

Cavernome cérébral géant : À propos d'un cas et revue de la littérature

ورم كهفي كبير: معلومات عن حالة ومراجعة الأدبيات

Giant cerebral cavernoma: About a case and review of the literature

FADLA Hocine⁽¹⁾, DJAAFER Miloud⁽²⁾, ADJABI Dounia⁽¹⁾, FARFAR Selma⁽¹⁾, BOUAZIZ Mourad⁽¹⁾.

Résumé

Le cavernome cérébral aussi appelé malformation caverneuse représente 15% des malformations vasculaires cérébrales et développé chez 0,02-13% de la population d'après une grande série d'autopsie et d'IRM.

Nous rapportons un cas de cavernome géant exploité avec des résultats satisfaisants.

Les grands cavernomes qualifiés de géants en étant de 6cm ou plus sont plus rares avec seulement 22cas rapportés dans la littérature.

Le but est d'attirer l'attention des neurochirurgiens sur les caractéristiques cliniques, radiologiques et histologiques des cavernomes géants, de la taille de 06cm et plus.

Mots clés : cavernome, géant, clinique histologie, radiologie.

- (1) Service de Neurochirurgie, Hôpital Ibn Rochd, CHU Annaba. Faculté de Médecine, Université BADJI Mokhtar Annaba 23000. Algérie
- (2) Service de Neurochirurgie, Centre Hospitalo-Universitaire Mustapha Pacha d'Alger (CHUMA). Faculté de Médecine, Université, Ben Youcef Ben Khada Alger

ملخص

الورم الكهفي أو ما يدعى ايضا التشوه الكهفي الدماغى يمثل 15% من تشوهات الأوعية الدموية الدماغية وتطورت من 0.02 إلى 13 في المائة من السكان من سلسلة كبيرة من التشريح والتصوير بالرنين المغناطيسي. نقدم تقرير حالة ورم كهفي عملاقة عولج مع نتائج مرضية.

الورم الكهفي الكبير ميوصف بالعملاق ببحجم 6 سم أو أكثر نادر مع 22 حالة فقط ذكرت في المراجع. والهدف جذب اهتمام الجراحين على الخصائص السريرية والإشعاعية والنسجية للورم الكهفي العملاق حجم 06 سم وأكثر.

الكلمات المفتاحية : الورم الكهفي, التشريح, الخصائص السريرية, الإشعاعية

Received 26/05/2015
Accepted 01/09/2015

Correspondance :

Dr FADLA Hocine

E-mail :

fadlahocine@yahoo.fr

Abstract

The cavernoma also called cerebral cavernous malformation accounts for 15% of cerebral vascular malformations and developed from 0.02 to 13% of the population from a large series of autopsy and MRI.

We report a case of giant cavernoma operated with satisfactory results. Large cavernomas qualified giants being 6cm or more are rare with only 22cas reported in the literature.

The goal is to attract the attention of neurosurgeons on clinical, radiological and histological characteristics of giant cavernomas, the size of 06cm and more.

Key words : giant cavernomas, clinical, radiological, histological characteristics

OPEN  ACCESS

ISSN 1172-4555

INTRODUCTION

Le Cavernome cérébral aussi appelé malformation caverneuse représente 15% des malformations vasculaires cérébrales et se développe chez 0,02 à 13% de la population d'après une grande série d'autopsie et d'IRM [1]. La lésion est constituée de vaisseaux dilatés, serrés sans interpositions de parenchyme cérébral, nichées d'hémossidérine et de gliose, parfois calcifiée [2].

CAS RAPPORTE

Il s'agit d'un homme, âgé de 41ans admis au service de neurochirurgie de l'hôpital Ibn Rochd du Centre Hospitalo-Universitaire (CHU) Annaba. Le patient se plaint, depuis deux mois, de céphalées et de vomissement. L'examen clinique révèle un patient conscient dans de bonnes conditions générales avec hémiparésie droite et un œdème papillaire gauche.

La tomodensitométrie (TDM) cérébrale a illustré une hyperdensité spontanée d'une masse de 73mm irrégulière, calcifiée entouré d'œdème non modifié après l'injection du produit de contraste (PC) (fig.1).



Figure 1 : Lésion hyperdense calcifiée

L'IRM cérébrale a montré une masse fronto-pariétale intra-axiale de 70x65x53mm hétérogène en T1 et en hyper signal inhomogène en T2 et flair avec des zones punctiformes « d'aspect en sel et poivre » (fig. 2), sans rehaussement significatif après injection de PC.

