



Cas Clinique

Malformation Artérioveineuse Cérébrale Révélée par des Crises d'Épilepsie : à Propos d'un Cas et Revue de la Littérature

Brain arteriovenous malformation revealed by epileptic seizures: a case report with review of the literature

Sissoko AS^{1,2}, Sissoko T³, Gueli AEC², Guissé H⁴, Coulibaly M⁴, Kebkibba P²; Koita A², Bagayoko I²; Maïga YM^{1,5}.

RÉSUMÉ

Les malformations artério-veineuses cérébrales (MAVc) se caractérisent par un réseau vasculaire malformatif induisant des connexions directes entre artère et veine sans un dispositif capillaire préalable. Les malformations artério-veineuses cérébrales sont relativement rares (prévalence estimée entre 10 à 18/ 100.000 hbt). La rupture spontanée est rapportée comme mode de révélation la plus fréquente des MAVc. Les découvertes de MAVc avant cette phase sont de plus en plus fréquentes en raison de l'utilisation courante de la neuro-imagerie non invasive. Nous rapportons un cas clinique de MAVc révélé par des crises d'épilepsies. Un des intérêts de ce travail est de mettre en lumière cette pathologie parfois sous diagnostiquée dans les pays en voie de développement et au Mali en particulier. La prise en charge adéquate des MAVc relève d'une approche pluridisciplinaire et demande aussi plateau technique de pointe.

ABSTRACT

Brain arteriovenous malformations (BAVM) are characterized by a malformed vascular network inducing direct connections between artery and vein without a prior capillary device. Brain arteriovenous malformations are relatively rare (estimated prevalence between 10 to 18/100,000 inhabitants). Spontaneous rupture is reported as the most frequent outcome of BAVM. Findings of BAVM before stroke are increasingly common due to the common use of non-invasive neuroimaging. We report a case of BAVM revealed by epileptic seizures. An interest of this work is to shed light on this pathology sometimes underdiagnosed in developing countries and in Mali in particular. Adequate management of BAVM requires a multidisciplinary approach and also requires a state-of-the-art technical platform.

1.Faculté de Médecine et d'Odonto Stomatologie/ USTTB
2.Service de Neurologie CHU Point G
3.Service Anatomie Pathologie CHME Luxembourg
4.Cabinet de Radiologie La Rosette
5.Service Neurologie CHU Gabriel Touré

Auteur correspondant :

Dr Adma Seydou Sissoko
Service de Neurologie CHU Point G
Maître Assistant de Neurologie
Email : atax0796@gmail.com

Mots-clés : Malformation artérioveineuse cérébrale, Mali

Keywords: Brain arteriovenous malformation, Mali

POINTS SAILLANTS

Les malformations artérioveineuses cérébrales (MAVc) sont relativement rares et souvent sous-diagnostiquées dans les pays en développement. Les auteurs rapportent un cas de MAVc révélé non pas par un événement hémorragique, mais par des crises épileptiques. Ils évoquent les difficultés de prise en charge de cette pathologie en contexte africain.

INTRODUCTION

Les malformations artério-veineuses cérébrales (MAVc) se caractérisent par un réseau vasculaire malformatif induisant des connexions anormales (sans un réel dispositif de capillaire) entre les artères et les veines cérébrales. Le mécanisme des MAVc n'est pas complètement élucidé, mais aujourd'hui le caractère dynamique des MAVc est reconnu par nombre d'auteurs

[1,2,3]. Les malformations artério-veineuses cérébrales sont relativement rares. Leur prévalence est estimée entre 10 à 18 pour 100 000 habitants [4,5,6] Ce qui équivaut à une fréquence de 0,06 à 0,5% dans la population générale [7,8]. La rupture spontanée est décrite comme forme de révélation la plus fréquente des MAVc [9]. Les découvertes fortuites de MAVc sont de plus en plus fréquentes en raison de l'utilisation courante de la neuro-imagerie non invasive. [10,11]. La tendance de la découverte des MAVc avant une éventuelle rupture est rendu possible par l'accès facile à l'imagerie [10,12]. Nous rapportons un cas de MAVc révélé par une épilepsie tardive avec une revue de la littérature.

