

LE CAVERNOME INTRA-VENTRICULAIRE A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

A. MORSLI, M. AIT BACHIR, N. OSMANI, M. SAADI, T. BENBOUZID

*Service de Neurochirurgie
CHU de Bab El Oued Alger*

RESUME

Les cavernomes sont des lésions localisées le plus souvent au niveau des hémisphères cérébraux. Moins fréquemment ils se situent au niveau du tronc cérébral, des ganglions de la base et des régions périventriculaires. La localisation au niveau du système ventriculaire est très rare et seulement quelques cas sont rapportés dans la littérature. Nous présentons le cas d'un patient âgé de 27 ans dont le tableau clinique est fait essentiellement d'une épilepsie généralisée évoluant depuis un an et avérée pharmaco-résistante. L'imagerie a retrouvé une lésion localisée à la partie antérieure du ventricule latéral droit, nichée au niveau du septum pellucidum, le plancher et le toit de la corne frontale droite. Le patient a été opéré par une voie transfrontale transventriculaire et l'exérèse a été totale. Les suites opératoires ont été bonnes sur le plan neurologique, mais entachées par ailleurs d'une méningite bactérienne simple qui a bien répondu à une antibiothérapie adaptée. L'évolution à moyen et à long terme a été favorable avec une régression de son épilepsie et une imagerie postopératoire normalisée. Une revue de la littérature s'attellera à préciser les particularités des localisations ventriculaires des cavernomes.

Mots clés : Cavernome, Intraventriculaire, Crises convulsives, Voie transfrontale transventriculaire.

INTRODUCTION

Les cavernomes sont des lésions vasculaires très rares du système nerveux central, et leur localisation au niveau du système ventriculaire est exceptionnelle. Dans les différentes séries de la littérature, la prévalence de la localisation intraventriculaire varie de 2,5% à 10,8 % [37, 44]. L'équipe de Lille a rapporté 45 cas colligés dans la littérature en plus de trois cas personnels [29]. Les cavernomes intraventriculaires sont souvent de taille volumineuse et ont peu de similitudes radiologiques avec les cavernomes intra-parenchymateux [38], mais depuis l'avènement de l'imagerie par résonance magnétique, leur diagnostic est devenu plus évident [13].

OBSERVATION

Notre patient est âgé de 27 ans, de sexe masculin et a présenté un an avant sa consultation des crises convulsives tonico-

cloniques généralisées pharmacorésistantes, à raison d'une à deux fois par semaine jusqu'à être hospitalisé en unité de soins intensifs pour un état de mal épileptique.

Les parents rapportent des troubles du comportement à type d'agressivité et d'indifférence. L'examen neurologique ne retrouve qu'une notion de troubles de la mémoire récente implicite.

L'examen Tomodensitométrie cérébrale objective une lésion au niveau de la partie antérieure des deux ventricules latéraux, prédominante dans la corne frontale droite (Fig. 1) ; elle est spontanément hyperdense, mesure 40 mm de grand axe, avec présences de petites calcifications en son sein et prend le contraste de façon hétérogène.

L'imagerie par résonance magnétique retrouve une lésion de signal hétérogène en T1 et T2, siégeant au niveau de la partie antérieure du ventricule latéral droit s'insérant sur son plancher, son toit et sur le septum pellucidum (Fig 2 et 3).

Sur des coupes fronto-basales en T2 on note que la lésion est entourée d'un liseré en hyposignal dû à un dépôt d'hemosidérine, en rapport avec de micro saignements péri lésionnels (Fig. 4), signe pathognomonique des cavernomes.



Fig. 1 : TDM : Lésion hyperdense après injection de contraste, siégeant au niveau du ventricule latéral droit

Le patient a été opéré par une voie trans-frontale transventriculaire droite ; la lésion muriforme, de couleur rougeâtre, était nichée au niveau du plancher du ventricule latéral droit, étendue à son toit, au corps calleux ainsi qu'au septum pellucidum. L'exérèse a été totale, au prix du sacrifice de la veine thalamostriée du fait d'adhérences étroites.



