

ANGIOPATHIE PROLIFÉRATIVE CEREBRALE MYTHE OU REALITE ? A PROPOS D'UN CAS

A. HELLAOUI, K. IBAHIOINE, A. OUBOUKHLIK,
A. EL KAMAR, A. EL AZHARI.

Service de Neurochirurgie,
CHU IBN ROCHD, Casablanca, Maroc

RÉSUMÉ: L'angiopathie proliférative cérébrale est une entité vasculaire exceptionnelle et seulement quelques rares cas ont été décrits à nos jours dans la littérature. En effet, cette affection est encore très souvent confondue avec les malformations artérioveineuses cérébrales géantes, même si tous les aspects les opposent, aussi bien sur le plan épidémiologique, clinique, radiologique, thérapeutique ou évolutif. A travers ce cas très descriptif nous tentons d'élucider ce phénomène vasculaire exceptionnel, rangé également comme étant un syndrome de Moya Moya like.

Mots clés : *Angiopathie proliférative, Malformation artérioveineuse, Moya Moya like, Revascularisation cérébrale*

ABSTRACT: Proliferative cerebral angiopathy is as an uncommon vascular disease of the brain and only few cases were described in the literature. In fact, this disease is still confused with huge arteriovenous malformation, even if this entity is totally different, on the basis of many criterias such as epidemiologic, natural history, physiopathology, clinical presentation and therapeutic. Through this illustrative case we try to highlight the different features of this exceptional vascular phenomenon which also ranked among Moya Moya syndrome like.

Key words : *Proliferative angiopathy, Arteriovenous malformation, Moya Moya syndrome like, Cerebral revascularization.*

INTRODUCTION

L'angiopathie cérébrale proliférative (ACP) est une maladie vasculaire exceptionnelle du cerveau et a été longtemps classée comme étant une forme géante et diffuse des malformations artérioveineuses (MAV). Actuellement, elle tend à être classée comme une variante du syndrome de Moya Moya au regard de la similitude de leur physiopathologie et de leur principe thérapeutique [2, 4, 6]. Avec les progrès de l'imagerie actuelle, cette pathologie promet de sortir de plus en plus de l'ombre et de dévoiler tous ses secrets dont seul le cerveau en est l'initiateur..

OBSERVATIONS

Il s'agit d'une jeune patiente âgée de 22 ans, jusque là sans aucune histoire médicale dans ses antécédents, qui présente depuis un

mois des céphalées diffuses pulsatiles avec des crises d'épilepsie inaugurales. A l'examen physique, la patiente est consciente avec une discrète hémiparésie droite, coté a 4+ selon le testing musculaire, sans troubles sensitifs ni paralysie des paires crâniennes. Les constantes hémodynamiques sont normales et on ne note pas de signes cliniques associés. Par contre au fond d'œil on note un œdème papillaire stade I sans baisse de l'acuité visuelle. La tomodynamométrie cérébrale révèle une discrète turgescence cérébrale exerçant un discret effet de masse sur le système ventriculaire. A l'injection de produit de contraste, l'hémisphère cérébral gauche est plus dense que l'hémisphère droit (Fig. 1).

L'angiogramme cérébral complémentaire retrouve l'existence d'un réseau capillaire très dense et fin avec une dilatation de tout

le système veineux, mais sans artères nourricières spécifiques et sans image notable de nidus (Fig2).

L'imagerie par résonance magnétique et l'angioRM cérébrale ont confirmé les

données de l'angioscanner, avec en plus la mise en évidence du lit capillaire dense sans interposition du parenchyme cérébral, reparti de façon homogène sur tout l'hémisphère concerné (Fig3).

