



Extrait du Campus de Neurochirurgie

<https://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article394>

Les malformations vasculaires spinales

- Etudiant en neurochirurgie - Documents - Livre Neurochirurgie -

Date de mise en ligne : vendredi 16 janvier 2009

Campus de Neurochirurgie

I - INTRODUCTION

Dans ce chapitre, nous étudierons les malformations vasculaires de la moëlle épinière, de ses racines, du Filum Terminale et de leurs enveloppes méningée et osseuse ; l'ensemble de ces malformations pouvant être regroupé sous le terme de Malformations Vasculaires spinales (M.V.S).

I - HISTORIQUE

Quatre étapes étroitement dépendantes du développement des techniques neuroradiologiques marquent la découverte et la compréhension des Malformations vasculaires (MV) de la moëlle épinière et de ses enveloppes :

- La publication par WYBURN - MASON (WYBURN-MASON, 1943) de leur ouvrage marque l'apogée de la période anatomo-clinique. L'absence d'angiographie ne leur permet pas de bien différencier les MAV de certaines lésions tumorales vasculaires tels les hémangioblastomes.
- Avec le développement de l'artériographie globale et sélective (DJINDJIAN, 1961-1964), les lésions vasculaires malformatives et tumorales sont bien démembrées.
- Le scanner (décennie 1970-1980) va permettre d'étudier l'expansion et le mécanisme des lésions osseuses, en particulier les hémangiomes vertébraux.
- L'arrivée de l'IRM (décennie 1980-1990) va révéler l'existence de petites malformations angiographiquement occultes (les cavernomes), et expliquer leur rôle dans la survenue d'hématomyélie restés jusqu'à présent sans explication.

II - CLASSIFICATION

La classification de Mac CORMICK (Mc CORMIC, 1984) est habituellement retenue pour décrire les malformations vasculaires encéphaliques ; elle individualise les malformations artério-veineuses, les cavernomes et télangiectasies, les malformations veineuses. Cette classification exclue les anévrysmes artériels, qu'en France, nous avons l'habitude de rattacher aux malformations vasculaires.

Un autre problème va être soulevé par l'appellation de ces malformations suivant qu'il s'agisse d'un terme anglo-saxon ou français. L'appellation peut sensiblement varier et la classification peut alors être différente.

Quelques exemples :

Les malformations artério-veineuses : S'il n'y a pas de problème pour le terme malformations artério-veineuses (MAV) = anciens termes angiomes, anévrysmes artério-veineux, le terme de cavernome (synonyme angiome caverneux, hémangiome caverneux) va prêter à confusion suivant la topographie. Pour les anglosaxons ces

angiomes caverneux peuvent se retrouver dans la vertèbre, l'espace épidural, la moëlle, la queue de cheval (vertebral cavernous angioma, epidural cavernous angioma, intra-medullary cavernous angiomas). La littérature française reconnaît que les cavernomes médullaires et intra-duraux extra-médullaires sont de même nature, (angiographiquement occultes) mais différencie les localisations vertébrales et épidurales (angiographiquement injectées souvent) en utilisant le terme d'hémangiome vertébro-épidural ou d'hémangiome épidural. Bien plus, pour ces deux dernières localisations, certains ont voulu les placer dans le cadre des tumeurs mais il s'agit là d'une confusion entre les termes d'hémangioblastome (tumeur) et d'hémangiome (malformation vasculaire).

Les malformations veineuses : ce terme remplace avantagement ceux de varices, d'anévrismes veineux, d'angiomes veineux.

Ces malformations vasculaires et tout particulièrement les localisations intra-durales sont à bien différencier des veines de drainage de tumeurs très vasculaires comme :

- les hémangioblastomes, aux vaisseaux souvent aussi exhubérants que certaines MAV spinales ;
- ou les épendymomes géants de la queue de cheval.

