

# L'IMAGE DU MOIS

## Un cas pédiatrique de cavernome hémorragique du tronc cérébral

M. THIMMESCH (1), M. BRUNEAU (2), M. LEWIN (3), P. PHILIPPET (4), N. DEMONCEAU (5)

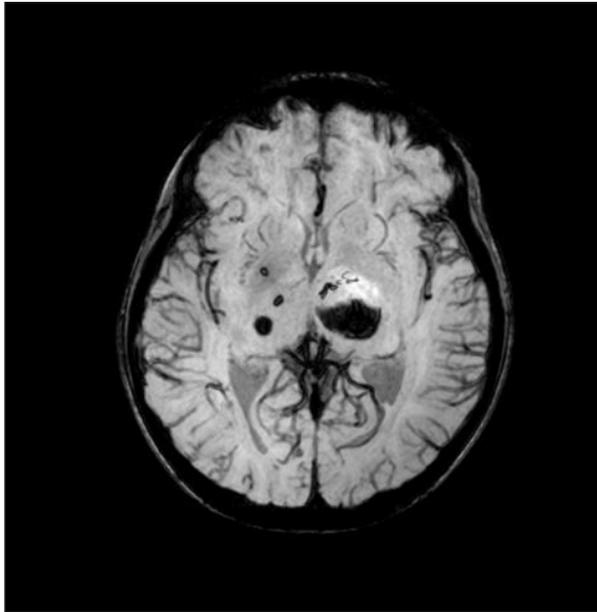
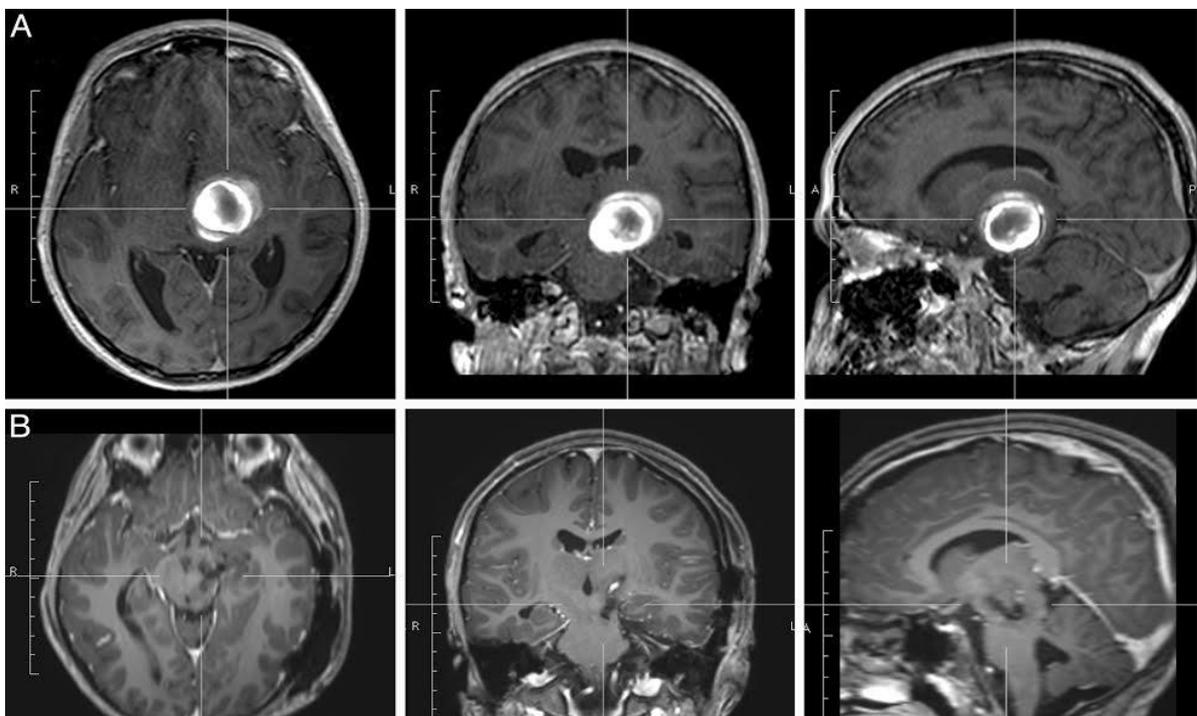


Figure 1. IRM coupe axiale transverse SWI mIP. Présence d'un volumineux cavernome au niveau du pédoncule cérébral gauche et de plus petits cavernomes au niveau du pédoncule droit.

