

L'ANGIOME CAVERNEUX INTRA-VENTRICULAIRE : A PROPOS DE DEUX CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

M. DEBBOU, L. HOUARI, F. AICHAOUI, A. MORSLI.

Service de Neurochirurgie
Hôpital Lamine Debaghine - Bab El Oued Alger

RÉSUMÉ : *Introduction :* Les cavernomes sont des lésions localisées le plus souvent au niveau des hémisphères cérébraux. La localisation au niveau du système ventriculaire est très rare, elle représente 2 à 10 % de l'ensemble des cavernomes cérébraux [1, 2] et seulement une cinquantaine de cas bien documentés sont rapportés dans la littérature. *Observations :* Nous présentons le cas de deux patients : Le premier âgé de 27 ans dont le tableau clinique est fait essentiellement d'une épilepsie généralisée pharmaco-résistante évoluant depuis un an. Le deuxième est une femme de 54 ans qui a été admise à l'hôpital pour des troubles de la conscience suite à une hémorragie intra-ventriculaire. *L'imagerie* a retrouvé dans un premier cas une lésion localisée à la partie antérieure du ventricule latéral droit, nichée au niveau du septum pellucidum, le plancher et le toit de la corne frontale droite; et une lésion de la tête du noyau coudé en contact de la corne frontale du ventricule latéral droit dans le deuxième cas. Les patients ont été opérés par une voie trans-frontale trans-ventriculaire et l'exérèse a été totale. Les suites opératoires ainsi que l'évolution à moyen et à long terme ont été favorables. *Conclusion :* Les cavernomes intra ventriculaires présentent un double intérêt diagnostique et thérapeutique, et seule l'exérèse radicale est garante d'une guérison.

Mots clés : Cavernome, Hémorragie intra-ventriculaire, Voie trans-frontale trans-ventriculaire.

ABSTRACT *Introduction:* Cavernomas are vascular lesions most often located in the cerebral hemispheres, rarely at the the ventricular system (2 to 10% of all cerebral cavernomas), only fifteen cases are reported in the literature. *Observations:* We report the cases of two patients: the first 27 years old whose clinical presentation is generalized seizures for a year, these seizures are proved for being pharmaco-resistant. The second is a 54-year-old woman who was admitted for consciousness disorders following intraventricular hemorrhage. *The neuro-imaging* features found in the first case a lesion in the anterior part of the right lateral ventricle, nested in the septum pellucidum, the floor and the roof of the right frontal horn; and a lesion of the head of the Caudate nucleus emerging in the frontal horn of the right lateral ventricle in the second case. The patients were operated by a trans-frontal trans-ventricular approach, the total removal was achieved. The postoperative outcomes were satisfactory, and the long-term evolution was favorable. *Conclusion:* Intraventricular cavernomas present a diagnostic and therapeutic challenges, only radical removal is a guarantee of total healing.

Key words : Cavernoma, Intraventricular hemorrhage, Trans-frontal trans-ventricular approach

INTRODUCTION

Les angiomes caverneux ou cavernomes appartiennent avec les angiomes veineux, les télangiectasies et les malformations artérioveineuses au groupe des hamartomes vasculaires cérébraux [3]. Lésions assez fréquentes puisqu'un individu sur 200 serait porteur d'un cavernome [4]. Leur localisation majeure est au niveau des l'hémisphères cérébraux en situation sous corticale dans 75%. La localisation intra ventriculaire qui est l'objet de nos deux observations est très rare. Elle est estimée entre 2.5% et 10.8% de l'ensemble des cavernomes intracrâniens selon les séries [1, 2]. Une revue de la littérature a permis de regrouper une cinquantaine de cas de

cavernomes intra ventriculaires [5]. Nous en rapportons deux nouveaux cas confirmé par l'examen anatomopathologique lors d'une exérèse microchirurgicale.

OBSERVATIONS

LE 1ER CAS :

M. B.S âgé de 27 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, suivie par un neurologue pour une épilepsie généralisée qui s'est avérée par la suite comme pharmaco-résistante. Le patient a séjourné à l'hôpital pour un état de mal épileptique ou il a bénéficié d'une neuro-imagerie.