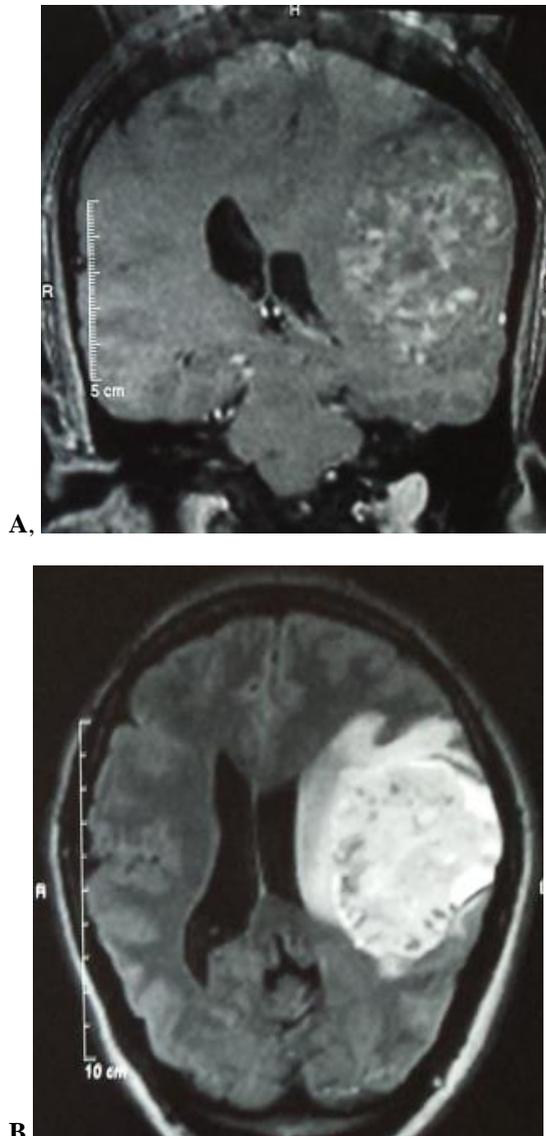


Figure 2(A, B) : IRM aspect en sel et poivre avec calcifications.

Après une craniotomie fronto-pariétale gauche, nous avons trouvé une grande masse hémorragique bien circonscrite constitué de structures vasculaire nichées dans un parenchyme verdâtre par la présence d'hémosidérine. Nous avons juste effectué une biopsie à cause de saignements peropératoire. L'examen histologique a révélé de multiples espaces vasculaires dilatés bordés d'endothélium. L'étude immunohistochimique a montré une positivité de cellules endothéliales à côté des CD31 et CD34

Une ablation totale a été réalisée sans complication dans un 2^{ème} temps opératoires et les suites opératoires ont été simples avec récupération du déficit moteur (fig.3).

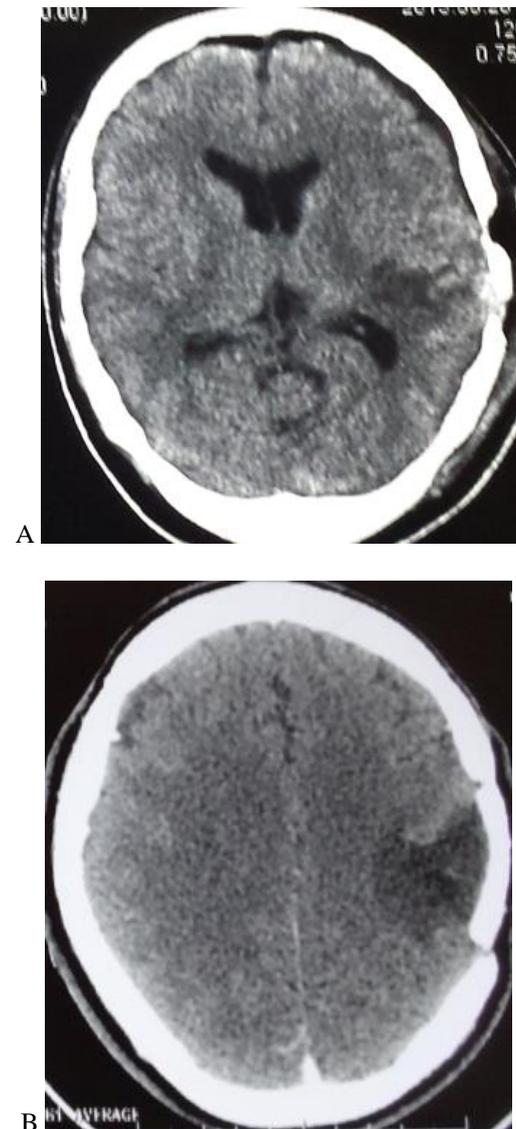


Figure 3 : TDM cérébrale post-opératoire: (A) après 4 mois. (B) après une année

DISCUSSION :

