

Fait clinique

Hémangiome caverneux cérébral : à propos d'un cas et revue de la littérature

Razafindrafara HE¹, Rakotondrainibe FN^{2*}, Rakotozanany PS³, Masina ND³, Ratovondrainy W³,
Randrianjafisamindrakotroka NS⁴



¹Laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologiques du CENHOSOA, Antananarivo, Madagascar

²Laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, CHU Anosiala, Madagascar

³Service de Neurochirurgie du CENHOSOA, Antananarivo, Madagascar

⁴Faculté de Médecine d'Antananarivo, Madagascar

Résumé

Les auteurs rapportent le cas d'un homme de 57 ans présentant une hémiparésie droite d'apparition brutale. Le scanner avait objectivé 3 foyers d'hématomes dont un hématome lobaire fronto-pariétal, un hématome sous-arachnoïdien fronto-temporal gauche, ainsi qu'un hématome des quatre ventricules. Le patient avait bénéficié d'une exérèse des lésions. L'examen anatomopathologique a permis de poser le diagnostic d'hémangiome caverneux. Les aspects diagnostiques et thérapeutiques sont discutés.

Mots clés : Cerveau ; Hémangiome caverneux ; Hémorragie cérébrale ; Madagascar ; Malformations vasculaires

Titre en Anglais: Cerebral cavernous hemangioma: about a case and review of the literature

Authors report the case of a 57-year-old man with sudden onset right hemiplegia. The tomography found 3 foci of hematomas including a lobar fronto-parietal hematoma, a left fronto-temporal subarachnoid hematoma, and a hematoma of the four ventricles. The patient underwent excision of the lesions. The histopathological examination led to the diagnosis of cavernous hemangioma. Diagnosis and treatment are discussed.

Keywords : Brain ; Cavernous hemangioma ; Intracerebral hemorrhage, Madagascar ; Vascular malformations

Introduction

L'hémangiome caverneux fait partie des malformations vasculaires les plus fréquentes du cerveau, avec une incidence d'environ 0,6 pour 100 000 [1]. La lésion est constituée d'espaces vasculaires caverneux et sinusoidaux, tapissés par un endothélium vasculaire et dépourvus de parenchyme cérébral dans les interstices. Les lésions familiales sont plus susceptibles d'être associées à plusieurs malformations caverneuses chez 50% des patients [2,3]. En revanche, environ 20% des cas sporadiques présentent des lésions multiples [2,4]. Nous en rapportons un cas afin de montrer les aspects diagnostiques et thérapeutiques.

Observation

Il s'agissait d'un homme de 57 ans présentant une hémiparésie droite d'apparition brutale. L'examen physique montrait l'absence d'anomalie cutanée ou de troubles visuels. Le scanner avait objectivé 3 foyers d'hématomes dont un hématome lobaire fronto-pariétal gauche d'allure récente mesurant 62 x 34mm de dimension en coupe axiale, sur 48mm de hauteur, un hématome sous-arachnoïdien fronto-temporal gauche, ainsi qu'un hématome intra-ventriculaire intéressant les quatre ventricules, sans engagement cérébral et sans hydrocéphalie. L'angiogramme a établi que les foyers d'hématomes étaient en rapport avec la rupture d'une malformation artério-veineuse fronto-pariétale gauche avec œdème périlésionnel. La ligne médiane était déviée vers la droite entraînant un engagement sous-falcien après deux jours d'évolution. Une exérèse de la lésion a été effectuée et adressée pour examen anatomo-pathologique. A la macroscopie, quatre fragments noirâtres mesurant en amas 3 x 1,5 x 1cm nous étaient parvenus. Ils ont été inclus en totalité. L'examen histologique avait montré un tissu glial de cellularité normale. La lésion correspondait à un hémangiome caverneux montrant de nombreux vaisseaux sanguins aux lumières dilatées, anfractueuses et intercommunicantes, tapissées par des cellules endothéliales sans atypies et contenant des globules rouges. Le

