim DS, Park YG, Choi JU, Chung SS, Lee KC. An analysis of the natural history of cavernous malformations. *Surg Neurol* 1997;48:9–18.
- 2-Otten P, Pizzolato GP, Rilliet B, Berney J. A propos de 131 cas d'angiomes caverneux du SNC repérés par l'analyse rétrospective de 24535 autopsies. *Neurochirurgie* 1989;35:82–83.
- 3-Robinson JR, Awad IA, Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991;75:709–714.
- 4-Kondziolka D, Lunsford LD, Kestle W. The natural history of cerebral cavernous malformations. *J Neurosurg* 1995;83:820–824.
- 5-Moriarty J, Wetzel M, Clatterbuck R, Javedan S, Sheppard JM, Hoenig-Rigamonti K. The natural history of cavernous malformations: A prospective study of 68 patients. *Neurosurgery* 1999;44:1166–1171.
- 6-Porter PJ, Willinsky RA, Harper W, Wallace MC. Cerebral cavernous malformations: natural history and prognosis after clinical deterioration with or without hemorrhage. *J Neurosurg* 1997;87:190–197.
- 7-Delcurling O, Kelly DL, Elster AD, Craven TE. An analysis of the natural history of cavernous angiomas. *J Neurosurg* 1991;75:702–708.
- 8-Folkersma H, Mooij JJA. Follow up of 13 patients with surgical treatment of cerebral cavernous malformations: effect on epilepsy and patient disability. *Clin Neurol Neurosurg* 2001;103:67–71.
- 9-Zabramski JM, Wascher TM, Spetzler RF, Jhonson B, Brown B, Rigamonti D. The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study. *J Neurosurg* 1994;80:422–432.
- 10-Turg H, Giannotta SL, Chandrasoma PT. Recurrente intraparenchymal hemorrhage from angiographically occult vascular malformations. *J Neurosurg* 1990;73:174–180.
- 11-Ghannane H, Khalil T, Sakka L, Chazal J. Analyse d'une série de cavernomes du système nerveux central: 39 cas non opérés, 39 cas opérés. *Neurochirurgie* 2007;53:217–222.
- 12-Acciarri N et al. Cavernous malformations of the central nervous system in the pediatric age group. *Pediatr Neurosurg* 2009;45:81-104.
- 13-Iakoute G, Devaux B, Ghossoub M, Beuvon F, Bami F, Roux FX. Cavernomes intracrâniens, épilepsie et crises d'épilepsie: histoire naturelle et modalités thérapeutiques. *Neurochirurgie* 2005;51:3-14.
- 14-Attar A, Ugur HC, Savas A, Yuceer N. Surgical treatment of intracranial cavernous angiomas. *J Clin Neurosurg Sci* 2001;8:235-238.