Fig. 2 : IRM en coupe coronale T1 : Lésion hétérogène occupant le ventricule latéral droit se nichant au niveau de son plancher, son toit et sa paroi interne.

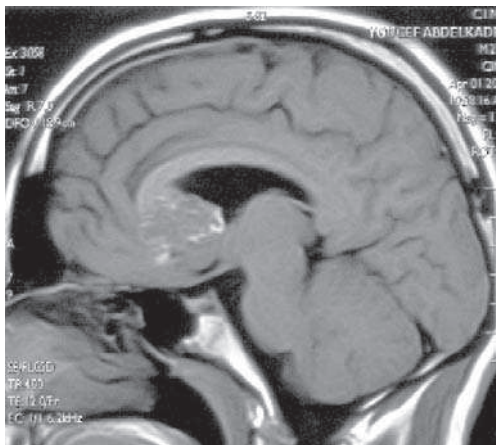


Fig3 : IRM en coupe sagittale T1 : Lésion hétérogène occupant la partie antérieure du ventricule latéral droit, infiltrant son toit et son plancher.

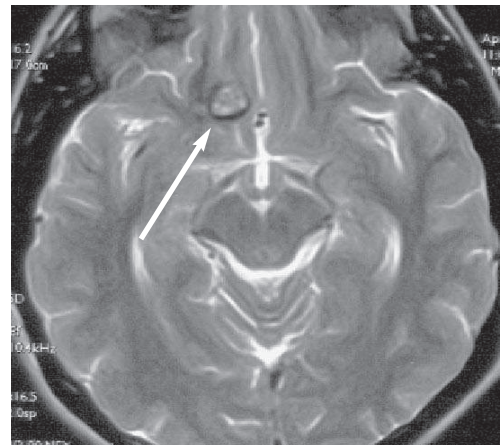


Fig. 4 : IRM en coupe axiale T2 : Présence d'un liseré en hyposignal péri lésionnel (Flèche).

Les suites opératoires ont été marquées par une méningite bactérienne qui a bien évoluée sous antibiothérapie adaptée.

L'évolution clinique deux ans après la chirurgie a abouti à une disparition des crises convulsives, une régression

des troubles comportementaux et une amélioration des troubles de la mémoire.

L'imagerie postopératoire immédiate et à deux ans de recul ne retrouve ni de reliquat ni de récurrence (Fig. 5 a, b, c).

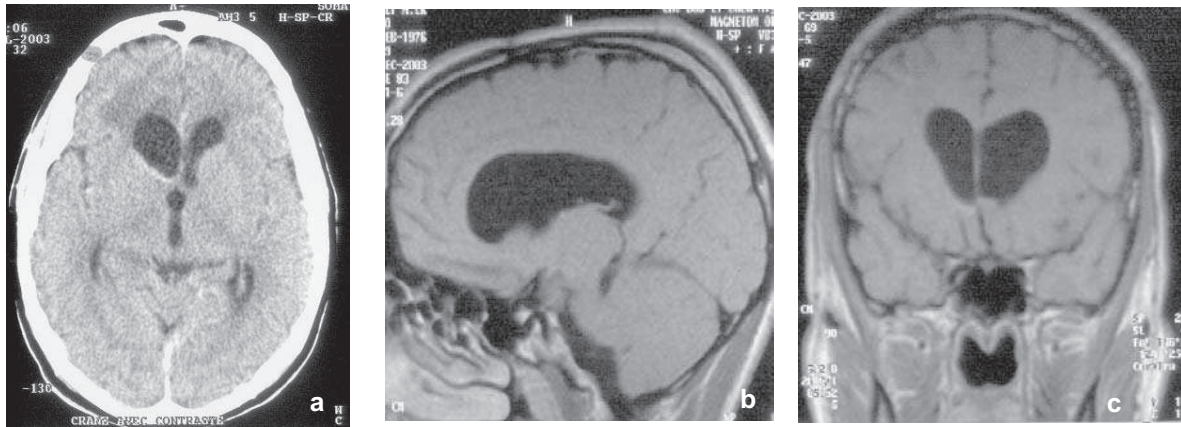


Fig. 5 : Imagerie de contrôle post opératoire

- a - TDM postopératoire à un mois : normale.
- b - IRM en coupe sagittale T1 à deux ans : normale.
- c - IRM en coupe coronale T1 à deux ans : normale.

