

**UNIVERSITE HASSAN II  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE  
DE CASABLANCA**

Année 2006

THESE N°35

**LES FACTEURS PRONOSTIQUES  
DES MALFORMATIONS ARTERIO-**

**THESE**

PAR

**Mlle ZinebERRADEY**

Née le 20 Juin 1978 à Casablanca

(Médecin Interne au CHU Ibn Rochd de Casablanca)

**POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE**

**MOTS CLES** : Malformations artério-veineuses cérébrales, risque hémorragique, pronostic



**Mr. A. EL AZHARI**  
*Professeur de Neurochirurgie*

**PRESIDENT**

**Mr. M. ACHOURI**  
*Professeur de Neurochirurgie*

**RAPPORTEUR**

**Mr. A. EL KAMAR**  
*Professeur de Neurochirurgie*

**JUGES**

**Mr. N. CHIKHAOUI**  
*Professeur de Radiologie*

**Mr. A. SAMI**  
*Professeur de Neurochirurgie*



*Plan*

## **PLAN**

<b>INTRODUCTION.....</b>	<b>1</b>
<b>RAPPEL SUR LES MAVc .....</b>	<b>4</b>
I) RAPPEL ANATOMIQUE .....	5
A) Vascularisation artérielle de l'encéphale.....	5
B) Le drainage veineux de l'encéphale .....	8
II) RAPPEL EPIDEMIOLOGIQUE .....	14
A) Fréquence.....	14
B) Prévalence .....	14
C) L'incidence .....	14
D) Age.....	15
E) Sexe .....	15
F) Hérédité et génétique.....	15
III) RAPPEL ANATOMOPATHOLOGIQUE .....	16
A) Localisation.....	16
B) Taille .....	16
C) Données hémodynamiques .....	16
D) Sur le plan architectural.....	16
E) Sur le plan histologique.....	21
F) Classification .....	21
IV) RAPPEL SUR L'HISTOIRE NATURELLE DES MAVc .....	23
A) Risque hémorragique.....	23
B) Risque comitial et neurologique .....	23
C) Régression.....	23

---

<b>V) RAPPEL CLINIQUE.....</b>	<b>24</b>
A) Syndrome hémorragique.....	24
B) Taille .....	24
C) Céphalées .....	26
D) Autres signes cliniques .....	27
E) Particularité du diagnostic chez l'enfant, le nourrisson et le nouveau né.....	28
<b>VI) RAPPEL PARACLINIQUE</b>	
A) TDM .....	31
B) Angiographie cérébrale numérisée .....	33
C) IRM .....	36
<b>VII) RAPPEL SUR LE TRAITEMENT DES MAVc.....</b>	<b>42</b>
A) Moyens thérapeutiques .....	42
B) Stratégie thérapeutique .....	44
<b>MATERIEL ET METHODE.....</b>	<b>47</b>
<b>RESULTATS .....</b>	<b>48</b>
I) FACTEURS PRONOSTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES .....	49
A) Age.....	49
B) ATCD.....	51
II) FACTEURS PRONOSTIQUES CLINIQUES .....	54
A) Hémorragie intracrânienne comme mode de révélation de la MAV c .....	54
B) Epilepsie.....	56

---

III) FACTEURS PRONOSTIQUES PARACLINIQUES .....	57
A) Taille .....	57
B) Localisation.....	64
C) Facteurs qui entraînent une hyperpression veineuse .....	70
D) Anévrismes artériels .....	72
E) Facteurs hémodynamiques .....	75
F) Facteurs diminuant le risque hémorragique .....	76
IV) FACTEURS PRONOSTIQUES THERAPEUTIQUES .....	77
A) Grading de Spetzler .....	78
B) Facteurs pronostiques chirurgicaux .....	80
C) Facteurs prédictifs de bonne réponse au traitement endovasculaire.....	82
D) Facteurs prédictifs de bonne réponse au traitement a la radiochirurgie .....	84
V) STRATEGIE THERAPEUTIQUE.....	90
 <b>DISCUSSION ET ANALYSE DES RESULTATS .....</b>	<b>92</b>
I) INTRDUCTION .....	93
II) OBSERVATIONS .....	93
III) APPLICABILITE DES FACTEURS PRONOSTIQUES	
A NOTRE SERIE.....	93
A) SUR LE PLAN EPIDEMIOLOGIQUE	93
B) SUR LE PLAN CLINIQUE. ....	99
C) SUR LE PLAN PARA CLINIQUES .....	103
D) SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE .....	118