L'examen Clinique retrouve un patient conscient sans troubles neurologiques. Les parents rapportent la notion de troubles du

comportement à type d'agressivité et d'indifférence.

La tomodensitométrie (TDM) cérébrale a objectivé un processus expansif intra ventriculaire du ventricule latéral droit spontanément hyperdense, se rehaussant peu après injection de produit de contraste (Fig.1).

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a montré un processus occupant le

ventricule latéral droit. Cette lésion est de signal tissulaire hétérogène, iso intense en T1, hyper intense en T2, contenant des zones en hypo signal T1 et entouré d'un anneau périphérique en hypo signal T1 et T2 (type 2 de Zabramski). Lésion localisée à la partie antérieure du ventricule latéral droit, nichée au niveau du septum pellucidum, le plancher et le toit de la corne frontale droite (Fig. 2, 3 et 4).

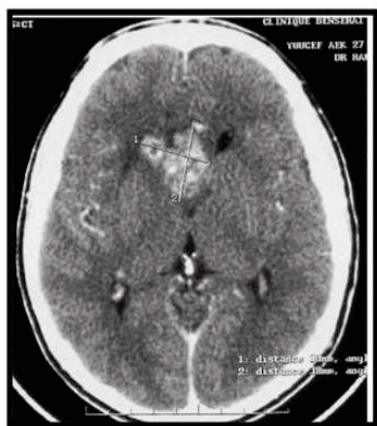


Fig.1 : Examen tomodensitométrique après injection de produit de contraste (coupe axiale): Lésion intra ventriculaire du ventricule latéral droit spontanément hyperdense, se rehaussant peu après injection de produit de contraste.

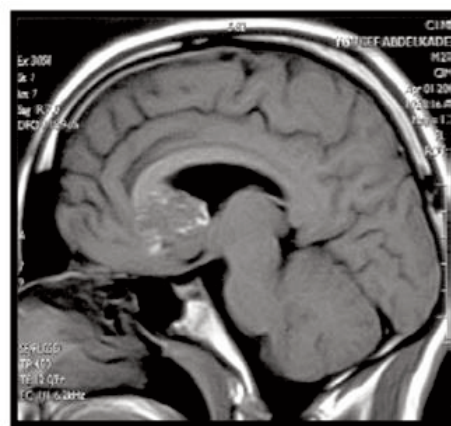


Fig. 2. Imagerie par résonance magnétique (coupe sagittale), pondération T1. Processus intra ventriculaire de signal tissulaire hétérogène, nichée au niveau du septum pellucidum, le plancher et le toit de la corne frontale droite.



Fig. 3. Imagerie par résonance magnétique (coupe coronale), pondération T1. Processus intra ventriculaire de 23 mm de diamètre avec occupant la corne frontale du ventricule latéral droit.

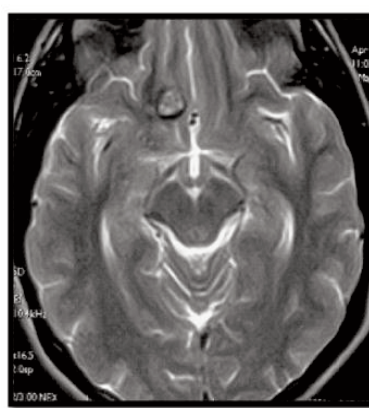


Fig. 4 : Imagerie par résonance magnétique (coupe axiale), pondération T2. Lésion intra ventriculaire droite, de signal tissulaire hétérogène entourée d'un liseré en hypo signal dû à un dépôt d'hemosidérine, signe pathognomonique des cavernomes.

Le patient a été opéré par une voie Transfrontale transventriculaire droite. L'aspect macroscopique est en faveur d'une lésion muriforme, rougeâtre, nichée au niveau du plancher du ventricule latéral droit, étendue à son toit, au corps calleux ainsi qu'au septum pellucidum. L'exérèse a été totale, au prix du sacrifice de la veine thalamostriée du fait d'adhérences étroites. Ce sacrifice est sans conséquences cliniques pour le malade.