OBSERVATION

Mr AD patient de 43ans, chauffeur avec des antécédents de céphalées chroniques et un tabagisme estimé à 16 paquets-année. Le patient nous a été référé 31 Mai 2022 en neurologie CHU Point G, pour des crises convulsives.

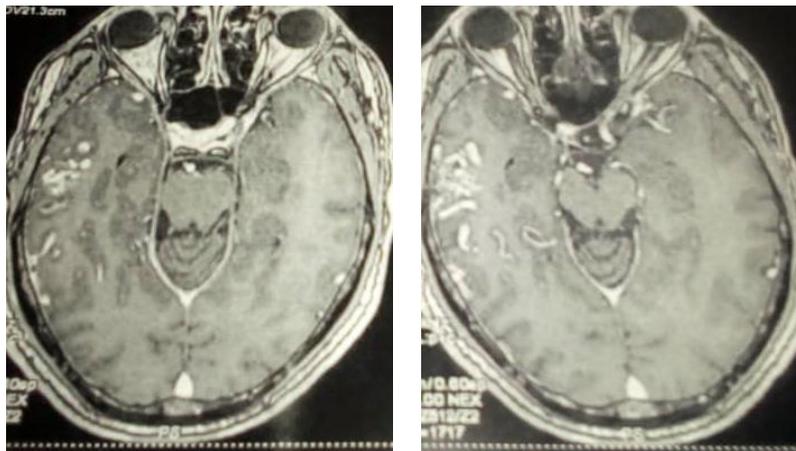


Figure 1 : T1 Gado coupes axiales

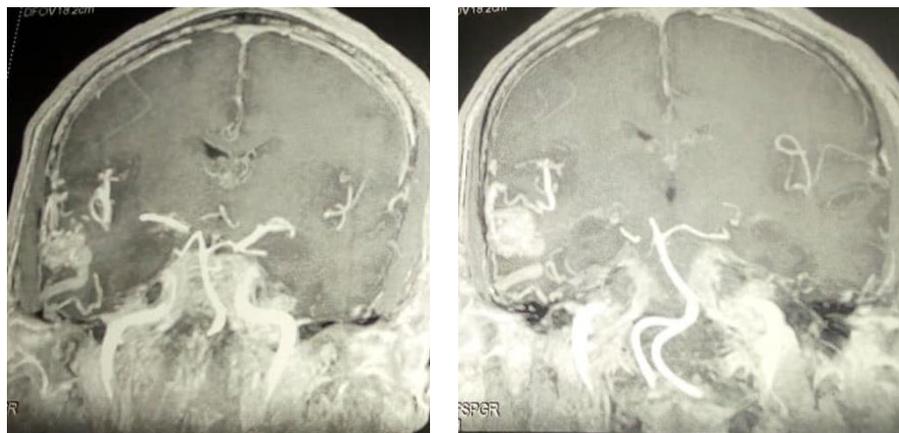


Figure 2 : T1 Gado en coupes coronales

Selon la famille le début des crises remonte il y 2 ans environ, marqué par des épisodes de manifestations motrices stéréotypées tonico cloniques généralisées avec une amnésie post critique. L'examen clinique et neurologique étaient particulièrement. La numération formule sanguine (NFS) la vitesse de sédimentation (VS), la glycémie, la créatinémie, l'ionogramme sanguin et la goutte épaisse étaient normales. Un électroencéphalogramme (EEG) réalisé en inter-critique a mis en évidence des ondes lentes sur les régions fronto-temporales droites. Le scanner avec injection du produit de contraste objectivait une prise de contraste d'allure serpentine de la région temporo insulaire droite (figure 1). Une angio RM en séquences T1 Gado+ (Figure 2) et TOF (time of flight) (figure 3) ont confirmé la présence d'une MAV temporo insulaire droite. Nous avons retenu le diagnostic d'épilepsie secondaire à une lésion de malformation artérioveineuse cérébrale. Un avis neuro chirurgical a été demandé, l'option chirurgicale a été refusée du fait de la localisation de la MAVc en zone éloquentes et du faible niveau du plateau technique. Une consultation dans le département radiothérapie en vue d'une irradiation stéréotaxique est en cours de programmation. En attendant la suite nous avons enclenché un traitement anti-épileptique à base de Valproate sodique, à la dose de 500 mg matin et soir. Le patient est sous surveillance médicale en ambulatoire.



