



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE
PHARMACIE

ANNEE 2013

THESE N° 29

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

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .../.../2013

PAR

Mr. Radwane DAIMI

Né le 01 Avril 1987 à KSBT LAGHMAD

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES

Système nerveux central–Cavernomes–Epilepsie–Imagerie par résonance magnétique–
Chirurgie

JURY

Mr. S. AIT BENALI

Professeur tétulaire de Neurochirurgie

Mr. M. LMEJJATI

Professeur agrégé de Neurochirurgie

Mr. H. GHANNANE

Professeur de Neurochirurgie

Mr. A. ELFIKRI

Professeur agrégé de radiologie

Mr. H. NEJMI

Professeur agrégé d'Anesthésie–Réanimation

Mr. M. BOURROUS

Professeur agrégé de pédiatrie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك

التي أنعمت عليّ وعلى والديّ وأن

أعمل صالحاً ترضاه وأطع لبي في

ذريّتي إنني أتيت إليك وإنني من

المسلمين"

صدق الله العظيم.



Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





LISTE
DES PROFESSEURS

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire

: Pr. Badie-Azzamann MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice doyen à la recherche

: Pr. Badia BELAABIDIA

Vice doyen aux affaires pédagogiques

: Pr. Ag Zakaria DAHAMI

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

ABOULFALAH

Abderrahim

Gynécologie – Obstétrique B

ABOUSSAD

Abdelmounaim

Néonatalogie

AIT BENALI

Said

Neurochirurgie

AIT SAB

Imane

Pédiatrie B

AKHDARI	Nadia	Dermatologie
ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo-phtisiologie
AMAL	Said	Dermatologie
ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique A
ASRI	Fatima	Psychiatrie
BELAABIDIA	Badia	Anatomie-Pathologique
BENELKHAÏAT BENOMAR	Ridouan	Chirurgie – Générale
BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
BOUSKRAOUI	Mohammed	Pédiatrie A
CHABAA	Laila	Biochimie
CHOULLI	Mohamed Khaled	Neuropharmacologie
ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
FIKRY	Tarik	Traumatologie- Orthopédie A
FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
KISSANI	Najib	Neurologie
KRATI	Khadija	Gastro-Entérologie
LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
MANSOURI	Nadia	stomatologie et chirurgie maxillo faciale
MOUDOUNI	Said mohammed	Urologie

MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophthalmologie
NAJEB	Youssef	Traumato - Orthopédie B
RAJI	Abdelaziz	Oto-Rhino-Laryngologie
SAIDI	Halim	Traumato - Orthopédie A
SAMKAOUI	Mohamed Abdenasser	Anesthésie- Réanimation
SARF	Ismail	Urologie
SBIHI	Mohamed	Pédiatrie B
SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie-Obstétrique A
YOUNOUS	Saïd	Anesthésie-Réanimation

PROFESSEURS AGREGES

ADERDOUR	Lahcen	Oto-Rhino-Laryngologie
ADMOU	Brahim	Immunologie
AMINE	Mohamed	Epidémiologie - Clinique
ARSALANE	Lamiaie	Microbiologie- Virologie (Militaire)
BAHA ALI	Tarik	Ophthalmologie
BOURROUS	Monir	Pédiatrie A
CHAFIK	Aziz	Chirurgie Thoracique (Militaire)
CHELLAK	Saliha	Biochimie-chimie (Militaire)
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie

DAHAMI	Zakaria	Urologie
EL ADIB	Ahmed rhassane	Anesthésie-Réanimation
EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie Pédiatrique
EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie B
ELFIKRI	Abdelghani	Radiologie (Militaire)
ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice et plastique
KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie-Réanimation
KHOULALI IDRISSE	Khalid	Traumatologie-orthopédie (Militaire)
LAOUAD	Inas	Néphrologie
LMEJJATI	Mohamed	Neurochirurgie
MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
NEJMI	Hicham	Anesthésie - Réanimation
OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie pédiatrique
TASSI	Noura	Maladies Infectieuses

PROFESSEURS ASSISTANTS

ABKARI	Imad	Traumatologie-orthopédie B
ABOU EL HASSAN	Taoufik	Anesthésie - réanimation
ABOUSSAIR	Nisrine	Génétique
ADALI	Imane	Psychiatrie

ADALI	Nawal	Neurologie
AGHOUTANE	El Mouhtadi	Chirurgie – pédiatrique
AISSAOUI	Younes	Anésthésie Reanimation (Militaire)
AIT BENKADDOUR	Yassir	Gynécologie – Obstétrique A
AIT ESSI	Fouad	Traumatologie-orthopédie B
ALAOUI	Mustapha	Chirurgie Vasculaire périphérique (Militaire)
ALJ	Soumaya	Radiologie
AMRO	Lamyae	Pneumo - phtisiologie
ANIBA	Khalid	Neurochirurgie
BAIZRI	Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques (Militaire)
BASRAOUI	Dounia	Radiologie
BASSIR	Ahlam	Gynécologie – Obstétrique B
BELBARAKA	Rhizlane	Oncologie Médicale
BELKHOUCHE	Ahlam	Rhumatologie
BEN DRISS	Laila	Cardiologie (Militaire)
BENCHAMKHA	Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique
BENHADDOU	Rajaa	Ophtalmologie
BENHIMA	Mohamed Amine	Traumatologie-orthopédie B
BENJILALI	Laila	Médecine interne
BENZAROUEL	Dounia	Cardiologie
BOUCHENTOUF	Rachid	Pneumo-phtisiologie (Militaire)

BOUKHANNI	Lahcen	Gynécologie – Obstétrique B
BOURRAHOUAT	Aicha	Pédiatrie
BSSIS	Mohammed Aziz	Biophysique
CHAFIK	Rachid	Traumatologie-orthopédie A
DAROUASSI	Youssef	Oto-Rhino – Laryngologie (Militaire)
DIFFAA	Azeddine	Gastro - entérologie
DRAISS	Ghizlane	Pédiatrie A
EL AMRANI	Moulay Driss	Anatomie
EL ANSARI	Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL BARNI	Rachid	Chirurgie Générale (Militaire)
EL BOUCHTI	Imane	Rhumatologie
EL BOUIHI	Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
EL HAOUATI	Rachid	Chirurgie Cardio Vasculaire
EL HAOURY	Hanane	Traumatologie-orthopédie A
EL IDRISSE SLITINE	Nadia	Pédiatrie (Néonatalogie)
EL KARIMI	Saloua	Cardiologie
EL KHADER	Ahmed	Chirurgie Générale (Militaire)
EL KHAYARI	Mina	Réanimation médicale
EL MANSOURI	Fadoua	Anatomie – pathologique
EL MEHDI	Atmane	Radiologie (Militaire)
EL MGHARI TABIB	Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL OMRANI	Abdelhamid	Radiothérapie

FADILI	Wafaa	Néphrologie
FAKHIR	Bouchra	Gynécologie – Obstétrique A
FAKHIR	Anass	Histologie -embryologie cytogénétique
FICHTALI	Karima	Gynécologie – Obstétrique B
HACHIMI	Abdelhamid	Réanimation médicale
HAJJI	Ibtissam	Ophtalmologie
HAOUACH	Khalil	Hématologie biologique
HAROU	Karam	Gynécologie – Obstétrique B
HOCAR	Ouafa	Dermatologie
JALAL	Hicham	Radiologie
KADDOURI	Said	Médecine interne (Militaire)
KAMILI	El ouafi el aouni	Chirurgie – pédiatrique générale
KHOUCHANI	Mouna	Radiothérapie
LAGHMARI	Mehdi	Neurochirurgie
LAKMICHI	Mohamed Amine	Urologie
LAKOUICHMI	Mohammed	Chirurgie maxillo faciale et Stomatologie (Militaire)
LOUHAB	Nissrine	Neurologie
MADHAR	Si Mohamed	Traumatologie-orthopédie A
MAOULAININE	Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Néonatalogie)
MARGAD	Omar	Traumatologie – Orthopédie B
MATRANE	Aboubakr	Médecine Nucléaire

MOUAFFAK	Youssef	Anesthésie - Réanimation
MOUFID	Kamal	Urologie (Militaire)
MSOUGGAR	Yassine	Chirurgie Thoracique
NARJIS	Youssef	Chirurgie générale
NOURI	Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
OUALI IDRISSE	Mariem	Radiologie
OUBAHA	Sofia	Physiologie
OUEIAGLI NABIH	Fadoua	Psychiatrie (Militaire)
QACIF	Hassan	Médecine Interne (Militaire)
QAMOUSS	Youssef	Anesthésie - Réanimation (Militaire)
RABBANI	Khalid	Chirurgie générale
RADA	Noureddine	Pédiatrie A
RAIS	Hanane	Anatomie-Pathologique
ROCHDI	Youssef	Oto-Rhino-Laryngologie
SAMLANI	Zouhour	Gastro - entérologie
SORAA	Nabila	Microbiologie virologie
TAZI	Mohamed Illias	Hématologie clinique
ZAHLANE	Mouna	Médecine interne
ZAHLANE	Kawtar	Microbiologie virologie
ZAOUI	Sanaa	Pharmacologie
ZIADI	Amra	Anesthésie - Réanimation



DEDICACES

Je dédie cette thèse.....

A mon très cher père

J'ai vécu dans l'admiration de ta grande personnalité et de ta bonté.

Tu es pour moi l'exemple de la réussite et du grand cœur.

*Puisse cette thèse symboliser le fruit de tes longues années de sacrifices consentis
pour mes études et mon éducation.*

*Puisse Dieu, le tout puissant, te protéger et t'accorder meilleure santé et longue vie
afin que je puisse te rendre un minimum de ce que je te dois.*

A ma très chère mère

*Je ne trouve pas les mots pour traduire tout ce que je ressens envers une mère
exceptionnelle dont j'ai la fierté d'être le fils.*

Ta noblesse et ta bonté sont sans limites.

*Que ce travail soit un hommage aux énormes sacrifices que tu t'es
imposés afin d'assurer mon bien être, et que Dieu tout puissant, préserve ton
sourire et t'assure une bonne santé et une longue vie afin que je puisse te
combler à mon amour.*

A ma très chère grande mère : mbirika lhoussine

*Je ne trouve pas les mots pour traduire tout ce que je ressens envers une grande
mère exceptionnelle.*

*Aucune dédicace ne saurait exprimer ma reconnaissance, mon grand
attachement et mon grand amour. Puisse dieu vous accorder longue vie et santé.*

A mes très chères

*Frères : mohamed, abdelaziz, mustapha,
alla, ahmed, younes, ayoub, ismail, mouhcine*

Et sœurs : éhadja, meriem, imane

Vous savez que l'affection et l'amour fraternel que je vous porte sont sans limite.

Je remercie en vous les sœurs et les amies.

J'implore Dieu qu'il vous apporte bonheur et vous aide à réaliser vos vœux.

Je vous souhaite une vie pleine de joie.

A tous mes oncles et tantes

Ce travail est aussi le fruit de vos encouragements et de vos bénédictions.

Soyez assurés de ma profonde gratitude.

A la mémoire de mes grands-pères et grande-mère

Puissent vos âmes reposent en paix. Que Dieu, le tout puissant, vous couvre de Sa Sainte miséricorde et vous accueille dans son éternel paradis.

A toute la famille DAIMI

A toute la famille HADDANI,

Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit témoignage mes sentiments les plus sincère et les plus affectueux.

Puisse dieu vous procurer bonheur et prospérité.

A mes très chers amis

Mohamed B, Issam Lrhazi, Chaqda mustapha, Fathalah karim

MAAROUFI, Tarik MADANI, Billa K

Abderahim B, Ait sidi A , Badawi A, Aarib S, Azizi O, Hicham Ait, Zakaia Ait

saïd, Yassine Baiz, Hajji Redouane,

Vous êtes pour moi plus que des amis! Je ne saurais trouver une expression témoignant de ma reconnaissance et des sentiments de fraternité que je vous porte. Je vous dédie ce travail en témoignage de notre amitié que j'espère durera toute la vie.

A mes amis(es) et collègues,

A tous les moments qu'on a passé ensemble, à tous nos souvenirs ! Je vous souhaite à tous longue vie pleine de bonheur et de prospérité. Je vous dédie ce travail en témoignage de ma reconnaissance et de mon respect.

Merci pour tous les moments formidables qu'on a partagés.

A tous les dirigeants de la maison de l'étudiant

A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer



REMERCIEMENTS

A notre maître et président de thèse

Professeur Saïd AIT BENALI

Professeur tétillaire en Neurochirurgie

Au CHU Mohammed VI de Marrakech

Vous nous avez fait le grand honneur de bien vouloir accepter la présidence de notre jury de thèse. Veuillez trouver ici, professeur, l'expression de nos sincères remerciements.

A notre maître et rapporteur de thèse

Professeur Mohamed LMEJJATI

Professeur en Neurochirurgie

Au CHU Mohammed VI de Marrakech

Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant de nous confier ce travail.

Nous vous remercions de votre patience, votre disponibilité, de vos encouragements et de vos précieux conseils dans la réalisation de ce travail. Votre compétence, votre dynamisme et votre rigueur ont suscité en nous une grande admiration et un profond respect. Vos qualités professionnelles et humaines nous servent d'exemple.

Veillez croire à l'expression de ma profonde reconnaissance et de mon grand respect.

A notre maître et juge de thèse

Professeur GHANNANE houssine

Professeur en Neurochirurgie

Au CHU Mohammed VI de Marrakech

Nous tenions à vous exprimer nos plus sincères remerciements pour avoir accepté de siéger auprès de ce noble jury. Votre présence nous honore. Veuillez trouver ici, professeur, l'expression de notre profond respect.

A notre maître et juge
Professeur ELFIKRI abdelghani
Professeur en Radiologie
A l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech

De votre enseignement brillant et précieux, nous gardons les meilleurs souvenirs. Nous sommes toujours impressionnées par vos qualités humaines et professionnelles. Nous vous remercions du grand honneur que vous nous faites en acceptant de faire part de notre jury.

A notre maître et juge
Professeur NEJMI hicham
Professeur agrégé en Anesthésie-Réanimation
Au CHU Mohammed VI de Marrakech

Nous tenions à vous exprimer nos plus sincères remerciements pour avoir accepté de siéger auprès de ce noble jury. Votre présence nous honore. Veuillez trouver ici, Professeur, l'expression de notre profond respect.

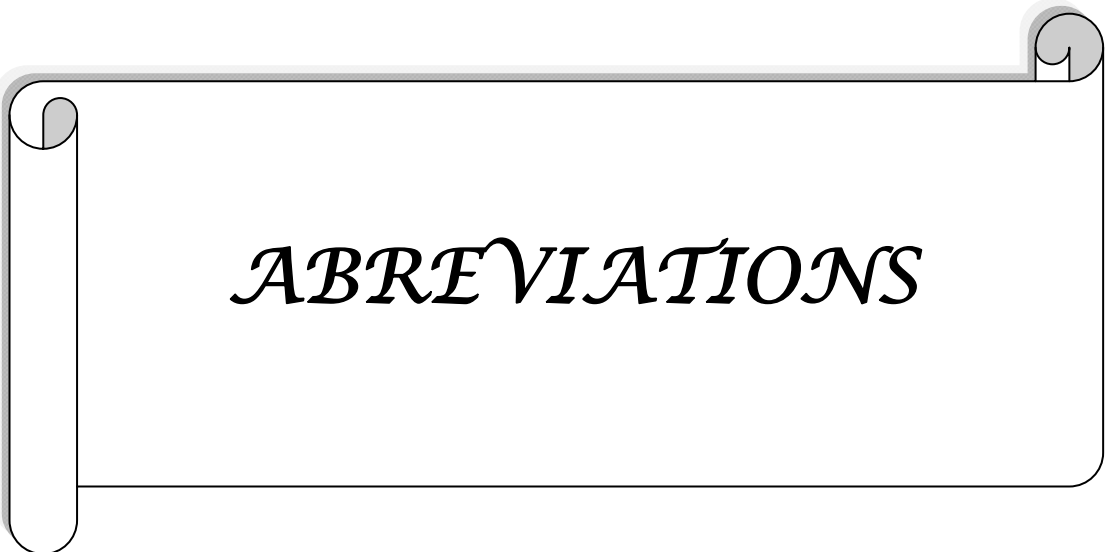
A notre maître et juge
Professeur BOURROUS monir
Professeur agrégé en Pédiatrie
Au CHU Mohammed VI de Marrakech

Nous tenions à vous exprimer nos plus sincères remerciements pour avoir accepté de siéger auprès de ce noble jury. Votre présence nous honore. Veuillez trouver ici, Professeur, l'expression de notre profond respect.

A tout le personnel du service de neurochirurgie au CHU mohammed VI de Marrakech

En témoignage de ma gratitude et de mes remerciements.

A toute personne qui de près ou de loin a contribué à la réalisation de ce travail.



ABBREVIATIONS

LISTE DES ABREVIATIONS

AVC	: Accident vasculaire cérébral
MAV	: Malformation artério-veineuse
MVC	: Malformation vasculaire congénitale
HTIC	: Syndrome d'hypertension intracrânienne
ATCD	: Antécédent
PEC	: Prise en charge
SNC	: Système nerveux central
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
ARM	: Angiographie par résonance magnétique
FLAIR	: Fluid attenuated inversion recovery
TDM	: Tomodensitométrie
EEG	: Electroencéphalogramme
FO	: Fond d'oeil
BAV	: Baisse de l'acuité visuelle
HED	: Hématome extradural
HSD	: Hématome sousdural
PDC	: Produit de contraste
LINAC	: Accélération linéaires

A horizontal scroll graphic with a light gray shadow. The scroll is unrolled, showing a white interior. The word "PLAN" is written in the center in a black, serif, italicized font. The scroll has rounded ends and a small gray circle at the top right corner, suggesting a binding or a rolled-up edge.

PLAN

INTRODUCTION	1
MATERIEL ET METHODES	6
I–Type de l'étude	7
II–Population cible	7
III–Echantillonnage	7
IV–Variables étudiées	7
V–Collecte de données	8
VI–Analyse statistique	8
VII–Considérations éthiques	8
RESULTATS ET ANALYSE	9
I– Epidémiologie	10
1 –Fréquence.....	10
2–Age	10
3– Sexe	10
II– Manifestations cliniques	11
1–Délai d'évolution.....	11
2–Signes cliniques.....	12
2.1–Crises convulsives.....	12
2.2– Signes d'hémorragie intracrânienne.....	13
2.3–Signes neurologiques de focalisation.....	13

2.4–Signes de compression médullaire.....	13
III– Les examens paracliniques.....	14
1–Tomodensitometrie (TDM)	14
2–L'imagerie par résonance magnétique (IRM) et l'angiIRM.....	18
3–Autres examens paracliniques.....	23
3–1–Artériographie	23
3–2– Eléctroencéphalogramme (E.E.G).....	23
IV– Correlations :	24
1–Sexe et formes symptomatiques	24
2– Age et formes symptomatiques :	24
3– Localisation et formes symptomatiques.....	24
4–Taille et formes symptomatiques :	25
V– La prise en charge thérapeutique :	25
1–Traitement médical :.....	25
1–1– Traitement antiépileptique :.....	25
1–2– Traitement de l'œdème cérébral :	25
1–3– Traitement de la douleur :.....	25
1–4– Traitement anticoagulant :.....	25

2- Traitement chirurgical :	26
3- Données de l'examen anatomopathologique :	28
VI-Evolution	29
1. Evolution globale	29
2. Evolution selon l'age.....	30

DISCUSSION	31
I- Epidémiologie	32
1. Fréquence.....	32
2. Incidence	32
3. Age	33
4. Sexe	33
5. Hérité et génétique.....	33
II- Etiopathogénie	34
III- Anatomopathologie	35
1- Aspect macroscopique.....	36
2- Aspect microscopique.....	36
3- Tissu nerveux autour du cavernome.....	38
4- Localisation des cavernomes.....	38
IV- Manifestations cliniques	40
1-comitalité	42
2- Déficit neurologique.....	43
3- les signes cliniques de l'hémorragie intracrânienne.....	45
4- Syndrome de compression médulaire.....	46
V- Examens paracliniques	47
1-Examen tomodensitométrie(T.D.M).....	47

2-Imagerie par résonance magnétique(IRM)	49
3- Autres examens paracliniques.....	53
3-1- Angiographie cérébrale	53
3-2- Electroencéphalogramme (E.E.G).....	54
VI- Formes cliniques des cavernomes.....	55
1-Formes rares.....	55
2-Formes de l'enfant.....	55
3-Formes multiples.....	56
4-Formes familiales.....	56
5-Formes asymptomatiques.....	57
6-Formes sous-tentorielles.....	57
VII- Diagnostic différentiel.....	58
VIII- Traitement des cavernomes du SNC.....	58
1-Traitement médical.....	58
2-Traitement chirurgical.....	59
2-1- Moyens nécessaires à la chirurgie des cavernomes.....	60
2-2- Techniques opératoires.....	60
IX- Autres méthodes : Irradiation stéréotaxique multifaisceaux(Radiochirurgie).....	67
X- Evolution.....	70
1- Récidive hémorragique.....	70

2-La morbidité.....	71
3-1- Comitialité.....	71
3-2- Déficit neurologique.....	71
3- Mortalité.....	72
CONCLUSION.....	73
ANNEXES.....	75
RESUMES.....	85
BIBLIOGRAPHIES.....	89



INTRODUCTION

Les cavernomes sont des malformations vasculaires appartenant comme les malformations artério-veineuses, les télangiectasies et les angiomes veineux au groupe des hamartomes, pouvant survenir de façon sporadique (80% des cas) ou familiale (20% des cas) (1).

Ils se présentent sous la forme de cavités sanguines (se développant au dépend des espaces vasculaires sinusoidaux), aux parois purement fibreuses, accolées les unes aux autres sans tissu nerveux intercalé. Ils ressemblent dans leur disposition à des cavernes remplies de sang, d'où leur appellation (2).

Les connaissances sur cette pathologie sont assez récentes. Elles ont fait un bond important vers le milieu des années 1980, grâce aux avancées de l'imagerie cérébrale par résonance magnétique (IRM), qui a permis le diagnostic non invasif de ces angiomes. Cependant leur mécanisme d'apparition restait incompris (3).

Les malformations vasculaires cérébrales congénitales (MVC) ont été étudiées et classées dès le début du XIXème siècle (4,5,6).

C'est en 1863 que *Virshow* décrit le premier cas de cavernome d'un point de vue anatomopathologique. Il le décrit alors comme une lésion formée d'amas de cavités vasculaires séparées par des travées minces, étroitement juxtaposées, sans interposition de tissu nerveux (4).

Il établit alors une première classification anatomique distinguant quatre catégories d'angiomes considérés comme des tumeurs vasculaires (*Virshow 1863*) :

- **Angioma cavernosum.**
- **Angioma racemosum :**
 - = Telangiectasis
 - = Sturge-Weber syndrome
 - = Angioma racemosum venosum
 - = Angioma racemosum arteriale
- **Angioreticuloma**
- **Angioglioma**

En 1936, Bergstrand reprend la classification de *Virchow* et divise les malformations vasculaires cérébrales en 2 grands groupes (Bergstrand et Al. 1936) (4):

- **Angiomes "caverneux"** : caractérisés par la juxtaposition de cavités vasculaires irrégulières anastomosées entre-elles et non séparées par du parenchyme cérébral.
- **Angiomes "racemeux"** : se distinguant par l'existence de parenchyme cérébral interposé entre les cavités sanguines. Cette dénomination inclus les angiomes artériels, les angiomes veineux, les angiomes capillaires ou télangiectasies, les angiomes artério-veineux.

Les "angiomes" sont alors décrits pour la première fois comme des malformations liées à un trouble du développement des vaisseaux et non pas comme des tumeurs vasculaires.

L'expression hémorragique des cavernomes est découverte un peu plus tard par *Crawford* et *Russell* en 1956, incluant celui-ci parmi les petites malformations vasculaires qu'ils qualifiaient de "**cryptiques**", susceptible de saigner.

C'est en 1959 que *Russell et Rubinstein* font rentrer les cavernomes dans le groupe des malformations vasculaires cérébrales, et précisent qu'ils font partie des **hamartomes vasculaires**, tout comme les anévrysmes artério-veineux, les télangiectasies et les angiomes veineux. Ils séparent alors les tumeurs vasculaires dans leur nouvelle classification (*Russell et Rubinstein*) (4) :

- **Malformations**
 - 0- Hémangiomes caverneux (hamartomes vasculaires)
 - 0- angiomes racémeux :
 - _ Télangiectasies (Angioma capillare ectaticum)
 - _ Angiomes capillaires et veineux
- **Tumeurs vasculaires** : hémangioblastomes (angioréticulomes).

En 1966, Mc Cornick propose une classification anatomopathologique des malformations vasculaires cérébrales en 5 types (Mc Cormick et al 1966) (4,8) :

- **Télangiectasies.**

- **Varices** (dont certaines malformations de l'ampoule de Galien).
- **Malformations caverneuses** ou "**angiome caverneux**".
- **Malformations artério-veineuse** ou "**angiomes artério-veineux**".
- **Malformations veineuses** ou "**angiomes veineux**".

Il la modifie en 1985, intégrant les varices dans le groupe des malformations veineuses (Mc Cormick 1985) :

- **Télangiectasies** (angiomes capillaires) : malformations de nature capillaire. Elles sont constituées par des cavités vasculaires limitées par un endothélium, sans paroi musculaire ou élastique. Les cavités sont séparées les unes aux autres par du parenchyme cérébral normal.
- **Angiomes caverneux (cavernomes)** : ils sont composés de vastes espaces vasculaires de type sinusoides, limités par une paroi endothéliale, renforcée par une charpente fibreuse. Il n'existe pas de parenchyme cérébral entre les cavités.
- **Malformations artério-veineuses** ou **angiomes artério-veineux** : anomalies congénitales résultant de la persistance d'une communication directe entre les artères et les veines cérébrales sans lit capillaire intermédiaire.
- **Malformations veineuses** ou **angiomes veineux** : anomalie du développement veineux, sans composante artérielle, elles sont constituées de petites veines séparées par le parenchyme cérébral normal, convergeant dans la substance blanche vers une veine de drainage.

La classification de Mc Cormick regroupe les malformations congénitales des vaisseaux sanguins cérébraux en excluant les anévrysmes. Elle distingue parfaitement les MVC des tumeurs vasculaires néoplasiques (angio-endothéliome, hémangioblastome, angio-sarcome). Ces tumeurs sont issues des cellules pariétales des capillaires sanguins, elles ont une cellularité différente et un potentiel évolutif autonome, plus ou moins agressif selon le grade tumoral (4).

En 2002, SPETZLER et al, avec la modification qu'ils ont effectué sur la classification des lésions vasculaires du système nerveux central, ont classé ces dernières en trois classes (7):

➤ Classe I : Les tumeurs vasculaires incluant les cavernomes et les hémangioblastomes.

