

# Fistule artérioveineuse cérébrale

Auteur : Professeur Pierre Lasjaunias<sup>2</sup>

Date de création : juin 2003

Editeur scientifique : Docteur Damien Bonnet<sup>1</sup>

<sup>1</sup>membre du comité éditorial européen d'Orphanet

<sup>2</sup>Département de neuroradiologie, Hôpital de Bicêtre, 78, rue du Général Leclerc, 94275 Le Kremlin Bicêtre, France. [pierre.lasjaunias@bct.aphp.fr](mailto:pierre.lasjaunias@bct.aphp.fr)

[Résumé](#)

[Mots-clés](#)

[Définition](#)

[Maladies exclues](#)

[Maladies incluses](#)

[Fréquence](#)

[Description clinique](#)

[Traitement](#)

[Questions non résolues](#)

[Références](#)

## Résumé

*Le terme « fistule artérioveineuse cérébrale » ou « shunt artérioveineux cérébral » est générique et recouvre de nombreuses maladies très différentes les unes des autres. Un shunt artérioveineux peut être la cicatrice d'un accident cortical cérébral ischémique artériel ancien, ou encore d'un hématome ancien. Seules sont considérées ici les malformations développées dans l'espace sous-pial ou plus exceptionnellement sous-arachnoïdiens ; elles se manifestent sous deux formes très différentes :*

*- les malformations artérioveineuses (MAV), uniques ou multiples, avec réseau (nidus) interposé entre les artères nourricières et la ou les veine(s) de drainage,*

*- les fistules artérioveineuses directes, uniques ou multiples, sans interposition de réseau.*

*L'incidence est approximativement de 0,2% à 1% de la population pour une année, et la prévalence est donc de l'ordre de 5 à 7 pour 100 000 habitants. Chez le nourrisson, la manifestation clinique principale est la macrocranie avec une ventriculomégalie apparaissant bien avant l'hydrocéphalie. Elle nécessite une prise en charge en urgence de la MAV. Les hémorragies sont absentes à ces âges pour les malformations anévrysmales de l'ampoule de Galien. L'accident hémorragique cérébral est par contre inaugural dans un peu moins de la moitié des cas des lésions piales cérébrales. Les convulsions généralisées ou focales révèlent rarement ce type de malformations. Elles témoignent toujours d'une ischémie cérébrale liée à la congestion veineuse cérébrale. Chez les grands enfants, les convulsions, les déficits neurologiques et les retards psychomoteurs sont dus à l'ischémie veineuse chronique mise en évidence par des calcifications cortico-sous-corticales. Des zones de fonte cérébrale focale peuvent également être observées au scanner ou en imagerie par résonance magnétique. Deux grands choix thérapeutiques s'offrent aux spécialistes : la recherche de la cure anatomique de la lésion ou le traitement partiel ciblé.*

## Mots-clés

shunt artérioveineux cerebral, malformations artérioveineuses, fistules artérioveineuses multiples, macrocranie, ventriculomégalie, hydrocéphalie

## Définition

Le terme « fistule artérioveineuse cérébrale » ou « shunt artérioveineux cérébral » est générique

et recouvre de nombreuses maladies très différentes les unes des autres.

Un shunt artérioveineux peut être la cicatrice d'un accident cortical cérébral ischémique artériel ancien, ou encore d'un hématome ancien.

Nous ne retiendrons ici que les malformations développées dans l'espace sous-pial ou plus exceptionnellement sous-arachnoïdiens ; elles se manifestent sous deux formes très différentes :

- les malformations artérioveineuses (MAV), uniques ou multiples, avec réseau (nidus) interposé entre les artères nourricières et la ou les veine(s) de drainage
- les fistule artérioveineuses directes, uniques ou multiples, sans interposition de réseau.