L'évolution clinique deux ans après la chirurgie est marquée par une disparition des crises convulsives et une régression des troubles du comportement. L'imagerie postopératoire immédiate et à deux ans: pas de reliquat ni de récurrence (Fig. 5a et 5b).



Fig. 5a : TDM cérébrale post opératoire sans injection de produit de contraste.
Pas de reliquat tumoral.

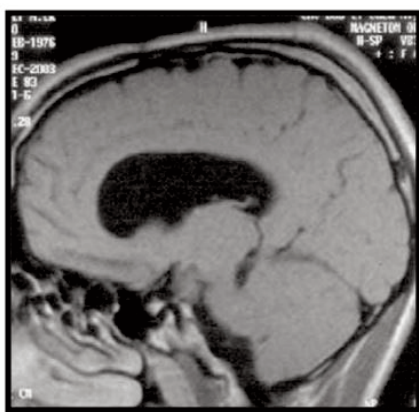


Fig. 5b : IRM cérébrale de contrôle, coupe sagittale en T1 : exérèse totale du cavernome sans reliquat ni récurrence.

LE 2 EME CAS

Madame A.F, âgée de 54 ans, hypertendue et diabétique sous traitement, est admise à l'hôpital pour des troubles de la conscience.

A son admission, la patiente était somnolente, désorientée dans le temps et dans l'espace.

La tomodensitométrie cérébrale a objectivé une hémorragie intra ventriculaire avec un aspect spontanément hyperdense de la tête du noyau caudé droit (Fig. 6).

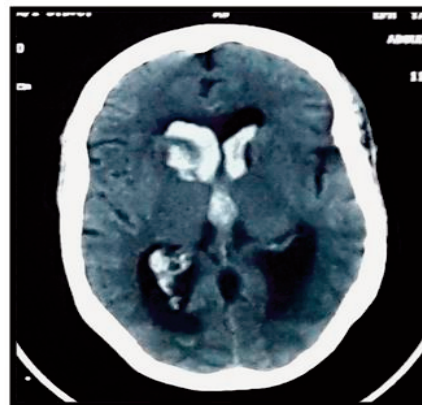


Fig. 6 : TDM cérébrale sans produit de contraste. Une hémorragie intra ventriculaire (cornes frontales des deux ventricules latéraux, le carrefour et la corne occipitale droite) avec un aspect spontanément hyperdense de la tête du noyau caudé droit.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a montré une lésion de la tête du noyau caudé en contact de la corne frontale du VL droit iso T1 hyper T2 avec un liseré périphérique en hypo T2* en rapport avec un cavernome classé type 2 de Zabramski (Fig. 7 et 8).



Fig. 7. Imagerie par résonance magnétique, coupe axiale en T1 montrant une lésion de la tête du noyau caudé en contact de la corne frontale du VL droit iso T1.

La patiente a été opérée par une voie TFTV droite; L'exérèse a été totale, la lésion est nichée au niveau du plancher de la corne frontale du VL droit. L'évolution clinique a été favorable et l'imagerie post opératoire n'a pas montrée de reliquat ni de récurrence (Fig. 9).



Fig. 8 : Imagerie par résonance magnétique montrant une lésion de la tête du noyau coudé en contact de la corne frontale du VL droit avec un liseré périphérique en hypo t2*.

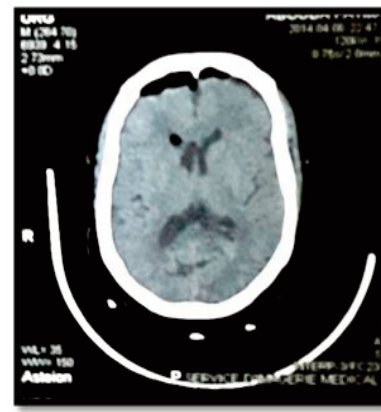


Fig. 9 : TDM cérébrale post opératoire sans produit de contraste. Pas de reliquat tumoral.