➤ Classe II : Les anévrismes.

➤ Classe III : Les malformations artério-veineuses proprement dites.

Leur étiopathogénie reste discutée, cependant la plupart des auteurs la rattachent à de sérieuses perturbations de l'embryogenèse des vaisseaux, ou même à la persistance d'un réseau embryonnaire pléxiforme (8).

Cliniquement, selon leur localisation en dehors des formes de découverte fortuite, les cavernomes intracrâniens se révèlent classiquement selon trois scènes cliniques : épilepsie, hémorragie intracrânienne ou déficit neurologique. Alors on trouve les signes de compression médullaire en cas des cavernomes intramédullaires à proportions variables selon les séries (3,5,8,9).

Le diagnostic des cavernomes du système nerveux central est en général aisé, et repose sur les examens d'imagerie médicale notamment la TDM mais surtout l'IRM.

La chirurgie reste le traitement de choix de ces cavernomes s'ils sont symptomatiques et consiste en l'exérèse totale de la lésion.

A la lumière de ces données, nous avons décidé d'entreprendre une étude rétrospective étalée sur une période de 8 ans, afin d'analyser l'expérience du service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech, dans la prise en charge des cavernomes du système nerveux central, en fixant les objectifs suivants :

- ❖ Etudier le profil épidémiologique des patients hospitalisés pour cavernome du SNC dans la région de Marrakech.
- ❖ Montrer la place de l'IRM dans le diagnostic de ces cavernomes.
- ❖ Rapporter l'expérience du service dans la prise en charge de cette pathologie avec revue de la littérature.



*MATÉRIELS
ET MÉTHODES*

I-Type de l'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective et analytique, série de cas des patients admis pour cavernomes du système nerveux central menée au CHU Mohammed VI de Marrakech sur une période de 8 ans allant de Janvier 2004 au Décembre 2011.

II-Population cible

Ont été inclus dans cette étude les malades présentant un cavernome du système nerveux central. Et qui ont été opérés et pris en charge dans le service de neurochirurgie incluant les malades qui ont été suivis pour épilepsie rebelle, pour laquelle un traitement chirurgical a été indiqué.

III-Echantillonnage

Un échantillon accidentel de malades a été colligé au niveau des deux services de neurochirurgie et de neurologie du CHU Mohammed VI de Marrakech.

IV-Variables étudiées

1. Caractéristiques sociodémographiques des patients

- ❖ Age (en année)
- ❖ Sexe
- ❖ Profession
- ❖ L'origine géographique

2. Caractéristiques cliniques

Nous avons séparé les modes de présentation des cavernomes selon leur localisation. En 3 formes symptomatiques pour la localisation intracrânienne :

- La forme épileptique.
- La forme hémorragique.

- La forme pseudo-tumorale.

Et les signes de compression médullaire pour la localisation intramédullaire.

3. Caractéristiques paracliniques

- Tomodensitométrie (TDM)
- Imagerie par résonance magnétique (IRM)
- Artériographie
- Etude anatomopathologique

4. Suites opératoires

V-Collecte de données

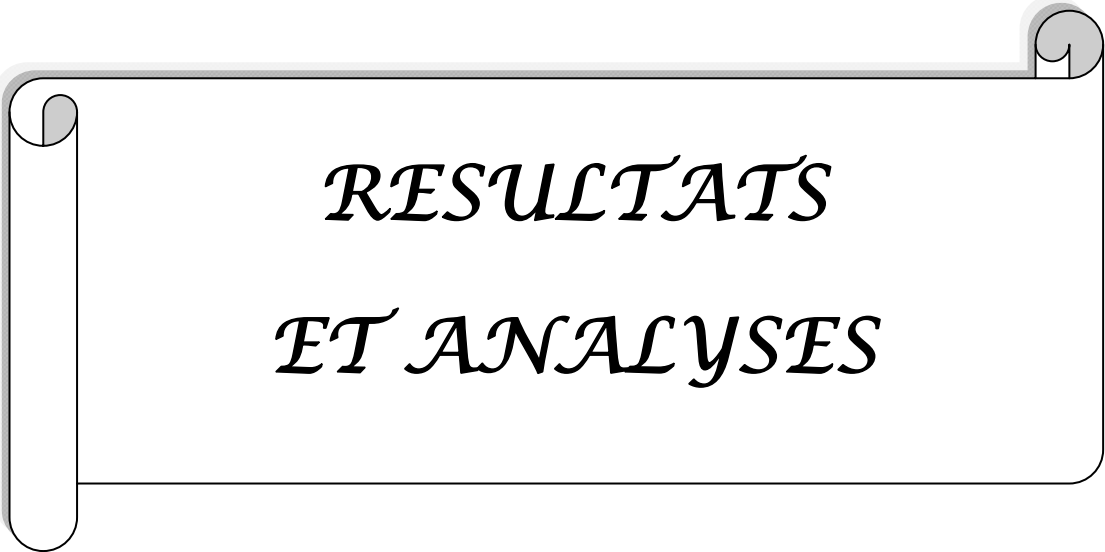
Les variables étudiées ont été recueillies à partir des dossiers médicaux des malades en utilisant une fiche d'exploitation pré-établie (Annexe I).

VI-Analyse statistique

L'analyse statistique a été faite par le logiciel SPSS version 12 pour programme Windows, le seuil de significativité a été fixé à $p < 0,05$.

VII-Considérations éthiques

Le recueil des données a été effectué avec respect de l'anonymat des patients et de la confidentialité de leurs informations.



*RESULTATS
ET ANALYSES*

I-Épidémiologie

1. Fréquence

Au total, 16 patients sont recensés au cours de la période comprise entre Janvier 2004 et Décembre 2011. La localisation cérébrale a été retrouvée chez 14 cas (87,5%), et intramédullaire chez 2 cas (12,5%).

2. Age

Dans notre série, le plus jeune de nos patients était âgé de 17 ans et le plus âgé de 67 ans avec une moyenne d'âge de 42 ans. L'âge moyen des cavernomes cérébrales était de 38,2 ans et 49 ans pour les cavernomes intramédullaires.

L'étude de la répartition des tranches d'âges montrait un pic de fréquence pour la tranche située entre 20-40 ans (Figure n°1) :

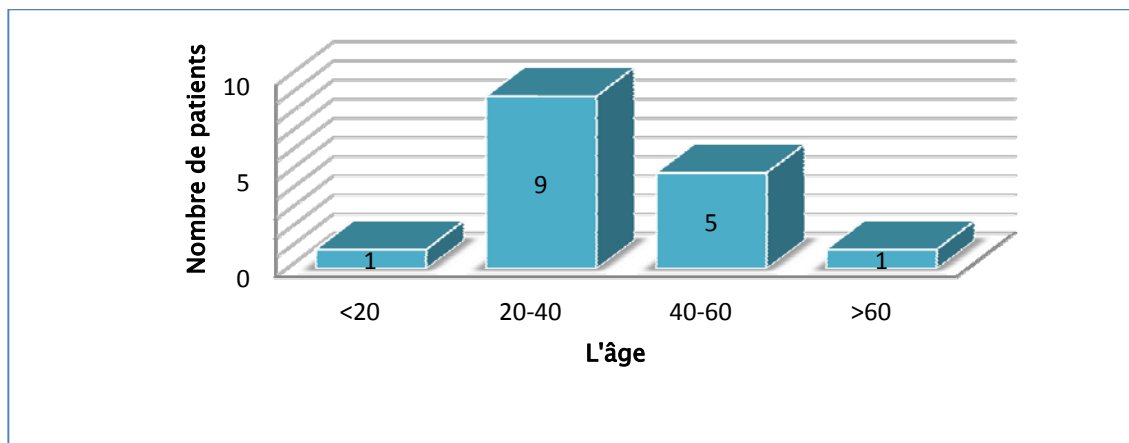


Figure n°1 : Répartition des malades par tranche d'âge.

3. Sexe

Dans notre série on note une nette prédominance masculine (10 cas soit 62,5%).

Sur les 16 patients, 10 étaient des hommes, 6 étaient des femmes.

Le sexe ratio est de 1,66 en faveur des hommes (Figure n°2)

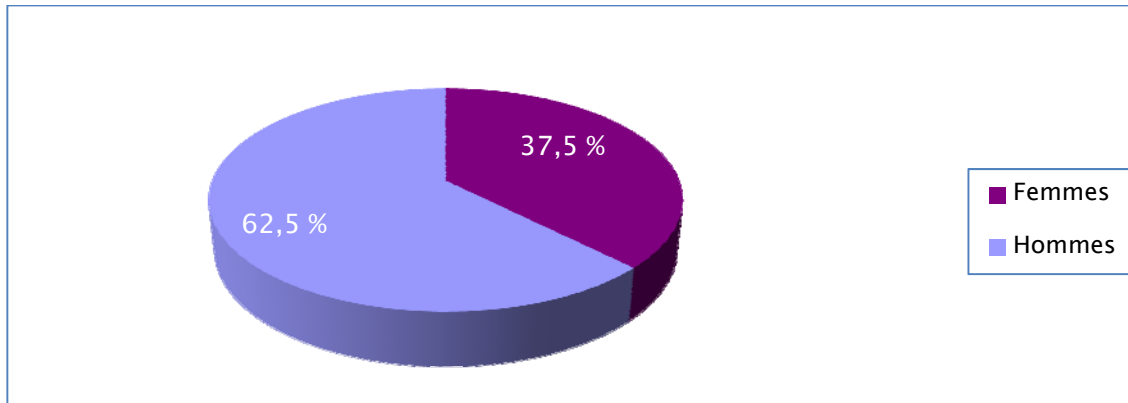


Figure n°2 : Répartition par sexe des cavernomes.

II- Manifestations cliniques :

1. Délai d'évolution :

Il est défini par le délai écoulé entre le premier signe clinique et le diagnostic. Il variait entre 15 jours et 2 ans. La plupart de nos malades (54,5%) ont consulté dans un délai compris entre 15 jours et 3 mois avec une moyenne de 9 mois (Figure 3).

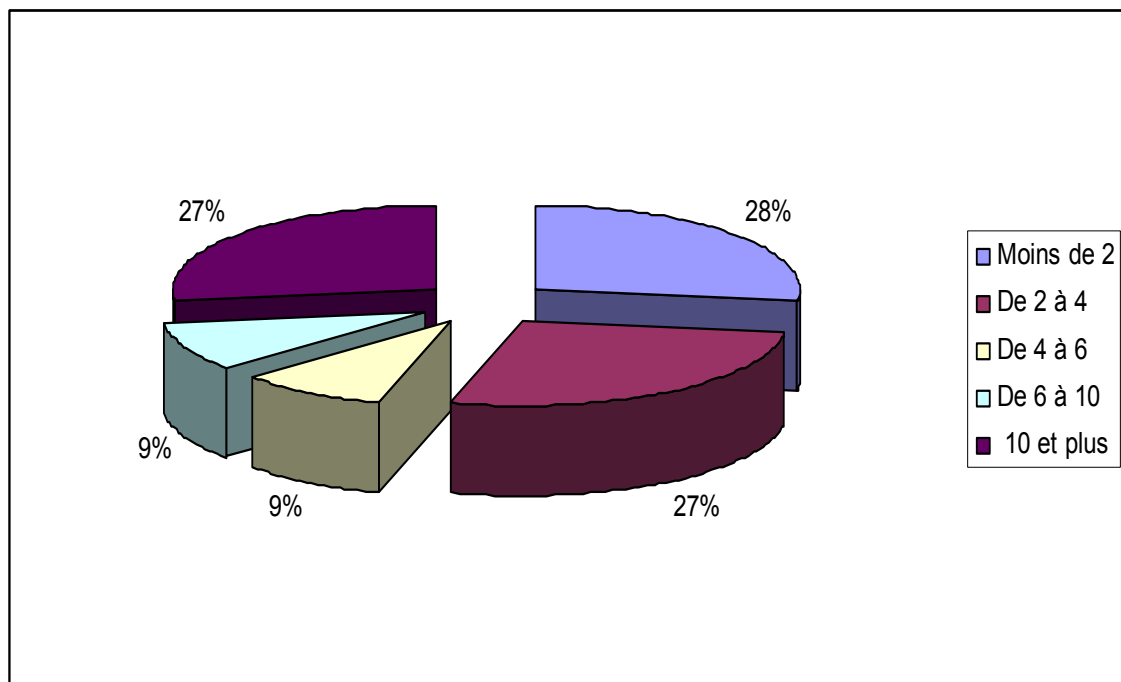


Figure 3 : Délai d'évolution (durée en mois)

2. Les signes cliniques

Les manifestations cliniques des cavernomes du SNC dans notre série étaient des crises convulsives dans 10 cas, des signes d'hémorragie intracrânienne dans 1 cas, un déficit neurologique dans 3 cas et les signes de compression médullaire dans 2 cas. Les signes cliniques révélateurs (Tableau 2) :

Tableau I : signes cliniques révélateurs.

	Nombre des cas	Pourcentage %
Epilepsie	10	62,5
Syndrome d'HTIC isolé	1	6,2
Déficit neurologique	3	18,8
Syndrome de compression médullaire	2	12,5
Total	16	100 %

2.1-Crises convulsives :

L'épilepsie a été retrouvée chez 10 patients lors d'un bilan de comitativité (6 hommes et 4 femmes) soit 62,5% des patients. Pour 5 patients, les crises convulsives étaient partielles associées ou non à un syndrome neurologique déficitaire, et elles étaient généralisées d'emblée tonico-cloniques pour 5 patients.

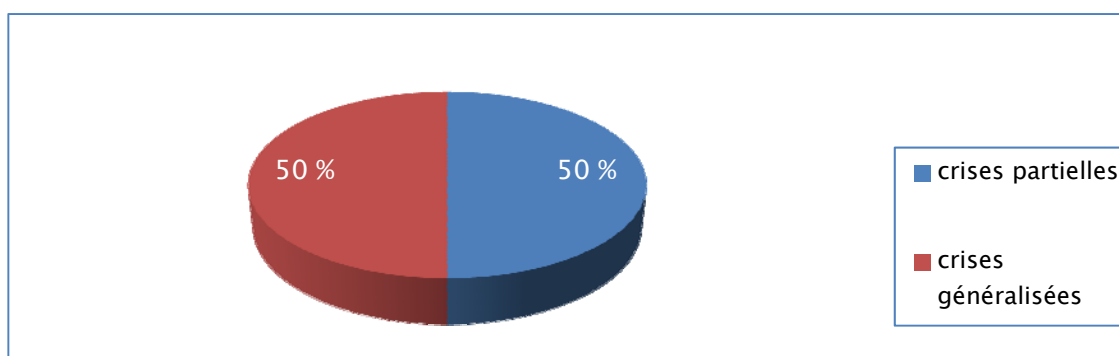


Figure n°4 : types des crises convulsives.

2.2- Signes d'hémorragie intracrânienne :

Le syndrome d'HTIC a été retrouvé dans 1 cas, rapidement progressif chez une patiente (soit 6,2% de la population) fait des céphalées, des vomissements post prandiaux et des troubles visuels. Le fond d'œil réalisé n'a pas objectivé d'hémorragie papillaire.

2.3- Signes neurologiques de focalisation :

Le déficit neurologique était retrouvé chez trois patients (2 hommes et une femme) soit 18,8% de la population.

Ils présentaient un déficit neurologique d'évolution progressive à type d'hémiplégie, de troubles sensitifs à type d'hypoesthésie, de troubles de langage à type de lenteur de parole ou aphasia motrice, de troubles visuels à type de BAV ou diplopie.

2.4-Signes de compression médullaire :

Les signes de compression médullaire étaient retrouvés chez deux patients (2 hommes) soit 12,5% des patients. Comportant des douleurs rachidiennes, métamériques avec des signes déficitaires neurologiques à type de parésie, paraparésie, hypertonie spastique et hypoesthésie bilatérale, Sans aucun trouble sphinctérien.

2.4.1- Syndrome rachidien :

Noté chez les 2 patients (12,5%), il était sous forme de douleurs rachidiennes. Par ailleurs, l'examen du rachis a mis en évidence une atteinte de la statique rachidienne chez un patient (6,2%) à type de scoliose dorsale, alors qu'il a trouvé une raideur rachidienne chez un malade (6,25%), de siège dorsale.

2.4.2- Syndrome lésionnel :

Les douleurs radiculaires n'étaient présentes que chez un patient (6,25%), elles étaient à type de névralgies thoraciques en ceinture.

2.4.3-Syndrôme sous lésionnel :

a Troubles moteurs :

Présents chez les 2 patients (12,5%) sous forme de paraparésie dans 1 cas (6,25%), d'hypertonie spastique dans un cas (6,25%).

b 3.4.3.2 Troubles des réflexes :

Les réflexes ostéo-tendineux étaient abolis chez un patient (6,25%), vifs chez l'autre patient (6,25%). Le signe de Babinski était retrouvé chez un malade et était unilatéral (6,25%).

c 3.4.3.3 Troubles sensitifs :

Retrouvés chez un patient (6,25%) sous forme d'hypoesthésie à tous les modes des membres inférieurs.

III- Les examens paracliniques :

1. LA TOMODENSITOMETRIE (TDM) :

Réalisée chez tous nos patients (100%).

1-1- Localisation :

13 cavernomes étaient sus-tentoriels, 1 était sous-tentoriels et 2 étaient spinaux au niveau du rachis dorsal.

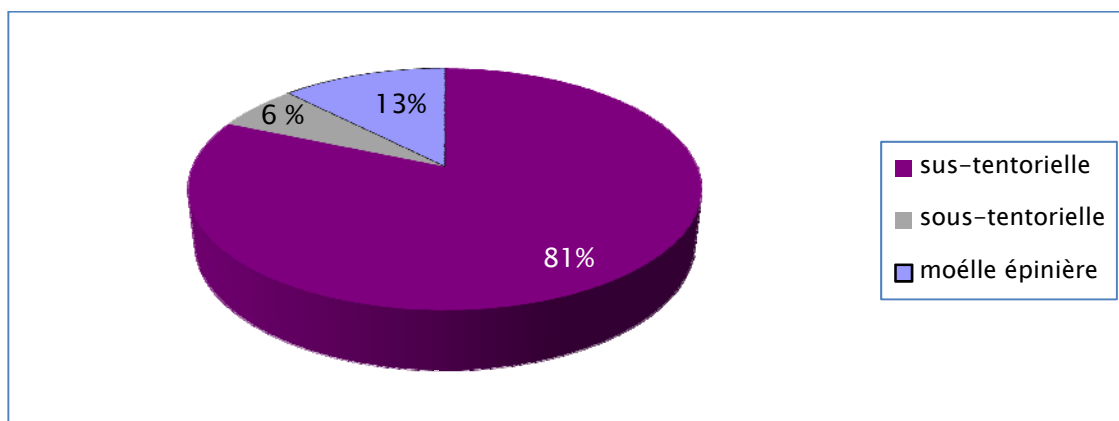


Figure n°5 : Localisation des cavernomes

Sur les 16 lésions opérées, 11 étaient considérées comme lobaires (corticale ou jonction cortico-sous-corticale), 3 étaient profondes dont 1 était au niveau du tronc cérébral et 2 étaient spinaux.

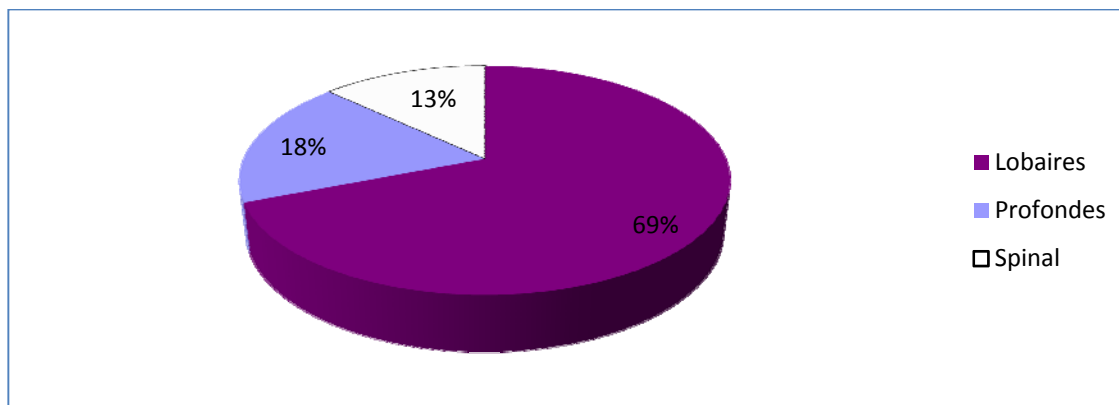


Figure n°6 : Localisation en fonction de la profondeur.

Tableau II : Répartition par topographie

	Nombre	Pourcentage %
Frontal	5	31,2
Pariétal	3	18,8
Temporal	2	12,5
Occipital	1	6,25
Tronc cérébral	1	6,25
Péduncules cérébraux	2	12,5
Moelle épinière	2	12,5

1-2- Aspect radiologique :

Elle avait montré une lésion arrondie bien limitée spontanément hyperdense avec des calcifications en périphérie ou dans la lésion.

Sur les coupes sans injection, on retrouvait une hyperdensité hétérogène de contours flous et irréguliers dans 39% (6 cas).

1-3- Les signes associés :

Une hyperdensité plus nette bien limitée faisant évoquer un hématome intra-parenchymateux était visible dans 4 cas (25%).

Des calcifications millimétriques sous formes d'hyperdensités punctiformes étaient visualisées dans 4 cas (25%).

Une couronne péri-lésionnelle hypodense était retrouvée dans 11 patients (68,8%).

Un œdème péri-lésionnel était présent dans 3 cas (18,7%). Un effet de masse était présent dans un cas.

Sur les 7 examens injectés (43,8%), 3 cas se rehaussaient après l'injection de PDC, et 3 lésions prenaient peu le contraste et une lésion ne le prenait pas.

Cet examen a été complété secondairement par l'IRM.

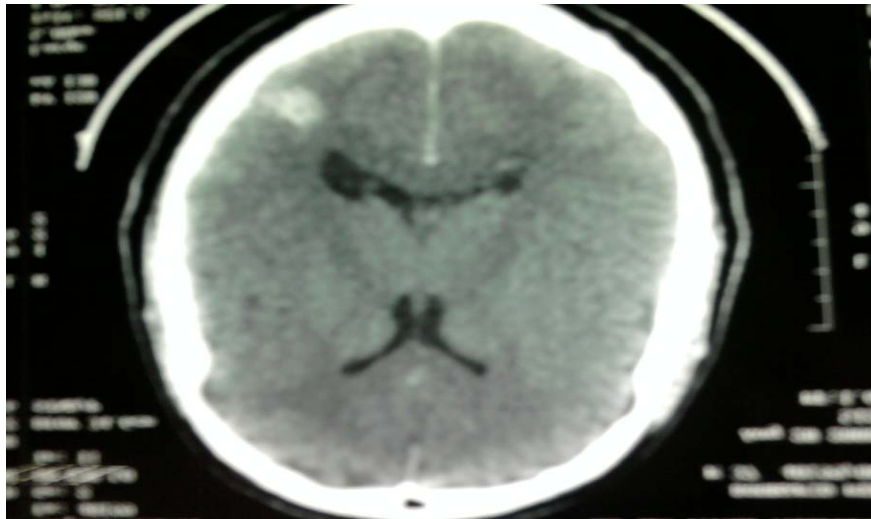


Figure n°7 : TDM en coupe axiale sans injection du PDC montrant une image nodulaire de 20 mm spontanément hyperdense frontale droite (service de Radiologie du CHU MED VI).

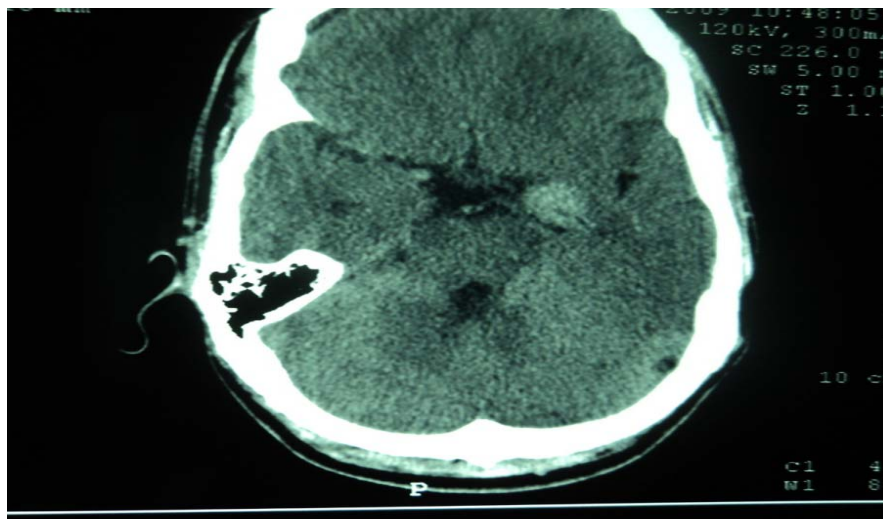


Figure n°8 : TDM en coupe axiale après injection du PDC montrant une formation arrondie temporale gauche spontanément hyperdense mesurant 20/16mm avec des calcifications prenant faiblement le PDC (service de Radiologie du CHU MED VI).

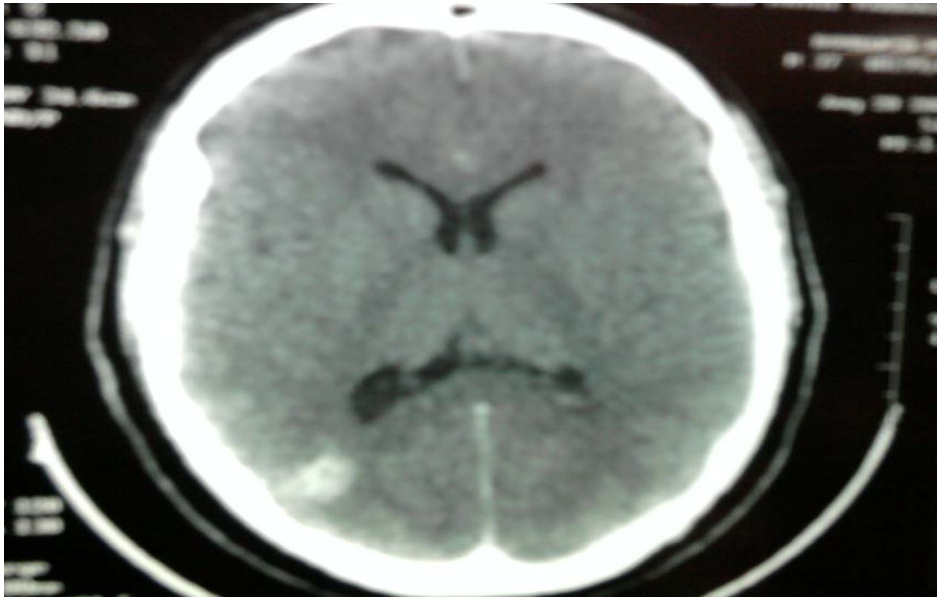


Figure n°9 : TDM en coupe axiale après injection du PDC montrant une lésion nodulaire occipitale droite mesurant 17/18mm, hyperdense (service de Radiologie du CHU MED VI).

