



Extrait du Campus de Neurochirurgie

<http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article398>

# **Cavernomes, angiomes veineux et télangiectasies**

- Etudiant en neurochirurgie - Documents - Livre Neurochirurgie -

Date de mise en ligne : vendredi 16 janvier 2009

---

**Campus de Neurochirurgie**

---

# I - INTRODUCTION

Les angiomes caverneux (ou cavernomes), les angiomes veineux (A.V.) et les télangiectasies appartiennent, avec les malformations artério-veineuses (M.A.V., au groupe des "hamartomes vasculaires cérébraux" (H.V.C.) (RUSSEL, 1977). Les associations lésionnelles ne sont pas exceptionnelles (en particulier cavernome et angiome veineux), de même que la coexistence avec des hamartomes viscéraux (foie, rein).

Si certains hamartomes vasculaires sont visibles angiographiquement (M.A.V., A.V.), d'autres ne le sont pas (cavernomes, M.A.V. thrombosées et télangiectasies), ce qui explique qu'avant la neuro-imagerie moderne (scanner et surtout I.R.M.), le diagnostic des seconds, appelés "malformations vasculaires angiographiquement occultes", était rarement fait du vivant du malade.

De nos jours au contraire, le diagnostic d'H.V.C. est souvent évoqué. Le conduite à tenir vis-à-vis d'eux varie en fonction de leur nature.

# II - CAVERNOMES

A. Epidémiologie Environ un individu sur 200 serait porteur d'un cavernome (Tableau n° 1), lésion qui s'exprime à tous les âges de la vie (25 % des cas sont observés chez l'enfant), sans préférence de sexe.

Ce ne sont pas les plus fréquents des H.V.C., ainsi qu'il apparait sur les études autopsiques et I.R.M. (Tableau n° 2), mais leurs risques évolutifs les mettent en premier rang de notre étude.

B. Sièges Les cavernomes siègent le plus souvent dans les hémisphères cérébraux (75 % des cas), généralement en situation sous-corticale. La protubérance est le siège préférentiel des localisations sous-tentorielles. En fait, toute région de l'encéphale peut être le siège d'un cavernome (système ventriculaire, noyaux gris, cervelet) mais aussi chiasma optique et aires extra-axiales (angle ponto-cérébelleux, sinus caverneux). Les formes multiples ne sont pas rares (15 %).

C. Anatomie pathologique 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.

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 péricavernomateux 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.

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.

D. Cliniquell n'existe pas de tableau clinique spécifique du cavernome intra-crânien qui, en dehors de ses localisations rares, s'exprime selon trois principales modalités : épileptogène, hémorragique, pseudo-tumorale (HOUTTEVILLE, 1989 ; SIMARD, 1986).

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. Le cavernome épileptogène constitue semble-t-il une entité bien différenciée : sur 49 cas répertoriés par SIMARD, 3 seulement avaient été explorés préalablement pour hémorragie intra-crânienne ; c'est dans ce groupe aussi que se rencontrent le plus de formes calcifiées (18 cas sur 49).

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 (dans 28 % des cas rapportés par SIMARD, le diagnostic en fut fait à l'autopsie). Ailleurs, le cavernome est responsable d'*hémorragies sous-arachnoïdiennes*. Dans certains cas, le patient peut présenter des hémorragies cérébrales ou sous-arachnoïdiennes multiples (20 % des cas de SIMARD).

Les cavernomes hémorragiques sont les moins fréquemment calcifiés (4 sur 40 cas).

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.

D. Examens complémentaires 1. *Radiographies du crâne (Fig. 1)* Des amas de calcifications sont visibles dans 11 à 40 % des cas selon les séries.

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.

3. I.R.M. (Fig. 2, Fig 5) 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 méthémoglobine 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.

E. 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,
- ▶ 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 anévrysmes artériels et/ou artério-veineux en étant beaucoup plus souvent responsables que les cavernomes,
- ▶ devant les localisations multiples posant le problème d'une dissémination métastatique, en particulier chez des malades ayant eu un cancer.

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.

F. Traitement 1. *Indications opératoires.* - lorsque le diagnostic de cavernome n'est pas assuré, l'intervention est utile pour une analyse histologique de la lésion. La biopsie stéréotaxique doit à notre avis être récusée quand l'image I.R.M. laisse suspecter la nature vasculaire de la lésion.

- ▶ lorsque le cavernome est diagnostiqué de façon quasi certaine, son exérèse chirurgicale a pour but :

. de prévenir le risque hémorragique et celui d'évolution pseudo-tumorale,

. de traiter l'épilepsie. Si les informations concernant les résultats de l'exérèse chirurgicale à ce sujet sont peu nombreuses, notons que 6 malades de YAMASAKI (1986) sur 8 ont vu disparaître leurs crises ; SIMARD fait état de 12 cas sur 23 où les crises ont totalement disparu (recul d'un an ou plus), dans 2 elles ont persisté et dans 9 les suites "ont été satisfaisantes" sans autre précision.