### Maladies exclues

Sont exclus de ce groupe :

les shunts artérioveineux intra crâniens durs situés à la base du crâne, dans le secteur extra dural para sellaire ou dans les parois des sinus veineux ;

les malformations veineuses ou cavernomes ;

- les anomalies veineuses de développement qui peuvent simuler un shunt artérioveineux lorsque elles sont associées à une capillarectasie ;
- l'angiopathie proliférante très épileptogène, dont les caractéristiques morphologiques sont spécifiques et différentes des malformation artérioveineuses vraies ;
- l'angiopathie hémorragique du sujet jeune qui correspond à une capillarectasie profonde infiltrante hautement hémorragique et récidivante quasiment sans shunt.

### Maladies incluses

- les malformations anévrysmales de l'ampoule de Galien (MAVG) qui sont des malformations artérioveineuses des plexus choroïdes cérébraux.
- les malformations artérioveineuses cérébrales sous-piales.
- les autres malformations sont beaucoup plus rares : syndromes cérébro-faciaux artérioveineux métamériques (CAVMS).

### Fréquence

Les MAV cérébrales sont rares ; selon les estimations, elles seraient 10 fois moins fréquentes que les anévrysmes dans les populations occidentales. L'imprécision des données repose sur l'hétérogénéité des lésions incluses et la variabilité de leur révélation au cours de la vie.

L'incidence est approximativement de 0,2% à 1% de la population pour une année.

La prévalence est donc de l'ordre de 5 à 7 pour 100 000 habitants.

Il n'existe pas de forme familiale de malformation artérioveineuse, mais il existe des maladies familiales pouvant provoquer des shunts artérioveineux cérébraux. Des différences ethniques ont été décrites. Ainsi, en Asie et dans certains pays d'Afrique, l'étude de séries cliniques portant sur des hémorragies intra-crâniennes montre que celles-ci sont autant dues à des ruptures de MAV qu'à des ruptures d'anévrysme. Actuellement, aucune donnée épidémiologique fiable ne permet d'estimer la prévalence réelle des MAV.

### Description clinique

Les malformations anévrysmales de l'ampoule de Galien (choroïdiennes) sont très souvent diagnostiquées *in utero*, alors que la quasi-totalité des malformations artérioveineuses sous-piales, non choroïdiennes, apparaissent au cours de la vie.

Les formes néonatales sont essentiellement révélées par une insuffisance cardiaque aiguë mettant souvent la vie de l'enfant en péril. Dans les formes les plus graves, une encéphalomalacie précoce avec un syndrome de fonte cérébrale est observée.

Chez le nourrisson, la manifestation clinique principale est la macrocranie avec une ventriculomégalie apparaissant bien avant l'hydrocéphalie. Elle nécessite une prise en charge en urgence de la MAV. Les hémorragies sont absentes à ces âges pour les malformations anévrysmales de l'ampoule de Galien. L'accident hémorragique cérébral est par contre inaugural dans un peu moins de la moitié des cas des lésions piales cérébrales.

Les convulsions généralisées ou focales révèlent rarement ce type de malformations. Elles témoignent toujours d'une ischémie cérébrale liée à la congestion veineuse cérébrale.

Chez les grands enfants, les convulsions, les déficits neurologiques et les retards psychomoteurs sont dus à l'ischémie veineuse chronique objectivée par des calcifications cortico-sous-corticales. Des zones de fonte cérébrale focale peuvent également être observées au scanner ou en imagerie par résonance magnétique.

### Traitement

Deux grands choix thérapeutiques s'offrent aux spécialistes : la recherche de la cure anatomique de la lésion ou le traitement partiel ciblé.

- La recherche de la cure anatomique est la méthode la plus adaptée pour éviter le risque hémorragique, mais elle est porteuse morbidity mortalité très élevée chez l'enfant.

- Le traitement partiel ciblé des malformations artérioveineuses diminue considérablement le risque neurologique spontané, et permet à ces enfants de grandir normalement, aux adultes d'avoir des vies sociale et professionnelle normales avec une morbidité opératoire plus faible.