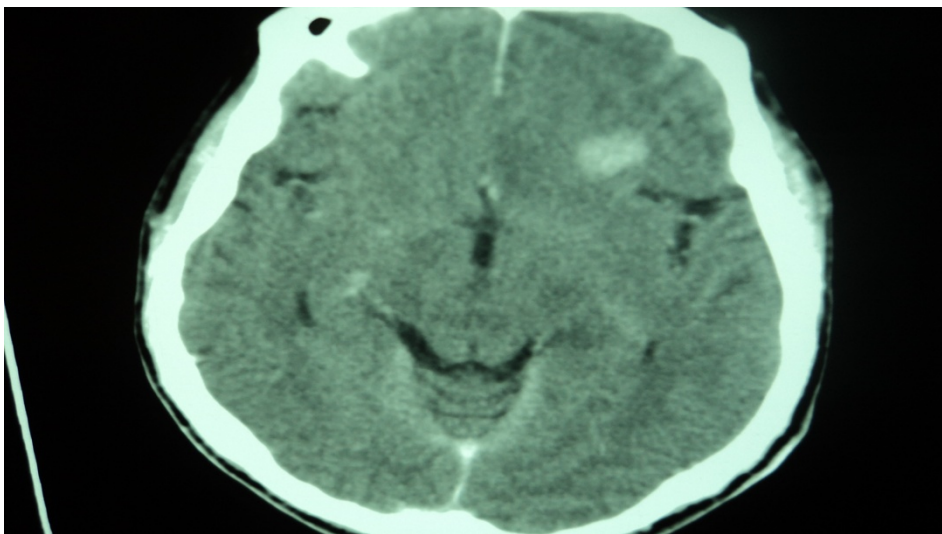


Figure n°10 : TDM en coupe axiale après injection du PDC montrant une lésion nodulaire frontale gauche de 20 mm, hyperdense et rehaussée après l'injection du PDC (service de Radiologie du CHU MED VI).

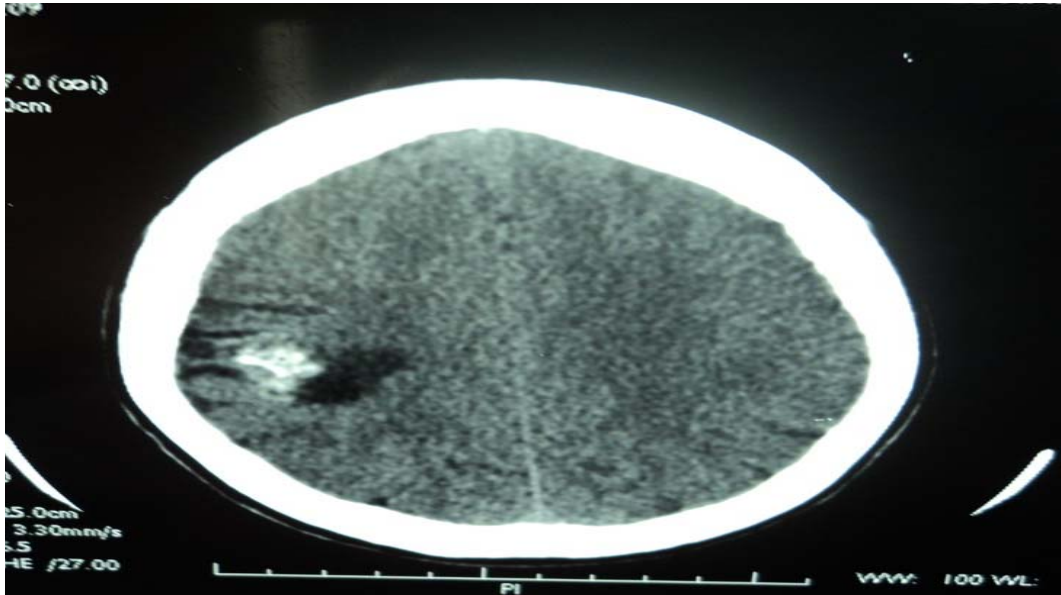


Figure n°11 : TDM en coupe axiale sans injection du PDC montrant une lésion arrondie pariétale droite de 26/18mm, spontanément hyperdense associée à un hématome péri-lésionnel (service de Radiologie du CHU MED VI).

2. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) et l'angiIRM:

Réalisée chez tous nos patients (100%).

2-1- Aspect radiologique :

L'aspect IRM a été celui d'une lésion arrondie bien limitée entourée ou non par un couronne périphérique.

La taille moyenne des cavernomes était de 20 millimètres de grand axe.

Le centre lésionnel présentait un aspect réticulé typique dans 8 cas (50%). Dans 8 cas (50%), le centre lésionnel était punctiforme en hyper-signal homogène sur les séquences pondérées en T1, en T2 et en Flair.

2-2- signes associés :

Un hématome récent était visible dans 4 cas (25%). Il était intra-lésionnel dans 3 cas et il dépassait la couronne d'hemosidérine périphérique dans un cas.

La couronne périphérique hypo-intense correspondant aux dépôts d'hémosidérine était absente dans 5 cas (31,2%), présente dans 11 cas (68,8%).

Sur les 10 examens injectés, on retrouvait un rehaussement lésionnel modéré dans 2 cas (20%).

Un œdème péri-lésionnel était présent dans 3 cas (18,7%), il était modéré dans un cas et minime dans 2 cas. Un effet de masse était présent dans un cas.

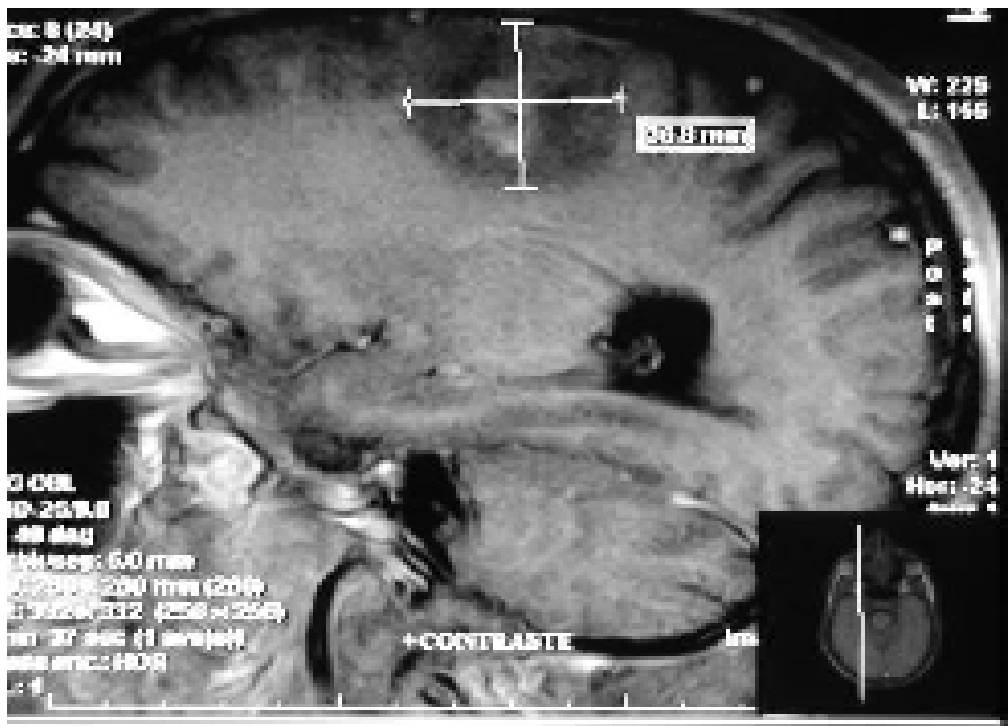


Figure n°12 : IRM cérébrale en coupe sagittale en séquence pondérée T1 avec injection de gadolinium montrant une formation arrondie bien limitée, prérolandique du côté droit, mesurée à 37x 35 mm. Son centre est spontanément hyperintense en T1 avec œdème hypointense périlésionnel en rapport avec un cavernome (service de Radiologie du CHU MED VI).

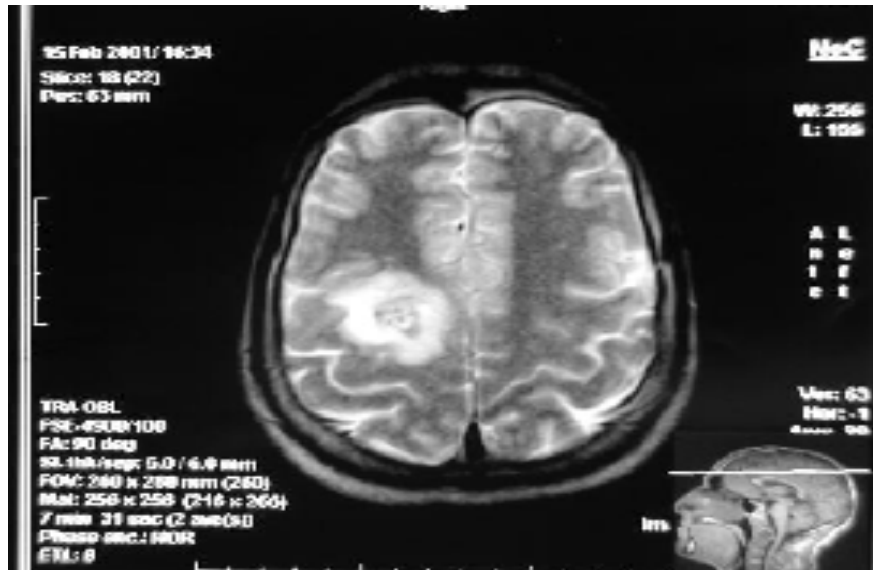


Figure n°13 : IRM cérébrale en coupe axiale en séquence pondérée T2 avec injection de gadolinium montrant une formation arrondie bien limitée, prérolandique du côté droit, avec œdème hyperintense, ainsi que le centre mais moucheté, hétérogène avec présence d'un halo périnodulaire en rapport avec un cavernome (service de Radiologie du CHU MED VI).

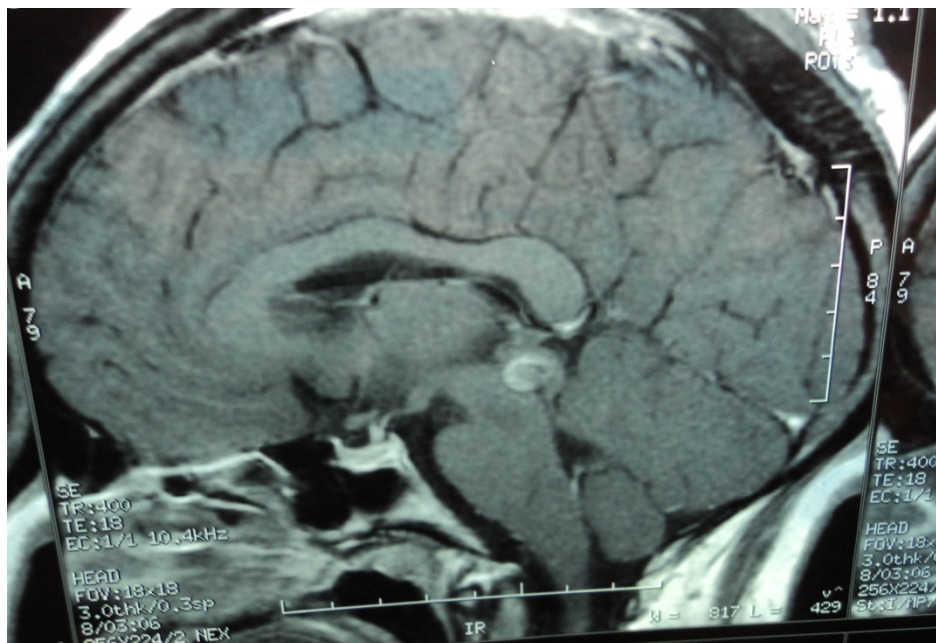


Figure n°14 : IRM cérébrale en coupe sagittale en séquence pondérée T1 sans injection de gadolinium montrant une formation arrondie bien limitée au niveau de la face postérieure du bulbe, mesurant 18 mm de diamètre entourée d'une couronne en hypersignal et un centre en hyposignal en T1 en rapport avec un cavernome (service de Radiologie du CHU MED VI).

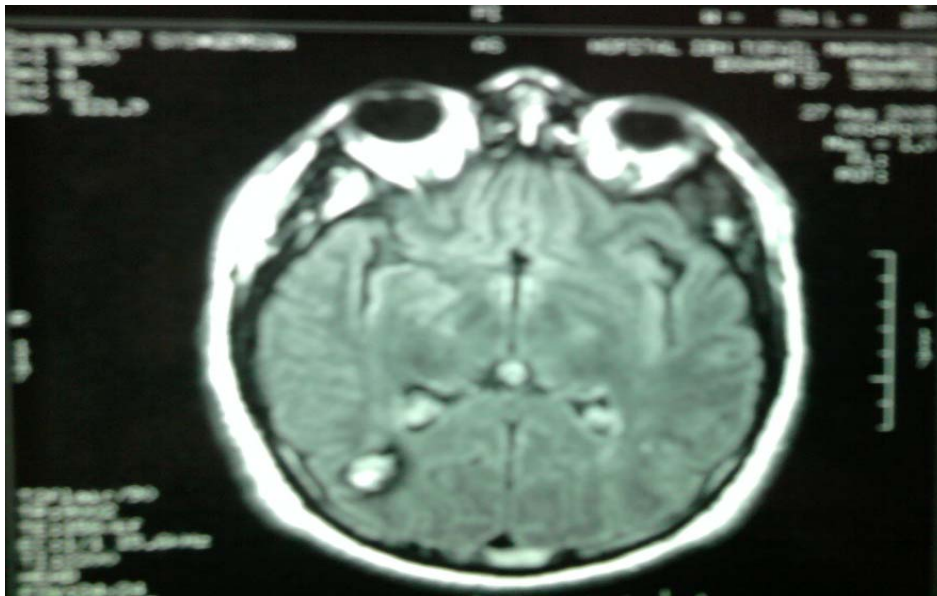


Figure n°15 : IRM cérébrale en coupe axiale en séquence pondérée T2 sans injection de gadolinium montrant une formation arrondie bien limitée occipitale droite sous corticale mesurant 16mm de diamètre présentant un signal hétérogène et entourée d'un halo périphérique en hyposignal en rapport avec un cavernome (service de Radiologie du CHU MED VI).

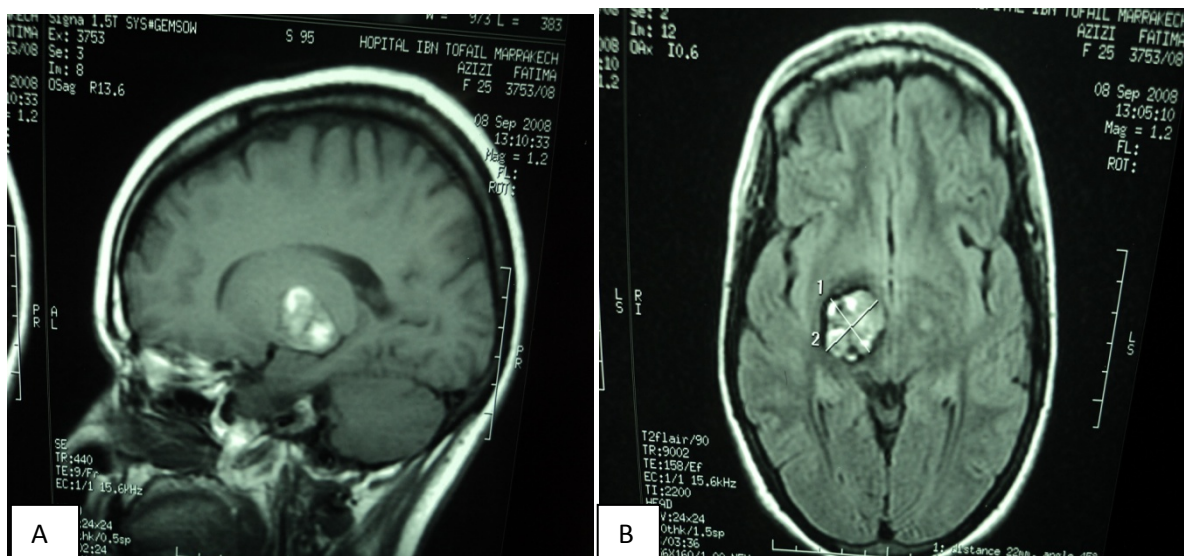


Figure n°16 : IRM en coupe sagittale en séquence pondérée T1 (A) et en coupe axiale en séquence pondérée T2 Flair (B) sans injection du gadolinium montrant une lésion capsulo-thalamique et pédonculaire droite mesurant 25/21 mm, en hypersignal hétérogène en T1 et T2 avec une couronne périphérique en hyposignal en rapport avec un cavernome (service de Radiologie du CHU MED VI).

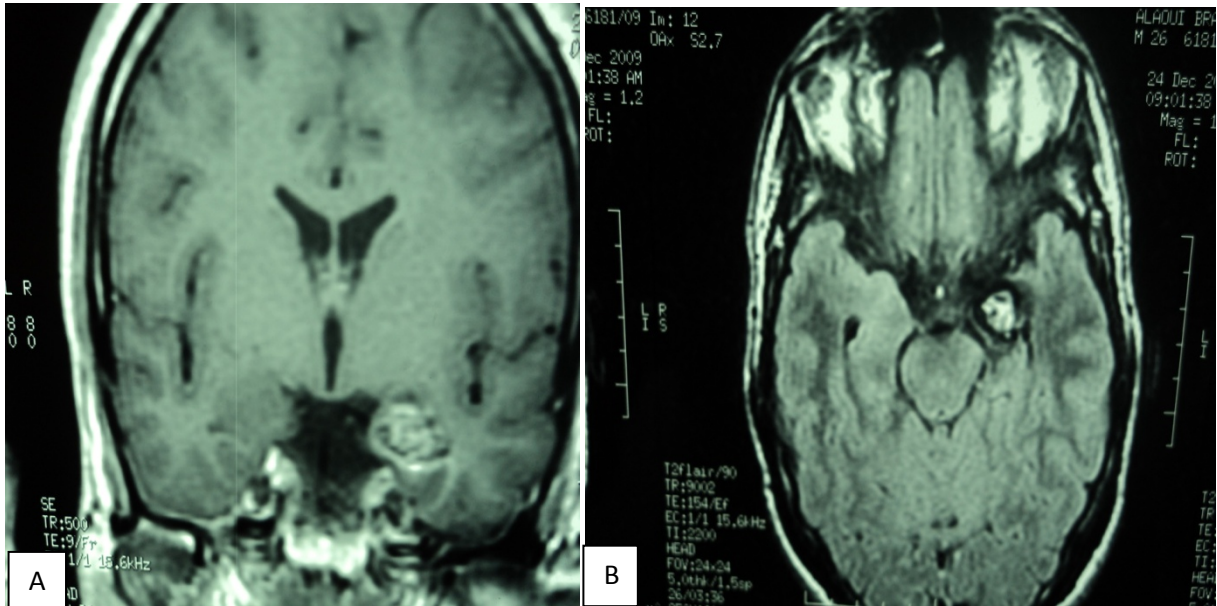


Figure n°17 : IRM rachidienne coronale en séquence pondérée T1 (A) sans injection de gadolinium, et en coupe axiale en séquence pondérée T2 Flair (B) après injection de gadolinium montrant une lésion arrondie hypocampique gauche mesurant 20/16mm, hypersignal en rapport avec un cavernome (service de Radiologie du CHU MED VI).

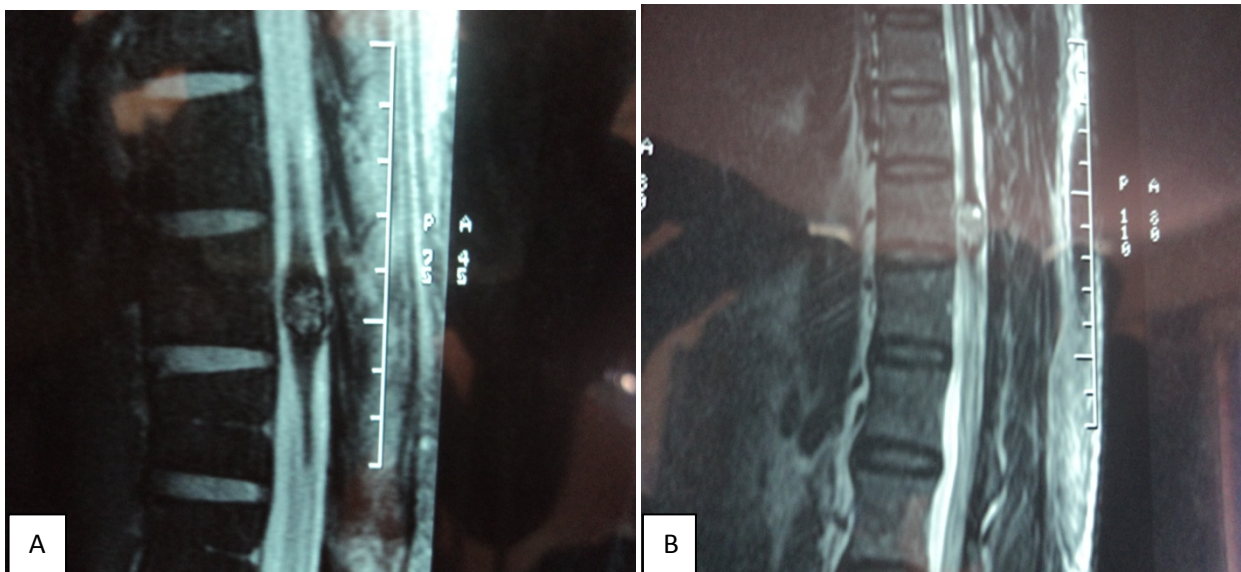


Figure n°18: IRM rachidienne sagittale en séquence pondérée T1 (A) et en coupe sagittale en séquence pondérée T2 (B) sans injection de gadolinium, montrant une lésion arrondie en regard de D10 bien limitée mesurant 14/9 mm en iso-signal en T1 et en hyper-signal en T2, hétérogène entourée d'une couronne périphérique en hypo-signal avec aspect en "poivre" et "sel" vers la séquence d'écho de gradient en rapport avec un cavernome (service de Radiologie du CHU MED VI).

L'IRM a été complétée par l'angio-IRM dans 8 cas (50%).

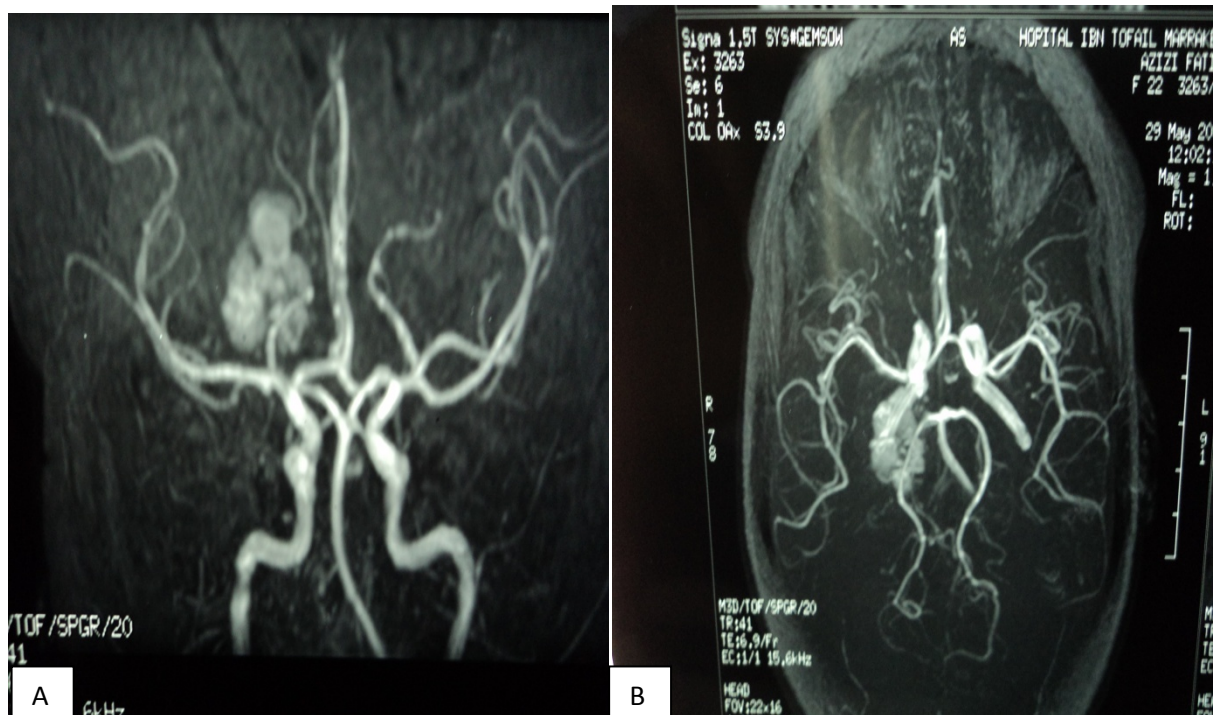


Figure n°19 : Angio-IRM (A et B) montrant des formations arrondies capsulo-thalamique et pédonculaire droite (service de Radiologie du CHU MED VI).

3. Autres examens paracliniques

3.1- Artériographie :

Dans notre série, Seulement 2 patients ont bénéficié d'une exploration artériographique où il n'a pas été mis en évidence d'image d'anévrisme ni de retour veineux précoce sur les différents pédicules en intracrânien. Par contre, elle a mis en évidence un effet de masse en rapport avec la masse détectée au scanner avec écartement des branches artérielles.

3.2- L'électroencéphalogramme (E.E.G) :

Il a été réalisé chez 10 malades (62,5%), et il a mis en évidence la topographie de la lésion, le caractère généralisé ou focale de l'épilepsie, et on a trouvé constamment un aspect de dépression, désorganisation du rythme de base : dysrythmie lente, polymorphe, plus ou moins importante, mais parfois surchargée d'accidents pointus.

IV- Correlations :

1. Sexe et formes symptomatiques :

Nous retrouvons des proportions comparables des formes épileptiques selon le sexe (6 hommes et 4 femmes) ainsi que pour les formes pseudo-tumorales (4 hommes et une femme). La forme hémorragique se retrouvait chez une femme.