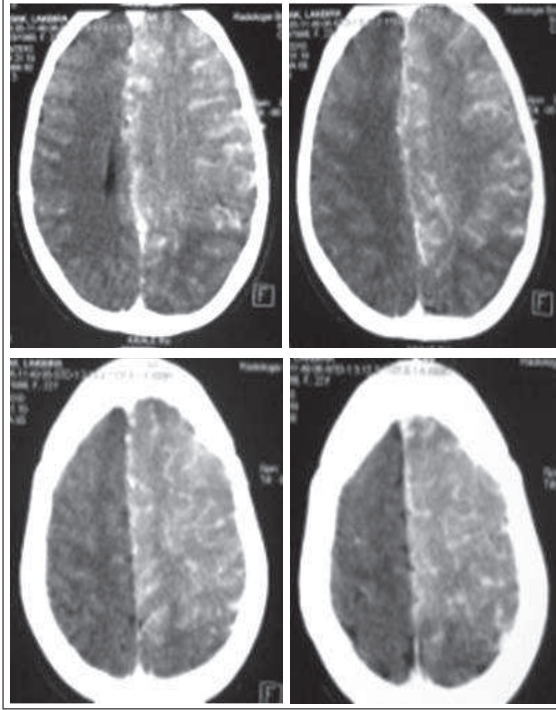


Fig. 1a : TDM cérébrale injectée objectivant une prise de contraste intense à gauche

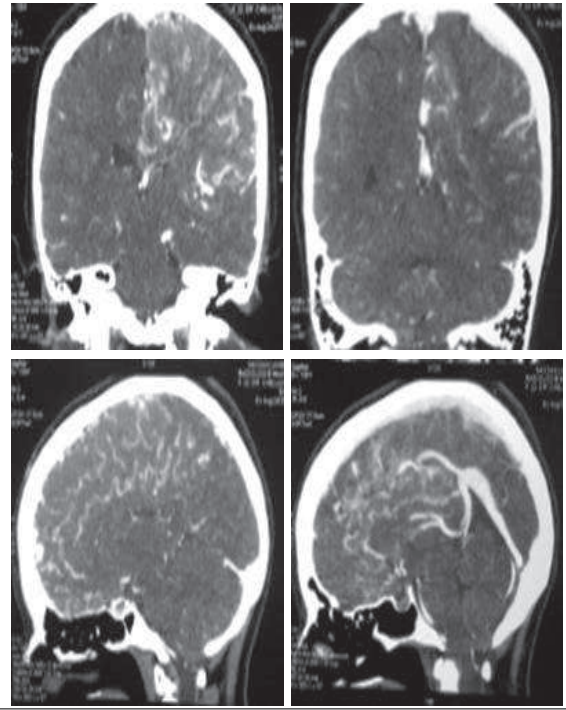


Fig. 1b : TDM cérébrale injectée révélant une turgescence vasculaire avec une dilatation veineuse