Nous adoptons donc ici la classification suivante :

- ▶ Les anévrismes artériels
- ▶ Les malformations artério-veineuses (intra-médullaires, durales et extra-durales)
- ▶ Les cavernomes et hémangiomes
- ▶ Les malformations veineuses

Tableau 1 : Malformations vasculaires spinales

	I.M.	E.M. I.D.	D.M.	EPI.d.	V (épid.)	Ext. V.
M.A.V.	+++ (C, Th, L)	+ (C, Th, L)	+++ (Th, L)	?	+	+(Th, L)
A.A.	?	+	-	+	-	-
« CAVERNOME »	+(C, Th)	+(Q de Ch)	-	+(Th)	+++ (Th)	-
M.V.	+	?	-	+(Th)	-	-

Localisation préférentielle des M.V. spinales en largeur (intra-médullaire [I.M.], intra-durale [I.D.], duremérienne [D.M.], épidurale [EPI.d.], vertébro-épidurale [V (épid)], et extra-vertébrale [Ext V], et en hauteur (cervicale [C], thoracique [Th], lombaire [L], queue de cheval [Q de Ch]).
E.M. = extra-médullaire M.A.V. = malformation artério-veineuse A.A. = anévrisme artériel.

III - LA CLINIQUE

S'agissant de malformations vasculaires, leur symptomatologie peut être très variable dans leur survenue comme dans leur évolution. Elles peuvent se manifester par :

- Une hémorragie méningée spinale, révélée par le classique coup de poignard rachidien ; la découverte de reflexes ostéo-tendineux abolis peut attirer l'attention vers une localisation basse. Néanmoins, des signes encéphaliques trompeurs ne sont pas exceptionnels (5 %).

- Une symptomatologie déficitaire, aigüe ou subaigüe, pouvant évoquer un hématorachis :

- Une évolution par a-coups, toujours de même niveau.
- La découverte d'une dysplasie associée, cutanée ou viscérale est un argument important pour cette étiologie, comme la survenue à l'occasion d'un effort ou d'une grossesse.
- A l'inverse, une évolution progressive plus ou moins rapide, ne sera pas caractéristique.

Néanmoins il faut bien retenir que la clinique n'est en rien spécifique et qu'une hémorragie méningée spinale ou une évolution par poussées peut fort bien correspondre à certaines tumeurs hypervasculaires tels les épendymomes géants de la queue de cheval.

IV - LES METHODES RADIOLOGIQUES D'EXPLORATION

A - Les radiographies standards
Lorsque la malformation atteint un volume important, on peut observer un élargissement du canal rachidien, non spécifique, à l'image de ce que l'on observe pour les tumeurs.

B - La myelographie
Elle montre les vaisseaux pathologiques sous la forme d'empreintes vasculaires dilatées et sinueuses pré et/ou rétro-médullaires le plus souvent localisées sur quelques segments rachidiens. Si ces empreintes évoquent une malformation vasculaire, elles ne sont cependant nullement spécifiques.

C - Le scanner
Le scanner sans injection permet d'apprécier la taille de la moelle, l'existence d'un hématome, d'une calcification ou d'une cavité intra-médullaire.

L'injection intra-thécale (myelo-scanner) retrouve les vaisseaux anormaux et précise leur siège, intra ou extra-médullaire.

L'injection intra-veineuse de contraste, ou mieux encore l'angioscannographie séquentielle, éventuellement couplée à la myelographie, précise encore mieux la situation des vaisseaux anormaux par rapport à la moelle.

D - L'I.R.M.
L'I.R.M. est sans conteste le premier examen, supérieur au scanner et à la myélographie, pour l'exploration des malformations vasculaires spinales. Elle retrouve les vaisseaux hypertrophiés, précise leur localisation intra ou extra-médullaire et permet de différencier les malformations artério-veineuses des tumeurs. Elle peut révéler un hématorachis et guider l'indication d'une artériographie, moins systématiquement pratiquée qu'auparavant. Enfin, elle visualise la thrombose des vaisseaux et des poches vasculaires pathologiques après traitement et permet la surveillance des modifications de signal intra-médullaire entraînés par la malformation.

E - L'artériographie médullaire
Développée par R. Djindjian, c'est aujourd'hui un examen simple dont le risque est voisin de celui d'une artériographie périphérique pour une équipe qui en a l'habitude. Elle consiste en un cathétérisme sélectif des artères à destination médullaire (voir chapitre 1/7), guidé par les données de l'I.R.M..