DISCUSSION

Le premier cas de cavernome intraventriculaire a été décrit par Finkelburg en 1905 [6], et c'est Reyns [29] qui rapporta quarante deux cavernomes intraventriculaires colligés dans la littérature de 1977 à 1999.

Sur le plan épidémiologique, il n'y a pas de prédominance de sexe, la moyenne d'âge est 33,7 ans et la population pédiatrique représente 20 %.

Sur le plan clinique, une hypertension intracrânienne ou un déficit moteur sont retrouvés dans 64 %, le tableau d'une hémorragie intraventriculaire représente 20%, et celui de crises convulsives 16% des séries colligées dans la littérature [29].

La taille des cavernomes intraventriculaires varie de 1 à 5 cm ; ils se développent au niveau du troisième ventricule dans 44 % des cas, au niveau des ventricules latéraux dans 27 %, dans la région trigonoseptale dans 20 % et au niveau du quatrième ventricule dans 9 % des cas [13, 29, 38].

L'examen Tomodensitométrique fera soulever le diagnostic de cavernome devant une lésion intraventriculaire, présentant des zones d'hyperdensité, la présence de calcifications et la non prise de contraste [3, 8, 11, 28, 29, 42] ; l'existence de zones hypodenses ou kystiques a été rapportée par plusieurs auteurs [16, 25, 27, 28, 30].

L'imagerie par résonance magnétique en T1 et T2 révèle des zones centrales en hypersignal en rapport avec la présence de méthémoglobine et des zones en hyposignal en rapport avec les calcifications [29].

La présence autour de la tumeur, lorsqu'elle est nichée dans le parenchyme cérébral, de zones en hyposignal T2, est due à des dépôts d'hémosidérine ; elle est pathognomonique du cavernome, et est en rapport avec des saignements microscopiques péri lésionnelles [29, 36, 40].

L'étude de la mortalité dans la littérature fait ressortir les constatations suivantes :

- Deux décès sont survenus sur trois cas non opérés [22, 26].

- Deux décès sont rapportés sur sept cas ayant bénéficié d'une exérèse partielle [8, 14, 29]. La cause étant respectivement une hémorragie intra-ventriculaire et une réexpansion tumorale.

- Deux décès sur 31 cas d'exérèse totale, par ischémie hypothalamique dans un cas et dans l'autre, par infarctus extensif secondaire à une thrombose du sinus sagittal.

Il apparaît donc que ces tumeurs sont éminemment chirurgicales et que leur exérèse permet d'éviter les complications telles que l'hémorragie tumorale ou l'hypertension intracrânienne aigue.

Les complications post-opératoires sont surtout en rapport avec la voie d'abord ; elles ont été décrites dans sept cas : une hémianopsie latérale homonyme dans quatre cas, lors d'une approche occipitale [3, 5, 24, 25] et un diabète insipide dans trois cas de cavernome du V3 opéré par une voie basale à travers l'ouverture de la lame terminale [14, 25]. Un cas opéré par une voie transcalléuse antérieure pour un cavernome du troisième ventricule, a présenté un déficit moteur postopératoire transitoire [29].

Dans 20 cas sur 42, l'exérèse était totale et les suites post-opératoire simples [29].

Les cavernomes intraventriculaires peuvent se manifester de différentes manières : par une hémorragie intraventriculaire, par des crises convulsives ou par un déficit moteur progressif [3, 37]. Ogawa [25] estime que le saignement intraventriculaire des cavernomes est exceptionnel. Pour Katayama [14] et Tatagiba [40], les signes d'appel sont en rapport avec soit l'effet de masse soit avec un saignement intraventriculaire.