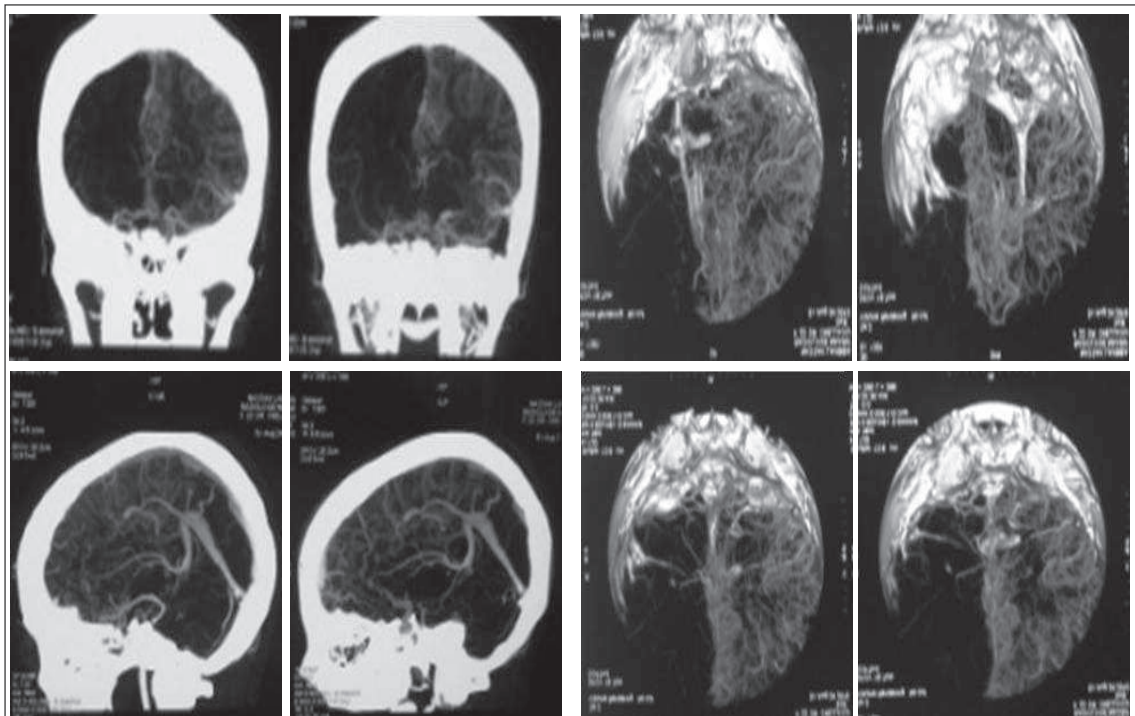


Fig. 2a : Angioscanner cérébral montrant l'enchevêtrement vasculaire hémisphérique gauche

Fig. 2b: Angioscanner en image de soustraction mettant en évidence le réseau capillaire très dense

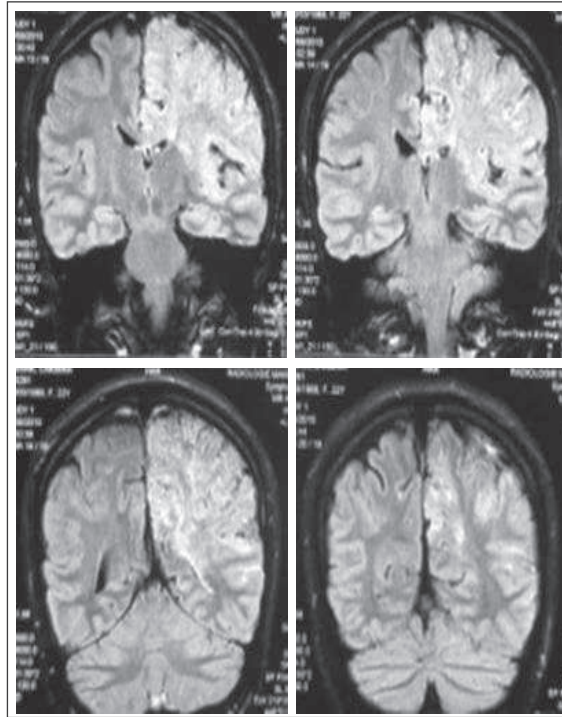


Fig. 3 : IRM cérébrale avec gadolinium révélant la présence du tissu nerveux entre les espaces vasculaires

La patiente a été mise sous traitement antiépileptique et antalgique avec une bonne réponse sur le plan clinique aussi bien pour les crises que les maux de tête. Une simple surveillance a été retenue chez elle devant son refus de tout moyen thérapeutiques. Actuellement, elle reste asymptomatique.

DISCUSSION

Notre patiente souffre d'une angiopathie atypique qui diffère des autres MAV par leur angiomorphologie, histopathologie, présume mécanisme, épidémiologie, présentation clinique et évolution. Elle pourrait être classée comme une entité différente des MAV. Ceci dit, certaines pathologies s'accompagnant de syndromes angiomeux doivent être éliminés comme La téléangiectasie hémorragique héréditaire, la maladie de Rendu-Osler-Weber ou syndrome de Sturge Weber, le syndrome de Weyburn Masson et l'angiomatose de Divry Van Bogart [2, 3]. L'angiopathie cérébrale proliférative apparaît comme les MAV géantes mais en fait que tout oppose sur plusieurs plans. C'est une pathologie qui touche 67% des jeunes femmes.