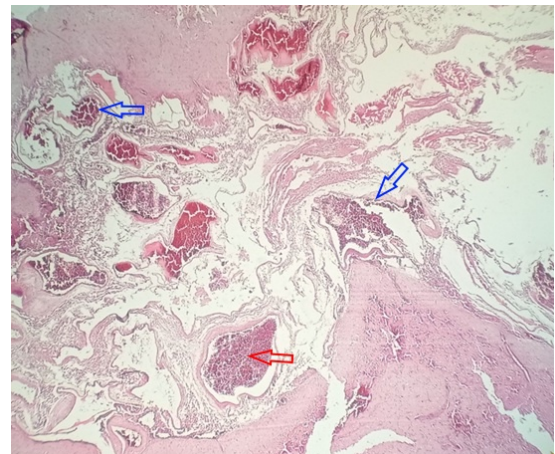


Fig.1: Pièce d'exérèse de la lésion cérébrale. Prolifération vasculaire aux lumières dilatées et anfractueuses, gorgées d'hématies (HE x 100) Flèches bleues: cavités vasculaires à contours anfractueux. Flèche rouge: hématies

Source: Service d'anatomie et Cytologie Pathologiques du CENHOSOA

scanner effectué à un mois d'intervalle a montré un épaississement méningé en regard de la craniotomie, et l'absence d'autres lésions vasculaires, d'hémorragie sous arachnoïdienne, ou d'autres anomalies cérébrales focales. L'évolution était favorable à six mois d'évolution après l'exérèse.

Discussion

L'âge moyen au moment du diagnostic de ces malformations vasculaires est de 37 ans. Cependant, ces lésions peuvent se présenter à tout âge [5]. L'hémangiome caverneux cérébral peut se révéler par des convulsions, des déficits neurologiques focaux, des céphalées non spécifiques et une hémorragie cérébrale. Environ 50% des patients restent asymptomatiques tout au long de leur vie

* Auteur correspondant - Adresse e-mail: fenoherynalisoa@gmail.com

² Laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, CHU Anosiala, Madagascar

surtout dans les formes familiales. Des lésions vasculaires cutanées sont retrouvées chez 9% des personnes atteintes de formes familiales et des lésions vasculaires rétinienues chez près de 5% des cas [6]. Pour notre part, la pathologie était révélée par un déficit neurologique focal consistant en une hémiparésie droite. Les lésions rétinienues et les lésions vasculaires cutanées étaient absentes. L'IRM cérébrale montre une lésion unique ou plusieurs malformations caverneuses cérébrales [7]. La lésion caractéristique est de densité mixte avec une lésion réticulée centrale entourée d'un anneau sombre, qui est présumé être un dépôt d'hémossidéline d'une hémorragie antérieure [8]. Les lésions peuvent aussi apparaître sous forme de points noirs, de densité mixte ou entourés d'hémossidéline, d'hémorragie fraîche ou d'œdème [6,9,10]. Notre patient n'a pas pu bénéficier d'une IRM mais plutôt d'un angioscanner qui a mis en évidence des lésions d'hémorragies intra-parenchymateuses. Le diamètre des hémangiomes caverneux varie de quelques millimètres à plusieurs centimètres. Les malformations caverneuses cérébrales augmentent ou diminuent en taille et augmentent en nombre avec le temps. Des centaines de lésions peuvent être identifiées, selon l'âge de la personne et la qualité de l'imagerie cérébrale utilisée. [6] Sur le plan anatomopathologique, la lésion apparaît à la macroscopie comme bien circonscrite, lobulée, rougeâtre à violet en raison de l'épanchement sanguin dans les cavernes. Le cortex environnant est généralement tatoué d'hémossidéline à la suite d'une hémorragie antérieure. Les hémorragies récurrentes conduisent à une sidérose superficielle des leptoméniges [11]. Ces aspects n'ont pas été trouvés chez notre patient du fait de la multifragmentation du prélèvement. A l'histologie, la lésion peut se présenter sous la forme de vaisseaux capillaires dilatés étroitement groupés, formant des cavernes tapissées par une couche d'endothélium sans paroi vasculaire normale et non séparés par du parenchyme cérébral normal. Les interstices peuvent être occupés par des fibroblastes. La lésion peut aussi se présenter sous la forme de thrombose et d'hémorragie intra- et extra-lésionnelle. Les lésions avec hémorragie récente peuvent être entourées d'œdème [1,6]. Concernant le traitement, l'ablation chirurgicale des lésions est recommandée. Des crises réfractaires ou des déficits focaux dus à une hémorragie récurrente ou à un effet de masse peuvent être secondaires. Les céphalées et l'épilepsie sont prises en charge de manière symptomatique et prophylactique. Les déficits neurologiques aigus et chroniques peuvent être gérés par la réadaptation [6]. Le patient a subi une exérèse de la lésion et a présenté une évolution favorable après un recul de six mois.