Figure 3 : IRM en séquence TOF

Nous procédons à des consultations périodiques et le patient peut nous contacter téléphone en cas de besoin.

DISCUSSION

Les MAVc affections cosmopolites sans caractères de prédisposition ethnique connues [13]. Le cas que nous rapportons ici est une MAVc découverte chez un patient de 43 ans au cours du bilan d'une épilepsie tardive.

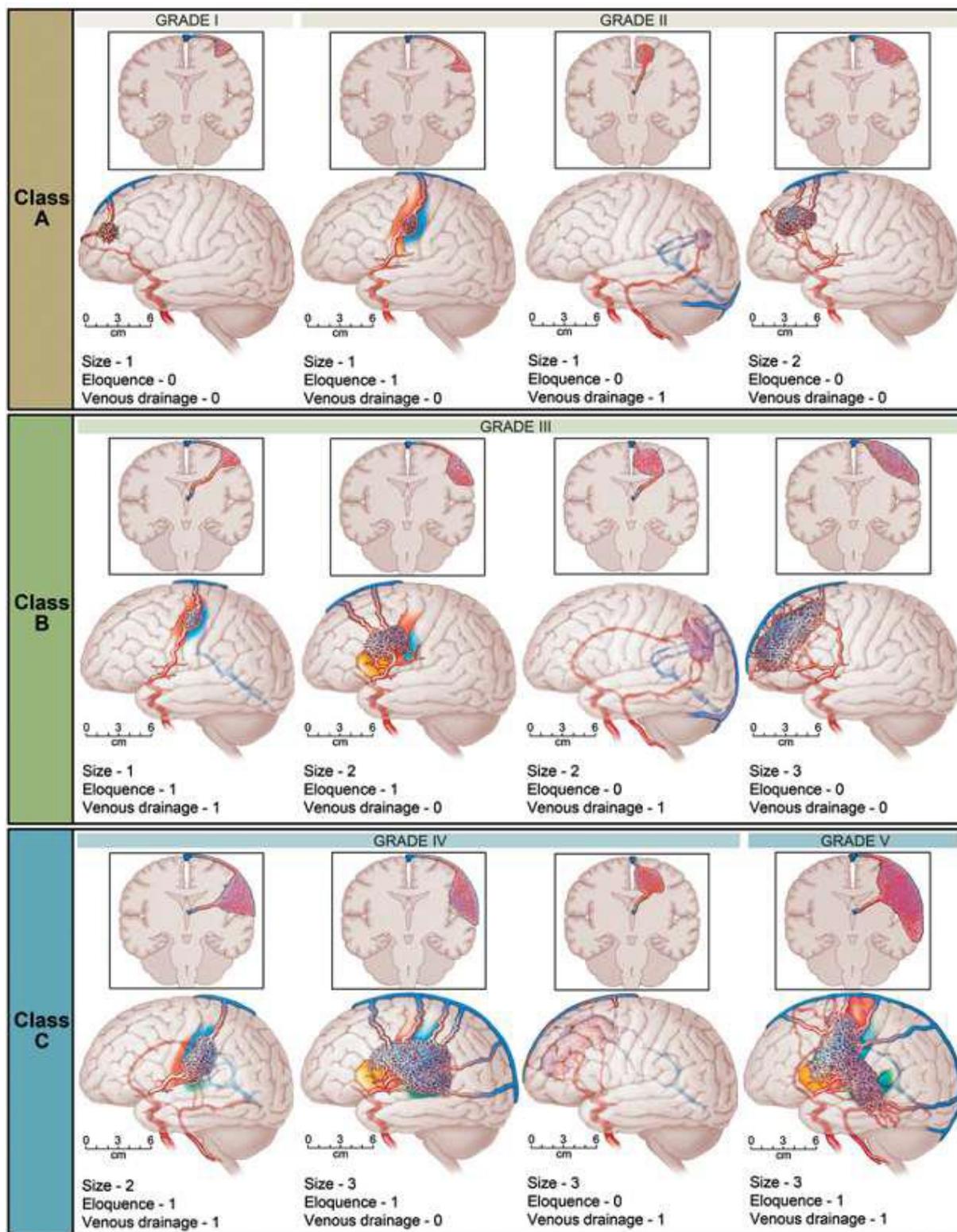


Figure 4 : représentation schématique des combinaisons de variables graduées (taille, éloquence et drainage veineux) pour chaque classe de MAV [26].

Selon des auteurs le pic d'apparition des symptômes soit 70 % concernait les patients entre 15 et 50 ans [14,15]. La moyenne d'âge des patients au moment du diagnostic était de 33,7 ans selon le résultat de la méta-analyse de Gross et al [16]. Les femmes et les hommes étaient concernés au même degré selon de nombreux auteurs [13,17]. Mais d'autres ont rapporté une prédominance féminine des

MAVc [18,19]. Les présentations cliniques des MAVc sont protéiformes et non spécifiques. La rupture spontanée de MAVc était le mode de révélation la plus fréquente selon les données de la littérature entre 50 à 63% des cas [5,20]. Les données plaçaient en deuxième position les crises d'épilepsies comme mode de révélation des MAVc avec une fréquence estimée entre 16 à 53% [6,21]. Notre

patient faisait des crises généralisées tonico-cloniques. La littérature rapporte qu'environ 3/5 des patients avec MAVc faisaient des crises généralisées [13,17]. Selon Osipov et al les crises partielles représentaient 20% des épilepsies sur MAVc [22]. Stapf a trouvé une fréquence de 10 % de MAVc découvertes fortuitement [13]. Les techniques d'imagerie pour la caractérisation détaillée des malformations artérioveineuses comprennent l'angiographie par résonance magnétique, l'angiographie par tomographie par ordinateur et l'angiographie numérique par soustraction (Digital subtraction angiography - DSA pour les anglo saxons) [23]. L'angiographie numérique par soustraction reste aujourd'hui l'examen de référence pour l'exploration des MAVc, mais c'est un examen invasif [6,24]. L'IRM non invasive donne des informations sur la taille et la topographie de la lésion par rapport aux structures anatomiques de même que ses répercussions sur le parenchyme cérébral [9]. Nous avons procédé à