2. Age et formes symptomatiques :

L'âge moyen des formes épileptiques était de 39 ans, des formes pseudo-tumorales était de 36,8 ans et des formes hémorragiques était de 28 ans.

La forme épileptique était fréquente chez les adultes jeunes entre 20–40 ans (5 cas sur 10), alors que la forme pseudo-tumorale était fréquente chez les adultes agés supérieur à 40 ans (3 cas sur 5).

3. Localisations et formes symptomatiques :

Sur les 13 cavernomes sus-tentoriels, la forme épileptique était retrouvée dans 10 cas, la forme pseudo-tumorale dans 2 cas et la forme hémorragique dans un cas.

La forme pseudo-tumorale était retrouvée chez le seul cavernome sous-tentorial (tronc cérébral) et chez les 2 cas des cavernomes spinaux.

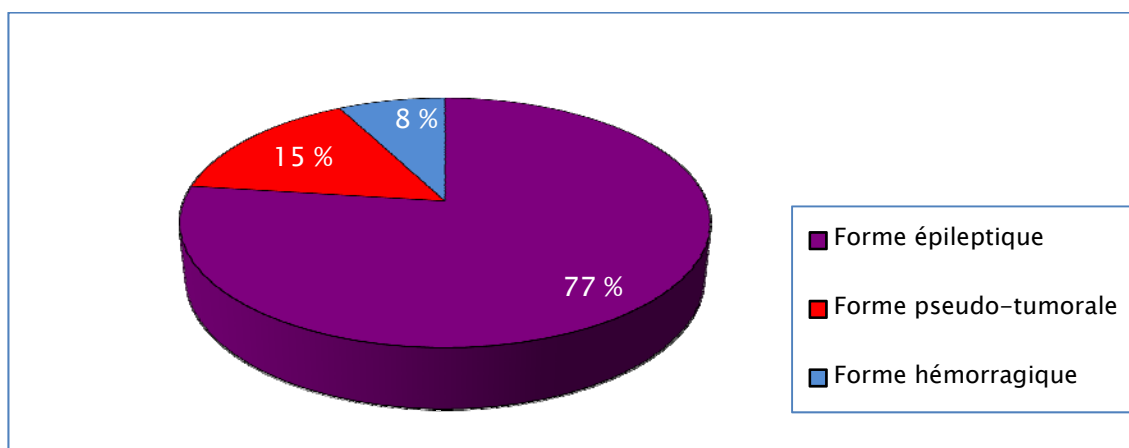


Figure 20 : Répartition des formes symptomatiques des cavernomes sus-tentoriels

4. Taille et formes symptomatiques :

La taille moyenne des formes épileptiques était de 22,3 millimètres, était de 19 millimètres pour les formes pseudo-tumorales et était la plus petite calculée à 17 millimètres pour la seule forme hémorragique.

De manière générale, la taille moyenne des cavernomes sus-tentoriels (21,9mm) était supérieure à celle des cavernomes sous-tentoriels (16,66mm).

V- La prise en charge thérapeutique

1. Le traitement médical :

1-1. Traitement antiépileptique :

Un traitement antiépileptique était institué chez les patients présentant des crises convulsives quelque soit leurs type.

Les modalités thérapeutiques les plus utilisées étaient :

- Carbamazépine 600 mg/j.
- Tégetol 600 mg/J.
- valproate de sodium.

1-2. Traitement de l'œdème cérébral :

Une corticothérapie a été utilisée pour lutter contre l'œdème cérébral chez les malades qui présentaient un œdème périlésionnel.

1-3. Traitement de la douleur :

Un traitement antalgique était institué chez tout patient présentant des douleurs, nous avons utilisé des antalgiques en procédant par paliers, soit seuls, soit en association avec les AINS.

1-4. Traitement anticoagulant :

La prophylaxie anti-coagulante était systématiquement instaurée chez tout patient avec risque de maladie thromboembolique, notamment ceux qui avaient un déficit neurologique.

2. Le traitement chirurgical :

Tous les patients ont bénéficié d'une cure chirurgicale au bloc opératoire du service, devant les indications suivantes :

- Les crises d'épilepsie rebelles au traitement médical ou les crises sont sévères d'emblée.
- La forme hémorragique d'emblée.
- La taille du cavernome est très importante exerçant un effet de masse sur les structures de voisinage et/ou sur la ligne médiane.

Ces cures avaient pour objectifs:

- Réaliser une décompression du parenchyme cérébral et de la moelle épinière.
- Effectuer une exérèse aussi complète que possible de la cavernome.
- Confirmer le diagnostic par un prélèvement pour étude anatomopathologique.

Un bilan biologique préopératoire a été réalisé chez tous les malades, comportant une numération de formule sanguine (NFS), un groupage sanguin, une glycémie à jeun, un bilan rénal et un dosage du taux de prothrombine (TP).

2-1. Position du malade :

L'abord chirurgical de la lésion est variable selon la localisation du cavernome.

2-2. Les voies d'abord :

Le choix de la voie d'abord était dicté par la situation du cavernome ou de l'hématome associé au niveau du parenchyme cérébral. Le recours à une étude IRM dans les trois plans de l'espace permettait de définir au mieux les rapports anatomiques de la lésion, sa taille et son accessibilité chirurgicale :

- Abord frontal gauche dans un cas (6,25%) .
- Abord pariétal dans 3 cas (18,75%).
- Abord temporal gauche dans 2 cas (12,5%).
- Abord fronto-pariétal dans 3 cas (18,75%).

- Abord fronto-pariéto-temporal gauche dans un cas (6,25%).
- Abord occipital droit dans un cas (6,25%).
- Abord sous-occipital dans un cas (6,25%).
- Abord sous temporal dans 2 cas (12,5).
- Les 2 cavernomes intramedullaires ont été opérés par voie d'abord postérieure au niveau du rachis dorsal (12,5%).

2-3. Qualité d'exérèse :

L'exérèse totale de la lésion a été complète dans tous les cas (100%) associée dans un cas à une dérivation ventriculo-péritonéale d'une hydrocéphalie triventriculaire.

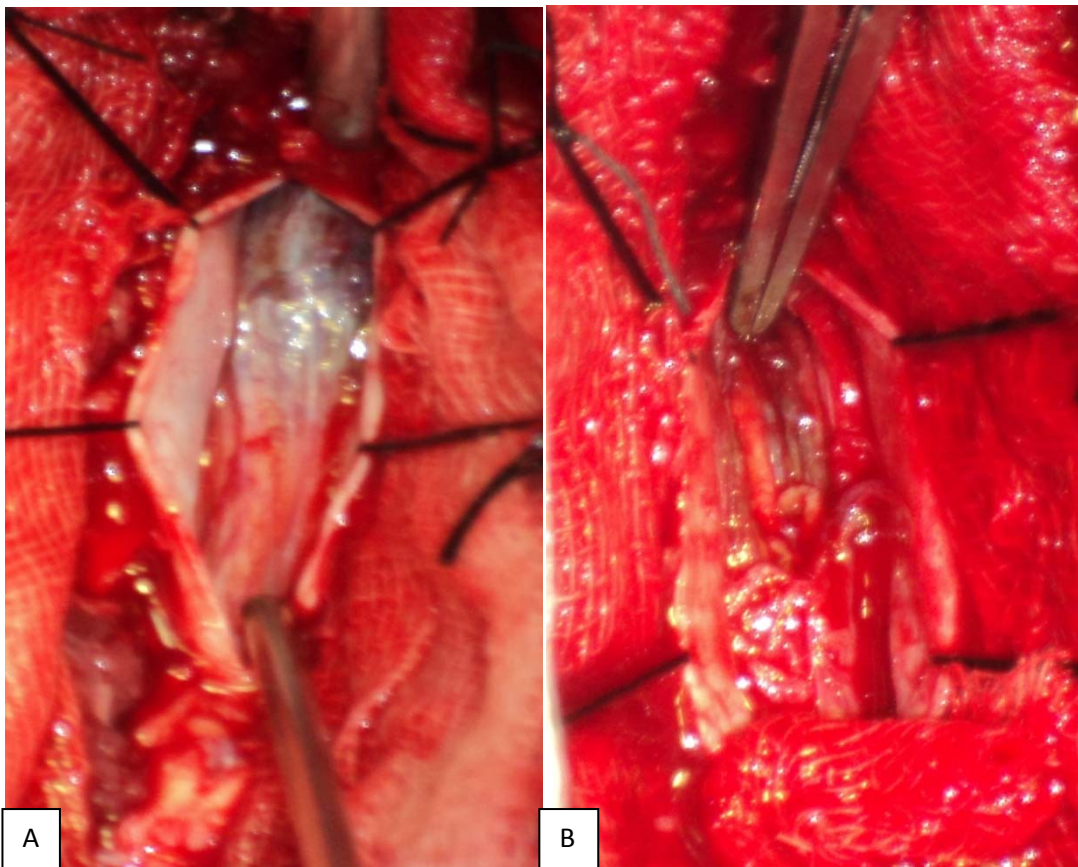


Figure 21 : vue peropératoire avant (A) et après (B) l'exérèse totale d'un cavernome spinal à localisation dorsale.

2-4. Rééducation :

Tous les malades présentant un syndrome déficitaire à l'admission (5 cas : 3 pour les cavernomes intracrâniens et 2 pour ceux intramédullaires) ont bénéficié d'une rééducation en post-opératoire.

3. Données de l'examen anatomopathologique :

3-1. Aspect macroscopique :

Macroscopiquement, l'angiome caverneux a une couleur brun violacé, parfois grisâtre, sa forme est lobulée, et sa taille varie généralement de 0,5 à 3 cm.

3-2. Aspect microscopique :

Microscopiquement, il s'agit d'un tissu fibreux dense renfermant des vaisseaux multiples dilatés et congestifs à paroi épaissie et endothélium turgescents. Ils se disposent en amas séparés par un tissu interstitiel fibreux dense parsemé d'éléments inflammatoires mononucléés parfois disposés en amas écrasés. Certains vaisseaux sont thrombosés et partiellement reperméabilisés.

Dans les formes épileptiques, des calcifications dans ou en périphérie des cavernomes étaient décrites dans 8 cas sur 10. Dans les formes pseudo-tumorales, elles étaient retrouvées dans 3 cas. Pour les formes hémorragiques, elles étaient présentes dans le seul cas d'hémorragie intracrânienne.

Pour les formes hémorragiques, la présence de parois hyalinisées était décrite dans le seul cas, 6 cas sur 10 pour les formes épileptiques et 3 cas sur 5 pour les formes pseudo-tumorales.

Une gliose péri-lésionnelle était retrouvée dans 5 formes épileptiques et 4 formes pseudo-tumorales.

VI. Evolution :

1. Evolution globale :

1-1. Suites post-opératoires immédiates :

Sur l'ensemble des 16 patients opérés, on n'avait noté aucun cas de décès en per ou post opératoire immédiat, les suites post opératoires étaient simples avec une amélioration de l'état neurologique dans 14 cas (87,5%), alors qu'une aggravation de l'état neurologique est survenue chez une patiente (6,25%) ayant subi une dérivation de l'hydrocéphalie causée par un cavernome au niveau de la portion basse du 3^{ème} ventricule au contact de l'aqueduc de Sylvius. Une TDM de contrôle a objectivé un HED pariétal droit mesurant 79/16mm responsable d'un effet de masse sur le ventricule homolatéral et sur la ligne médiane, avec cathéter en place sans hydrocéphalie. Son état s'est stabilisé après sa reprise chirurgicale et évacuation de l'hématome. Chez une autre patiente (6,25%) on a noté la persistance d'une hémiparésie transitoire rapidement résolutive sous corticothérapie.

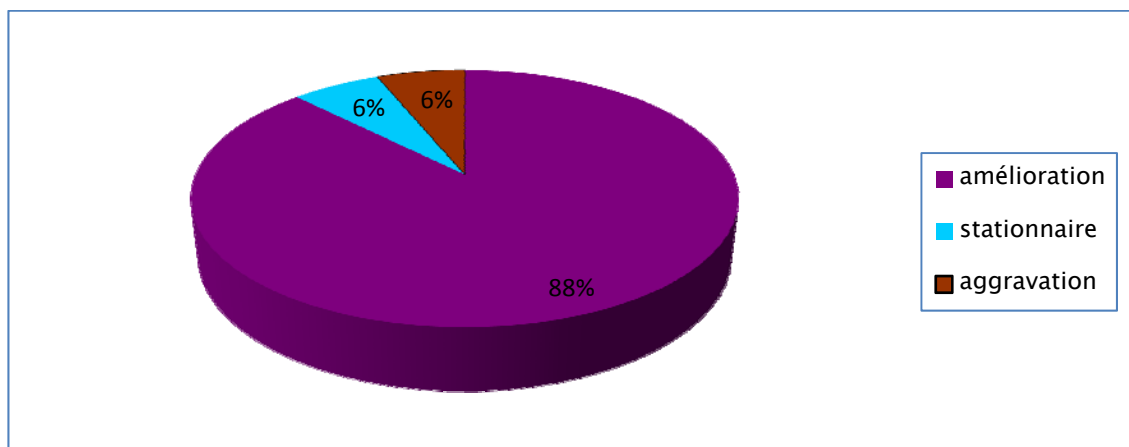


Figure 22 : Evolution globale.

1-2- A court terme :

Nous n'avons noté aucun cas de décès, mais nous avons noté chez 2 cas (12,5%) des complications de décubitus : des escarres sacrées et une thrombophlébite du membre inférieur

ayant bien évolué sous traitement médical.

1-3- A long terme :

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

La récurrence de cavernome après un an de son exérèse a été notée chez un cas (6,25%), après la réalisation d'une IRM devant la réapparition de la symptomatologie initiale.

2. Evolution selon l'âge :

Tableau III : Evolution de l'état neurologique selon l'âge (en années)

Evolution	Moins de 10 (0 cas)	10 à 20 (1 cas)	20 à 30 (4 cas)	30 à 40 (5 cas)	40 et plus (6 cas)	Total (16 cas)
Amélioration	0	1	3	4	6	14
Aggravation	0	0	1	0	0	1
Etat Stationnaire	0	0	0	1	0	1
Décès	0	0	0	0	0	0
Imprécise	0	0	0	0	0	0

On remarque que :

- ▶ Les patients de moins de 20 ans avaient une évolution favorable.
- ▶ Les sujets âgés de plus de 40 ans avaient connu une évolution favorable.
- ▶ Les 2 cas d'aggravation et d'état stationnaire de l'état neurologique étaient notés chez des adultes.

Dans notre étude, les facteurs de mauvais pronostic semblent être:

- 1- L'âge moyen.
- 2- Un tableau neurologique complet à l'admission
- 3- La forme hémorragique du cavernome.



DISCUSSION

I- Epidémiologie :

1. Fréquence

La fréquence des cavernomes a été longtemps difficile à estimer du fait qu'ils n'étaient pas visibles à l'angiographie. Depuis l'avènement de l'examen tomodensitométrique et surtout de l'imagerie par résonance magnétique (IRM), le nombre de cas diagnostiqués du vivant du patient s'accroît d'année en année, en effet Brunereau et Labauge ont estimé la prévalence des angiomes caverneux après étude par IRM à 0,5-0,7%, alors que Robinson et Del curling l'estiment à 0,39-0,53%, ce qui est en accord avec l'étude de Lonjon sur 13907 IRM (10,11,12). Actuellement, les cavernomes représenteraient 5 à 13% des malformations vasculaires du système nerveux central (8,12,13,14).

Dans notre série les cavernomes ont représenté 8,3 % de l'ensemble des 192 cas des malformations vasculaires du SNC hospitalisées au service de neurochirurgie sur une période de 8 ans.

2. Incidence

Dans les diverses séries autopsiques, l'incidence des cavernomes varie selon les auteurs : 0,53% pour Muras, Lonjon et Otten, et 0,5 à 0,7% pour la série la plus récente de Brunereau (10).

Tableau n° IV : Incidence des angiomes caverneux en postmortem selon les auteurs.

Auteur	Incidence (%)
Brunereau 2000 (10)	0,5-0,7
Muras 1993 (15)	0,53
Lonjon 1993 (12)	0,53
Otten 1989 (16)	0,53

Vu les chiffres observés, l'incidence exacte du cavernome reste toutefois difficile à évaluer en raison d'une majorité de lésion asymptomatique et la possibilité qu'un certain nombre des cavernomes puisse entraîner le décès sans avoir été suspecté cliniquement. On peut

cependant estimer que c'est une malformation relativement fréquente avec une proportion de 1 cas pour 200 sujets dans la population générale.

3. Age

La majorité des auteurs s'accordent sur le fait que les hémangiomes caverneux peuvent se révéler à tous les âges mêmes extrêmes de la vie, depuis la période néonatale jusqu'à un âge au-delà de 70 ans. Ils sont rares chez l'enfant : Hubert et al (1989) ont réuni 56 cas de moins de 15 ans. Toutefois, c'est dans la tranche d'âge de 20 à 40 ans que l'incidence est maximale avec une nette prédominance à la 4^{ème} décennie (12,13,17,18,19).

L'âge moyen de nos patients est de 42 ans, avec une tranche d'âge prédominante de 20-40 ans. Ce qui rejoint les données de la littérature.

4. Sexe

La prépondérance des cavernomes d'un sexe à l'autre varie suivant les auteurs et les séries étudiées. Certains observent une prépondérance masculine (13,20,21,22,23). A l'inverse, d'autres rapportent une légère prépondérance féminine (9,24,25,26).

Dans notre étude, 62,5% des patients sont de sexe masculin. Cette prédominance masculine est corroborée par les données de la littérature et ceci parce que les femmes sont protégées jusqu'à la ménopause par les œstrogènes.

5. Hérité et génétique

La majorité des cavernomes est considérée comme étant une anomalie congénitale, cependant, il est possible que certaines lésions puissent être acquises.

Les cas de cavernomes familiaux sont extrêmement rares et seuls quelques cas ont été rapportés dans la littérature (27,28).

II- Etiopathogénie :

L'étiopathogénie des cavernomes reste discutée, cependant la plupart des auteurs la rattachent à de sérieuses perturbations de l'embryogénèse des vaisseaux cérébraux, ou même à la persistance d'un réseau embryonnaire plexiforme.

Pour comprendre les mécanismes d'apparition de ces anomalies, ainsi que les facteurs qui gouvernent leur évolution, les chercheurs se sont lancés dans l'identification des gènes responsables. Si deux gènes avaient déjà été localisés sur le chromosome 7 et un sur le chromosome 3, aucun d'entre eux n'avait été identifié.

En 1996, l'équipe d'Elisabeth Tournier-Lasserre décide d'entreprendre une vaste enquête parrainée par la société française de neurochirurgie. Plus de 150 familles françaises atteintes y ont participé. Chez plus de 60 % d'entre elles, l'affection est liée à un gène situé sur le chromosome 7. Aujourd'hui, l'équipe vient d'identifier ce gène. Chez les personnes saines, il est à l'origine de la synthèse de la protéine **Krit1**. Chez les personnes atteintes d'angiome caverneux, cette protéine est anormale (9).

Quelle est la fonction de cette protéine **Krit1** ? On sait qu'elle interagit avec une autre protéine, **Rap1A**, intervenant dans l'angiogénèse. Chez les patients atteints d'angiomes caverneux, la région déficiente de la protéine **Krit1** est précisément celle qui interagit avec la protéine **Rap1A**. **Krit1** pourrait donc jouer un rôle important dans la régulation de l'angiogénèse, certainement dans le sens d'une inhibition (9).

La découverte de ce gène fournit donc une première piste de choix pour explorer les mécanismes de ces malformations vasculaires.

Dans la mesure où **Krit1** pourrait être un régulateur important de l'angiogénèse, en général, on peut imaginer exploiter cette protéine dans toutes sortes de situations pathologiques où il convient d'agir sur la formation des vaisseaux (9).

Une suggestion de l'existence d'une relation entre une radiothérapie antérieure et le développement de malformations vasculaires occultes a été proposée par WILSON en 1992.

Ultérieurement d'autres auteurs ont documenté des cas des cavernomes survenant chez des sujets traités auparavant pour un néoplasme du système nerveux central par radiothérapie, avec une latence variant entre 2,5 et 23 ans. La dose délivrée étant sans importance.

Le premier cas où on a eu un développement du cavernome spinal après irradiation a été publié par MARAIRE et al en 1999, ce cavernome était intra-thoracique, survenant chez un sujet de 22 ans à 5 ans après l'irradiation cérébrospinale (12).

Le deuxième cas a été publié par AWAD et al en 2004, celui-ci survenant chez un homme âgé de 33 ans ayant comme antécédent une irradiation au niveau de l'abdomen et du bassin pour tumeur de Wilms à l'âge de 4 ans et chez qui l'atteinte a été multiple au niveau spinal, dont l'enquête familiale a noté la présence d'un cousin paternel présentant une cavernomatose cérébrale multiple et où l'étude génétique n'a pas révélé d'anomalies (29).

Deux modèles ont été proposés pour expliquer le rôle de l'irradiation dans la genèse des cavernomes soit qu'elle induit :

- Des transformations vasculaires : prolifération et dilatation de l'endothélium vasculaire avec hyalinisation et nécrose fibrinoïde de la paroi vasculaire et formation de télangiectasies.
- Soit des mutations au niveau de l'ADN, ce qui renforcerait l'étiologie génétique dans le développement des cavernomes.

III- Anatomopathologie :

Les angiomes caverneux sont classés depuis Russel et Rubinstein parmi les hamartomes vasculaires, tout comme les malformations artério-veineuses, les angiomes veineux et les télangiectasies capillaires.

Ces hamartomes résultent de la quantité excessive ou de la disposition anormale dans un tissu ou un organe, de cellules qui y existent normalement (23,30).

1. Aspect macroscopique :

Macroscopiquement, l'angiome caverneux ressemble à une mûre de par sa couleur qui est rouge foncé, sa forme qui est lobulée, et de par sa taille qui varie généralement de 0,5 à 3 cm (11,31).

La surface de la lésion apparaît rouge-brune, irrégulière parfois anfractueuse, des dépôts calciques superficiels sont fréquents.

Le cavernome se présente sous la forme d'une lésion bien limitée, sans capsule. Il est composé de cavités vasculaires séparées par de fines travées fibreuses. Bien que cette lésion soit de type vasculaire, il n'y a habituellement pas de vaisseaux afférents ou efférents nets (3,12,29,32).

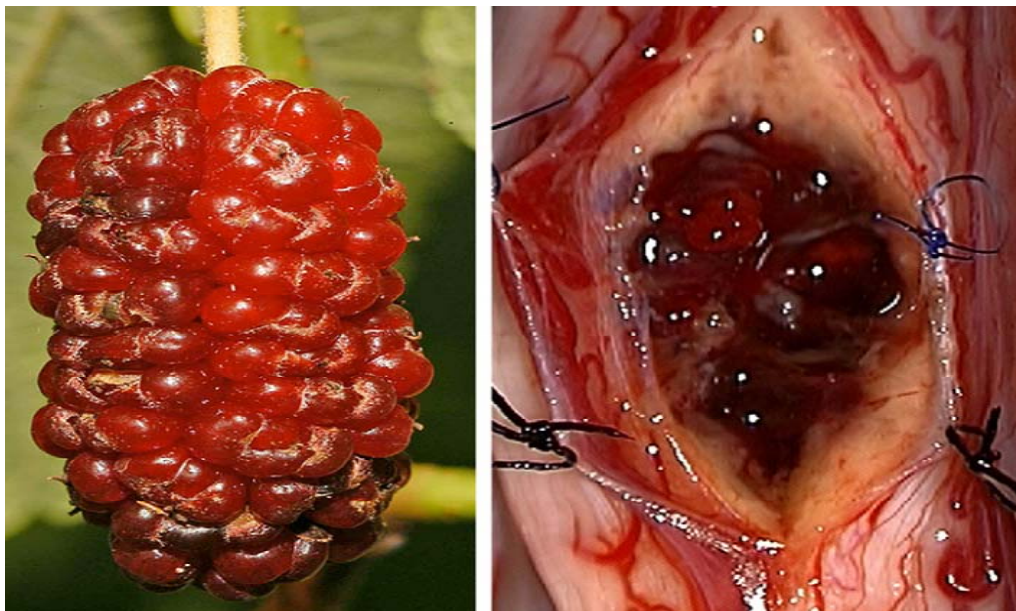


Figure 23 : Aspect macroscopique d'un cavernome comparé à celui d'un mûrier montrant des multiples lobules de couleur rouge foncé (33).

2. Aspect microscopique :

La malformation est constituée de cavernes inégales remplies de sang, ces espaces sanguins sont contigus au parenchyme adjacent, séparés par des parois d'épaisseur variable

constituées d'un endothélium aplati, doublé d'une lame conjonctive fine de collagène parfois hyalinisées.

Il n'y a jamais d'interposition de tissu nerveux entre ces lacs sanguins ; les parois ne contiennent ni fibre élastique ni fibre musculaire ; certains auteurs admettent cependant la présence de quelques fibres désorganisées en bordure (26,34,35,36). On ne retrouve pas de stroma cellulaire au-delà des parois des cavités ; les quelques cellules présentes sont des macrophages chargés de pigment ferrique.

Des dépôts de cholestérol et surtout de calcium sont souvent mis en évidence. Dans la zone péri-lésionnelle, une gliose d'importance variable et des dépôts d'hémosidérine sont presque constants, témoins d'un saignement antérieur. Des composants kystiques ont pu être observés, parfois géantes chez l'enfant (12).