Notre patient a consulté pour des crises convulsives avec des troubles de la mémoire récente ; l'épilepsie comme signe d'appel représente 16 % dans la littérature [29].

La taille des cavernomes intraventriculaires est supérieure à 3 cm dans 65 % des cas [3, 14, 29] ; l'importance de la taille par rapport aux cavernomes intra-parenchymateux est liée à la possibilité d'expansion au niveau d'une cavité creuse et extensive qu'est le système ventriculaire. Dans notre cas le diamètre du cavernome était de 3,8 cm.

L'augmentation de la taille des cavernomes intraventriculaires peut également être en rapport avec des saignements répétés intratumoraux et la formation de cavités kystiques [11, 14, 37].

Sur des images tomodensitométriques, la lésion peut prendre des formes diverses différentes de celles d'un cavernome classique, par la présence de kystes par exemple [27, 37] ; l'examen par résonance magnétique prend alors tout son intérêt pour certifier le diagnostic de nature du cavernome.

L'exérèse lorsqu'elle a été totale, n'a posé de problèmes que dans quelques cas de la littérature [38, 40], et liés à la voie d'abord surtout.

Notre cas a été classique ; sur le plan clinique, il présentait des crises convulsives

et des troubles de la mémoire récente ; l'IRM a montré des signes pathognomoniques en faveur d'un cavernome, à savoir la présence d'un liseré pérítumoral en hyposignal T2, en rapport avec un dépôt d'hémossidérine et sur le plan chirurgical, l'exérèse par un abord transfrontal transventriculaire, a été totale, sans problème particulier malgré le sacrifice de la veine thalamostriée droite qui adhérait intimement à la tumeur.

CONCLUSION

La rareté des cavernomes intraventriculaire peut poser un problème de diagnostic et de prise en charge, l'intérêt d'un examen par l'IRM à la recherche de signes en faveur de cette lésion est primordial. La thérapeutique est chirurgicale et l'exérèse doit être radicale pour éviter les risques de saignement dans les cas de résection partielle. L'abstention chirurgicale dans ce type de lésion n'est pas sans risque, car leur révélation par un saignement intraventriculaire représente 20 % dans la littérature [29]. En fin de compte, les cavernomes intraventriculaires présentent un double intérêt diagnostique et thérapeutique, et seule l'exérèse radicale est garante d'une guérison.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] AMAGASA M, ISHIBASHI Y, KAYAMA T, SUZUKI J : A total removal case of cavernous angioma at the lateral wall of the third ventricle with interhemispheric trans-lamina terminalis approach. *No Shinkei Geka* 12 : 517-522, 1984.
- [2] ARNSTEIN LH, BOLDREY E, NAFFZIGER HC : A case report and survey of brain tumors. *J. Neurosurg* 8 : 315-319, 1951.
- [3] CHADDUCK WM, BINET EF, FARRELL FW JR, ARAOZ CA, REDING DL: Intraventricular cavernous hemangioma: Report of three cases and review of the literature. *Neurosurgery* 16:189-197, 1985.
- [4] CLARK JV : Familial occurrence of cavernous angiomas of the brain. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 33 : 871-876, 1970.