Conclusion

L'hémangiome caverneux cérébral est une pathologie relativement fréquente, même si la forme familiale est plus rare. Elle peut se révéler de façon brutale après une longue durée de quiescence par des déficits neurologiques focaux tels qu'une hémiparésie. C'est une pathologie grave du fait d'un risque hémorragique et d'engagement cérébral. Le pronostic est le plus souvent réservé.

Références

- 1- Cox, EM, Bambakidis, NC, Cohen, ML Pathology of cavernous malformations. In: Spetzler, RF, Moon, K, Almefty, RO ed. Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam: Elsevier BV; 2017: 267-77.
- 2- Ellis, JA, Barrow, DL. Supratentorial cavernous malformations. In: Spetzler, RF, Moon, K, Almefty, RO ed, Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam: Elsevier BV; 2017: 283-9.
- 3- Ene, C, Kaul, A, Kim, L Natural history of cavernous malformations. In: Spetzler, RF, Moon, K, Almefty, RO ed, Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam: Elsevier BV, 2017: 227-32.
- 4- Wang, KY, Idowu, OR, Lin, DM. Radiology and imaging of cavernous malformations. In: Spetzler, RF, Moon, K, Almefty, RO ed, Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam: Elsevier BV; 2017: 249-66.
- 5- Dalyai RT, Ghobrial G, Awad I, Tjoumakaris S, Gonzalez LF, Dumont AS, et al. Management of incidental cavernous malformations: a review. *Neurosurg Focus* 2011; 31(6): E5.
- 6- Al-Shahi Salman R, Berg MJ, Morrison L, Awad IA, Angioma Alliance Scientific Advisory Board. Hemorrhage from cavernous malformations of the brain: definition and reporting standards - Angioma Alliance Scientific Advisory Board. *Stroke* 2008; 39 (12): 3222-30.
- 7- Bulut HT, Sarica MA, Baykan AH. The value of susceptibility weighted Magnetic resonance imaging in evaluation of patients with familial cerebral cavernous angioma. *Int J Clin Exp Med* 2014; 7 (12): 5296-302.
- 8- Rigamonti D, Drayer BP, Johnson PC, Hadley MN, Zabramski J, Spetzler RF. The MRI appearance of cavernous malformations (angiomas). *J Neurosurg* 1987; 67 (4): 518-24.
- 9- de Souza JM, Domingues RC, Cruz LC Jr, Domingues FS, Iasbeck T, Gasparetto EL. Susceptibility-weighted imaging for the evaluation of patients with familial cerebral cavernous malformations: a comparison with T2-weighted fast spin-echo and gradient-echo sequences. *Am J Neuroradiol* 2008; 29 (1): 154-8.
- 10- Nikoubashman O, Di Rocco F, Davagnanam I, Mankad K, Zerah M, Wiesmann M. Prospective hemorrhage rates of cerebral cavernous malformations in children and adolescents based on MRI Appearance. *Am J Neuroradiol* 2015; 36:2177-83.
- 11- Tanriover G, Sozen B, Seker A, Kilic T, Gunel M, Demir N. Ultrastructural analysis of vascular features in cerebral cavernous malformations. *Clin Neurol Neurosurg* 2013 ; 115 (4): 438-44.