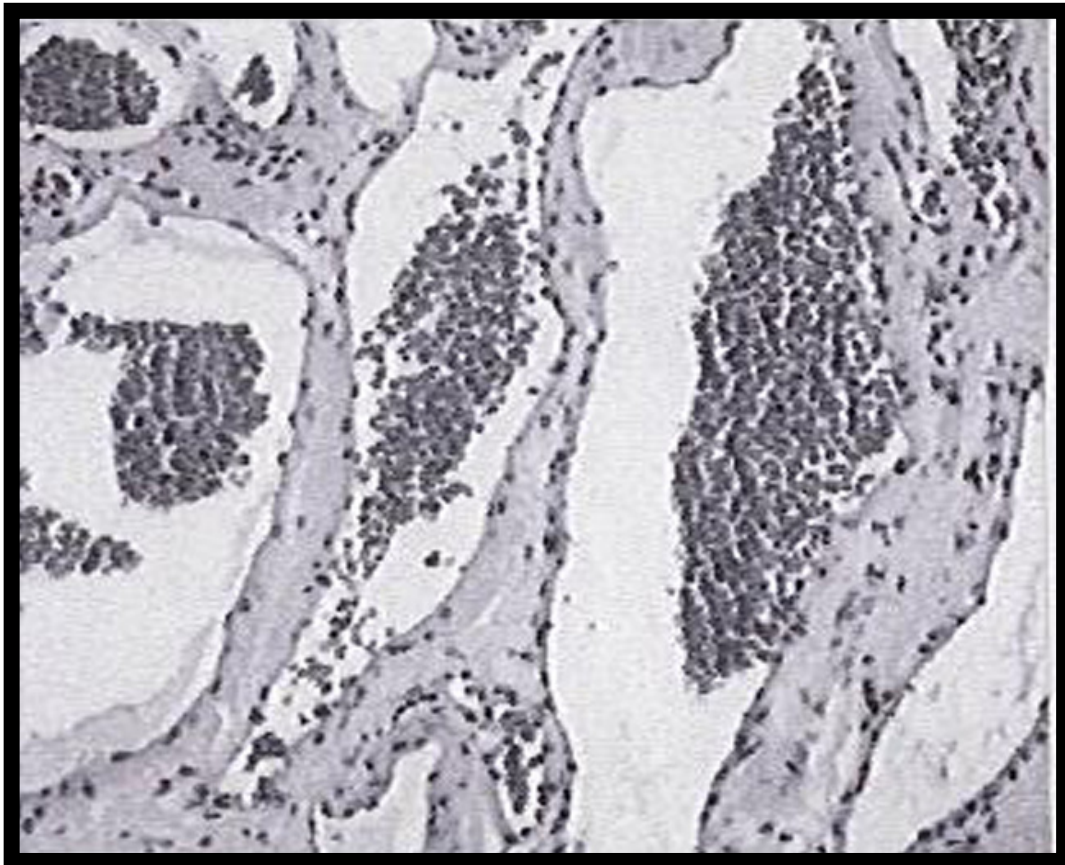


Figure 24: Aspect microscopique d'un angiome caverneux montrant de larges cavités sanguines se composant d'un endothélium aplati avec un intervalle de tissu élastique (31).

3. Tissu nerveux autour du cavernome :

La frontière est particulièrement nette entre la lésion et le tissu nerveux avoisinant ; celui-ci, souvent atrophique contient fréquemment des zones de nécrose, de multiples petites cavités, des dépôts calciques, une gliose astrocytaire,

Des manchons de lymphocytes, et surtout des macrophages chargés d'hémosidérine.

A la périphérie du cavernome dans le parenchyme nerveux, se développent souvent des malformations satellites : petits cavernomes, télangiectasies, vaisseaux dysmorphiques, reliés par des travées de collagène à la malformation principale, hématomes enfin (37).

4. Localisation des cavernomes :

La localisation des cavernomes est variable, ils sont plus fréquents au niveau supratentoriel. Attar et Ugur (31), dans leur série de 35 cas d'angiomes caverneux vérifiés histologiquement et étudiés entre janvier 1991 et avril 1998 ont trouvé 21 cas, c'est-à-dire 60% supratentoriels et 10 cas c-à-d 28,6% infratentoriels.

Ce résultat a été confirmé par nombreux d'autres auteurs.

Tableau n°V : localisation des cavernomes.

Auteur	Etage sus-tentoriel	Etage sous-tentoriel
Attar et ugur 2001(31)	60%	
Brunereau 2000 (10)	80-85%	28,6%
Moran 1999 (38)	80%	
Mahla 1999 (13)	90%	18%
Lonjon 1993 (12)	76,4%	10%
Lechevalier 1992 (32)	75%	

A l'étage supratentoriel, les hémangiomes caverneux prennent naissance avec prédilection dans les régions para-rolandiques et temporales autant à droite qu'à gauche, dans

la substance blanche, ou en situation cortico-sous-corticale. Les noyaux gris centraux, la capsule externe, les parois du troisième ventricule sont des localisations possibles (12,29,31).

A l'étage infratentorial, dans le tronc cérébral, la protubérance est le siège d'élection. Le cervelet est rarement atteint, de même que la moelle épinière. Les localisations intraventriculaires sont exceptionnelles. D'autres localisations sont fort rares : la glande pinéale, l'hypophyse, l'angle ponto-cérébelleux, les sinus caverneux, les racines des troisièmes et quatrièmes nerfs crâniens, les plexus choroïdes et le diencephale (12,31,32).

Des cas à localisations intracrâniennes multiples ont été décrits dans la littérature. En effet, Moran (1999) a estimé le taux des cavernomes multiples à 23% d'après son étude faite sur 326 cas (38).

On a observé la fréquence élevée de l'association des lésions multiples avec la forme familiale, en effet les lésions sont multiples dans 50-84% des formes familiales reportées dans la littérature (10,39,40).

L'association à d'autres malformations est rare. Russel et Rubinstein ont rapporté un cas où des cavernomes multiples, des kystes congénitaux du rein gauche et une malformation de la surrénale étaient associés, Kufs (1928) un cas avec malposition surrénalienne gauche, cavernomes multiples du foie et dissémination cutanée de télangiectasies et de petits cavernomes sur la face et le cou (23).

L'association à des télangiectasies intracrâniennes a été souvent signalée, de même que la présence de télangiectasies autour du cavernome (Diamond, Torvik, Amundsen 1976), Moran (1999) lui, a trouvé deux cas de cavernomes multiples, où lésions au niveau du cervelet, à localisation pariétale gauche, et lésion au niveau du gyrus orbito-frontal droit sont associées (38).

Tableau n°VI : Cavernomes multiples et malformations associées.

Auteur	Cavernomes multiples + malformations
Moran 1999	Cavernome au niveau du cervelet + cavernome à localisation pariétale gauche + cavernome au niveau du gyrus orbito-frontal droit (38).
Diamond, Torvik, Amundsen 1976	Télangiectasies autour du cavernome (3) Cavernomes multiples + Télangiectasies
Roberson, Kase, Volpow 1974	Intracrâniennes (3). Cavernomes multiples + kystes
Russel et rubinstein 1971	Congénitaux du rein gauche + malformation de la surrénale (3). Un cas de cavernomes multiples
Kufs 1928	+ malposition surrénalienne gauche + cavernomes multiples du foie + Télangiectasies + cavernomes de la face et du cou (3).

Dans notre série, on n'a pas trouvé des cavernomes multiples.

IV- Manifestations cliniques :

Cliniquement, en dehors des formes de découverte fortuite, les cavernomes intracrâniens se révèlent classiquement selon trois scènes cliniques : L'épilepsie, l'hémorragie intracrânienne et le déficit neurologique. Et le syndrome de compression médullaire à proportions variables selon les séries en cas des cavernomes intramédullaires (3,26,32,41,42).

Les crises épileptiques sont la manifestation clinique la plus fréquente, leur incidence est estimée à 38-55% des patients atteints, en seconde position vient le déficit neurologique avec 12-45%, en troisième position vient l'hémorragie intracrânienne avec 4-32%, puis les céphalées

chroniques chez 5–52%, et enfin le syndrome de compression médullaire avec 4–45% des malades (8,22,26,35,38,39,43,44,45).

En effet, l'expression clinique, très polymorphe, varie en fonction du mode d'évolution de la lésion et de sa localisation.

Maraire et Awad ont établi une classification pour l'évaluation globale de l'état clinique du patient (46) :

- **Excellent** : pas de signe clinique, pas d'épilepsie, pas d'anti-comitiaux, régression de la lésion.
- **Bon** : symptômes minimes ou intermittents non invalidants, épilepsie bien contrôlée médicalement, lésion stable.
- **Passable** : symptômes peu invalidants, patient autonome, crises rares sous anti-comitiaux, hémorragie intra-lésionnelle.
- **Pauvre** : symptômes évolutifs, patient dépendant de l'entourage, épilepsie rebelle invalidante, croissance de la lésion avec hémorragie extra-lésionnelle.
- **Mauvais** : état végétatif, coma post-comitial, décès, hémorragies extra-lésionnelles itératives.

La découverte fortuite des angiomes caverneux demeure rare, mais le plus souvent, ils peuvent être reconnus avant leur rupture par des signes en rapport avec l'irritation corticale ou des signes neurologiques déficitaires par compression. La fréquence des cavernomes asymptomatiques est estimée dans les différentes séries à 11–95,5%, formes sporadique et familiale incluses (20,22,38,45,47,48).

Tableau n°VII : Signes cliniques révélateurs des angiomes caverneux.

Auteur	Epilepsie	Hémorragie	Déficit neurologique	Céphalées
Attar 2001 (31)	37,1%	< 20%	51,4%	40%
Brunereau 2000(10)	45%	41%	11%	3%
Lonjon 1993 (12)	53%	23,5%	23,5%	
Houtteville 1989(42)	67%	9%	24%	
Vaquero et coll1987(49)	50%	12,5%	10%	
Giombini 1978 (17)	38%	23,5%	12%	28%

1. Comitialité :

Toutes les formes sémiologiques de l'épilepsie peuvent être rencontrées : crises généralisées motrices, crises partielles simples, crises partielles complexes, avec une prédominance des crises partielles à sémiologie élémentaire ou complexe (12,13,29,50).

Dans la littérature, les types de crises d'épilepsie ont été reporté dans 136 cas, 58 (43%) avaient des crises généralisées avec ou sans les autres types de crises, 50 (37%) avaient des crises partielles complexes avec ou sans les crises partielles simples, celles-ci avaient été trouvées chez 28 patients c'est-à-dire 21% (38,50).

Ces crises épileptiques surviennent dans 38-55% des cas et représentent le signe clinique le plus fréquent (22,26,28,32,38,43,44,45,50,51). Elles peuvent, selon Weber et al. évoluer depuis plus de 20 ans avant le diagnostic. La fréquence des crises est variable selon les patients (32).

Les crises comitiales ont pour caractère d'être souvent focalisées, au moins initialement pour évoluer ensuite vers la généralisation.

D'autre part, elles peuvent se manifester selon deux profils évolutifs :

- Une évolution d'un seul tenant, avec répartition plus ou moins régulière des crises partielles.
- Une évolution par poussées entrecoupées de périodes d'accalmie de plusieurs mois à plusieurs années (32).

Les épisodes critiques successifs se manifestent volontiers sur un même mode pour le même malade (12).

La corrélation entre l'âge du patient et l'épilepsie montre une tendance à un âge plus jeune (52).

La taille du cavernome paraît être corrélée avec l'existence de l'épilepsie. En effet, différentes publications montrent que les angiomes caverneux de grande taille ont une tendance épileptogène statistiquement plus significative que ceux de petite taille (52).

La corrélation entre l'épilepsie et la localisation de la lésion montre que l'épilepsie est d'autant plus fréquente que la lésion est proche du cortex. En effet, puisque les hémangiomes caverneux sont situés le plus souvent dans les hémisphères cérébraux, à proximité du cortex, ils peuvent évidemment interférer avec l'activité corticale, créant des foyers irritatifs (53).

Comme nous l'avons vu ces malformations sont pratiquement toujours le lieu de microhémorragies, relâchant donc dans le parenchyme avoisinant des substances contenant du fer. En effet, l'étude expérimentale chez l'animal a prouvé que le fer est épileptogène (52).

Enfin, il est difficile d'expliquer les manifestations épileptiques. Plusieurs faits méritent toutefois l'attention :

- Il existe toujours à l'intervention un aspect hémorragique péri-angiomateux, à l'examen pathologique des signes d'hémorragies anciennes.
- L'épilepsie revêt parfois un profil évolutif par poussées. Ceci suggère que les suffusions hémorragiques péri-angiomateuses peuvent être à l'origine des crises épileptiques (3).

Dans notre série, les crises épileptiques ont été retrouvées chez 10 patients. Elles étaient partielles dans 5 cas et généralisées dans 5 cas.

2. Déficit neurologique :

Les formes se manifestant par une symptomatologie pseudo-tumorale sont moins fréquentes ; leur sémiologie dépend de la taille et de la localisation du cavernome. Elles associent un syndrome d'hypertension intracrânienne et des signes focaux (12,13,32).

L'hypertension intracrânienne peut être due à un cavernome des 3^{ème} et 4^{ème} ventricules ou à une hémorragie d'évolution subaiguë.

Des signes focaux orientent vers une localisation : vers le tronc cérébral quand une paralysie d'un ou plusieurs nerfs crâniens s'associe à une atteinte des voies longues. Le clinicien peut être orienté vers le sinus caverneux en cas de paralysie oculomotrice unilatérale associées à une amputation du champ visuel, une pâleur papillaire et une éventuelle exophtalmie, vers l'angle ponto-cérébelleux en cas d'atteinte des 7^{ème} et 8^{ème} nerfs crâniens (32).

Les volumineux cavernomes des hémisphères cérébraux peuvent selon leur localisation être la cause de signes focaux (hémiparésie, troubles cognitifs) éventuellement associés à des signes de dégradation intellectuelle, de troubles de l'humeur et du comportement (32).

Des céphalées de type migraineux sont assez fréquemment notées, s'intégrant au tableau précédent ou évoluant de façon isolée.

Ces formes pseudo-tumorales évoluent souvent de façon irrégulière avec des phases de stabilisation, voire des rémissions. Elles peuvent à tout moment s'aggraver brusquement et mettre en danger la vie du patient (32).

Quelques formes particulières méritent une mention. L'apoplexie chiasmatique dont Regli et al.(1989) ont rapporté un cas, est relevée 17 fois depuis la description de Maitland et al. (1982), elle se traduit par des céphalées frontales ou rétro-orbitaires soudaines associées à une hémianopsie bi-temporale et à une diminution de l'acuité visuelle, en rapport avec une hémorragie chiasmatique. Ces auteurs soulignent l'intérêt de l'IRM pour en faire le diagnostic (32).

Enfin, ces manifestations pseudo-tumorales peuvent être expliquées par des hémorragies répétées à l'intérieur du cavernome et par la formation de kystes. Ces kystes croissent probablement selon des mécanismes similaires à ceux rencontrés dans les hématomes sous-duraux chroniques.

Un œdème péri-focal issu probablement des petits vaisseaux de la paroi peut augmenter l'effet de masse (52).

Dans notre série, le déficit neurologique a été retrouvé chez patients.

3. Les signes cliniques de l'hémorragie intracrânienne :

Les hémorragies sont de gravité variable. Tantôt le saignement est faible et peut passer inaperçu ; tantôt il s'agit d'hémorragies méningées ou intraparenchymateuses. Entre ces deux aspects, l'angiome caverneux peut s'exprimer par des saignements susceptibles de récidiver spontanément à l'occasion d'une poussée hypertensive, d'un traumatisme crânien ou un trouble de la crasse sanguine.

La fréquence de ces hémorragies est estimée à 4–32% (8,17,40,51), et leur risque annuel a été estimé entre 0,7 et 1,1% (43,54,55,56).

Dans tous les cas les phénomènes hémorragiques expliquent les signes focaux. En effet, leur expression est fonction du siège de l'hématome : déficit hémicorporel, aphasie, troubles visuels, atteinte des nerfs crâniens ou des voies longues en cas de localisation au tronc cérébral (3,12).

Sur le plan clinique, il faut distinguer trois aspects sémiologiques (52) :

- La forme aiguë : au cours de laquelle la symptomatologie apparaît brutalement ou au maximum en quelques jours.
- La forme progressive : au cours de laquelle la symptomatologie se constitue sur plusieurs semaines ou mois, avec très fréquemment dans cette forme des à-coups au cours desquelles le tableau s'enrichit.
- La forme chronique : dont l'évolution peut se faire sur plusieurs années, et pouvant dans certains cas, évoquer le diagnostic de gliome ou surtout de sclérose en plaque. La pathogénie de ces véritables poussées évolutives est très vraisemblablement en rapport avec un saignement itératif.

Muras et Coll (1993) ont noté que la présence de l'hémorragie est corrélée à un âge avancé au moment du diagnostic (en particulier pendant la 4^{ème} décennie), à un grand nombre

d'examens neurologiques antérieurs, à un taux de diagnostic plus élevé à l'autopsie qu'au geste opératoire et à l'absence de calcifications microscopiques à l'intérieur de la lésion (15,26,57,58).

Le fond d'œil est souvent sans particularité dans les hémorragies cérébrales. Il montre parfois une hémorragie papillaire en cas d'hémorragie intracrânienne. Il est recommandé de ne pas trop souvent dilater les pupilles à la phase initiale d'un ictus hémiparétique, afin de ne pas méconnaître la survenue différée d'une mydriase paralytique et unilatérale qui fait suspecter un engagement temporal par l'hématome supratentorial du côté correspondant à la mydriase (52). Dans notre série il était réalisé chez 7 malades (43,5%) et était sans particularité.

Dans notre étude la forme hémorragique était retrouvée chez un cas.

4. Syndrome de compression médullaire :

4-1- Syndrome lésionnel :

Il traduit la souffrance du métamère directement comprimé par la lésion médullaire. Il peut s'agir de l'atteinte d'une racine ou de l'interruption des voies sensitivo-motrices. Celui-ci rencontré le plus souvent lors des lésions intramédullaires, ce qui explique la fréquence du syndrome lésionnel au cours des cavernomes intramédullaires (59).

Il s'agit de douleurs fixes, tenaces, unilatérales au début, d'intensité variable, souvent nocturnes. L'examen doit rechercher des signes déficitaires métamériques : hypoesthésie en bande avec au niveau des membres, un déficit moteur localisé et l'abolition des réflexes.

4-2 – Syndrome rachidien :

Il traduit la souffrance du canal rachidien ostéo-discoligamentaire, comporte une douleur rachidienne localisée spontanée ou provoquée peu ou pas sensible aux antalgiques usuels.

Ce syndrome est le plus souvent rencontré au cours des cavernomes extramédullaires car seuls des cavernomes intramédullaires volumineux pourraient comprimer le canal rachidien.

4-3- Syndrome sous lésionnel :

Il traduit la souffrance des voies longues. Ce syndrome est toujours rencontré au cours des compressions médullaires quelque soit l'évolution. Au début, ce syndrome peut être discret, c'est une fois encore, souligner l'importance de le reconnaître dès les premières manifestations, car son intensité détermine le pronostic fonctionnel (59). Il associe :

-**Troubles sensitifs subjectifs** : paresthésies, douleurs cordinales postérieures (sensations de striction en étau, de broiement, de ruissellement froid et brûlant), signe de Lhermitte (douleurs en éclair irradiant le long de la colonne vertébrale jusqu'aux membres inférieurs lors de la flexion du cou). Un cavernome médullaire révélé par le signe de Lhermitte chez un homme de 48ans évoluant pendant deux ans a été publié par MURPHY et GUTRECHT en 1998 (60).

-**Troubles sensitifs objectifs** : troubles de la sensibilité profonde et surtout un niveau sensitif de très grande valeur localisatrice.

-**Troubles moteurs** : au départ simple fatigabilité à la marche qui va s'aggraver plus ou moins vite en fonction des lésions. L'évolution se fait vers une para ou tétraparésie spastique avec des réflexes vifs et signe de Babinski.

-**Troubles sphinctériens** :souvent peu marqués au début essentiellement sous la forme de rétention.

Plus tard, le syndrome sous lésionnel est facilement reconnu, associant hypoesthésie à tous les modes avec un niveau sensitif net, une para voire tétraparésie et des troubles génito-sphinctériens à type de rétention ou d'incontinence avec impuissance.

Dans notre série, le syndrome de compression médullaire était retrouvé chez 2 cas (12,5%).

V-Examens paracliniques :

1. Examen tomodensitométrique (T.D.M) :

La tomodensitométrie a souligné l'importance relative des angiomes caverneux au sein des malformations vasculaires muettes à l'angiographie mais a aussi apporté une contribution importante dans leur dépistage (53).

La TDM pratiquée avant l'injection de produit de contraste révèle environ 70% des lésions. Celles-ci apparaissent généralement rondes et bien circonscrites, compatibles donc avec des hématomes, ou mouchetées et alors plus suggestives de calcifications ; l'œdème est le plus souvent absent.

Moins typiques sont les foyers hypodenses, les hématomes intra-cérébraux ou les œdèmes étendus. La prise de contraste est habituellement non homogène et l'on peut noter des rehaussements en anneau ou en doigts de gants. Une prise de contraste modérée et variable semble être due à la petite taille des artères nourrissant la lésion, avec un lent débit dans les sinusoides et de fréquentes thromboses dans les espaces vasculaires (15,61).

Exceptionnellement, les angiomes caverneux peuvent prendre fortement le contraste dans les cas où ceux-ci sont situés dans la fosse cérébrale moyenne (53). Aucun de ces éléments ne permet de les distinguer formellement d'une tumeur gliale bénigne.

Il est possible dans quelques cas de visualiser des veines de drainage à la TDM, après perfusion de produit de contraste si la coupe effectuée passe par le même plan que la plus grande partie des veines de drainage (53).

Les calcifications bien visibles à la TDM au sein ou en périphérie de la malformation sont les témoins d'anciennes hémorragies (52,53). Vaquero et Coll en 1987, sur 16 cas d'angiomes caverneux étudiés par la TDM, ont relevé que 37,5% d'entre eux présentaient des calcifications (49). L'hyperdensité inhomogène retrouvée dans les angiomes caverneux à la TDM ne s'explique pas seulement par la présence de ces calcifications, les thromboses à des stades différents d'organisation, les hémorragies plus ou moins anciennes et l'épaississement fibreux ou hyalin de la paroi des vaisseaux y jouent aussi un rôle.

La TDM est donc un moyen de diagnostic très sensible, qui permet de découvrir et de localiser la très grande majorité des malformations vasculaires. Son inconvénient majeur réside

dans son manque de spécificité ; même lorsque l'aspect est typique, il ne permet que d'évoquer le diagnostic et non pas de l'affirmer (62).

Dans de rares cas cependant, on passe à côté des angiomes caverneux de très petite taille, dont les plus petits peuvent n'avoir que 1 à 2 mm de diamètre, ce qui est au-dessous du pouvoir de définition de la plupart des scanners (53).

La TDM reste toutefois l'examen de première, en raison de son accès facile et il présente l'avantage de repérer les calcifications, ce qui amène un argument diagnostique important.

Dans notre série tous les patients ont bénéficié d'un examen TDM, 11 cas présentaient une hyperdensité spontanée, 3 cas une densité hétérogène, 2 cas un hématorne parenchymateux et 3 cas des calcifications.

2. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'IRM est le meilleur examen paraclinique pour l'évaluation des angiomes caverneux. Elle est plus sensible et plus performante que la TDM pour la mise en évidence de cette lésion (22,38,47,58,59,63,64).

2-1- Méthodes d'acquisitions :

L'épaisseur des coupes recommandée dans la littérature pour l'analyse des cavernomes varie selon les séries. Dans la plupart des cas, des coupes de 2 mm à 5 mm sont suffisantes au diagnostic (62,63,64,65).

Plusieurs séquences sont définies et chacune a sa propre particularité.

2-1-1. Séquences conventionnelles :

Les séquences utilisées sont de deux types : écho de spin, imagerie rapide (écho de gradient):

- L'écho de spin permet d'obtenir des images pondérées en T1 (séquences courtes) et des images pondérées en densité de protons et surtout en T2 (séquences longues).
- L'imagerie rapide (écho de gradient), dans ce type d'indication, est utilisée essentiellement

pour rechercher des lésions de petite taille et accessoirement pour identifier des flux normaux (32,65).

Les séquences conventionnelles permettent : de localiser le cavernome dans le parenchyme (séquence T1 et T2); d'analyser la morphologie de la malformation et ses rapports avec les structures cérébrales adjacentes (acquisition volumique en écho de gradient T1 avec injection de gadolinium) ; de rechercher des anomalies parenchymateuses (séquences T2 et flair) et de détecter un saignement (séquence écho de gradient T2)

La séquence FLAIR est une séquence en inversion-récupération pondérée T2 sur laquelle on a « supprimé » le signal de l'eau libre (et donc du liquide céphalo-rachidien), qui apparaît alors en hyposignal, en adaptant le temps d'inversion. Cette séquence est très utilisée dans l'exploration cérébrale (notamment du cortex et des parois ventriculaires), l'œdème, la nécrose ou encore la gliose.

2-1-2. IRM fonctionnelle :

Elle regroupe l'ensemble des séquences basées sur l'imagerie rapide (écho planar) et comporte :

a- Imagerie de diffusion :

Elle apporte peu d'informations diagnostiques et reste réservée à la détection précoce des complications parenchymateuses des cavernomes (ischémie, hémorragie) (66).

b- Imagerie de perfusion :

Cette technique pourrait être élaborée pour une approche quantitative vélocimétrique des cavernomes et de leur retentissement hémodynamique sur le parenchyme cérébral adjacent (62).

2-1-3. Angiographie par résonance magnétique :

a- ARM en temps de volume time flight (TOF) est la méthode de référence pour l'étude des artères du polygone de Willis. Cette technique ne nécessite pas d'injection de produit de contraste car l'hypersignal vasculaire est lié à un phénomène d'entrée de coupe. Les séquences

peuvent être acquises dans tous les plans de l'espace selon une technique (2D) ou (3D). L'utilisation du logiciel MIP permet d'obtenir une image de type angiographiques (67,68).

b- ARM en contraste de phase est basée sur l'analyse de la phase des protons mobiles par l'application d'un gradient bipolaire avec deux gradients d'intensité égale mais de sens opposé. Cette technique permet une analyse morphologique avec un bon contraste (67,68).

c- ARM dynamique : basée sur l'acquisition, après injection de gadolinium pour le diagnostic du cavernome, d'une seule coupe en écho de gradient répété toutes les secondes pendant une minute. L'avantage de cette technique est d'apporter, en plus des informations anatomiques, des informations hémodynamiques comme le fait l'angiographie conventionnelle et mieux encore une étude dans le plan axial, comme au scanner et à l'IRM ce qui permet une meilleure évaluation des contours du cavernome (68,69).

Dans notre série, 7 malades ont bénéficié de cette nouvelle séquence(Angio IRM).

2-2-Avantages de l'IRM :

- Excellent pouvoir de différenciation entre substance blanche et substance grise.
- Absence d'artefacts osseux.
- La sensibilité de l'examen dans la détection de différence de contraste entre tissu normal et anormal.
- La capacité de différencier entre les composantes histopathologiques des cavernomes (hématomes, thromboses, calcifications et hemosidérine).
- La visualisation des malformations vasculaires cérébrales invisibles à l'angiographie comme les hémangiomes caverneux.
- La définition des caractéristiques du flux sanguin au sein même de la lésion (70).

2-3- Aspect typique des angiomes caverneux à l'IRM :

L'aspect caractéristique est en rapport avec l'architecture de la malformation, l'hémoglobine prisonnière des cavernes se transforme en désoxyhémoglobine puis au bout de 5 jours, et de façon durable en méthémoglobine qui modifie considérablement les conditions de

relaxation des protons en séquences courtes (T1) aussi bien que longues (T2). Il en est tout autrement de la périphérie de la lésion où les atomes de fer (hémossidérine) contenus dans les macrophages empêchent la relaxation des H⁺. Il en résulte la coexistence d'un hypersignal au centre de l'image (en T1 et T2) et d'un hyposignal en périphérie surtout visible en T2. Les calcifications ne sont pas visibles (10,12,15,32).