### PRÉSENTATION CLINIQUE

Un garçon de 10 ans consulte aux urgences pédiatriques pour une hémiparésie droite sévère, associée à une paralysie faciale droite et à une anisocorie. Le scanner cérébral révèle une lésion hémorragique compressive thalamo-mésencéphalique gauche. Une IRM cérébrale est rapidement réalisée et diagnostique la présence d'un cavernome hémorragique de 3 cm de diamètre, associé à un oedème périlésionnel (Figure 1). De multiples lésions supratentorielles, évoquant des cavernomes, sont également mises en évidence. Le patient reçoit initialement une corticothérapie orale. Malgré le traitement, on observe une dégradation rapide de l'état neurologique avec apparition de troubles cognitifs, suite à une accentuation de l'oedème et de l'hémorragie. Le patient est alors pris en charge chirurgicalement avec une exérèse complète par un abord sous-temporal (Figures 2 et 3). L'évolution post-opératoire



(1) Pédiatre, (3) Radiologue, (4) Chef de Département, (5) Neuropédiatre, Service de Pédiatrie, CHC Clinique de l'Espérance, 4420 Montegnée.  
(2) Neurochirurgien, Hôpital Erasme, 1070 Bruxelles.

Figure 2. IRM préopératoire (A) et post-opératoire (B) en coupes axiales, coronales et sagittales. Le volumineux cavernome thalamo-mésencéphalique gauche est le siège d'une hémorragie récente. Sa résection sera complète par un abord microchirurgical.