une angiographie cérébrale au scanner et par IRM, ce qui a objectivé une lésion de MAVc unique (le nidus mesurant 35x30 mm) sur le segment M4 de l'artère cérébrale moyenne droite, avec un drainage superficiel vers le sinus transverse droit. La localisation sur la circulation cérébrale antérieure est conforme aux données de la littérature. Chowdhury et al ont rapporté que les MAVc avaient fréquemment un nidus alimenté par des vaisseaux de la circulation antérieure se drainant dans le système veineux superficiel [25]. La taille de la MAVc comprise entre [3 – 6 cm] est coté 2, la localisation en zone éloquent est coté 1 et le drainage superficiel est coté 0. Ce qui donne un score de 3 correspondant au grade III selon la classification de Septizer et Martin (Figure 4) [26]. Bharatha et al ont rapporté la rareté des MAVc multiples chez un même patient [27]. En cas de lésions multiples, des affections sous-jacentes telle qu'une télangiectasie hémorragique héréditaire (Rendu-Osler / télangiectasie hémorragique héréditaire), un syndrome malformation artérioveineuse, syndrome métamérique artérioveineux cérébro-facial devraient être recherchés [9]. Notre patient a été diagnostiqué avant la rupture (absence d'antécédent d'AVC et absence d'arguments cliniques et radiologiques). La littérature rapporte selon l'histoire naturelle des MAVc non rompues, un risque annuel de rupture de 2 à 4 % [28,29,30]. Le prédicteur le plus puissant d'hémorragie est un antécédent de saignement initial, il augmente le risque entre 6 à 25 % d'une récurrence hémorragique au cours de la première année [29,31,32,33]. Les autres facteurs de rupture sont : un âge avancé, une grande taille du nidus et la localisation profonde [34,35]. Les stratégies de traitement des MAVc sont variables et certaines comportant des complications évolutives techniques dépendantes. L'histoire naturelle des MAVc conduisant souvent une rupture amène les praticiens à faire un traitement curateur (embolisation endovasculaire, microchirurgie, radiothérapie stéréotaxique) [11,36]. Les risques associés aux traitements curateurs des MAVc doivent être mis en balance avec les conséquences liées à leur histoire naturelle [34,37]. Le traitement curateur des MAVc non rompues a été remis en question par l'étude ARUBA (A Randomized trial of Unruptured Brain AVMs). L'étude