DISCUSSION

La localisation intra ventriculaire des cavernomes est rare ; elle représente 5% de l'ensemble des localisations supratentorielles. Le cavernome intracrânien s'exprime selon trois modalités ; il est épileptogène dans environ 75%, hémorragique dans 20% et pseudo tumorale [2]. Si Chaddock et coll [6] rapportent qu'il n'existe pas de différence entre l'expression clinique des cavernomes intra ventriculaires et extra ventriculaires, Ogawa et al [7] avancent que l'hémorragie dans les cavernomes intra ventriculaires est rare. Katayama et al [8] ainsi que Tatagiba et al [9] sont unanimes sur le fait que les cavernomes intra ventriculaires se manifestent essentiellement par l'effet de masse sur les structures adjacentes entraînant un déficit focal ou des signes d'hypertension intracrânienne, l'hémorragie est le signe d'expression dans nos deux observations, l'épilepsie est due à l'effet irritatif de l'hémossidérine entourant le cavernome et de sa gliose dans le premier cas et le troubles de la conscience au saignement ventriculaire et à l'hypertension intracrânienne qui en résulte dans l'autre cas. La TDM n'est pas spécifique. Elle montre une image spontanément hyperdense, hétérogène se rehaussant légèrement après injection du produit de contraste sans effet de masse sur le parenchyme adjacent [10]. L'IRM est hautement suggestive [11] et peut être pathognomonique. L'image apparaît hétérogène au centre avec un mélange d'hyper signal prédominant ; correspondant à la méthémoglobine témoin d'un saignement récent, et d'hypo signal ; fibrose et calcifications. En

périphérie, un anneau hypo intense en T1 et T2 correspond à l'hémossidérine produit de dégradation finale de l'hémoglobine [10-12-13]. La forte présomption diagnostique d'un angiome caveux récuse formellement la pratique de biopsie stéréotaxique en raison du risque hémorragique éminent. Toutefois, plusieurs auteurs rapportent que des biopsies stéréotaxiques ont été réalisées chez des patients porteurs de cavernomes sans complications malgré le risque d'hémorragie [12]. De diamètre entre 2 à 3 centimètres, le cavernome assure sa vascularisation par des artérioles visibles seulement au microscope opératoire constitué d'espaces vasculaires juxtaposés sans structures artérielles ou veineuses réalisant un aspect multilobé rouge pourpre ou foncé. Chaque espace est limité par une couche de cellules endothéliales et séparé des autres espaces par des septa de tissu fibreux sans interposition aucune de tissu nerveux. On y trouve de multiples foyers hémorragiques et des calcifications.

Le traitement des cavernomes intra crâniens est chirurgical en dehors de certaines localisations profondes [14, 15]. Les résultats de la chirurgie sont globalement satisfaisants. Une revue de la littérature illustre le mauvais pronostic des patients qui n'ont pas bénéficié d'une chirurgie d'exérèse et atteste de la croissance rapide de certains cavernomes [5]. Si les indications de la chirurgie sont formelles en cas d'épilepsie rebelle ou d'hémorragie grave, elles demeurent plus discutées quand la lésion est asymptomatique ou l'épilepsie est contrôlée [16]. La décision d'opérer se fait plus aisément quand la lésion est localisée dans

une zone superficielle ou une zone dite non fonctionnelle. L'attitude sera moins interventionniste à l'égard des lésions profondes ou situées dans des zones fonctionnelles. Il semblerait aussi que la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale dans les cas d'hydrocéphalies dues à un cavernome du troisième ventricule favoriserait une croissance encore plus rapide de la lésion en altérant l'équilibre hydrodynamique entre le système ventriculaire et la lésion [5]. En fait, la localisation, les signes cliniques, l'âge, le terrain, les antécédents d'hémorragie et l'avis du patient bien informé sont autant d'éléments à faire intervenir dans la décision thérapeutique. Nos patients étant parfaitement symptomatiques, l'un atteint d'une épilepsie pharmaco résistante et l'autre de troubles de la conscience par hypertension intracrânienne secondaire à une hémorragie ventriculaire, notre attitude thérapeutique était orientée vers la chirurgie d'exérèse qui a permis une amélioration clinique à court et à long terme.

CONCLUSION

Le cavernome intra ventriculaire est une lésion rare, l'IRM constitue le moyen diagnostique le mieux adapté. La chirurgie est le traitement de choix et le meilleur garant d'une stabilisation de son génie évolutif. Néanmoins, l'indication opératoire doit être discutée au cas par cas.