Sigal et al. resument ainsi les caractéristiques IRM du cavernome (32) :

- Présence d'un piqueté central d'hypersignal sur les séquences pondérées en T1 et T2, l'hypersignal est dû à la présence de la méthémoglobine au sein des cavernes. En plus, on note souvent l'existence de petites zones d'hyposignal (calcium).
- Hyposignal périphérique surtout visible en T2 en imagerie rapide, et à haut champ. Cet hyposignal est dû à la présence d'hémossidérine.
- Absence d'effet de masse.
- Œdème modéré ou absent.
- Possibilité en cas des cavernomes multiples d'images d'aspects et d'âges différents.

2-4- Aspects atypiques des angiomes caverneux en I.R.M :

Sigal et al. signalent 4 aspects atypiques (10,32) :

- Effet de masse ou œdème notable avec hypersignal périphérique en T2.
- Saignement abondant donnant un hypersignal uniforme en T1 et T2.
- Saignement très ancien se traduisant par un hyposignal en T2 (Présence exclusive d'hémossidérine).
- Existence d'un vaisseau de drainage anormal sous forme d'un hypersignal sur les séquences rapides.

Ils ont montré que l'IRM était en outre un moyen privilégié de suivre l'évolution des cavernomes qui subissent au cours du temps des fluctuations volumétriques secondaires à des nouvelles hémorragies, à leur régression ou à la formation de thromboses et de calcifications (32,62).

2-5- Stratégie diagnostique des angiomes caverneux :

Sigal et ses collaborateurs ont proposé la stratégie diagnostique basée sur l'IRM (52) :

- Si l'IRM est l'examen pivot, la TDM demeure importante puisqu'elle reconnaît les calcifications. Or, devant des lésions multiples à l'IRM, il est difficile de différencier cavernomes multiples et métastases. La présence de calcifications à la TDM permet d'éliminer des métastases.
- Le cas le plus fréquent est celui où le diagnostic est probable ;
 - ◆ Si l'aspect IRM est typique, il paraît licite de ne pas poursuivre les investigations. La décision d'intervenir ou de surveiller l'évolution revient à la clinique et à la topographie de la lésion.
 - ◆ Si l'aspect n'est pas tout à fait typique, en particulier s'il existe des vaisseaux anormaux, il faut proposer une angiographie.
 - ◆ Enfin même si l'aspect IRM est typique, l'existence d'un contexte néoplasique doit faire penser à priori au diagnostic de métastases hémorragiques (52).

3. Autres examens paracliniques :

3-1-Angiographie cérébrale :

L'angiographie cérébrale est peu démonstrative. Si l'on met à part les cavernomes extra-axiaux de la fosse cérébrale moyenne et du sinus caverneux qui sont vascularisés par les branches des artères carotides externe et interne, les angiomes caverneux sont des malformations angiographiquement occultes (52).

Les explications qu'on en donne sont : la taille trop petite de la malformation, la compression des vaisseaux par un hématome, la présence de thrombus intracaverneux ralentissant le flux sanguin (52).

Pour Diamond et al., l'alimentation sanguine des cavernomes serait uniquement veineuse et de ce fait ils contiendraient du sang sous faible débit, diluant trop le produit de contraste pour qu'il soit visible. Néanmoins des veines de drainage recevant à la fois le sang du parenchyme voisin normal et de la malformation contiendraient une plus forte concentration de produit de contraste et pourraient être visualisées (32,62).

Les caractéristiques angiographiques décrits dans la littérature sont (32,62) :

- Absence de toute artère nourricière élargie.
- Possibilité de visualiser une masse avasculaire à la phase artérielle si toutefois la malformation est assez volumineuse (30% des cas).
- Blush possible à la phase capillaire.
- Veines dilatées à la phase veineuse précoce.

En fait, les signes angiographiques directs de l'angiome caverneux sont rarement visibles (32,53).

Dans notre série, seulement 2 patiente a bénéficié d'une exploration artériographique où il n'a pas été mis en évidence, sur les différents pédicules en intracrânien, d'image d'anévrisme. Par contre, on met en évidence un effet de masse en rapport avec la masse détectée au scanner avec écartement des branches artérielles.

3-2-L'électroencéphalogramme (E.E.G) :

Les altérations de l'électrogénèse sont le témoin des complications parenchymateuses. Les plus importantes de ces altérations se rencontrent dans les hématomes (52,62).

En regard de la lésion, on trouve constamment un aspect de dépression, désorganisation du rythme de base : dysrythmie lente, polymorphe, plus ou moins importante, mais parfois surchargée d'accidents pointus.

Le polymorphisme d'altérations électroencéphalographiques tient en grande partie à la diversité des troubles organiques ou fonctionnels responsables des perturbations électrographiques au voisinage du cavernome (gliose astrocytaire) sans oublier les troubles fonctionnels du cavernome (52,62).

Enfin, qu'il soit motivé par une crise comitiale ou migraine atypique notamment l'hémicranie localisée ; la découverte d'altérations électriques doit inciter à poursuivre les investigations.

Dans notre série, tous les malades (10 cas) présentant des crises convulsives ont bénéficié d'un EEG, qui met en évidence des altérations électriques à type des troubles du rythme et les anomalies paroxystiques.

VI-Formes cliniques des cavernomes:

1. Formes rares :

S'il se développe dans des sites préférentiels, le cavernome est en fait ubiquitaire. Ses localisations rares doivent être connues, ne serait-ce que parce qu'elles posent un problème de diagnostic étiologique lorsqu'elles sont uniques.

Les moins exceptionnelles de ces localisations rares sont ventriculaires (32).

Le cervelet est rarement atteint, de même que la moelle épinière. D'autres localisations sont fort rares : la glande pinéale, l'hypophyse, l'angle ponto-cérébelleux, les sinus caverneux, les racines des 3^{ème}, 4^{ème} nerfs crâniens, les plexus choroïdes et le diencéphale (32).

Les cavernomes du chiasma optique peuvent être à l'origine d'une apoplexie chiasmatique essentiellement liée à une hémorragie intrachiasmatique (32).

Les cavernomes extra-axiaux, extra-duraux, se présentent comme des masses occupant la fosse cérébrale moyenne, en situation temporale interne, confondus avec la dure-mère et pouvant détruire l'os avoisinant. Ils posent le problème des méningiomes angioblastiques.

2. Formes de l'enfant :

Malgré l'apport diagnostique de la TDM et de l'IRM, les cavernomes du SNC restent rares chez l'enfant.

Ils peuvent se manifester à tout âge même chez le nouveau-né et le nourrisson.

La symptomatologie clinique ne diffère pas de celle de l'adulte, toutefois les cavernomes de l'enfant sont volontiers hémorragiques (71,72).

Certains signes cliniques sont propres au petit enfant en cas de forme pseudotumorale : macrocranie, hydrocphalie, voussure crnienne, retard psychomoteur, hmiatrophie (71,72).

Les examens complmentaires ne prsentent pas de particularit en dehors de formes exceptionnelles dcrites chez l'enfant telles que les formes gantes et kystiques (12) et les aspects angiographiques inhabituels.

Citons enfin, la frquence non exceptionnelle des localisations aux ventricules crbraux (10%) et au cervelet chez l'enfant (71).

3. Formes multiples :

Les localisations multiples sont beaucoup moins frquentes que les formes uniques, avec des incidences comprises entre 11% et 23% des patients porteurs de cavernome, soit une prvalence de 0,05% de la population gnrale (18,22,38,61,73).

Dans notre srie, on avait pas de cas des cavernomes multiples.

4. Formes familiales :

Il existe deux formes d'angiomes caveux : la forme sporadique la plus frquente et la forme familiale o l'affection est hrditaire à transmission autosomique dominante à forte mais incomplte pntrance clinique (10,30,37,72,73,74).

En effet, les avances rcentes de la recherche ont permis de mettre en vidence l'existence de trois gnes responsables de cavernomatose. Ces trois gnes ont t localiss sur le bras long du chromosome 7, le bras court du chromosome 7 et enfin le bras long du chromosome 3. Seul le gne situ en 7q a t identifi : il s'agit du gne **KRITI**. Les mutations observes chez les patients atteints de cavernomatose lie à une mutation du gne **KRITI** sont des mutations qui entranent soit l'apparition d'une **protine Krit 1** raccourcie, soit l'absence de cette protine (75).

Comme l'a montr en 1998, l'quipe d'Elisabeth Tournier-Lasserve les formes familiales diffrent des formes sporadiques sur deux points essentiels. D'une part, les manifestations cliniques sont bien plus frquentes dans la forme familiale, d'autre part, l'IRM crbrale a rvl

que 90% des formes familiales présentent des lésions multiples dans le cerveau (une dizaine en moyenne, mais pouvant atteindre la centaine). Tandis que l'immense majorité des formes sporadiques n'ont qu'une seule lésion (27).

Le risque d'apparition des symptômes cliniques augmente avec le nombre des lésions (27).

Depuis que Kufs en 1928 a découvert cette forme, 50 familles ont été répertoriées dans la littérature (10,33,38,39,47,61,73,76,77,78). La prévalence de cette forme est de 6–50%, et semble élevée chez les individus de race blanche et d'origine Ispanique (mexico-américains) (10,18,38,39,45,47).

Chez les patients de notre série, on n'a pas noté d'antécédent familial du cavernome.

5. Formes asymptomatiques :

La fréquence des formes asymptomatiques n'est pas précisément rapportée dans la littérature, et elle varie entre 11% et 95% selon les séries (15,18,22,26,39,79).

Les patients présentant des céphalées modérées isolées sont souvent inclus dans le groupe des formes asymptomatiques. Il est souvent difficile d'établir réellement un lien entre ce symptôme et le cavernome. Par contre, la lésion peut être découverte à l'occasion d'un bilan pour céphalées inhabituelles.

Les données de la littérature rapportent la présence de céphalée pour environ 1/4 des patients porteurs de cavernome (22,26,39,79,80).

Chez les patients de notre série, on n'a pas noté de cavernome asymptomatique.

6. Formes du tronc cérébral :

Les cavernomes du tronc cérébral s'expriment essentiellement sous la forme hémorragique et la forme pseudo-tumorale (13,22,81,82).

Si les malformations vasculaires du tronc cérébral présentent un risque plus important de saignement, les points de vue divergent concernant les cavernomes (28). Certains auteurs

rappellent une majorité de formes hémorragiques dans les lésions sous-tentorielle et particulièrement dans le tronc cérébral (22,26,81,82).

Pour les formes pseudo-tumorales, l'installation progressive des troubles, variant de quelques semaines à plusieurs années, fait discuter en premier lieu un processus expansif tumoral. Les formes récidivantes sont souvent marquées par la régression et la fluctuation du déficit neurologique, et la symptomatologie rappelle une affection démyélinisante, rapidement écartée par l'analyse IRM (26,81,82,83).

Dans notre série, on note la présence d'un seul cas de cavernome du tronc cérébral se manifestant par un déficit neurologique à type d'hémiplégie et d'hypoesthésie gauche.

VII-Diagnostic différentiel :

Il est souvent aisé et il est facile d'éliminer sans ambiguïté une sclérose en plaque ou une tumeur non hémorragique chez un patient présentant un cavernome avec tableau neurologique déficitaire progressif (9,84,85,86,87).

En revanche, il est le plus souvent impossible, sur les seules données de l'imagerie, d'éliminer une tumeur hémorragique, en particulier métastatique.

Ainsi, si l'aspect des cavernomes en IRM est souvent fortement évocateur, il ne doit pas être considéré à lui seul, comme pathognomonique. Le diagnostic doit reposer sur un faisceau d'arguments cliniques (contexte familial en particulier) et paracliniques (7).

VIII-Traitement des cavernomes du SNC :

1. Traitement médical :

Le traitement médical fait partie intégrante de l'ensemble de la prise en charge des malades victimes d'accidents hémorragiques compliquant un cavernome intracrânien. Il doit être entrepris depuis l'admission du malade jusqu'à l'intervention et se poursuivre en postopératoire, il comprend :

- La mise du malade dans une chambre à l'abri de toute perturbation thermique, sonore etc....
- Une alimentation adéquate (1000 à 1500 cal/j) par voie orale, ou entérale en fonction de l'état de conscience du malade.
- Un traitement sédatif à base de Diazépam (phénobarbital) ou codéine. Certains auteurs utilisent le coma barbiturique quand l'état du patient est très grave sur le plan de la conscience ou plus simplement un traitement préventif des crises épileptiques (valproate de sodium, carbamazépine).
- L'usage des stéroïdes pour combattre l'œdème cérébral, ainsi que l'usage d'agents hyperosmolaires pour faciliter l'exposition de la lésion.
- La lutte contre les problèmes respiratoires chez les malades comateux. Les moyens vont de la kinésithérapie respiratoire à la ventilation assistée par intubation ou plus rarement la trachéotomie.

Le traitement médical en matière de cavernomes du SNC est purement symptomatique, le recours à la chirurgie est toujours de mise, une fois le diagnostic de cavernome est posé (52,84,85).

2. Traitement chirurgical :

La prise en charge thérapeutique des cavernomes du SNC est sujette à controverse. Cependant, que les lésions soient uniques ou multiples la primauté du traitement chirurgical par rapport à toute autre méthode n'est plus aujourd'hui à remettre en cause (13,53,86,87,88).

Les premières tentatives chirurgicales des angiomes caverneux effectuées par des neurochirurgiens aussi prestigieux que Dandy, Cushing, Bailey, Percival, se limitaient uniquement à des méthodes palliatives, telles que la ligature de la carotide, la ligature des vaisseaux périphériques à l'angiome, le volet décompressif ou la radiothérapie (52).

Ces méthodes se sont soldées par une mortalité lourde, ce qui a poussé ces auteurs à renoncer à s'attaquer directement à ces malformations vasculaires.

Les premiers succès ont été réalisés par Olivercrona à partir de 1932. Depuis, les publications des auteurs concernant l'abord chirurgical des cavernomes sont devenues de plus

en plus nombreuses et variées, allant en parallèle avec le développement des techniques neurochirurgicales, en particulier l'avènement des techniques de réanimation-anesthésie (hypotension contrôlée, l'équilibration hydrique et sanguine etc...)(89,90,91,92,93).

2-1-Moyens nécessaires à la chirurgie des cavernomes :

Certains moyens techniques sont d'un apport considérable dans la chirurgie vasculaire cérébrale, et sont indispensables au neurochirurgien, le mettant beaucoup plus à l'aise dans l'accomplissement de son acte à savoir (94,95,96) :

- Le microscope : permet une meilleure exposition et une dissection rigoureuse.
- La coagulation bipolaire.
- L'échographie per-opératoire.
- L'IRM peropératoire.
- L'aspirateur ultrasonique qui peut apporter une aide précieuse.
- La stéréotaxie avec cadre, soit par repérage au niveau de la table externe, soit par utilisation d'un fil d'Ariane ou guidage par rayon laser.
- La neuronavigation avec intégration de données TDM ou IRM morphologique et/ou fonctionnelle.
- Le monitoring fonctionnel peropératoire, principalement sensorimoteur et du langage.

2-2-Techniques opératoires :

Les modalités techniques du traitement chirurgical des cavernomes doivent se discuter en fonction de plusieurs critères, à savoir :

- L'expression clinique et l'évolutivité ;
- Données morphologiques données par l'imagerie ;
- Caractère superficiel ou profond ;
- Volume ;
- Contenu ;
- Uni ou multiplicité lésionnelle ;

2-1-1-Chirurgie à ciel ouvert :

L'exérèse d'un cavernome cortical ou immédiatement sous-cortical est une chose aisée, c'est l'éventualité la plus fréquente connue anatomiquement depuis longtemps et actuellement mise en évidence par l'IRM qui permet d'obtenir des coupes frontales montrant souvent la présence d'un sillon dont le chirurgien pourra écarter les berges afin d'inciser le cortex au plus près de la malformation (52,97,98,99,100).

Pour les cavernomes très volumineux ou très calcifiés, Yasargil conseille de ne pas ouvrir le cavernome du fait du risque de saignement profus à partir des vaisseaux nourriciers (52).

Pour Houtteville, l'exérèse du cavernome doit commencer par la coagulation des artérioles nourricières. Cet auteur devant des cavernomes très calcifiés préconise l'utilisation du cavitron de façon à effondrer les septa et à évacuer leur contenu plus ou moins thrombosé, le cavernome se trouve alors à l'état de « squelette » que l'on peut ensuite enlever sans traction, ni compression excessive et sans arracher les artérioles nourricières (101).

Certains auteurs préconisent chaque fois que c'est possible, et pour respecter au maximum possible le tissu cérébral sain péricavernomateux de mener une exérèse rétrograde (52). Cette technique consiste à mesurer la dissection en partant des veines de drainage au pôle distal du cavernome, mais en se gardant de soigneusement les interrompre d'emblée. On remonte ensuite progressivement le long des différentes phases du cavernome vers les pédicules artériels qui l'alimentent. De proche en proche, les branches où siège l'anomalie sont repérées, coagulées, clipées ou liées et c'est après avoir exclu toute la malformation, qu'il faut réséquer sous couvert de la ligature des efférences veineuses libérées de tout afflux de sang artériel (102,103,104).

2-1-2-Chirurgie par neuronavigation :

La neuronavigation est un outil interactif permettant d'indiquer à tout moment au chirurgien la position de ses instruments et de sa focale de microscope. Les images par IRM, acquises au préalable, sont transférées dans un logiciel opératoire de neuronavigation. Si des

stimulations corticales par grilles sous-durales, des séquences d'angio-IRM ou d'IRM fonctionnelle ont été réalisées préalablement, elles peuvent alors être fusionnées avec l'IRM morphologique au sein même du programme de neuronavigation. Les principales difficultés opératoires sont ainsi visualisées sur la console avant l'intervention dans une sorte de « simulation opératoire ». Au début de l'intervention, la neuronavigation permet un positionnement optimal de la craniotomie, puis de la corticotomie dans les cavernomes qui n'affleurent pas le cortex (cavernome non superficiel). Dans certains cavernomes superficiels, les limites ne sont que peu distinguables à l'oeil nu ou sous microscope opératoire. La neuronavigation révèle alors tout son intérêt. L'inconvénient de cette technique réside dans son absence de prise en compte de l'exérèse progressive et de la déformation du parenchyme cérébral induites par le geste chirurgical. L'échographie peropératoire tente alors compléter cette lacune (78,105,106,107,108).

2-1-3-Chirurgie par guidage stéréotaxique :

La chirurgie stéréotaxique est une technique qui permet de cibler avec une très haute précision des cibles, ou régions à l'intérieur du cerveau. Cette technique utilise un équipement de repérage appelé « cadre stéréotaxique » fixé à la tête du patient. Par analogie, la stéréotaxie traite le cerveau comme une carte géographique, elle est basée sur des coordonnées permettant la localisation en 3D (99,110,111,112).

La première étape d'une chirurgie stéréotaxique consiste à fixer le cadre stéréotaxique, après qu'une technique d'imagerie de scanner ou IRM permet d'acquérir un volume tridimensionnel ou un point précis.

La 2^{ème} étape consiste à l'aide d'équipements, d'atteindre cette cible avec un risque d'erreur de moins de 1mm.

Une fois la cible repérée et les coordonnées établies à partir de l'imagerie, divers outils peuvent y être avancés par une petite trépanation : sonde pour biopsie de lésion cérébrale profonde, cathéter, électrodes de stimulation ou de coagulation, particules de radiation, etc....

A l'aide de cette méthode stéréotaxique, deux procédés sont offerts aux neurochirurgiens :

♣ La stéréotaxie de repérage : permettant de repérer le cavernome ; le repérage est particulièrement indispensable si l'on envisage un geste chirurgical ce qui permet de centrer le volet et de repérer la lésion (52,113).

♣ La stéréotaxie thérapeutique : cette méthode est utilisée par certains auteurs dans le cas de certains cavernomes inabordables à ciel ouvert, c'est-à-dire lorsque le cavernome siège dans une zone difficilement accessible et/ou le risque opératoire est supérieur au risque évolutif. Et c'est des fois l'intérêt d'une indication multifaisceau (52,114,115).

2-3-Indications de la chirurgie des cavernomes :

2-3-1. Cavernomes asymptomatique :

Le caractère hautement fonctionnel de certaines des structures énoncées et leur accès difficile, inspirent en première analyse l'abstention thérapeutique pour les cavernomes asymptomatiques (104,116,117,118).

Certains auteurs estiment cependant que le risque de survenue de troubles neurologiques majeurs en cas de saignement, en zone éminemment fonctionnelle, justifie une indication opératoire préventive du risque hémorragique. C'est le cas des localisations dans le corps calleux, structure abordable par voie interhémisphérique sans traversée parenchymateuse, ou des localisations affleurantes ou exophytiques du tronc cérébral. Cette attitude est justifiée par ailleurs, par le fait que certains auteurs estiment le risque hémorragique plus élevé dans ces localisations, particulièrement dans le tronc cérébral (26,74,109,119,120).

Le consensus est plus de règle pour les localisations dans les ventricules, les ganglions de la base ou les noyaux gris du cervelet, inaccessibles sans traverser le parenchyme fonctionnel (110,121,123).

2-3-2. Cavernomes symptomatiques :

Si la plupart des auteurs s'accordent sur la nécessité d'un traitement chirurgical pour les lésions responsables d'une épilepsie rebelle ou d'un tableau hémorragique grave, les indications restent plus discutées quand il s'agit d'une épilepsie bien contrôlée par les traitements

médicaux, d'une lésion asymptomatique ou découverte chez un malade se plaignant de céphalées isolées (34,60,124,125).

La localisation lésionnelle intervient également dans la décision chirurgicale. La « simplicité technique » de l'exérèse chirurgicale des cavernomes superficiels situés dans des zones non éloquentes fait qu'elle est plus facilement proposée même s'ils sont peu symptomatiques. L'absence de mortalité postopératoire et la très faible morbidité est un argument en faveur d'une attitude très « interventionniste » sur tous les cavernomes accessibles, même asymptomatiques (3,21,54,92,117,126,127).

A l'inverse, une certaine réticence chirurgicale peut se manifester à l'égard des lésions profondes. En effet, la chirurgie des cavernomes intracrâniens de localisation profonde ou situés dans des zones dites fonctionnelles prêle encore à discussion. En pareilles circonstances, il n'est pas de règle rigide et l'indication thérapeutique se discute en réalité cas par cas d'autant plus qu'interviennent encore de façon prépondérante les notions d'âge, de terrain, des antécédents hémorragiques, de la maîtrise ou non de l'épilepsie et de la demande des patients objectivement informés dont certains souhaitent ardemment être « débarrassés » d'une lésion intracrânienne perçue par eux comme une menace imminente.

En adoptant une classification des lésions cavernomateuses en trois types selon leur accessibilité chirurgicale, Chaskis et Brotchi ont pu obtenir de bons résultats chirurgicaux, avec une morbidité réduite (98,111,113) :

- **Type I** : comprenant les cavernomes facilement accessibles, situés dans des zones non éloquentes du cerveau et du cervelet, dont l'exérèse complète a été possible sans morbidité surajoutée ;
- **Type II** : comprenant les cavernomes superficiels situés dans des zones fonctionnelles, dont l'ablation totale a été possible avec un risque de morbidité permanente en s'aidant d'un repérage stéréotaxique dans certains cas ;
- **Type III** : comprenant les cavernomes profonds situés dans des zones fonctionnelles, ayant été plutôt l'objet d'une surveillance clinique et radiologique, la chirurgie n'ayant été

proposée que dans certains cas de récurrences hémorragiques transformant la lésion en un cavernome de type II.

En ce qui concerne l'étendue de l'exérèse à pratiquer, l'accord est loin d'être unanime. L'exérèse de la seule lésion cavernomateuse entraîne une amélioration de l'épilepsie dans la majorité des cas. Mais une épilepsie ancienne, un nombre élevé de crises épileptiques avant l'intervention (supérieur à 5) et le sexe féminin seraient autant de facteurs prédisposants à la persistance des crises en postopératoire (88). Une chirurgie précédée d'enregistrement vidéo-EEG et/ou stéréo-EEG, et conditionnant la recherche et l'exérèse du foyer épileptogène, n'est cependant recommandé que pour les patients présentant une épilepsie sévère et/ou complexe, et chez ceux déjà opérés dont l'épilepsie reste active après échec d'une léSIONNECTOMIE simple (98,122,128,129).

L'exérèse de la gliose périlésionnelle associée à celle du cavernome ne fait pas l'unanimité. Rougier la préconise systématiquement dans les zones non fonctionnelles, en raison du rôle important que jouerait cette zone gliosée dans l'épileptogénèse des cavernomes. Kahane à l'inverse ne la juge pas nécessaire au vu de résultats comparables sur l'évolution de l'épilepsie. C'est en soi l'un des intérêts de la chirurgie des cavernomes, même s'il y a lieu d'être vigilant quant à l'évolution de l'épilepsie quand elle n'est pas guérie, surtout lorsqu'il s'agit d'un sujet jeune (22,98,100,130). Cette dernière réserve alimente encore la réticence de ceux qui récusent la chirurgie pour les cavernomes responsables d'une épilepsie bien contrôlée par le traitement et non compliquée d'hémorragie (47,68,98,123,128,131).

Mais la justification principale de cette chirurgie est en réalité liée au risque hémorragique des cavernomes (21,41,43,53,93,117). Comparée aux ruptures hémorragiques d'autres malformations vasculaires cérébrales, l'hémorragie par cavernome intracrânien a la réputation d'être moins grave, rarement menaçante pour le pronostic vital (43,68,132). Mais le risque hémorragique potentiel des angiomes caverneux n'en est pas moins réel et parfois menaçant. Le traitement chirurgical des cavernomes ainsi justifié par leur évolution naturelle est rendu légitime par la qualité des résultats obtenus dans toutes les séries et ne prête guère à

discussion chez un sujet jeune et a fortiori chez une jeune femme désirant une grossesse, vu le risque important de saignement constaté dans ces populations (15,86,96,99).

Ce traitement est d'autant plus à recommander que les patients sont porteurs d'un cavernome ayant déjà saigné, en raison même du resaignement très important observé chez les patients ayant préalablement présenté un accident hémorragique (52).

2-3-3. Cas particuliers :

2-3-3-1. Cavernomes multiples :

La prise en charge chirurgicale des cavernomes multiples ne diffère en rien de celle des lésions uniques et de la même façon doit prendre en compte l'âge et l'état général des patients, la symptomatologie clinique et la localisation des cavernomes (114,123,128,133).