Plusieurs techniques sont utilisées dans le traitement curatif :

La voie endovasculaire est la méthode de choix. Elle évite la crâniotomie. Si, elle est très souvent efficace dans les petites lésions, elle ne permet que rarement d'obtenir l'occlusion complète dans des lésions très profondes ou très grandes. Dans ces deux derniers cas, la radiothérapie associée à l'embolisation est la stratégie thérapeutique souvent retenue. La radiothérapie dans les lésions de grande taille est malheureusement accompagnée d'une morbidité importante.

La chirurgie est indiquée dans les situations critiques en particulier quand un hématome doit être drainé en même temps que la lésion doit être traitée.

Le traitement partiel ciblé effectué par voie endovasculaire réduit les conséquences à la fois locale et générale de la MAV sans l'occlure totalement. Il a pour objectif essentiel l'éradication de risques identifiés au sein de la MAV.

Les interventions par voie endovasculaire s'effectuent avec un embole fluide NBCA (N Butyl Cyano-acrylate) rendu radio-opaque par du Lipidol ou de la poudre de Tantale. Cette technique utilisée depuis plus de 20 ans donne d'excellents résultats dans les équipes spécialisées. Un micro-cathéter est avancé par l'intérieur des artères, dont l'accès se fait par ponction artérielle fémorale ; il est dirigé jusqu'à la malformation elle-même. C'est à l'intérieur du nidus ou au contact immédiat de la zone de shunt que l'Histoacryl est injecté. Lorsque l'occlusion de la zone de shunt est complète, il n'existe aucune recanalisation. Les complications sont liées à l'embolisation de territoire inappropriés ou à des erreurs techniques.

### **Stratégies thérapeutiques**

Chez le jeune enfant, il est recommandé d'intervenir assez tôt pour éviter les conséquences délétères sur le développement neuro-cognitif.

Les fistules artérioveineuses interfèrent en effet

avec des phénomènes de maturation post-natale, par exemple la maturation du golfe jugulaire. Les fistules actives chez le nouveau-né ou chez le nourrisson s'opposent à cette maturation. Il en résulte une occlusion rapide de la distalité des sinus sigmoïdes et une disparition des drainages veineux craniofuges. A la naissance, le sinus caverneux ne drainant pas le sang veineux cérébral, la congestion devient alors relativement importante ; le drainage veineux du cerveau normal et de la malformation n'ont d'autre alternative que les sinus pétreux supérieurs pour rejoindre les plexus caverneux, les veines ophtalmiques ou les plexus veineux ptérygoïdiens. De la même façon, aussi longtemps que les fontanelles sont ouvertes, la macrocranie qui témoigne de l'accumulation d'eau à l'intérieur du tissu cérébral a des conséquences encore réversibles sur des acquisitions neuro-cognitives. Elle s'oppose néanmoins à la maturation des granulations de Pacchioni qui se produit habituellement entre le 12 et le 18ème mois. Dès la fermeture des fontanelles, les troubles hydro-veineux qui résultent de la congestion veineuse piale et sinusienne entraînent une rétention d'eau importante qui aboutit rapidement à l'hydrocéphalie et à des troubles neurologiques graves.

### **Questions non résolues**

Sont encore à élucider :

- l'origine des MAV encore mal connue.
- les facteurs déclenchants à l'origine de la traduction clinique des MAV qui sont évolutives
- les conséquences sur les autres structures vasculaires cérébrales
- les stratégies thérapeutiques qui sont assez bien codifiées mais le pronostic reste encore incertain malgré des interventions précoces chez l'enfant voire le nouveau-né.

### **Références**

**Berenstein A**, Lasjaunias P and Ter Brugge K. Surgical Neuroangiography: Endovascular treatment of cerebrofacial and spinal lesions in adults. Springer Verlag Edit 2nd edition. Vol. 2, 2003

**Lasjaunias P** and Ter Brugge K. Vascular diseases in neonates, infants and children, Springer Verlag Edit. 1997

**Yasargil MG**. Microneurosurgery, Vol. II & III. G. Thieme, Verlag, 1994.