ARUBA a été arrêtée par le National Institute of Neurological Disorders and Stroke après une durée moyenne de suivi de 33 mois, du fait d'un taux d'événements majeurs (décès ou AVC symptomatique) était plus de 3 fois plus élevé dans le groupe des patients opérés versus ceux du groupe patients traité par médication [38]. La clé du traitement des MAVc est la sélection appropriée des patients dans des centres de référence. La microchirurgie était considérée comme une approche efficace pour la prise en charge des MAVc de bas grade [39,40,41]. La résection microchirurgicale est le traitement de référence des MAVc. L'efficacité de ce traitement en terme de cure angiographique est supérieur à 90% [42]. La morbi mortalité de la microchirurgie est inférieure à 10% pour les MAVc de diamètre de moins de 3 cm [43]. La radiothérapie occupe une place importante dans les lésions profondes et inaccessibles ou ceux ayant une localisation en zone éloquent [44]. L'embolisation endovasculaire : injection intra lésionnelle par cathétérisme d'agent anti-angiogéniques permet de réduire la taille des MAVc sans trop de complications [25,45]. Selon Rinkel et al la présence de MAVc ne doit pas empêcher les cliniciens de traiter les patients qui ont des indications médicales de traitement anticoagulant [46]. Le traitement anti-agrégant plaquettaire n'a pas été associé à une augmentation du taux de rupture [47].

CONCLUSION

Les MAVc sont des pathologies rares, elles doivent être recherchées dans des circonstances particulières (épilepsie tardive, hémorragie intra-cérébrale...). La prise en charge des MAVc relève d'une approche multidisciplinaire (Neurologues, Neuro-radiologues, Neurochirurgiens et Radiothérapeutes) et si possible dans un centre spécialisé dans le management des MAVc. Ces dispositions seront la garantie d'un choix de technique appropriée./

Conflits d'intérêts

Les auteurs n'ont aucun conflit d'intérêts.

REFERENCES

1. Delaire M. Malformations artérioveineuses thalamiques : modes de présentation clinique, angio-architecture et prise en charge thérapeutique. Thèse Fac Med Paris Descartes 2018.
2. Panciani PP, Fontanella M, Carlino C. et al. Progressive spontaneous occlusion of cerebellar AVM: pathogenesis hypothesis and review of literature. *Clinical Neurol and Neurosurg* 2008 ;110 :502-10.
3. <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02276313/document>.
4. Al-Shahi R. Prevalence of adults with brain arteriovenous malformations: a community based study in Scotland using capture-recapture analysis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2002;73(5): 547-51.
5. Kim H, Su H, Weinsheimer S, Pawlikowska L, Young WL. Brain arteriovenous malformation pathogenesis: A response-to-injury paradigm. In: Zhang JH, Colohan A, editors. *Intracerebral Hemorrhage Research: From Bench to Bedside*. Germany: Springer; pp. 83–92. 1112011.
6. <https://tel.archives-ouvertes.fr/tel-01162450/document>
7. The arteriovenous malformation study Group. Arteriovenous malformations of brain in adults. *The new Engl J of Med* 1999 ;340 :1812-8.
8. Brown RD, jr, Wiebers DO, Torner JC et al. Frequency of intracranial hemorrhage as a presenting symptom and subtype analysis: a population based study of intracranial vascular