2-3-3-2. Cavernomes du tronc cérébral :

Le problème des cavernomes du tronc cérébral reste à part en raison même du risque encouru, diversement apprécié. En effet, si pour certains, le risque d'aggravation neurologique transitoire après exérèse d'un cavernome du tronc cérébral varie de 20 à 40%, pour d'autres le risque d'aggravation permanente peut atteindre 50% (119,123,132). Dans cette localisation il convient, bien évidemment, de tenir compte de la topographie exacte (mésencéphalique, pontique ou bulbaire) et surtout du caractère profond, superficiel voire exophytique de la lésion pour décider de l'indication chirurgicale (43,90,91,133,134).

Pour Bouillot et al. les formes bulbaires profondes seraient de meilleur pronostic. Porter et al. préconisent l'abord chirurgical pour les cavernomes symptomatiques affleurant la surface piaie ou recouverts par une fine lame de parenchyme, en respectant les malformations veineuses souvent associées dont les risques liés à l'histoire naturelle sont nettement inférieurs à ceux auxquels expose leur exérèse (135,136).

Par ailleurs, il est difficile d'adopter une attitude thérapeutique vis-à-vis de ces cavernomes d'autant plus que leur évolution naturelle est-elle aussi, estimée de façon variable

dans la littérature : Dans la revue de Simard, tous les patients porteurs d'un cavernome du tronc cérébral (11 cas sur 138 cavernomes encéphaliques) ont eu, en l'absence d'intervention, et à plus ou moins longue échéance, une évolution fatale, alors qu'un seul des huit patients non opérés et suivis par Zimmerman est décédé d'une hémorragie due à son cavernome du tronc cérébral. Ces difficultés ont amené certains auteurs à reconsidérer la possibilité de proposer la radiochirurgie pour le traitement des cavernomes non « accessibles » (26,54,56,119,120,121,122,123).

Kondziolka et al., en traitant ainsi 47 patients porteurs d'un cavernome ayant préalablement saigné, constatent une réduction significative du risque hémorragique mais au prix d'une forte morbidité de 26% (54).

Des résultats analogues ont été rapportés par Amin-Hanjani et al. alors que Karlsson et al. ont observé en pareilles circonstances 41% de séquelles neurologiques sans pouvoir apporter la preuve d'une quelconque influence bénéfique de l'irradiation sur l'évolution naturelle des cavernomes (54,85,122,126).

IX–Autres méthodes : Irradiation stéréotaxique multifaisceaux (la radiochirurgie):

La radiochirurgie des cavernomes est une thérapeutique confortable, qui peut être considérée comme une bonne alternative ou comme un adjuvant de la chirurgie dans un certain nombre de petites lésions cérébrales (103,104,113,115).

Ce traitement par rayons a été mis au point par Lars Leksell, neurochirurgien à Stockholm, en 1951.

Contrairement aux traitements de radiothérapie classique, qui se donnent de façon fractionnée en 10 à 30 séances, cette méthode consiste à appliquer la dose totale en une seule fois. Cette dose est donc relativement importante et la cible va devoir être définie de façon

extrêmement précise à l'aide de la stéréotaxie. Celle-ci nécessite de fixer un cadre sur la tête du patient pour permettre le repérage spatial de la zone à traiter avec une précision millimétrique.

L'appareillage mis au point par Lars Lecksell, consiste en une coupole hémisphérique placée au-dessus de la tête du patient et contenant 201 sources de cobalt focalisées sur la lésion à traiter. La tête du patient est maintenue dans un cadre de stéréotaxie fixé fermement sous anesthésie locale. A côté de cet appareillage spécifique à l'irradiation de lésions cérébrales, on utilise aujourd'hui les accélérations linéaires (LINAC)- qui existent dans la plupart des centres de radiothérapie- et on les adapte à la radiochirurgie. Ici aussi le patient sera fixé dans le cadre de stéréotaxie, mais c'est la source de rayons X qui, tournant autour de la tête du patient, va décrire des arcs de cercle convergents, délivrant ainsi une dose élevée sur la cible à irradier et une dose négligeable sur les structures cérébrales avoisinantes (100,113,115,126,128).

Cette méthode radiochirurgicale est proposée par certains auteurs (32) aux malades qui ne semblent pas pouvoir bénéficier de la chirurgie à ciel ouvert et particulièrement, lorsque le cavernome siège dans la fosse moyenne en raison des problèmes importants de l'hémostase rencontrés dans cette localisation.

Mais selon Bruhlman, l'efficacité de cette technique est limitée par le temps de latence entre le traitement et l'occlusion de la malformation, ainsi que par le risque d'une oblitération incomplète, donc le risque hémorragique est toujours possible (53,97).

- Mode d'action de la radiochirurgie :

C'est grâce au scanner et à la résonance magnétique que l'on va pouvoir définir avec précision le volume-cible à irradier. Ce volume-cible devra coïncider le plus parfaitement possible avec le volume de la lésion à traiter. La dose utilisée dépendra du volume de la lésion, de sa localisation par rapport à certaines structures cérébrales hautement fonctionnelles, de l'existence d'un déficit neurologique préalable et enfin de la nature de la lésion.

En 1962, Larsson démontrait dans sa thèse qu'une dose de 200 Gray appliquée sur le cerveau du rat provoquait une lésion évoluant en trois stades. Le 1^{er} stade est une nécrose qui se

produit dans les quatre premières semaines. Ensuite s'observe un stade de résorption avec phagocytose des débris nécrotiques, mais également apparition d'une inflammation chronique de la paroi des vaisseaux avec prolifération de l'endothélium, aboutissant à une thrombose. C'est précisément cet effet thrombosant qui est mis à profit pour traiter malformations artérioveineuses et cavernomes. Enfin, un 3^{ème} stade tardif s'observe au-delà d'un an et consiste en la formation d'une cicatrice gliale.

- Bénéfices et complications de la radiochirurgie :

En matière de cavernomes, la radiochirurgie semble diminuer le risque de récurrence hémorragique (4,9,58,86,89,127,128,129,130) sans pour autant la prévenir définitivement. En effet, Kim (2002) dans son étude faite sur 22 patients atteints d'angiomes caverneux et traités par radiochirurgie entre 1995 et 1998, a observé un cas seulement où l'hémorragie a récidivé (51,131,132).

De récentes études ont démontré également le rôle non négligeable de la radiochirurgie dans la cessation des crises épileptiques (4,50,86,89). C'est ainsi que Amin-Hanjani et Stea a reporté la bonne évolution des crises épileptiques après la radiochirurgie (4,103). Le même résultat a été décrit par Régis et al. (89,133,134).

Par ailleurs, des études ont démontré la grande incidence des déficits neurologiques induits par l'irradiation, cette incidence est beaucoup plus importante en matière de cavernomes que de malformations artérioveineuses (82). Duma a reporté 18% de déficit permanent associé à une lésion du tronc cérébral, Kondziolka 4% (53), et Amin-Hanjani 16,3% (47,54).

Les facteurs influençant la radio-induction de la détérioration neurologique sont la dose d'irradiation ainsi que la technique d'irradiation (51,135,136,137).

A défaut d'études prospectives randomisées, la radiochirurgie des cavernomes encéphaliques n'est pas à recommander d'autant plus qu'il s'agit d'irradier des lésions sans preuve histologique et que leur aspect IRM tout en étant habituellement très évocateur, n'est cependant pas toujours pathognomonique (23,113,115,124,125,126).

X-Evolution :

L'évolution naturelle des angiomes caverneux est variable : ils peuvent se calcifier, se thromboser, augmenter de volume ou saigner. Sur 138 cas recensés dans la littérature par Simard, Garcia-Bengochea et al., 36 fois les cavernomes s'étaient calcifiés en partie ou totalement pouvant réaliser l'angiome calcifiant épileptogène de Penfield et Ward (36). De véritables ossifications dues à la présence de lamelles osseuses métaplasiques ont été décrites par Noran, Savoiaro et Passerini (23,39,138).

Tout ou partie de ces vaisseaux anormaux peut être thrombosé comme dans 41 des 138 cas revus par Simard, Garcia-Bengochea et al. Ils peuvent enfin augmenter de volume ou saigner. Leur accroissement de volume ne résulte pas d'un processus prolifératif, l'angiome caverneux ne comportant pas de néovascularisation. Ils ne métastasent ni ne récidivent jamais après exérèse (23,99,139).

Selon Russel et Rubinstein, leur accroissement est passif par simples facteurs mécaniques et hémodynamiques ou par le fait d'hémorragies déterminant la formation de micro, voire de macro-kystes (23). Les calcifications et les thromboses intra-angiomateuses témoignent de la lenteur du flux sanguin et du faible risque hémorragique que ces malformations représentent. Les études pathologiques révèlent toutefois que ces angiomes caverneux saignent souvent (23).

1. Récidive hémorragique :

L'évolution spontanée des cavernomes du SNC est moins redoutable que celle des anévrismes artériels puisque la récurrence hémorragique ne survient que dans 20 à 25 % des cas (23,32,127).

Cependant, le patient sera menacé par la survenue de nouvelles hémorragies rarement gravissimes mais graves par le fait qu'elles s'accompagnent d'une aggravation du déficit neurologique.

Plusieurs auteurs ont affirmé que le risque hémorragique varie entre 5 et 12% en cas d'épilepsie révélatrice (32).

Kondziolka et al, ont trouvé que le risque de la récurrence hémorragique était 7,5 fois plus grand que celui du premier saignement (54,138,139).

Dans notre série, on a noté un seul cas de récurrence du cavernome après un an de son excision et pas de récurrence hémorragique.

2. La morbidité :

2-1-Comitialité :

L'évolution des crises épileptiques après l'excision chirurgicale semble excellente puisque dans la littérature ces crises épileptiques ont pu être contrôlées dans près de 92% des cas (6,72,133,138).

Simard et al. signalent que sur 23 patients opérés faisant des crises, celles-ci ont disparu dans 12 cas de façon durable (32).

Cependant l'amélioration des crises épileptiques est moins importante quand le cavernome s'est compliqué d'une hémorragie cérébrale (32).

Dans près de 25% des cas, une épilepsie apparaît en postopératoire chez les sujets indemnes de crises auparavant (27).

Il est donc permis de penser que l'excision du cavernome, quand elle est fonctionnellement possible, diminue le risque de pérennisation de l'épilepsie (32).

2-2 -Déficit neurologique :

Les déficits neurologiques existant en préopératoire s'améliorent de façon considérable après l'excision du cavernome. C'est ainsi que Mahla et coll, dans leur série de 47 cas opérés, ont observé dans un cas l'existence d'un hématome du foyer opératoire avec hémiparésie nécessitant une reprise chirurgicale avec évolution ultérieure favorable, et dans un autre cas une hémiparésie régressive à la suite de l'excision d'un cavernome rolandique (65,99,137).

Pour d'autres auteurs, l'évolution est bonne et elle est d'autant plus meilleure que l'handicap pré-opératoire n'est pas très important et que la prise en charge chirurgicale est précoce.

Dans notre série, une hémiparésie transitoire a été persistée après l'exérèse totale du cavernome.

3. La mortalité :

Le taux de mortalité est variable selon les auteurs, et est fonction de la localisation et de l'état de conscience du patient avant l'intervention.

Pour Mahla et coll, la mortalité liée au geste chirurgical est nulle, ce résultat est analogue à celui trouvé par Moran dans son étude faite sur 268 patients (13).

Pour Mori, la mortalité postopératoire était de 25% lorsque le cavernome siégeait à l'étage moyen de la base du crâne et de 7% lorsqu'il était en intraparenchymateux (82).

Selon Attar et Ugur (2001) dans leur série de 35 patients opérés, un cas (2,8%) est mort un an après l'intervention (6,58,89,123).

Pertuiset et coll, ont trouvé un pourcentage de mortalité de 41,1% pour les malades opérés comateux et de 6,8% pour les patients opérés conscients sur leur série de 162 malades opérés (38).

En général, le pronostic des cavernomes du SNC dépend de l'état clinique des patients au moment du diagnostic et du siège de la malformation. Ainsi, il est d'autant meilleur que l'handicap préopératoire n'est pas important et que l'acte chirurgical est précoce.

Dans notre série, il n'y avait pas de décès.



CONCLUSION

Les cavernomes du SNC sont des malformations vasculaires appartenant au groupe des hamartomes. Actuellement, ils représentent 5–13% des malformations vasculaires du système nerveux central.

Ils peuvent se révéler à tous les âges mêmes extrêmes de la vie, depuis la période néonatale jusqu'à un âge au-delà de 70 ans avec une nette prédominance dans la tranche d'âge de 20 à 40 ans.

Il n'existe pas de répartition préférentielle pour le sexe.

L'étiopathogénie des cavernomes du SNC a été récemment attachée à des mutations génétiques.

Deux formes de cavernomes ont été signalées; la forme sporadique, la plus fréquente et la forme familiale où les lésions sont le plus souvent multiples.

Ces malformations se manifestent essentiellement par trois scènes cliniques: crises épileptiques, hémorragie intracrânienne et déficit neurologique et.

La TDM a un grand apport dans le diagnostic de ces malformations mais c'est L'IRM qui est la plus efficace.

Hormis les médicaments antiépileptiques, le principal traitement de ces malformations est neurochirurgical.

La radiochirurgie peut être proposée comme seul traitement de certains cavernomes jugés inopérables ou comme préparation à l'acte chirurgical.

Le pronostic des cavernomes du SNC 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.



ANNEXES

Annexe I : Fiche d'exploitation

- N° du dossier :
- Identité :
- Age du patient :
- Sexe du patient :
- Adresse :
- DIAGNOSTIC :
- ATCDS : personnels : Médicaux :
Chirurgicaux :
Toxiques (irradiation dans l'enfance)
Autres :

I- Donnés cliniques :

1-Délai diagnostic : jours : semaines : mois :

2-Mode d'installation : brutal : progressif :

Céphalée : HTIC: Signe de focalisation :

Crise d'épilepsie : Trouble de conscience :

Syndrome de compression médullaire : Asymptomatique :

3- Signes cliniques de focalisation :

1- Déficits sensitivomoteurs:

2- Syndrome cérébelleux :

3- Atteinte des paires crâniennes :

4- Crise comitiale :

5- Trouble du langage :

6- Trouble de vision :

7- Syndrome frontal :

8- Syndrome de compression médullaire : -sd lésionnel :

-sd sous lésionnel :

-sd rachidien :

II- Donnés paracliniques :

1. Radiologie : 1-1-TDM : Siège :

Taille : mm

Nombre : unique : double : triple :

Sup à 3 :

Lésions associées :

1-2-IRM ou AngioIRM : Siège :

Taille : mm

Nombre : unique : double triple :

Sup à 3 :

Lésions associées :

1-3-Autres : - Artériographie cérébrale :

- Angiographie médullaire

- Électroencéphalogramme :

- Fond d'oil :

III-Traitement :

TTT médical : TTT Antalgique :

TTT de l' œdème cérébral :

TTT anti convulsivant

TTT chirurgical :

-Exérèse chirurgicale :

-Chirurgie par guidage stéréotaxique :

-Radiochirurgie :

Résultat de l'étude anatomopathologique :

Rééducation :

IV- Evolution : – favorable :

– stationnaire :

– compliquée :

V- Complications :

VI- Conclusion :

Annexe II : tableau synoptique des observations

Age/ Sexe	57 ans, Homme	48 ans, Homme	35 ans, Homme
Antécédents	Diabétique type II, Opéré pour varice du MI gche. Tabagique chronique.	Crises d'épilepsie il y a 20 ans régressées sous ttt médical.	RAS
Clinique	Crises convulsives tonico-cloniques généralisées, Céphalées, hypoacousie gche.	Crises convulsives généralisées tonico-cloniques évoluant depuis 8 mois. Diminution de l'AV. FO : N	Crises convulsives généralisées tonico-cloniques évoluant depuis 4 mois rebelles au ttt médical. FO : N
Topographie	Frontale gche	Occipitale droite	Temporale gche
IRM+/- AngioIRM	Lésion frontale gche sous corticale de 18 /08 mm arrondie évoquant un cavernome qui a un signal hétérogène enT1, T2 et en Flair.	Formation arrondie sous corticale mesurant 16/18mm présentant un signal hétérogène en T1et T2 Flair entourée d'un halo périphérique en hyposignal.	Lésion arrondie sous corticale mesurant 35/30mm en hyper-signal en T1, T2 et en Flair avec foyers hypointenses rehaussant après injection du PDC.
TDM	Image nodulaire de 2cm spontanément hyperdense et rehaussée après injection PDC.	Lésion nodulaire mesurant 17/18 mm hyperdense après injection du PDC.	Lésion arrondie mesurant 35/30mm spontanément hyperdense avec des calcifications prenant le PDC.
EEG	Alie paroxystique frontale G	Epilepsie occipitale droite.	Epilepsie temporale gche.
Traitement	Exérèse complète de la lésion. Carbamazépine 600mg/j	Ablation totale de la lésion. Carbamazépine 600mg/j.	Ablation totale de la lésion. Carbamazépine 600mg/j.
Anapath	Cavernome	Cavernome	Cavernome
Evolution	Bonne	Bonne	Bonne

Prise en charge des cavernomes du système nerveux central

Age/Sexe	67 ans, Femme	37ans, Homme	26ans, Homme
Antécédents	Tabagique chronique (30 PA).	RAS	Connu épileptique il y a 8 ans
Clinique	Crises convulsives partielles localisées au MS droit depuis 2 ans.	Crises convulsives partielles localisées au hémicorps droit. Hémi-parésie dte.	Crises convulsives généralisées tonico-cloniques évoluant depuis 8 ans sous ttt médical en raison d'une crise/mois. FO : N
Topographie	Prérolandique droite	Pariétale gche	Temporale gche
IRM +/- AngioIRM	Lésion arrondie mesurant 37/35 mm. son centre est spontanément hyper-intense en T1 avec œdème hypo-intense périlésionnel. en T2 le centre et l'œdème sont hyper-intenses.	Lésion arrondie mesurant 26/18 mm hyper-intense en T1, T2 et en Flair. Hétérogène avec halo périnodulaire.	Lésion arrondie hypocampique gche mesurant 20/16mm hyper-intense en T1, T2 et en Flair.
TDM	Formation arrondie de 37/35mm spontanément hyperdense rehaussant après injection du PDC. +œdème périlésionnel.	Lésion arrondie de 26/18mm spontanément hyperdense associée à un hématorne périlésionnel.	Formation tissulaire arrondie spontanément hyperdense mesurant 20/16mm avec des calcifications prenant faiblement le PDC.
EEG	Epilepsie prérolandique dte	Epilepsie pariétale gche	Epilepsie temporale gche.
Traitement	Exérèse complète après repérage stéréotaxique.	Exérèse complète. Carbamazepine. Rééducation	Ablation totale de la lésion Tégretol 600mg/j.
Anapath	Cavernome	Cavernome	Cavernome
Evolution	Favorable	Bonne	Bonne

Prise en charge des cavernomes du système nerveux central

Age/Sexe	33ans, Femme	32ans, Homme	23ans, Femme
Antécédents	Connue épileptique(5 ans).	RAS	RAS
Clinique	Crises convulsives généralisées rebelles au ttt médical (Dépakine +gardenal).	Crises convulsives partielles facio-brachiales gche. Hémiparésie G.FO :N	Crises convulsives partielles localisées au hémicorps droit. Discrète hémiparésie dte.
Topographie	Pariétale droite	Rolandique dte	Pariétale gche
IRM +/- AngioIRM	Formation ovale de 16/20mm hyper-intense en T1 et en T2.	Formation arrondie de 18/12mm hyper-intense en T1 et en T2 avec œdème périlésionnel.	Lésion arrondie mesurant 13/12 mm iso-intense en T1 et en T2. Pas de prise du PDC.
TDM	Lésion unique arrondie mesurant 16/20mm spontanément hyperdense.	Lésion unique arrondie mesurant 18/12mm spontanément hyperdense. + œdème périlésionnel.	Lésion arrondie de 13/12mm hypodense d'allure séquellaire sans prise du PDC.
Artériographie			Effet de masse écartement des branches artérielles.
EEG	Epilepsie pariétale droite	Epilepsie partielle RDte	Epilepsie pariétale gche
Traitement	Exérèse complète. Carbamazepine 600mg/j.	Exérèse complète. Carbamazepine 600mg/j.	Exérèse complète. Carbamazepine 600mg/j.
Anapath	Cavernome	Cavernome	Cavernome
Evolution	Bonne	Bonne	Bonne

Age/Sexe	32 ans, Femme	41 ans, Homme	28 ans, Femme
Antécédents	RAS	RAS	RAS
Clinique	Crises convulsives partielles localisées au hémicorps droit. Hémiparésie droite. Céphalées. Brouillard visuel. FO : N	Hémiparésie droite. Aphasie motrice.	Hémiplégie gauche. Difficulté de la parole. Baisse de l'acuité visuelle transitoire améliorée sous ttt. FO : N
Topographie	Rolandique gche	Fronto-parieto-temporal G	Thalamo-pédonculaire drte
IRM +/- AngioIRM	Lésion mesurant 18/20mm, hyper-intense en T1, T2 et en Flair avec caractère moucheté et hétérogène.	Lésion mesurant 20/10mm hyper-intense en T1, T2 et en séquence Flair.	Lésion capsulo-thalamique et pédonculaire droite mesurant 25/21 mm. hyper-signal hétérogène en T1, T2 avec une couronne d'hypo-signal.
TDM	Processus calcifié mesurant 18/20mm spontanément hyperdense assez bien limité non rehaussé par le PDC.	Hématome parenchymateux mesurant 20/10mm, avec un effet de masse important.	Hématome parenchymateux profond mesurant 25/21mm, sans effet de masse.
Artériographie		Effet de masse et EBA.	
EEG	Épilepsie rolandique ghe		
Traitement	Ablation totale de la lésion. Carbamazépine 600mg/j.	Coagulation des afférences de lésion. Aspiration de l'hématome.	Ablation totale de la lésion. Rééducation.
Anapath	Cavernome	Cavernome	Cavernome
Evolution	Hémiparésie transitoire	Bonne	Bonne

Age/Sexe	28 ans, Femme	17 ans, Homme
Antécédents	RAS	RAS
Clinique	Syndrome d'HTIC isolé fait des céphalées et des vomissements.	Hémi-parésie et hypoesthésie gauche. Lenteur de parole. Diplopie. FO : sans anomalie.
Topographie	Pédoncules cérébraux	Face postérieure du bulbe.
IRM +/- AngioIRM	Formation arrondie mesurant 17/7mm en hyper-signal en T1 et T2, se rehaussant de façon modérée et hétérogène après l'injection du PDC. Cette formation est le siège des zones d'hypo-signal en T1 et T2, avec couronne périphérique affleurant l'aqueduc de Sylvius sans image d'hydrocéphalie. Lame d'HSD pariétal dt de 6mm d'épaisseur. NB : faite après dérivation de l'hydrocéphalie.	Formation arrondie bien limitée mesurant 18mm de diamètre. qui est en iso-signal en T1 entourée d'une couronne en hyper-signal et en hypo-signal hétérogène en T2. Non rehaussée après l'injection du PDC.
TDM	Aspect de lésion arrondie de la portion basse du 3 ^{ème} ventricule au contact de l'aqueduc de Sylvius spontanément hyperdense responsable d'une hydrocéphalie triventriculaire.	Lésion arrondie mesurant 18mm de diamètre de densité hétérogène non rehaussée après l'injection du PDC.
Artériographie	Effet de masse et EBA.	
Traitement	Dérivation de l'hydrocéphalie par la mise en place d'un cathéter ventriculaire et péritonéal.	Exérèse complète de la lésion Rééducation.
Anapath	Cavernome	Cavernome
Evolution	Aggravation de l'état neurologique.	Récidive du cavernome (1 an après).

Age/Sexe	53 ans, Homme	45 ans, Homme
Antécédents	RAS	Mal perforant du pied droit il y a 18 ans.
Clinique	Syndrome de compression médullaire dorsale fait de douleur et parésie des MI.	Syndrome de compression médullaire dorsale fait de douleur, paraparésie, hypertonie spastique et hypoesthésie bilat.
Topographie	Intradurale extramédullaire en regard D12.	Intramédullaire
IRM +/- AngioIRM	Lésion arrondie en regard de D12 mesurant 18/12mm en iso-signal en T1 et hyper-signal en T2 hétérogène entourée d'une couronne en hypo-signal en T1 et T2 avec aspect en « poivre » et « sel » vers la séquence d'écho de gradient.	Lésion arrondie en regard de D10 bien limitée mesurant 14/9mm en iso-signal en T1 et hyper-signal en T2 hétérogène entourée d'une couronne en hypo-signal en T1 et T2 avec aspect en « poivre » et « sel » vers la séquence d'écho de gradient.
TDM	Lésion nodulaire intradurale extramédullaire mesurant 18/12mm de densité hétérogène.	Lésion arrondie intramédullaire spontanément hyperdense de 14/9mm.
Traitement	Dissection totale du processus bleuâtre adhérent aux racines. Réeducatin.	Exérèse totale de la lésion. Rééducation.
Anapath	Cavernome	Cavernome
Evolution	Bonne	Bonne

Abréviations:

FO : fond d'oeil ; **TDM** : tomodensitométrie ; **IRM** : imagerie par résonance magnétique ; **N** : normal ; **Dt** : droit ; **Gche** : gauche ; **RAS** : rien à signaler (sans particularités) ; **HTIC** : Hypertension intracrânienne ; **PDC** : produit de contraste ; **HSD** : hématome sousdural ; **MS** : Membre supérieur ; **MI** : membre inférieur ; **PA** : paqué année ; **BAV** : Baisse d'acuité visuelle ; **Rdte** : Rolandique droite ; **EBA** : Ecartement des branches artérielles.



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, l'âge moyen 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 6,25% des cas, un état stationnaire chez 6,25%. A côté du diagnostic précoce, de l'exérèse macroscopiquement totale ; une surveillance à long terme par IRM s'impose vu le risque de récurrence.

Summary

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 cavernoma 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 6,25% of the cases and a stable state in 6,25% 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 risqué of a recurrence.

ملخص

تهدف هذه الدراسة إلى تقييم النمط الوبائي، مدد وأساليب التكفل بالأورام الوعائية داخل الجهاز العصبي المركزي. حيث تعتبر أحد الأسباب التي تؤدي إلى النزيف الدماغي، سواء كان أوليا أم متكررا. فطرق علاجها تعتمد إلى حد كبير على تاريخها الطبيعي.

وفي هذا الإطار قامت مصلحة جراحة الأعصاب بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش بالاعتناء ب 16 حالة ورم وعائي بين فاتح يناير 2004 و متم دجنبر 2011. حيث تم تحليل جميع المعطيات الوبائية، السريرية، الإشعاعية، العلاجية وأخيرا التطورية من بعد الجراحة. فكانت الأورام الوعائية داخل الدماغ عند 14 مريضا وداخل النخاع الشوكي عند حالتين.

إتسمت نتائجنا بطغيان طفيف لمعدل الرجال و 42 سنة كمعدل للعمر. 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). تم 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.