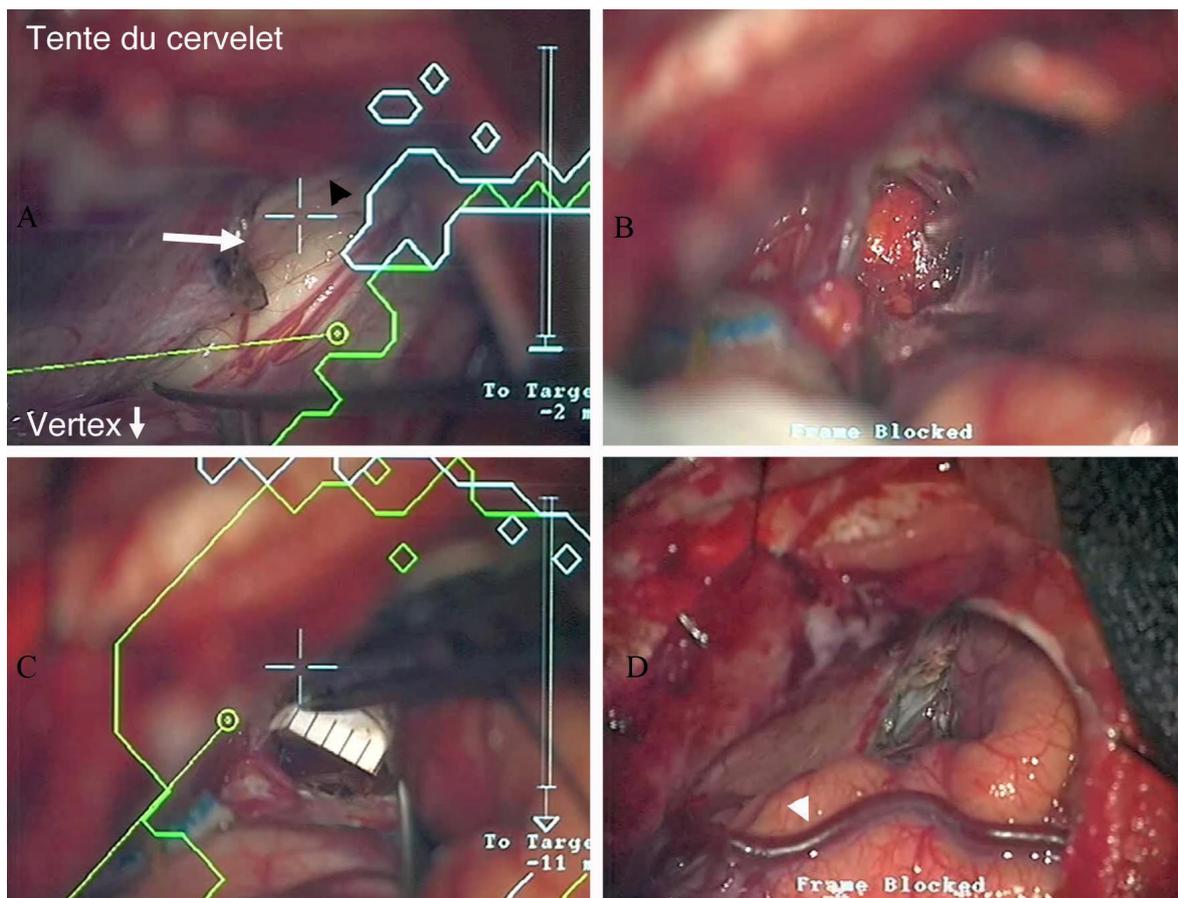


Figure 3. Images intraopératoires.

A. Le tronc cérébral est rejoint par un abord sous-temporal. Le bord libre de la tente est sectionné (flèche blanche) tout en respectant le nerf trochléaire (tête de flèche noire). Les limites du cavernome, préalablement définies lors de la planification de la neuronavigation, sont projetées dans l'oculaire du chirurgien (vert), de même que celles du faisceau pyramidal (blanc). La trajectoire définie est indiquée par la ligne jaune et la cible par le cercle à son extrémité. La cible sera la zone de pénétration dans le tronc cérébral, en arrière du faisceau pyramidal.

B. Vue au terme de la résection du cavernome.

C. L'incision au niveau de la face latérale du tronc cérébral est de l'ordre de 6 mm.

D. Vue à faible grossissement à la fin de la chirurgie. La veine de Labbé (tête de flèche blanche) est bien visible.

se déroule sans incident et l'enfant rentre à son domicile après 4 semaines d'hospitalisation. L'analyse génétique révèle une mutation sur le gène PDCD10 et identifie un remaniement pathogène au niveau de l'exon 5 (c.97-449\_150+3456del13959). Cette mutation n'est pas retrouvée chez les parents. Le diagnostic de cavernomatose familiale de type 3 (CCM3) avec mutation *de novo* est finalement retenu. Après 4 ans d'évolution, les lésions connues sont restées stables lors des contrôles annuels d'IRM et, grâce à une kinésithérapie au long cours, le patient a récupéré presque entièrement ses fonctions motrices, gardant une légère parésie du membre inférieur droit.

## DISCUSSION

Les cavernomes sont des lésions malformatives vasculaires dont la fréquence dans la

population générale est 0,1 à 0,5 % (1). Ils sont constitués de lacs veineux sinusoidaux, délimités par une couche monocellulaire de cellules endothéliales. Leur taille diffère de quelques millimètres à quelques centimètres; ils peuvent être isolés ou multiples. Les localisations sont variables. Dans la revue de la littérature réalisée par Lena et coll. (1), sur 301 patients, 239 cavernomes (79,4 %) étaient localisés en supratentorial et 62 (20,6 %) dans la fosse postérieure, dont 39 au niveau du tronc cérébral. Vingt-cinq pour cent des cavernomes cérébraux sont diagnostiqués chez des patients pédiatriques, avec deux pics d'incidence, le premier durant la première année de vie et le second, entre 12 et 16 ans. Il existe des formes sporadiques avec, le plus souvent, un cavernome isolé, et des formes familiales autosomiques dominantes d'expression variable et de pénétrance incomplète. A ce jour, 3 gènes ont été identifiés (KRIT1/CCM1,

MGC4607/CCM2 et PDCM10/CCM3), donnant des lésions histologiques différentes (2).

Les manifestations cliniques sont liées soit au cavernome lui-même, soit à des accidents hémorragiques résultant de la rupture de la paroi du cavernome et comprimant les structures cérébrales aux alentours. Classiquement, les cavernomes peuvent se manifester par des céphalées, une épilepsie ou un déficit neurologique. Dans certains cas, ils sont asymptomatiques et sont diagnostiqués lors d'un dépistage familial, ou lors de la réalisation d'une imagerie cérébrale pour une autre cause. Dans l'étude de Lena et coll. (1), 14,7 % des patients n'avaient pas de plaintes. Les cavernomes du tronc cérébral se manifestent le plus souvent par un déficit neurologique, comme dans le cas de notre patient. Des lésions peuvent également se retrouver au niveau de la moelle épinière, de la rétine, de la peau ou du foie (2).