V - LES ANEVRYSMES ARTERIELS

- D'authentiques et rares anévrysmes artériels sont retrouvés au niveau cervical supérieur (C1C2) provenant d'une artère cérébelleuse postéro-inférieure, au trajet aberrant ou implantés sur la partie proximale des artères spinales antérieures ou postérieures de l'artère vertébrale.

- D'exceptionnels anévrysmes ont été objectivés par artériographie au niveau de l'artère du renflement lombaire, responsable de paraplégies.

Tous ces anévrysmes sont sous-arachnoïdiens. Le caractère exceptionnel de ces anévrysmes est dû vraisemblablement aux conditions hémodynamiques locales qui ne favorise par leur développement.

- Des anévrysmes d'origine hémodynamique, de siège intramédullaire ont été rapportés associés à des malformations artério-veineuses. Les quelques cas étudiés histologiquement n'ont jamais permis de trancher, pour notre part, d'une manière nette. Nous les avons appelés : poches vasculaires pseudo-anévrysmales.

- En cas d'hypertension artérielle régionale, des A.A. acquis ont été rapportés en extradural au niveau lombo-sacré, responsables de compression par hématomes épiduraux (SCHMIDT, 1992).

VI- LES MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES (M.A.V.)

Elles sont schématiquement de deux types :

A. Intramédullaires plus ou moins extériorisées, elles sont congénitales, s'associent à des dysplasies cutanées, vertébrales, régionales ou diffuses dans 40 % des cas et se manifestent avant 40 ans par des hémorragies méningées (1/3) et des troubles neurologiques aigus, regressifs partiellement et évoluant par poussées vers un état grabataire en 10 à 20 ans. On les retrouve à tous les niveaux médullaires. Elles revêtent des aspects angiographiquement variés allant du simple shunt artério-veineux à de volumineuses malformations multi-pédiculaires au drainage veineux pseudo-tumoral. L'hémodétournement, l'hématomyélie, la compression par des veines exhubérantes sont les mécanismes pathologiques retenus (PIA, 1978).

B. Duremériennes Simples fistules artérioveineuses (FAV), (MERLAND, 1980 ; BENHAIEM, 1983), elles sont acquises, se manifestent après 40 ans, par a-coups neurologiques progressifs, et aboutissent à un état grabataire dans un délai de 2 à 3 années. Elles siègent préférentiellement au niveau dorso-lombaire, volontiers au contact de l'artère du renflement lombaire. Exceptionnellement on peut les retrouver au niveau sacré, comme au niveau intra-crânien, se drainant alors dans les veines médullaires.

L'I.R.M. met particulièrement bien en évidence les vaisseaux de drainage de ces FAV, en même temps que leur retentissement sur le tissu médullaire.

Plusieurs mécanismes peuvent être retenus pour expliquer la souffrance neurologique :

- ▶ L'ischémie par hémodétournement.
- ▶ L'hémorragie intra-médullaire
- ▶ La compression directe de la moelle par les veines dilatées et engorgées.
- ▶ L'hypertension veineuse réalisant un obstacle au drainage veineux médullaire. Il s'agit du mécanisme le plus probablement dominant.

C. Extra-durales Des MAV vertébrales et épidurales sont rares. Elles peuvent se voir dans le cadre de l'angiomatose métamérique régionale dite Syndrome de COBB. Lorsqu'il est complet ce syndrome associe un angiome cutané ou des télangiectasies métamériques, une localisation médullaire et des shunts artério-veineux vertébraux et épiduraux volumineux avec des aspects vertébraux de géodes pseudo-tuberculeuses (le terme d'hémangiome vertébral est utilisé ici à tort car dans les HV classiques, il n'y a pas de shunt artérioveineux).