Notons que, pour la plupart des auteurs, une disparition des crises est obtenue dans environ 50 % des cas et une amélioration dans 25 %.

Les problèmes techniques opératoires sont variables :

- ▶ la facilité d'exérèse des cavernomes hémisphériques en situation sous-corticale, s'inscrit en faveur d'indications larges. Leur repérage stéréotaxique pré-opératoire et échographique per-opératoires sont utiles.
- ▶ l'abord des cavernomes du tronc cérébral est, quant à lui, devenu plus sûr grâce au développement de la micro-neurochirurgie et à la meilleure approche diagnostique et topographique que permet l'I.R.M. Il en va de même pour les autres localisations rares (IIIème ventricule, ventricules latéraux).

Les localisations au niveau des noyaux gris centraux et les cavernomes multiples profonds ne sont pas accessibles à la chirurgie. Ils nécessitent une surveillance clinique et I.R.M. régulière, afin de juger de leur éventuelle évolution hémorragique et/ou pseudo-tumorale.

2. *La radiothérapie* Elle n'a pas sa place dans le traitement des cavernomes.

III - ANGIOMES VEINEUX Malgré le développement de la neuro-imagerie moderne et d'une connaissance de plus en plus approfondie de la pathologie en général, le terme d' "angiome veineux" reste encore ambigu, avant tout du fait de l'absence fréquente de corrélation à propos de chaque cas observé entre les diverses spécialités des sciences neurologiques qui ont à en connaître. Du fait aussi de certaines conditions pathologiques (hémorragies cérébrales en particulier) qui peuvent obscurcir la compréhension des faits.

Schématiquement, la question se pose actuellement de savoir si l'angiome veineux est une malformation artério-veineuse à composante artérielle modeste -ou détruite par une hémorragie- ou seulement une "malformation veineuse" décrite par le neuroradiologiste sous forme de veines médullaires convergeant vers un volumineux tronc collecteur qui, après un trajet transparenchymateux, se jette dans un sinus crânien (Fig3, Fig. 4).

Nous pensons que l'A.V. correspondant à la première définition, fait partie de l'étude des M.A.V. et qu'il partage avec elles le risque hémorragique lié à l'existence dans ces cas, d'un shunt artério-veineux.

Par contre, l'A.V. au second sens (neuroradiologique) du terme est une anomalie du développement embryonnaire du système veineux cérébral, drainant un parenchyme cérébral normal, notion qui doit rester fondamentale si des signes cliniques ayant commandé les examens complémentaires qui ont permis le diagnostic d'A.V. font discuter l'éventualité d'une intervention chirurgicale.

A. Etude clinique Des céphalées, des crises épileptiques, des déficits neurologiques focaux et des hémorragies cérébrales sont les 4 circonstances cliniques qui, commandant les explorations neuroradiologiques, peuvent amener à mettre en évidence un A.V., mais il faudrait se garder d'établir dans tous les cas une relation de causalité obligatoire, tant est fréquente la découverte fortuite de cette malformation (30 % des cas).

1. *Céphalées* Elles sont le motif de consultation pour 17 % des patients étudiés par VALAVANIS (1983) et 40 % de ceux étudiés par GARNER (1991). Mais, pour ce dernier auteur, l'A.V. ne pourrait expliquer les céphalées que chez un patient sur 9.

2. *Crises d'épilepsie* Elles appellent les mêmes remarques. La revue de la littérature invite également à être circonspect, voire critique, à l'égard des publications consacrées à ce sujet. Dans la série de GARNER, la relation de causalité n'est que "suspectée" chez 5 patients sur 23 épileptiques, chez qui l'enquête neuroradiologique avait mis en évidence un A.V.

3. *Déficits neurologiques focaux* Tout patient consultant pour un déficit neurologique focal, subit de nos jours des

examens neuroradiologiques. Il n'est pas rare, dans cette circonstance, de découvrir un A.V. posant également la question de sa responsabilité dans la pathologie présentée.

Pour GARNER, elle n'est seulement que "suspectée" dans 8 cas sur une série de 41 patients. L'expérience de RIGAMONTI (1990) va également dans ce sens. Si la pathogénie de ces déficits neurologiques focaux chez des patients porteurs d'A.V. cérébraux reste obscure (rôle d'une ischémie d'origine veineuse ?), tous les auteurs s'accordent pour mettre en garde contre des indications opératoires abusives et dangereuses (SENEGOR, 1983).

*4. Hémorragies intra-crâniennes* C'est leur éventuelle survenue qui pose le problème essentiel en cas de découverte d'un A.V. Peut-on actuellement affirmer et évaluer ce risque ?

L'analyse de la littérature concernant ce sujet doit encore ici rester très critique, de nombreuses observations ne permettent pas en effet -faute de documentation satisfaisante- d'accepter la responsabilité de l'A.V. dans l'hémorragie cérébrale présentée par le patient.

L'association hématome intra-cérébral et image typique d'A.V. contiguë est rencontrée dans un nombre très restreint de cas. Seule l'observation de NISHIZAKI (1986) est totalement convaincante : il existe en effet un hématome cérébelleux visible au scanner, une image angiographique d'A.V. ; les données de l'exploration chirurgicale et de l'examen anatomo-pathologique sont clairement exposées.