La taille des cavernomes est très variable, la plus grande taille observée par *Russel et Rubestein* en 1989 était de 4 cm [3], cependant la plus part des cavernomes sont plus petits ; 1-2cm de diamètre. Contrairement aux anévrysmes et les malformations artério-veineuse qui sont définis comme géants en ayant des diamètres de 2,5 et de 6cm respectivement. Aucune dimension de seuil n'a été approuvée pour le cavernome géant [4,5]. Cependant le terme de cavernome géant a été utilisé par certains auteurs pour les lésions qui étaient de 6cm ou plus en taille, les grand cavernomes qualifiés de géants en étant de 6cm ou plus sont plus rares avec seulement 22 cas rapportés dans la littérature [6]. Alors que les cavernomes géants définis par *Kan et al* étaient de 4cm de diamètre [7], sur la base

de cette définition *Ibrahim et al.* ont signalé 65 cas cités dans la littérature. Dans notre cas, le plus grand diamètre est de 7 cm [8], le cavernome géant aurait augmenté de taille en raison d'hémorragies intralésionnelles répétitives dans une taille habituelle, cependant la physiopathologie exacte reste inconnue.

Les crises épileptiques sont la manifestation la plus communément trouvée dans 60-70% étant donné que la plus part des cavernomes sont situés dans la région supratentorielle. L'autre mode de présentation est le déficit neurologique focal qui est le résultat d'un effet de masse exercé par la lésion elle-même due à une hémorragie intralésionnelle ou péri lésionnelle. Sur les 22 cas de cavernomes géants, les crises d'épilepsies sont retrouvées dans 09 cas soit 41%, l'hypertension intracrânienne (HIC) dans 6 cas soit 27% et les déficits focaux dans 5 cas soit 23%. En outre deux lésions situées dans le cervelet avec une hydrocéphalie obstructive. Ceux ne sont pas surprenant car la grande taille du cavernome géant le rend susceptible, de se présenter avec l'HIC et les déficits focaux. Le saignement intracérébral n'a pas été signalé dans aucun des cavernomes géants.

Le but de l'étude de *Kan et al* (18 patients) était d'évaluer les caractéristiques radiologiques du cavernome géant et de mettre l'accent sur les caractéristiques distinctives des lésions néoplasiques. Les lésions étaient hyperdenses et sans rehaussement à la TDM avec fréquemment des calcifications, et sur l'IRM les lésions avaient fréquemment une apparence multikystique, représentant le sang et plusieurs anneaux d'hémossidérine complets. Le cavernome géant peut se présenter en tous lieux en association avec l'œdème et l'effet de masse leur donnant un aspect tuméfié. Aucune anomalie veineuse de développement n'a été observée en association avec cette lésion [7]; dans notre cas et compte tenu des caractéristiques radiologiques le diagnostic des tumeurs notamment oligodendrogliome avait été suspecté.

CONCLUSION :

Les neurochirurgiens doivent être conscients que les cavernomes de 6 cm ou plus sont considérés géants. L'apparence d'imagerie des cavernomes géants est variable, certains ont des caractéristiques qui sont similaires à ceux des angiomes caverneux typiques, alors que certaines lésions peuvent être purement kystiques; et

certaines se présentent avec une amélioration significative du contraste et un effet de masse, mimant les néoplasies.

REFERENCES

1. SIMARD J M, GARCIA-BENGOCHEA,; Cavernous angioma : A review of 126 collected and 12 new clinical cases . *Neurosurgery* 44: 1166-73, 1999.
2. RIGAMONTI D, DRAYER B P, JONHSON P C, et al: the MRI appearance of cavernous malformations (angiomas). *J Neurosurg* 68 : 31 - 6 , 1988.
3. HOUTTEVILLE J-P : les cavernomes du système nerveux central. Historique et évolution des idées : *neurochirurgie* 53 : 117-121, 2007
4. CLATTERBUCK RE, BREITER SN, RIGAMONTI D: Dynamic nature of cavernous malformations:.. *J Neurosurg* 2000, 75: 782-785
5. LAWTON MT, VATES GE, A, MCDONALD WC, MARCHUK DA, YOUNG WL: Giant infiltrative cavernous malformation: *Neurosurg* 2004, 55: 979-980
6. ABRAR R WALIUDDIN, BAKUR A JAMJOOM: Giant cerebral cavernous malformation : *Pan arab journal of neurosurgery* Volume 14 , No.2, October 2010.
7. [KAN P, TUBAY M, OSBORN A, BLASER S, COULDWELL WT. Radiographic features of tumefactive giant cavernous angiomas. *Acta Neurochir* 2008 Jan;150 \(1\):49-55](#)
8. IBRAHIM DAO, MD, ALI AKHADDAR, MD, et al : Giant cerebral cavernoma. *Neurosciences* 2012; Vol. 17 (1): 69-73