Des localisations exceptionnelles extra-rachidiennes de la paroi postérieure du tronc (JJ MERLAND, 1989) se drainant dans les plexus veineux extra- et intra-rachidiens voire même avec un drainage veineux intramédullaire ont été rapportées. Souvent asymptomatiques, ailleurs se limitant à une voussûre de la paroi postérieure ou à un souffle, elles peuvent s'accompagner de signes neurologiques par compression veineuse extra-durale ou hyperpression veineuse médullaire si le drainage se fait en intra-médullaire.

C - Traitement L'ablation de ces lésions doit être réalisée dès que le diagnostic est posé compte-tenu de leur évolution inexorable vers un état grabataire.

1 - Les malformations artérioveineuses intra-médullaires Pour les MAV médullaires, certaines formes compactes, plus ou moins extériorisées, en particulier au niveau du cône médullaire, se prêtent à une chirurgie d'exérèse dans des conditions satisfaisantes. D'autres formes soit monstrueuses soit diffuses relèvent de l'embolisation. La radiothérapie, jusqu'à présent, n'a pas fait la preuve de son efficacité.

2 - Les fistules durales à drainage veineux péri-médullaire Ces malformations se prêtent volontiers à l'embolisation. La chirurgie est indiquée si l'embolisation échoue ou si elle fait courir un risque trop important (si une artère à destinée médullaire naît au même niveau que la zone du shunt, par exemple).

3 - Les malformations artério-veineuses extra-durales Leur traitement relève d'une attitude combinée : embolisation et chirurgie complémentaire.

VI I- "LES CAVERNOMES" ET HEMANGIOMES

A - Les cavernomes Les cavernomes intra-médullaires (Mc CORMICK, 1988) ou les rares localisations extra-médullaires rencontrées préférentiellement au niveau de la queue de cheval sont en tous points équivalents aux localisations encéphaliques (ils sont angiographiquement occultes). Ils sont rares. On les rencontre préférentiellement au niveau cervical, souvent à la partie supérieure, et les douleurs trijémiales révélatrices ne sont pas exceptionnelles. Ils se manifestent en règle par des hématomyélies. L'IRM est l'examen de choix dans cette pathologie.

Ces lésions affleurent au niveau dorsal de la moëlle ce qui permet leur exérèse en bloc, encore que certains auteurs aient décrit des touffes de télangiectasies associées qui ne permettraient pas une exérèse totale. Malgré la simplicité relative du geste chirurgical, les séquelles neurologiques peuvent être importantes ; les douleurs de désafférentation, compte-tenu de leur siège postérieur, fréquentes.

B - Les cavernomes épiduraux Les cavernomes épiduraux ont été classés, par certains, dans les tumeurs vasculaires. En fait le terme d'hémangiome épidural prête à confusion, car il s'agit bien de malformations vasculaires. Ils siègent préférentiellement en dorsal et peuvent se manifester par une compression d'allure subaigue ou parfois par un hématome épidural (HILLMAN - 1991).

Ils sont rarement vus à l'artériographie. Leur pronostic est excellent dès lors que l'intervention est faite à temps et dans de bonnes conditions.

C - Les hémangiomes vertébraux Les hémangiomes vertébraux (vertebral cavernous angiomas ou hémangiomas des anglo-saxons) ont un aspect histologique soit de type capillaire, soit de type caverneux, parfois mixtes. Ils sont fréquents (plus de 10 % de la population âgée), asymptomatiques et vertébraux purs. Ils surviennent aussi bien chez l'adolescent, que chez les sujets âgés. Ils prédominent au niveau dorsal moyen et bas. Exceptionnellement, (300 cas rapportés dans la littérature), ils deviennent symptomatiques, neurologiques, radiologiquement agressifs, et s'étendent dans l'espace épidural et en extra-rachidien. Leurs manifestations cliniques peuvent être progressives (plusieurs mois) ou au contraire rapides (quelques semaines). Le mécanisme neurologique invoqué peut être celui d'une compression focale par prolifération arthro-pédiculaire unilatérale, d'un canal étroit par atteinte toto-vertébrale. Plus rarement survient un tassement avec une compression antérieure voir un hématome épidural.

Leur aspect caractéristique est celui d'une vertèbre grillagée sur les radiographies standards. L'artériographie révèle leur aspect hypervasculaire, l'exhubérance des veines de drainage, mais sans shunt artério-veineux.