REFERENCES

- [1] VOIGT K, YAŞARGIL MG. Cerebral cavernous haemangiomas or cavernomas. Incidence, pathology, localization, diagnosis, clinical features and treatment. Review of the literature and report of an unusual case. *Neurochirurgia* (Stuttg). mars 1976;19(2):59-68.
- [2] Cavernous angioma: a review of 126 collected and 12 new clinical cases. - PubMed - NCBI [Internet]. [cité 12 nov 2019]. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3960293>
- [3] IRONSIDE JW. Pathology of tumours of the nervous system. (5th ed.). D. S. Russell and L. J. Rubinstein. Edward Arnold, London, 1989. No. of pages: 1012. Price: £110.00. ISBN: 07131 4549 8. The Journal of Pathology [Internet]. 1989 [cité 12 nov 2019]; 158 (4) : 359 - 359. Disponible sur : <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/path.1711580413>
- [4] Cavernomes, angiomes veineux et télangiectasies - Campus de Neurochirurgie [Internet]. [cité 12 nov 2019]. Disponible sur : <http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article398>
- [5] REYNS N, ASSAKER R, LOUIS E, LEJEUNE JP. Intraventricular cavernomas: three cases and review of the literature. *Neurosurgery*. mars 1999 ; 44(3) : 648 - 654; discussion 654-655.
- [6] Intraventricular Cavernous Hemangioma: Report of Three Cases and Review of the Literature | Neurosurgery | Oxford Academic [Internet]. [cité 12 nov 2019]. Disponible sur : <https://academic.oup.com/neurosurgery/article-abstract/16/2/189/2745207?redirectedFrom=fulltext>
- [7] OGAWA A, KATAKURA R, YOSHIMOTO T. Third ventricle cavernous angioma: Report of two cases. *Surgical Neurology* [Internet]. 1 déc 1990 [cité 12 nov 2019]; 34 (6) 414-420. Disponible sur: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/009030199090246L>
- [8] KATAYAMA Y, TSUBOKAWA T, MAEDA T, YAMAMOTO T. Surgical management of cavernous malformations of the third ventricle. *J Neurosurg*. janv 1994 ; 80.1:64 -72.
- [9] LEMME-PLAGHOS L, KUCHARCZYK W, BRANT-ZAWADZKI M, USKE A, EDWARDS M, NORMAN D, ET AL. MRI of Angiographically Occult Vascular Malformations. *AJR American journal of roentgenology*. 1 juill 1986;146:1223-1228.
- [10] GUEDDARI FZ, DAFIRI R, IMANI F. Apport de l'IRM au diagnostic des cavernomes intracrâniens. 1998;5.
- [11] NIKOUBASHMAN O, DI ROCCO F, DAVAGNANAM I, MANKAD K, ZERAH M, WIESMANN M. Prospective Hemorrhage Rates of Cerebral Cavernous Malformations in Children and Adolescents Based on MRI Appearance. *American Journal of Neuroradiology* [Internet]. nov 2015 [cité 23 janv 2020];36(11):2177-2183.

- [12] SEDAN R, PERAGUT JC, FABRIZI A. Cavernomas and stereotaxic surgery. *Neurochirurgie*. 1989;35(2):126-127.
- [13] PAU A, ORUNESU G. Vascular malformations of the brain in achondroplasia. *Acta neurochir [Internet]*. 1 sept 1979 [cité 12 nov 2019] ; 50(3):289-292.
- [14] POLLOCK BE. Radiosurgery for cavernous malformations: theory and practice. *Clinical neurosurgery*. 2008;55:97-100.
- [15] MARAIRE JN, AWAD IA. Intracranial cavernous malformations: lesion behavior and management strategies. *Neurosurgery*. oct 1995 ; 37 (4) : 591-605.
- [16] ROBINSON JR, AWAD IA, MAGDINEC M, PARANANDI L. Factors predisposing to clinical disability in patients with cavernous malformations of the brain. *Neurosurgery*. mai 1993 ; 32 (5) : 730-5; discussion 735-736.