- malformations in Olmsted country Minnesota. *J Neurosurg* 1996 ;85 :29-32.
- 9.https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/malformationArteriouveineuse_Cerebrale_FR_fr_EMG_ORPHA46724.pdf consulté le 22/09/22].
- 10.Morris Z, Whiteley WN, Longstreth WT Jr, Weber F, Lee YC, Tsushima Y, Alphas H, Ladd SC, Warlow C, Wardlaw JM, Al-Shahi Salman R. Incidental findings on brain magnetic resonance imaging: systematic review and meta-analysis. *BMJ*. 2009;339:b3016
- 11.<https://n.neurology.org/content/95/20/917> consulté le 21/10/22
- 12.Al-Shahi R, Warlow C. A systematic review of the frequency and prognosis of arteriovenous malformation of the brain in adults. *Brain* 2001 ; 124 :1900-26.
- 13.Stapf C. Histoire naturelle des MAVc. *La Lettre du Neurologue* 2005 vol. IX - n° 10 :359-63.
- 14.Luessenhop AJ, Rosa L. Cerebral arteriovenous malformations. Indications for and results of surgery, and the role of intravascular techniques. *J Neurosurg* 1984 Jan;60(1):14-22.
- 15.Brown Jr. RD, Wiebers DO, Forbes G et al. The natural history of unruptured intracranial arteriovenous malformations. *Journ Neurosurg* 1988 ; 63 (3) :352-7.
- 16.Gross BA, Du R. Natural history of arteriovenous malformations : a meta analysis. *J Neurosurg* 2013 ;118 :437-43.
- 17.Hofmeister C, Stapf C, Hartmann A et al. Demographic , morphological, and clinical characteristic of 1289 patients with arteriovenous malformations. *Stroke* 2000 ; 31 :1307-1.
- 18.Mohr JP, Hartmann A, Mast H et al. Arteriovenous malformations and other vascular anomalies. In: Mohr JP, Choi D, Grotta JC, Weir B, Wolf PA (eds). *Stroke: pathophysiology, diagnosis, and management*. Harcourt Health Sciences, USA, 4th edition, 2004, chapter 27.
- 19.Schimmel K et al. Arteriovenous Malformations—Current Understanding of the Pathogenesis with Implications for Treatment. *Int J Mol Sci* 2021 ; v.22(16);
- 20.Laakso A, Hernesniemi J. Arteriovenous Malformations: Epidemiology and Clinical Presentation. *Neurosurgery Clinics of North America*. 2012;23(1): 1-6.
- 21.<https://www.neurochirurgie-lariboisiere.com/mav/> consulté le 22/09/22
- 22.Osipov A, Koennecke HC, Hartmann A, et al. Seizures in cerebral arteriovenous malformations : type, clinical course and medical management. *Interv Neuroradiol* 1997 ;3 :37-41.
- 23.Josephson CB, White PM, Krishan A, Al-Shahi SR. Computed tomography angiography or magnetic resonance angiography for detection of intracranial vascular malformations in patients with intracerebral haemorrhage. *Cochrane Database Syst Rev* 2014;9:CD009372 10.1002/14651858.CD009372.
- 24.Imbesi SG, Knox K, Kerber CW. Reproducibility analysis of new method for measuring arteriovenous malformations nidus size at angiography. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002 ;23 :412-5.
- 25.Chowdhury AH, Khan SU, Rahman KM et al. Clinical and morphological pattern of brain arteriovenous malformations (BAVMs) in a Tertiary Care Hospital in Bangladesh. *BMC Res Notes*. 2015; 8: 745.
- 26.Franck Aurelien Chouamou Cheumaga et al. Malformation artérioveineuse occipitale: à propos d'un cas. *PAMJ Clinical Medicine*. 2020;4(5). 10.11604/pamj-cm.2020.4.5.24703
- 27.Bharatha A, Faughnan ME, Kim H, et al. Brain arteriovenous malformation multiplicity predicts the diagnosis of hereditary hemorrhagic telangiectasia: quantitative assessment. *Stroke* 2012;43(1):72–78.
- 28.Solomon RA, Connolly ES. Arteriovenous malformations of the brain. *N Engl J Med*. 2017;377(5):498 10.1056/NEJMc1707399.