Le traitement est fonction de la topographie en hauteur et largeur de la lésion et du terrain. Le traitement de choix est l'ablation totale de la lésion ; néanmoins la laminectomie élargie complétée de radiothérapie à 35 grays, en l'absence de déformation rachidienne, apparaît aussi efficace. L'embolisation pré-opératoire, comme la vertébroplastie aide à une chirurgie moins sanglante ; cette dernière technique pour laquelle on manque de recul, peut aider à stabiliser les lésions en cas de traitement incomplet (DJINDJIAN - 1989).

VIII - LES MALFORMATIONS VEINEUSES (MV)

- Il faut d'emblée éliminer les malformations artérioveineuses intra-durales intra- ou extra-médullaires au drainage veineux pseudo-tumoral et les exceptionnelles MAV à distance (sacrées, intra-crâniennes) se drainant dans les veines spinales.

Avec l'avènement de l'artériographie, le terme d'"angiome veineux" s'est raréfié au niveau spinal. Ces malformations sont exceptionnelles et sujettes à caution, surtout s'il manque une artériographie dans leur investigation.

- Quelques cas de malformations veineuses intra-médullaires, angiographiquement occultes, ont été rapportées récemment (BARNNELL - 1990).

- On a décrit également des malformations veineuses extra-durales. Des myélopathies ou radiculopathies d'évolution subaigüe ont été rattachées au volume de ces malformations veineuses, à priori acquises, qui apparaissent souvent thrombosées (DICKMAN, 1988) ; ailleurs elles se manifestent par des hématomes épiduraux.

BIBLIOGRAPHIE :

1 - Barnnell SL, Dowd CF, Davis RL. et al : Cryptic vascular malformations of the spinal cord. **J. Neurosurg.** **72** : 403-407, 1990

2 - Benhaiem N, Poirier J, Hurth M : Artériovenous fistulaes of the meningiomas draining into de spinal veins. Histological studies. **Acta Neuropathol. (Berlin)** **62** : 103-111, 1983.

3 - Djindjian M, Nguyen JP, Gaston A, et al : Les hémangiomes vertébraux avec signes neurologiques.

Neurochirurgie 35 : 263-308, 1989

4 - Dickman CA, Zabramski JM, Sonntag YK : Myelopathy due to epidural varicose veins of the cervicothoracic junction. **J. Neurosurg 69** : 940-942, 1988

5 - Hillman J, Bynke O : Solitary extradural cavernous hemangiomas in the spinal canal. **Surg. Neurol. 36** :19-24, 1991

6 - Jellinger K : Pathology of spinal vascular malformations and vascular tumorsin Spinal angiomas. PIA HW., DJINDJIAN R. Springer Verlag, 1988

7 - Mc Cormick WF : Pathology of vascular malformations of the brain in Wilson CB, Stein Br (eds) : Intracranial arterio-venous malformations - Baltimore : Williams and Wilkins, 1984, 44-63

8 - Mc. Cormick PC, Michelsen WJ, Post KD et al. Cavernous malformations or the spinal cord. **Neurosurgery 23, 4** : 459-463, 1988

9 - Merland JJ, Chiras J, Riche MC : Les malformations artérioveineuses de la paroi postérieure du tronc. **J. Neuroradiology 6** : 221-229, 1979

10 - Merland JJ, Riche MC, Chiras J : Intraspinal extra medullary arteriovenous fistulae draining to the medullary veins. **J. Neuroradiol. 7** : 271-320, 1988

11 - Pia HW, Djindjian R : Spinal angiomas. 1 vol. Berlin - Springer Verlag, 1978

12 - Schmidt RH, Grady MS, Cohen W et al : Acute cauda equina syndrome from a ruptured aneurysm in the sacral canal. **J. Neurosurg 77** : 949-951, 1992

13 - Wyburn-Mason R : The vascular abnormalities and tumours of the spinal cord and its membranes. London : Kimpton, 1943

Mots Clés : Malformation artério-veineuse, cavernome, hémangiome vertébral, anévrysme, malformation veineuse.