كان 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 تفقر عصبي بنسبة %6,25 ، نفس النسبة عرفت حالات الإستقرار السريري.

إلى جانب أهمية التشخيص المبكر و الإستئصال 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.



BIBLIOGRAPHIE

1 –Acciari N, Giulioni M, Padovani R.

Surgical management of cerebral cavernous angiomas causing epilepsy.

J Neurosurg Sci. 1995;39:3–20.

2–Acciari N, Padovani R, Giulioni M.

Intracranial and orbital cavernous angiomas : a review of 74 surgical cases.

Br J Neurosurg. 1993;7:529–539.

3–Aiba T, Tanaka R, Koike T.

Natural history of intracranial cavernous malformations.

J Neurosurg. 1995;83:56–59.

4–Baqué jean.

Cavernomes du système nerveux central : à propos de 25 cas et revue de la littérature.

Thèse médicale, Université de Nice 2000,n°117.

5– Houtteville JP.

Les cavernomes du système nerveux central : Historique et évolution des idées.

Neurochirurgie 2007;53:117-121.

6–Brunon J, Nuti C.

Natural history of cavernomas of the central nervous system.

Neurochirurgie 2007;53:122-130

7– Spetzler R, Detwiler W, Porter W.

Modified classification of the spinal cord vascular lesions.

J Neurosurg. 2002;96:145–56.

8–Mc Cormick WF, Haedman JM.

Vascular malformations of the brain with special reference to those occurring in the posterior fossa.

J Neurosurg. 1968;28:241–251.

9– DOBLALI Hasnaa.

Cavernomes intracrâniens : à propos de 4 cas et revue de la littérature.

Thèse médicale, Casablanca 2004, n°309.

10–Brunereau L, Labauge P, Tournier Lasserre E, Laberge S.

Familial form of intracranial cavernous angioma : MR imaging findings in 51 families.

Radiology. 2000;214:209–16.

11–Grunert KP, Charalampaki M, Kassem H.

Frame-based and frameless stereotaxy in the localisation of cavernous angiomas.

Springer-Verlag. 2002.

12–Lonjon M, Roche JL, George B, Mourier KL.

Intracranial cavernoma : 30 cases.

Press Med. 1993;22:990–994.

13–Mahla K, Rizk T, Fischer C, Belliard H.

Cavernomes intracrâniens : résultats chirurgicaux de 47 cas opérés.

Neurochirurgie 1999;45:286–292.

14–Mazza C, Scienza R, Beltramello A.

Cerebral cavernous malformations (cavernomas) in the pediatric age-group.

Child's Nerv Syst. 1999;7:139–146.

15–Muras J, Conforti R, Scuotto A, Rinaldi F.

Cerebral cavernous angioma. Diagnostic considerations.

J Neuroradiol. 1993;20:34–41.

16–Otten P, Pizzolato GP.

A propos de 131 cas d'angiomes caverneux (cavernomes) du SNC, repérés par l'analyse rétrospective de 24535 autopsies.

Neurochir. 1989;35:82–83.

17–Giombini S, Morello G.

Cavernous angiomas of the brain : Account of 14 personal cases and review of the literature.

Acta Neurochir. 1978;40:61–82.

18–Karlsson B, Kihlstrom L, Lindquist C.

Radiosurgery for cavernous malformations.

J Neurosurg. 1998;88:293–297.

19–Pozzati E, Acciari N, Tognetti F.

Growth, subsequent bleeding , and de novo appearance of cerebral cavernous angiomas.

Neurosurgery 1996;38:662–669.

20–Meixenberger J, Hofman E, Roosen K.

Cerebral cavernomas clinical aspects and therapy

Wien Med Wochenschr. 1997;147:194–198.

21–Porter PJ, Willinski RA, Harper W.

Cerebral cavernous malformations : natural history and prognosis after clinical deterioration with or without hemorrhage.

J Neurosurg. 1997; 87:190–197.

22–Polymeropoulos MH, Hurko O.

Linkage of the locus for cerebral cavernous hemangiomas to human chromosome 7q in four families of mexican–american descent.

Neurology 1997;48:752–757.

23–Russel DS, Rubinstein LJ.

Pathology of tumors of the nervous system.

4th Ed., Edward Arnold, London. 1977;2:129–134.

24–Acciari N, Padovani R, Giulioni M.

Intracranial and orbital cavernous angiomas : a review of 74 surgical cases.

Br J Neurosurg. 1993;7:529–539.

25–Mason I, Aase JM, Orrison WW.

Familial cavernous angiomas of the brain in an hispanic family.

Neurology 1988;38:324–326

26–Simard JM, Garcia–Bengochea F, Ballinger WE Jr.

Cavernous angioma : a review of 126 collected and 12 new clinical cases.

Neurosurgery 1986;18:162–172.

27–Bigi S, Capone Mori A, Steinlin M, Remonda L, Landolt H, Boltshauser E.

Cavernous malformations of the central nervous system in children: Presentation, treatment and outcome of 20 cases.

J Ped Neurol. 2011;15:109 –116.

28–Dormont D, Sahel M, De Merlier Y.

Les cavernomes : aspects neuroradiologiques.

Epilepsies 1994;6:77–87.

29–Awad IA, Barrow DL.

Cavernous malformations.

American association of neurological surgeons, Park Ridge 1995;3:202–203.

30–Fahlbuch R, Strauss C.

Surgical significance of cavernous hemangioma of the brain stem.

Zentralbl Neurochir. 1991;52:25–32.

31–Attar A, Ugur HC, Savas A, Yuceer N.

Surgical treatment of intracranial cavernous angiomas.

J Clin Neurosci. 2001;8:235–239.

32–Lechevalier B, Houtteville JP.

Intracranial cavernous angioma.

Rev Neurol. 1992;148:173–179.

33–Edward R, Smith MD, Michael R, Scott MD.

Cavernous Malformations.

Neurosurg Clin N Am 2010;21:483–490

34– Elkazdar Abdelaziz

Cavernomes intracrâniens : à propos de 5 cas et revue de la littérature.

Thèse médicale, Casablanca 1994, n°75.

35–Bertalanffy H, Benes L, Miyazawa T, Alberti O, Siegel AM, Sure U.

Cerebral cavernomas in the adult. Review of the literature and analysis of 72 surgically treated patients.

Neurosurgery 2002;25:1–53.

36–Voigt K, Yazargil MG.

Cerebral cavernous haemangiomas or cavernomas : incidence, pathology, localisation, diagnosis, clinical features and treatment – Review of the literature and report of an unusual case.

Neurochirurgie 1976;19:59–68.

37–Kattapong VJ, Hart BL, Davis LE.

Familial cerebral cavernous angiomas : clinical and radiologic studies.

Neurology 1995;45:492–497.

38–Moran NF, Fish DR, Kitchen N.

Supratentorial cavernous haemangiomas and epilepsy : a review of the literature and case series.
J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1999;66:561–568.

39–Gomori JM, Grossman RI, Goldberg HI.

Occult cerebral vascular malformations : high field MR imaging.
Radiology 1986;158:707–713.

40–Rigamonti D, Hadley MN, Drayer BP.

Cerebral cavernous malformations : incidence and familial recurrence.
N Engl J Med. 1988;319:343–347.

41–Biondi A, Scotti G, Scialfa G, Landoni L.

Magnetic resonance imaging of cerebral cavernous angiomas.
Acta Radiol Suppl. 1986;369:82–85.

42–Houtteville JP.

Les cavernomes intracrâniens.
Neurochirurgie 1989;35:73–131.

43–Del Curling OJ, Kelly DLJ, Elster AD, Craven TE.

An analysis of the natural history of cavernous angiomas.
J Neurosurg. 1991;75:702–708.

44–Gangemi M, Longatti P.

Cerebral cavernous angiomas in the first year of life.
Neurosurg. 1989;25:465–469.

45–Hsu F, Rigamonti D, Huhn SL.

Epidemiology of cavernous malformations.

American association of neurological surgeons 1993;13–23.

46–Maraire JN, Awad IA.

Intracranial cavernous malformations : lesion behavior and management strategies.

Neurosurgery 1995;37:591–605.

47–Amin–Hanjani S, Ogilvy CS, Ojemann RG.

Risk of surgical management for cavernous malformations of the nervous system.

Neurosurgery 1998;42:1220–1228.

48–Acciarri N, et al.

Cavernous malformations of the central nervous system in the pediatric age group.

Pediatr Neurosurg 2009;45:81–104.

49–Vaquero J, Salazar J, Martinez R.

Cavernomas of the central nervous system.

Acta Neurochir. 1987;1–2:29–33.

50–Ghannane H, et al.

Analyse d'une série de cavernomes du système nerveux central : 39 cas non opérés, 39 cas opérés et un cas.

Neurochirurgie 2007;53:217–222.

51–Robinson JR, Awad IA, Little JR.

Natural history of the cavernous angioma.

J Neurol. 1991;75:709–714.

52–Elkazdar Abdelaziz

Cavernomes intracrâniens : à propos de 5 cas et revue de la littérature.

Thèse médicale, Casablanca 1994, n°75.

53–Bruhlman Y, Tribolet N, Berney J.

Intracerebral cavernous angiomas.

Neurochirurgie 1985;31:271–279.

54–Kondziolka D, Lunsford LD, Flickinger JC.

Reduction of hemorrhage risk after stereotactic radiosurgery for cavernous malformations.

J Neurosurg. 1995;83:825–831.

55–Porter PJ, Willinski RA, Harper W.

Cerebral cavernous malformations : natural history and prognosis after clinical deterioration with or without hemorrhage.

J Neurosurg. 1997;87:190–197.

56–Valavanis A, Schefer S, Wichmann W.

Cavernous and venous angiomas of the brain.

Rev Neuroradiol. 1990;3:89–93.

57–Rutka JT, Brant–Zawadski M.

Familial cavernous malformations : diagnostic potential of magnetic resonance imaging.

Surg Neurol. 1988;29:467–474.

58–Sekhon LH, Morgan MK, Besser M.

Controversies in the management of brainstem cavernous angiomas : report of two cases.

Aust N Z Surg. 1992;62:763–767.

59–Djindjian M.

Pathologie vasculaire malformative de la moelle épinière.

Rev Du Praticien. 2001;51:1191–1196.

60–Murphy K, Gutrecht J.

Lhermitte’s sign in cavernous angioma of the cervical spinal cord.

J Neurol Neurosurg Psy. 1998;65:954–955.

61–Samii M, Eghbal R, Carvalho GA, Matthies C.

Surgical management of brainstem cavernomes.

J Neurosurg. 2001;95:825–832.

62–Gabrillargues J, et al.

Imagerie des cavernomes du système nerveux central.

Neurochirurgie 2007;53:141–151.

63–Rapacki TFX, Brantley MJ.

Heterogeneity of cerebral cavernous hemangiomas diagnosed by MR imaging.

J Comput Assist Tomogr. 1990;14:18–25.

64–Sigal R, Krief O, Houtteville J.

Occult cerebrovascular malformations : follow up with MR imaging.

Radiology 1990;176:815–819.

65–Zabramski JM, Kawagucki S, Spetzler RF.

Management of brain stem cavernous malformations.

Contemporary Neurosurg. 1994;16:1–6.

66–El Mostarchid B, Lrhezzioui J, Akhdar A, Kadiri B, Gazzaz M, Boucetta M.

Angiome caverneux intramédullaire : à propos de deux cas.

Rev du Rhumatisme 2003;70:1126–29.

67–Lunsford LD, Kondziolka D, Flickinger JC.

Stereotactic radiosurgery for arteriovenous malformations of the brain.

J Neurosurg. 1991;75:512–524.

68–Lynch JC, Andrade R, Pereira C.

Intracranial cavernous angioma

Arq Neuropsychiatr. 1994;52:237–42.

69–ERRADEY Zineb.

Facteurs pronostiques des malformations vasculaires cérébrales.

Thèse médicale, Casablanca 2006, n°35.

70–Bertalanffy H, Gilsbach JM, Eggert HR.

Microsurgery of deep-seated cavernous angiomas : report of 26 cases.

Acta Neurochir. 1991;108:91–99.

71–Hubert P, Choux M.

cavernomes cérébraux de l'enfant et du nourrisson.

Neurochirurgie. 1989;35:104–105.

72–Maggi G, Aliberti F, Ruggiero C, Pittore L.

Cerebral cavernous angiomas in critical areas. Reports of three cases in children.

J Neurosurg Sci. 1997;41:353–357.

73–Hayman LA, Evans RA, Ferrell RE.

Natural history and genetic study over a 5 year period.

Am J Med Genet. 1982;11:147–160.

74–Johnson EW, Iyer LM.

Refined localization of the cerebral cavernous malformation gene (CCM1) to a 4-cM interval of chromosome 7q contained in a well-defined YAC contig.

Genome Res. 1995;5:368–380.

75–Labauge P, Laberge S, Brunereau L.

Hereditary cerebral cavernous angiomas : clinical and genetic features in 57 french families.

Lancet. 1998;352:1892–1897.

76–GEROZA MA, et al.

Cerebral AVM in children (56 cases).

Child's brain 1981;8:356–371.

77–Lena G, et al.

Cavernomes du système nerveux central chez l'enfant.

Neurochirurgie 2007;53:223–237.

78– 12– Bicknell JM, Carlow TJ.

Familial cavernous angiomas.

Arch Neurol. 1978;35:746–749.

79–Cohen DS, Zubay GP, Goodman RR.

Seizure outcome after lesionectomy for cavernous malformations.

J Neurosurg. 1995;83:237–242.

80–Moran NF, Fish DR, Kitchen N.

Supratentorial cavernous haemangiomas and epilepsy : a review of the literature and case series.

J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1999;6:561–568.

81–Nataf F, et al.

Cavernomes du tronc cérébral :l'expérience chirurgicale du centre hospitalier Sainte–Anne.

Neurochirurgie 2007;53:192–201.

82– Mori K, Handa H.

Cavernomas in the middle fossa.

Neurosurg. 1980;14:21–31.

83–Bouillot P, Dufour H, Roche PH.

Malformations vasculaires angiographiquement occultes du tronc cérébral : à propos de 25 cas.

Neurochirurgie. 1996;42:189–201.

84–Barker II FG, Amin–Hanjani S, Butler WE.

Temporal clustering of hemorrhages from untreated cavernous malformations of the central nervous system.

Neurosurg. 2001;49:15–24.

85–Fontaine et al.

Intramedullary Cavernous Angioma.

Surg Neurol 1999;51:435–42.

86– Ojemann RG, Crowell RM.

Management of cranial and spinal cavernous angiomas.

Clin Neurosurg. 1993;40:98–123.

87– Osgaard O.

Intracranial angiomatous malformations.

Ugeskr Laeger. 1993 Oct;155:3467–3471.

88–Steinberg GK, Chang SD.

Microsurgical resection of brain stem, thalamic, and basal ganglia angiographically occult vascular malformations.

Neurosurg. 2000;46:260–270.

89–Voigt K, Yazargil MG.

Cerebral cavernous haemangiomas or cavernomas : incidence, pathology, localisation, diagnosis, clinical features and treatment – Review of the literature and report of an unusual case.

Neurochirurgie. 1976;19:59–68.

90–Bian LG, et al.

Intramedullary cavernous malformations: Clinical features and surgical technique via hemilaminectomy.

Clin Neurol Neurosurg. 2009;111:511–517.

91–Garrett M, et al.

Surgical treatment of brainstem cavernous malformations.

Surg Neurol. 2009;72:3–10.

92– Porter RW, Detwiler PW, Spetzler RF.

Cavernous malformations of the brainstem : experience with 100 patients.

J Neurosurg. 1999;90:50–58.

93 – Pozzati E, Musiani M.

Cavernous hemangioma (letter to the editor).

J Neurosurg. 1998;89:498–508.

94–Regis J, Bartolomei F, Kida Y.

Radiosurgery for epilepsy associated with cavernous malformation : retrospective study in 49 patients.

Neurosurg. 2000;47:1091–1097.

95–Bertalanffy H, Kuhn G, Scheremet R, Seeger W.

Indications for surgery and prognosis in patients with cerebral cavernous angiomas.

Neurol Med Chir. 1992;32:659–66.

96–Casazza M, Broggi G, Franzini A.

Supratentorial cavernous angiomas and epileptic seizures : preoperative course and postoperative outcome.

Neurosurgery 1996;39:26–34.

97–Braun V, Antoniadis G, Rath S, Richter HP.

Cavernoma. Indications for surgical removal and outcome.

Nervenarzt. 1996;67:301–305.

98–Chaskis C, Brotchi J.

The surgical management of cerebral cavernous angiomas.

Neurol Res. 1998;20:597–606.

99–Di Rocco C, Iannelli A, Tamburrini G.

Surgical management of pediatric cerebral cavernomas.

J Neurosurg Sci. 1997;41:343–347.

100–Folkersma H, Mooij JJ.

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.

101–Brunon J, Nuti C.

Résultats du traitement chirurgical.

Neurochirurgie 2007;53:256–261.

102–Khouri S, et al.

Traitement chirurgical des cavernomes corticaux et sous-corticaux. Principes généraux et série personnelle de 20 cas opérés entre 2000 et 2006.

Neurochirurgie 2007;53:163–167.

103–Rougier A, Castel JP, Cohadon F.

Les différentes modalités de traitement des cavernomes hémisphériques.

Neurochirurgie 1989;35:115–119.

104–Chazal J, et al.

Indications thérapeutiques des cavernomes du système nerveux central.

Neurochirurgie 2007;53:251–255.

105–Sakai N, Yamada H, Nishmura Y.

Intracranial cavernous angioma in the first year of life and a review of the literature.

Childs Nerv Syst. 1992;8:49–52.

106–Savas A, Egemen E, Berk C.

Stereotactically-guided craniotomy for a cavernous hemangioma : technical note.

Neurosurgery 1998;8:110–113.

107–Yoon PH, Kim DI, Jeon P.

Cerebral cavernous malformations : serial magnetic resonance imaging findings in patients with and without gamma knife surgery.

Neurol Med Chir. 1998;38:255–261.

108–Tagle P, Huete I, Mendez J, Del Villar S.

Intracranial cavernous angioma : presentation and management.

J Neurosurg. 1986;64:720–723.

109–Seo Y, Fukuoka S.

Gamma knife radiosurgery for angiographically occult vascular malformations.

Stereotact Funct Neurosurg. 1994;64:98–109.

110–Sousa AA.

Cavernomes profonds (corps calleux, intraventriculaires, ganglions de la base, insulaires) et du tronc cérébral. Expérience d'une série brésilienne.

Neurochirurgie 2007;53:182–191.

111–Battaglia F, Uro–Coste E, Delisle MB, Tannier C.

Cavernomes radio–induits à propos de deux cas.

Rev neurol. 2008;164:468–471.

112–Simard JM, Garcia–Bengochea F, Ballinger WE J.

Cavernous angioma : a review of 126 collected and 12 new clinical cases.

Neurosurgery 1986;18(2):162–72.

112–Stea RA, Schiker L , King GA.

Stereotactic linear radiosurgery for cavernous angiomas.

Stereotact Funct Neurosurg. 1994;63:255–265.

113–García–Muñoz L, et al.

La radiochirurgie dans le traitement des cavernomes. Expérience de 17 lésions traitées chez 15 patients.

Neurochirurgie 2007;53:243–250.

114–Tindall R, Kirkpatrick JB, sklar F.

Multiple small cavernous angiomas of the brain with increased intracranial pressure.

An Neurol. 1978;4:376–378.

115–Khalil T, et al.

Place de la radiochirurgie dans la prise en charge des cavernomes intracrâniens. Revue de la littérature.

Neurochirurgie 2007;53:238–242.

116–Vespignani H, Bouilleret V, Taillandier L.

Angiomes caverneux révélés par des crises épileptiques. A propos de 57 observations.

Epilepsie 1994;6:97–111.

117–Lakoute G, Devaux B, Ghossoub M, Beuvon F, Brami F.

Cavernomes intracrâniens, épilepsie et crises d'épilepsie : histoire naturelle et modalités thérapeutiques.

Neurochirurgie 2005;53:3–14.

118–Willinski R, Harper W.

Follow up MR of intracranial cavernous: the relationship between haemorrhagic events and morphology.

Intervent neuroradiol. 1996;2:127–135.

119– Lee SH, Kwon SJ, Kim KS, Yoon BW, Roh JK.

Topographical distribution of pontocerebellar microbleeds.

Am J Neuroradiol. 2004;25:1337–1341.

120–Weil S, Tew JM, Steiner L.

Comparison of the radiosurgery and microsurgery for treatment of cavernous malformations of the brain stem.

J Neurosurg. 1990;72:336–33

121–Bigi S, Capone Mori A, Steinlin M, Remonda L.

Cavernous malformations of the central nervous system in children: presentation, treatment and outcome of 20 cases.

Eur J Paediatr Neurol; 2010;30:251–258.

122–ELBACOURI Siham

Cavernomes intramédullaires : revue de la littérature.

Thèse médicale, Casablanca 2006, n°11.

123–Xia C, et al.

Pediatric cavernous malformation in the central nervous system: report of 66 cases. Pediatr Neurosurg 2009;45:105–113.

124–Toldo I, et al.

Vertebral and spinal cavernous angiomas associated with familial cerebral cavernous malformation. Surg Neurol 2009;71:167–171.

125–Kim DG, Choe WJ, Paek SH.

Radiosurgery of intracranial cavernous malformations.

Acta Neurochir. 2002;144:869–878.

126–Kida Y, Kobayashi T, Tanaka T.

Treatment of symptomatic AOVMS with radiosurgery.

Acta Neurochir. 1995;63:68–72.

127–Oh CW, Chung YS, Kim DG.

The role of surgical treatment and clinical outcome in patients with intracranial cavernous angiomas.

J Korean Neurosurg Soc. 1997;26:846–852.

128–Li L.

The clinical features and surgical treatment of intracranial cavernous angioma.

Zhonghua Wai Ke Za Zhi. 1992;30:154–189.

129–Moschovi M, Alexiou GA, Stefanaki K, Tourkantoni N.

Prodromou N. Propranolol treatment for a giant infantile brain cavernoma.

J Child Neurol. 2010;25:653–655.

130–Leaute–Labreze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, et al.

Propranolol for severe hemangiomas of infancy.

N Engl J Med 2008;358:2649e51

131–Wang CC, Liu A, Zhang JT, et al.

Surgical management of brain–stem cavernous malformations: report of 137 cases.

Surg Neurol 2003;59:444–54.

132–Denier C, et al.

Clinical features of cerebral cavernous malformations patients with KRIT1 mutations.

Ann Neurol 2004;55:213–220.

133–Nannucci S, Pescini F, Poggesi A, et al.

Familial cerebral cavernous malformation: report of a further Italian family.

Neurol Sci. 2009;30(2):143–7.

134–Penco S, Ratti R, Bianchi E, et al.

Molecular screening test in familial forms of cerebral cavernous malformation: the impact of the Multiplex Ligation–dependent Probe Amplification approach.

J Neurosurg. 2009;110:929–934.

135–Bouillot P, Dufour H, Roche PH.

Malformations vasculaires angiographiquement occultes du tronc cérébral : à propos de 45 cas.

Neurochirurgie. 1999;42:189–201.

136–Porter RW, Detwiler PW, Spetzler RF.

Cavernous malformations of the brainstem : experience with 100 patients.

J Neurosurg. 1999;90:50–58.

137–Sirvente J, Enjolras O, Wassef M, et al.

Frequency and phenotypes of cutaneous vascular malformations in a consecutive series of 417 patients with familial cerebral cavernous malformations.

J Eur Acad Dermatol Venereol. 2009;23(9):1066–72.

138–Pertuiset B, Sichez JP.

Mortalité et morbidité après exérèse chirurgicale totale de 162 cavernomes intracrâniens (1958–1978).

Rev Neurol. 1979;135:319–327.



اقْسِمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أَنْ أَرِاقِبَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي.

وَأَنْ أَصُونَ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَأْفَةِ أَدْوَارِهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ وَالْأَحْوَالِ بِإِدْلَالٍ وَسَعْيٍ فِي

اسْتِنْقَاذِهَا مِنَ الْهَلَاكِ وَالْمَرَضِ وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كَرَامَتَهُمْ، وَأَسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتُمَ سِرَّهُمْ.

وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بِإِدْلَالِ رِعَايَتِي الطَّبِيبِيَّةِ لِلْقَرِيبِ وَالْبَعِيدِ،

لِلصَّالِحِ وَالطَّالِحِ، وَالصَّدِيقِ وَالْعَدُوِّ.

وَأَنْ أَثَابِرَ عَلَى طَلَبِ الْعِلْمِ، أُسَخِّرَهُ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ .. لَا لِأَذَاهِ.

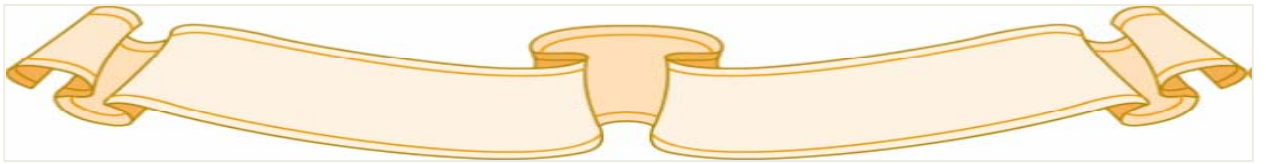
وَأَنْ أُوَقِّرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأَعْلَمَ مَنْ يَصْغُرَنِي، وَأَكُونَ أَخًا لِكُلِّ زَمِيلٍ فِي الْمِهْنَةِ الطَّبِيبِيَّةِ

مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَنْ تَكُونَ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي ، نَقِيَّةً مِمَّا يُشِينُهَا تَجَاهَ اللَّهِ

وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

وَاللَّهُ عَلَيَّ مَا أَقُولُ شَهِيدٌ



جامعة القاسمي عياض
كلية الطب و الصيدلة

مراكش

أطروحة رقم 29

سنة 2013

التكفل بالأورام الوعائية داخل الجهاز العصبي المركزي
تجربة مصلحة جراحة الدماغ والأعصاب
المستشفى الجامعي محمد السادس

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم .../.../2013

من طرف

السيد رضوان الدايمي

المزداد في 01 أبريل 1987 بقصبة الغماد

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

الجهاز العصبي المركزي – الأورام الوعائية
الصرع – الكشف بالرنين المغناطيسي – الجراحة

اللجنة

الرئيس	السيد	س. أيت بنعلي
		أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب
المشرف	السيد	م. المجاطي
		أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب
	السيد	ح. غنان
		أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب
الحكام	السيد	ع. الفكري
		أستاذ مبرز في التصوير بالأشعة
	السيد	ه. النجمي
		أستاذ مبرز في التخدير والإنعاش
	السيد	م. بوروس
		أستاذ مبرز في طب الأطفال