Sur le plan clinique, l'épilepsie reste le signe clinique majeur avec 45%, les céphalées dans 41%, le déficit neurologique progressif ou même des signes d'accidents vasculaires ischémiques transitoires dans 12% [2, 4, 5]. Le

risque hémorragique est moindre, avoisinant 12% dans la plupart des séries [3, 4, 5].

Sur le plan radiologique, plusieurs critères permettent de faire la nuance avec les MAV classiques, notamment l'absence d'artères nourricières dominantes, parfois l'existence d'une suppléance même transdurale, lobaire ou hémisphérique [3,7], comme ce qui a été constatée chez notre patiente. Les veines sont habituellement dilatées, l'absence de nidus et surtout la persistance d'un tissu nerveux fonctionnel entre ces vaisseaux, contrairement aux MAV, en font toutes les difficultés thérapeutiques. Selon plusieurs auteurs [3, 4, 6] les phénomènes d'hypo perfusion cérébrale serait le primum-movens de recrutement aléatoire d'un tel réseau capillaire très dense ; en effet, l'augmentation du volume sanguin à l'intérieur de ce réseau capillaire important retarde le temps de transit sanguin, mieux détecté à l'opacification du temps veineux par l'artériographie ou encore sur certaines techniques de l'IRM [1], sont autant de points qui diffèrent des MAV habituels.

Encore plus, il y aurait une cascade vicieuse qui fait que l'hypo perfusion cérébrale ressentie à travers cette accumulation de ce volume sanguin à l'intérieur de ces espaces vasculaires, entretient un déclenchement permanent de cette angio-

gènèse. Le traitement des MAV classiques , se basant bien évidemment sur la classification de Spetzler fait appel à l'une de ces trois techniques que sont l'embolisation, la chirurgie ou la radiochirurgie. Dans l'APC ces trois techniques sont toutes contre indiquées vue le risque d'ischémie du tissu parenchymateux normal existant entre les espaces vasculaires. Comme la physiopathologie majeure de cette affection réside dans l'hypo perfusion cérébrale, déclenchant une angiogénèse incompétente tel que cela a été décrit pour le syndrome de Moya Moya, la meilleure option thérapeutique consiste à faire appel à des moyens de revascularisation par des techniques d'anastomoses ou simplement par l'ancienne méthode de création de trous de trépan afin de renforcer la vascularisation cérébrale corticale à travers une suppléance transdurale [2, 4, 5, 7].

Notre patiente a été bien équilibrée sous traitement médical et refuse toujours ces différentes techniques, néanmoins, elle est toujours gardée sous surveillance.

REFERENCES

- 1] DUCREUX D, PETIT-LACOUR MC, MARSOT-DUPUCH K, ET AL MR perfusion imaging in a case of cerebral proliferative angiopathy. Eur Radiol. 2002 Nov ; 12 (11) : 2717-22. Epub 2002 Mar 19.
- 2] HUGO LEONARDO DÓRIA-NETTO, ANTÔNIO MARCOS DE SOUZA-FILHO, ET AL Cerebral proliferative angiopathy Arq Neuropsiquiatr 2010 68(2) : 300-302
- 3] LASJAUNIAS PL, LANDRIEU P, RODESCH G, ET AL. Cerebral proliferative angiopathy: clinical and angiographic description of an entity different from cerebral AVMs. Stroke 2008;39:878-885.
- 4] MARKS MP, STEINBERG GK. Cerebral proliferative angiopathy. J Neurointerv Surg. 2011 Sep 20. [Epub ahead of print]
- 5] SCHREIBER SJ, DOEPP F, BENDER SCHMIERER K, VALDUEZA J M. Diffuse cerebral angiomatosis. Neurology 2003;60:1218-1219.
- 6] SENDROMLAR, RADYOLOJI ILKER , SOLMAZ HALIL IBRAHIM, ET AL Diffuse Cerebral Arteriovenous Malformation Turkish Neurosurgery 2010, Vol: 20, No: 4, 536-539
- 7] YASUHIRO KOJIMA AND NOBUMASA KUWANA Progressive Diffuse Arteriovenous Malformation. Neurol Med Chir (Tokyo) 33, April, 1933