- 29.Kim H, Al-Shahi Salman R, McCulloch CE, Stapf C, Young WL; MARS Coinvestigators. Untreated brain arteriovenous malformation: patientlevel meta-analysis of hemorrhage predictors. *Neurology*. 2014;83:590–7. doi: 10.1212/WNL.0000000000000688.
- 30.Hernesniemi JA, Dashti R, Juvela S, Väärt K, Niemelä M, Laakso A. Natural history of brain arteriovenous malformations: a long-term follow-up study of risk of hemorrhage in 238 patients. *Neurosurgery*. 2008;63:823–829. doi: 10.1227/01.NEU.0000330401.82582.5E.
- 31.Sahlein DH, Mora P, Becske T, et al. Features predictive of brain arteriovenous malformation hemorrhage: extrapolation to a physiologic model. *Stroke* 2014;45(7):1964–1970.
- 32.Mast H, Young WL, Koennecke HC et al. Risk of spontaneous hemorrhage after diagnosis of cerebral arteriovenous malformations. *Lancet* 1997;350:1065-8. 7.
- 33.A Randomized Trial of Unruptured Brain AVMs (ARUBA). www.arubastudy.org consulté le 22/09/22
- 34.Derdeyn CP, Zipfel GJ, Albuquerque FC et al. Management of Brain Arteriovenous Malformations A Scientific Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2017;48:e200-e224. DOI: 10.1161/STR.000000000000134.
- 35.Stefani MA, Porter PJ, terBrugge KG, Montaner W, Willinsky RA, Wallace MC: Large and deep brain arteriovenous malformations are associated with risk of future hemorrhage. *Stroke* 33:1220–1224, 2002
- 36.Ogilvy CS, Stieg PE, Awad I et al. AHA scientific statement : Recommendations for the management of intracranial arteriovenous malformations : a statement for healthcare professional from a special writing group of the stroke council, American Stroke Association, *Stroke. Journal of cerebral circulation* 2001 ;32 :1458-71.
- 37.Abecassis IJ, Xu DS, Hunt Batjer H, et al. Natural history of brain arteriovenous malformations: a systematic review. *Neurosurg Focus* 2014 ;37 (3) :1-11.
- 38.National Institute of Neurological Disorders and Stroke: A Randomized Trial of Unruptured Brain Arteriovenous Malformations (ARUBA). May 9, 2013 (http://www.ninds.nih.gov/news_and_events/news_articles/ARUBA_trial_results.htm) [Accessed July 16, 2014]
- 39.Knopman J, Stieg PE. Management of unruptured brain arteriovenous malformations. *Lancet* 2014;383:581–3.
- 40.Lawton MT. The role of AVM microsurgery in the aftermath of a randomized trial of unruptured brain arteriovenous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol* 2015;36:617–9.
- 41.Potts MB, Lau D, Abla AA, et al. Current surgical results with low-grade brain arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 2015;122:912–20.
- 42.Van Beijnum J, Van der Worp HB, Buis DR et al. Treatment of brain malformation : a systematic review and analysis. *JAMA* 2011 ;306 :2011-9.
- 43.Hamilton MG, Speltzer RF. The prospective application of grading system for arteriovenous malformations. *Neurosurg* 1994 ; 34 :2-7.
- 44.Wu EM, El Ahmadi TY, McDougall CM, et al. Embolization of brain arteriovenous malformations with intent to cure: a systematic review. *J Neurosurg* 2019;1:1–12.
- 45.Mukherji RK, Bevacizumab (Avastin). *AJNR American J Neuroradiol* 2010 ;31 : 235-6.
- 46.Rinkel GJ, Prins NE, Algra A. Outcome of aneurysmal subarachnoid hemorrhage in patients on anticoagulant treatment. *Stroke* 1997;28(1):6–9.
- 47.Sturiale CL, Pignotti F, Giordano M, et al. Antithrombotic therapy and intracranial bleeding in subjects with sporadic brain arteriovenous malformations: preliminary results from a retrospective study. *Intern Emerg Med* 2018;13(8):1227–32.