*Ainsi est-il sans doute faux de dire que l'A.V. au sens angiographique du terme, ne se complique jamais d'hématome, mais cette éventualité, si l'on exige des critères très rigoureux, nous semble exceptionnelle.*

La publication récente de RIGAMONTI va également dans ce sens :

- ▶ entre 1980 et 1987, cet auteur a observé 30 cas d'A.V., dont 25 ont subi une angiographie montrant l'association veines médullaires et tronc veineux collecteur. Sur un suivi d'une durée moyenne de 45 mois, aucun patient n'a saigné : 2 patients seulement, porteurs de cavernomes associés, ont fait l'objet d'une intervention chirurgicale.

Doute quant à la nature exacte de l'hématome quand il existe, relations souvent discutables entre celui-ci et la disposition veineuse anormale définissant l'A.V., risque opératoire certain si le chirurgien a pour objectif l'exérèse d'un A.V., ces trois notions doivent mener à grande prudence dans les indications opératoires qui se limitent à notre avis à l'évacuation d'un hématome, quand celui-ci est réellement compressif, ce qui est exceptionnel.

## IV - ASSOCIATION CAVERNOME ANGIOME VEINEUX

Elle est importante à connaître, afin de ne pas risquer des complications graves chez un patient opéré pour cavernome. Etant donné ce que l'on sait actuellement des angiomes veineux, il serait dangereux qu'au cours d'une exérèse d'un cavernome, le tronc veineux collecteur d'un A.V. associé soit interrompu, ce qui risquerait d'induire un ramollissement cérébral d'origine veineuse pouvant avoir des conséquences désastreuses (SENEGOR, 1983).

Il faut donc, dans l'évaluation d'un cavernome, toujours suspecter cette association possible, qui paraît être plus fréquente à l'étage sous-tentorial qu'à l'étage sus-tentorial, en examinant attentivement le scanner avec injection et l'I.R.M. (intérêt de séquences dites "en imagerie rapide") et ne pas hésiter à faire une angiographie cérébrale en cas de forte présomption de ce diagnostic (Fig 3. 4 et 5).

A l'inverse, quand coexistent une hémorragie intra-parenchymateuse et l'image d'un A.V. adjacent, il faut savoir penser au cavernome qui est de loin plus souvent à l'origine d'un saignement qu'un A.V.

## V - LE PROBLEME DES TELANGIECTASIES

Bien qu'elles aient été considérées par certains (RUSSEL, 1977) comme des formes primitives de cavernomes, les télangiectasies capillaires se différencient nettement de ceux-ci pour plusieurs raisons :

- ▶ histologiquement, elles apparaissent comme des foyers de vaisseaux de type capillaire de diamètre variable et anormalement dilatés séparés -contrairement aux cavernomes- par du tissu cérébral normal
- ▶ cliniquement les télangiectasies ne sont que très exceptionnellement la cause d'hémorragie cérébrale qui s'observent, quand elles existent, le plus souvent dans le tronc cérébral
- ▶ radiologiquement, il n'existe pas d'image caractéristique de ce type d'hamartome vasculaire qui est en fait surtout une découverte d'examen neuropathologique systématique de sujets n'ayant pas d'autre pathologie ou de pièces anatomiques avoisinant un cavernome.

### BIBLIOGRAPHIE

- 1 - Garner TB, Del Curling O, Kelly DL et al : The natural history of intracranial venous angiomas. **J Neurosurg** **75** : 715-722, 1991
- 2 - Houtteville JP : Les cavernomes intra-crâniens (table ronde). *Neurochirurgie* 35, 2 : 73-131, 1989
- 3 - Nishizaki T, Tamaki N, Matsumoto S et al : Considerations of the indications for posterior fossa venous angiomas. **Surg Neurol** **25** : 441-445, 1986
- 4 - Rigamonti D, Spetzler RF, Medina M et al : Cerebral venous malformations. *J Neurosurg* 73 : 560-564, 1990
- 5 - Russel DS, Rubinstein U : **Pathology of tumors the nervous system**. Baltimore : Williams and Wilkins, 1977, pp 127-141
- 6 - Senegor M, Dorhmann GJ, Wollmann RL : venous angiomas of the posterior fossa should be considered as anomalous venous drainage. **Surg Neurol** **19** : 26-32, 1983
- 7 - Simard JM, Garcia-Bengochea F, Ballinger WE et al : Cavernous angiomas : a review of 126 collected and 12 new clinical cases. **Neurosurg** **18** : 162-172, 1986
- 8 - Valavanis A, Wellauer J, Yasargil MG : The radiological diagnosis of cerebral venous angioma : cerebral angiography and computed tomography. **Neuroradiol** **24** : 193-199, 1983
- 9 - Yamasaki T, Handa H, Yamashita J et al : Intracranial and orbital cavernous angiomas. **J Neurosurg** **64** : 197-208, 1986