- [5] COIN CG, COIN JW, GLOVER MB : Vascular tumors of the choroid plexus : Diagnosis by computed tomography. *J. Comput Assist Tomogr* 1 : 146-148, 1977.
- [6] FINKELNBURG R : Differential diagnose Zwischen Kleinhirntumoren und Chronischem Hydrocephalus: Zugleich ein Beitrag zur Kenntnis der Angiome des Zentralnervensystems. *Dtsch Z Nervenheilkd* 29 : 135-151, 1905.
- [7] FORTUNA A, FERRANTE L, MASTRONARDI L, ACQUI M, D'ADDETTA R : Cerebral cavernous angioma in children. *Childs Nerv Syst* 5 : 201-207, 1989.
- [8] GIOMBINI S, MORELLO G: Cavernous angiomas of the brain : Account of fourteen personal cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 40 : 61-82, 1978.
- [9] HARBAUGH RE, ROBERTS DW, FRATKIN JD: Hemangioma calcificans. Case report. *J. Neurosurg* 60 : 417-419, 1984.
- [10] ISHIKAWA M, HANDA H, MORITAKE K, KOREAKI M, NAKANO Y, HEIHACHIRO A: Computed tomography of cerebral cavernous hemangiomas. *J Comput Assist Tomogr* 4 : 587-591, 1980.
- [11] IWASA H, INDEI I, SATO F: Intraventricular cavernous hemangioma: Case report. *J. Neurosurg* 59 : 153-157, 1983.
- [12] JAIN KK : Intraventricular cavernous hemangioma of the lateral ventricle. *J. Neurosurg* 24 : 762-764, 1966.
- [13] KAIM A, KIRSCH E, TOLNAY M, STEINBRICH W, RADÜ EW: Foramen of Monro mass: MRI appearances permit diagnosis of cavernous haemangioma. *Neuroradiology* 39 : 265-269, 1997.
- [14] KATAYAMA Y, TSUBOKAWA T, MAEDA T, YAMAMOTO T: Surgical management of cavernous malformation of the third ventricle. *J. Neurosurg* 80 : 64-72, 1994.
- [15] KENDALL B, REIDER-GROSSWASSER I, VALENTINE A : Diagnosis of masses within the ventricles on computed tomography. *Neuroradiology* 25 : 11-22, 1983.
- [16] KHOSLA VK, BANERJEE AK, MATHURIYA SN, MEHTA S : Giant cystic cavernoma in a child. *J. Neurosurg* 60 : 1297-1299, 1984.
- [17] LATTERMANN I : Morgagnis syndrom bei umschriebenem Angioma Cavernosum in der Wand des Dritten Ventrikels. *Endokrinologie* 29 : 297-304, 1952.
- [18] LAVYNE MH, PATTERSON RH JR Subchoroidal trans-velum interpositum approach to mid third ventricular tumors. *Neurosurgery* 12 : 86-94, 1983.
- [19] MAZZA C, SCIENZA R, BELTRAMELLO A, DA PIAN R: Cerebral cavernous malformations (cavernomas) in the pediatric age-group. *Childs Nerv Syst* 7 : 139-146, 1991.
- [20] MERRITT HH : Case records of the Massachusetts General Hospital. *N Engl. J Med* 222 : 191-195, 1940.
- [21] MIYAGI Y, MANNOJI H, AKABOSHI K, MORIOKA T, FUKUI M : Intraventricular cavernous malformation associated with medullary venous malformation. *Neurosurgery* 32 : 461-464, 1993.
- [22] MIZUTANI T, GOLDBERG HI, KERSON LA, MURTAGH F: Cavernous hemangioma in the diencephalon. *Arch Neurol* 38 : 379-382, 1981.
- [23] NAMBA S, ISHIMITSU H, NAKASONE S: Cavernous hemangioma of the brain. *No Shinkei Geka* 7 : 277-283, 1979.
- [24] NUMAGUCHI Y, FUKUI M, MIYAKE E, KISHIKAWA T, IKEDA J, MATSURA K, Tomonaga M, Kitamura K: Angiographic manifestations of intracerebral cavernous hemangioma. *Neuroradiology* 14:113-116, 1977.