Le diagnostic est confirmé par IRM. Le cavernome apparaît sous la forme d'une lésion circonscrite, avec un contour régulier, composée de différents signaux sur les séquences pondérées en T1 ou T2, liés à des hémorragies constituées à des moments différents, donnant un aspect en «pop-corn». La lésion est également entourée d'une fine couronne périphérique hypointense. En séquence T2 écho de gradient ou de susceptibilité (SWI), les dépôts d'hémosidérine donnent lieu à la malformation, un aspect caractéristique en hyposignal (3).

Le traitement des cavernomes est variable. L'exérèse chirurgicale peut être envisagée pour les cavernomes symptomatiques et/ou hémorragiques. La morbidité chirurgicale peut rester faible. La décision d'intervenir est prise après une évaluation de la balance bénéfique/risque. La localisation du cavernome, son accessibilité, l'évolution dans le temps ou le délai entre le moment de l'hémorragie et l'intervention entrent en considération dans la décision (4). Outre les informations habituelles concernant la localisation anatomique du cavernome que peut apporter l'IRM, la tractographie permet de préciser la position et le déplacement éventuel de différents faisceaux. Les repères anatomiques et la neuronavigation permettent de cibler la résection, sous monitoring électrophysiologique peropératoire.

Plusieurs publications sur les cavernomes du tronc cérébral ont montré l'intérêt de la chirurgie pour éviter les risques d'une récurrence d'hémorragies, avec une mortalité faible et une morbidité acceptable (1, 4). Lorsque le

cavernome est considéré comme inopérable, un traitement par radiochirurgie (de type gamma-knife) peut être discuté avec, cependant, une efficacité controversée (5). Quelques études ont démontré l'intérêt de certaines molécules (simvastatine, fasudil, sorafenib), afin de stabiliser les lésions, mais cela reste également controversé. Les traitements antiagrégants et anticoagulants doivent être évités (2). Enfin, une étude récente a démontré l'intérêt du propranolol pour le traitement des cavernomes cérébraux symptomatiques avec une régression des lésions, et une absence de récurrence d'accidents hémorragiques (6).

## CONCLUSION

Vingt-cinq pour cent des cavernomes cérébraux sont diagnostiqués chez l'enfant. Les cavernomes du tronc cérébral se manifestent souvent par des déficits neurologiques. Grâce aux progrès dans le domaine de la neurochirurgie et de la neuroradiologie, la prise en charge des cavernomes du tronc cérébral peut être envisagée dans de bonnes conditions techniques et permettre une amélioration clinique significative et rapide, avec un pronostic vital excellent et une morbidité faible. Lors de cavernomes multiples, une analyse génétique à la recherche d'une cavernomatose familiale et un suivi génétique sont indiqués.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Lena G, Ternier J, Paz-Paredes A, et al.— Cavernomes du système nerveux central chez l'enfant. *Neurochir*, 2007, **53**, 223-237.
2. Haasdijk R, Cheng C, Maat-Kievit A, et al.— Cerebral cavernous malformations : from molecular pathogenesis to genetic counselling and clinical management. *Euro J Hum Genet*, 2012, **20**, 134-140.
3. Menany M, Sator H, Lamhamedi S, et al.— Imagerie du cavernome cérébral. *Feuille de Radiologie*, 2015, 1-2.
4. Bruneau M, Bijlenga P, Reverdi A, et al.— Early surgery for brainstem cavernomas. *Acta Neurochir (Wien)*, 2006, **148**, 405-414.
5. Almeyty K, Spetzler R. Management of brainstem cavernous malformations. *World Neurosurg*, 2014, **81**, 520-528.
6. Zabramski J, Kalani Y, Flippidis A, et al.— Propranolol treatment of cavernous malformations with symptomatic hemorrhage. *World Neurosurg*, Sous presse.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr M. Thimmesch, Pédiatre, CHC Clinique de l'Espérance, 4420 Montegnée, Belgique.  
Email : matthieu.thimmesch@chc.be