- [25] OGAWA A, KATAKURA R, YOSHIMOTO T: Third ventricle cavernous angioma: Report of two cases. *Surg Neurol* 34:414-420, 1990.
- [26] PAU A, ORUNESU G : Vascular malformation of the brain in achondroplasia. *Acta Neurochir (Wien)* 50:289-292, 1979.
- [27] POZZATI E, GAIST G, POPPI M, MORRONE B, PADOVANI R : Microsurgical removal of paraventricular cavernous angiomas: Report of two cases. *J Neurosurg* 55 : 308-311, 1981.
- [28] RAMINA R, INGUNZA W, VONOFAKOS D : Cystic cerebral cavernous angioma with dense calcification: Case report. *J Neurosurg* 52:259-262, 1980.
- [29] REYNS N, ASSAKER R, LOUIS E, LEJEUNE JP : Intraventricular cavernomas Three cases and review of the literature. *Neurosurg* 44 : 648-654, 1999.
- [30] RUSSEL DS, RUBINSTEIN LJ : Pathology of Tumors of the Nervous System. Baltimore, Williams & Wilkins, 1989, ed 5, pp 730-736.
- [31] SABATIER J, GIGAUD M, DUBOIS, TREMOULET M : Cavernoma in the child. Apropos of a neonatal form with recurrence in childhood [in French]. *Neurochirurgie* 35:109-110, 1989.
- [32] SAKAI N, YAMADA H, NISHIMURA SHIRAKAMI S, FUTAMURA A, ANDOH T : Intracranial cavernous angioma in the 1st year of life and a review of the litterature. *Childs Nerv Syst* 8 : 49-52, 1992.
- [33] SCHNEIDER RC, LISS L : Cavernous hemangioma of the cerebral hemispheres. *J Neurosurg* 15 : 392-399, 1958.
- [34] SCOTT RM, BARNES P, KUPSKY W, ADELMAN LS : Cavernous angiomas of the central nervous system in children. *J Neurosurg* 76 : 38-46, 1992.
- [35] SEDAN R, PERAGUT JC, FABRIZI : Cavernomas and stereotaxic surgery *Neurochirurgie* 35:126-127, 1989.
- [36] SIGAL R, HALIMI P, DOYON D, BLAIS C, CHAN KY : Imaging of cavernomas of the brain : Tomodensitometry and magnetic resonance imaging [in French]. *Neurochirurgie* 35 : 89-94, 1989.
- [37] SIMARD JM, GARCIA-BENGOCHEA F, BALLINGER WE, MICKLE JP, QUISLING RG: Cavernous angioma: A review of 126 collected and 12 new clinical cases. *Neurosurgery* 18:162-172, 1986.
- [38] SINSON G, ZAGER EL, GROSSMAN RI, GENNARELLI FLAMM ES: Cavernous malformations of the third ventricle. *Neurosurgery* 37 : 37-42, 1995.
- [39] SUZUKI J : Bifrontal anterior interhemispheric approach, in Apuzzo MLJ (ed) : *Surgery of the Third Ventricle*. Baltimore, Williams & Wilkins, 1988, p 489-515.
- [40] TATAGIBA M, SCHÖNMAYR R, SAMII M : Intraventricular cavernous angioma: A survey. *Acta Neurochir (Wien)* 110:140-145, 1991.
- [41] TERAOKA H, TOMOKATSU H, MATSUTANI M, OKEDA R : Detection of cryptic vascular malformations by computerized tomography. *J. Neurosurg* 51 : 546-551, 1979.
- [42] VAQUERO J, CARRILLO R, CABEZUDO J, LEUNDA G, VILLORIA F, BRAVO G : Cavernous angiomas of the pineal region : Report of two cases. *J. Neurosurg* 53 : 833-835, 1980.
- [43] VOCI A, PANZARASA G, FORMAGGIO G, ARRIGONI M, GEUNA E: Rare localizations of cavernomas: 4 personal cases *Neurochirurgie* 35 : 99-101, 1989.
- [44] VOIGT K, YASARGIL MG: Cerebral cavernous haemangiomas or cavernomas. *Neurochirurgia (Stuttg)* 19:59-68, 1976.
- [45] YAMASAKI T, HANDA H, YAMASHITA J, PAINE JT, TASHIRO Y, UNO A, ISHIKAWA M, ASATO R: Intracranial and orbital cavernous angiomas: A review of 30 cases. *J Neurosurg* 64:197-208, 1986.