---

E) SUR LE PLAN EVOLUTIF .....	121
<b>CONCLUSION</b> .....	130
<b>RESUMES</b> .....	133
<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	

## **ABREVIATIONS**

- MAVc : Malformation artério-veineuse cérébrale
- AVC : Accident vasculaire cérébral
- HTIC : Syndrome d'hypertension intracrânienne
- ATCD : Antécédent
- MDH : Motif d'hospitalisation
- HDN : Histoire de la maladie
- Pec : Prise en charge
- TDM : Scanner
- IRM : Imagerie par résonance magnétique
- C- : Sans injection de produit de contraste
- C+ : Avec injection de produit de contraste

# *Introduction*

**L**es malformations arterio-veineuses anciennement dénommées aussi « angiomes cérébraux » sont des anomalies cérébrovasculaires congénitales constituées par un réseau complexe d'artères afférentes et de veines de drainages, reliées par un lit capillaire anormale, appelés « nidus ».(1-2-3).

Elles sont peu fréquentes 14 pour 10000 individus (0.14%) et se manifestent à n'importe quel stade de la vie avec un pic de fréquence entre 30 et 40 ans (4-5-6).

Les présentations cliniques les plus fréquentes des MAVc sont l'hémorragie intra crânienne, l'épilepsie, les céphalées chroniques et les déficits focaux non liés à l'hémorragie. (2-7-8-9-10).

L'hémorragie intra crânienne est le mode de révélation le plus prédominant, son incidence est de 2 à 3% par an et par malade (11-12-13-14). Elle se manifeste beaucoup plus par des hématomes cérébraux que des hémorragies méningées. Elle est redoutable du fait de son risque de mortalité et morbidité (13) définissant ainsi la gravité potentielle de ces malformations vasculaires.

Leur diagnostic a bénéficié de l'apport des examens neuroradiologiques les plus sophistiquées : scanner (TDM), angiographie et résonance magnétique nucléaire (IRM).

Le dilemme posé aux médecins impliqués dans la prise en charge de ces lésions hémorragiques est d'évaluer face aux risques liés au traitement les risques liés à l'évolution naturelle de la maladie.

Ainsi la détermination des facteurs pronostiques est importante dans l'optique d'établir une stratégie thérapeutique adaptée surtout devant la multiplicité des techniques et moyens thérapeutiques : microchirurgie, traitement endovasculaire, radio chirurgie, ou leur association.

Le but de ce travail est de mettre en exergue les facteurs pronostiques de ces lésions vasculaires hémorragiques pour pouvoir en déduire une stratégie thérapeutique adaptée et aboutir à un pronostique meilleur et ceci à travers l'analyse d'une revue de littérature et l'applicabilité de ses résultats sur un échantillon de 18 cas de MAVc colligées au service de neurochirurgie de Casablanca sur une période de 4 ans entre janvier 2001 et décembre 2004.

*Rappel sur les MAVC*  
*Les MAVC*

## I) RAPPEL ANATOMIQUE :

### A) Vascularisation artérielle de l'encéphale :( 15-16-17)

La vascularisation artérielle de l'encéphale se fait par quatre troncs artériels, les deux vertébrales constituant le courant artériel postérieur et les deux carotides internes représentant le courant artériel antérieur, qui s'unissent dans un cercle anastomotique, appelé polygone de Willis.

#### 1) *Les carotides internes :*

Elles pénètrent dans le rocher ou elles parcourent le canal carotidien.

Celui-ci présente deux segments : le premier vertical est situé en avant et en dedans de la caisse du tympan, le deuxième segment horizontal oblique en avant et en dedans se termine au niveau du trou déchiré antérieur où l'artère pénètre dans la loge caverneuse. Chacune donne une collatérale, l'ophtalmique et se divise ensuite, en dehors du chiasma optique, en quatre branches terminales :

- a) La cérébrale antérieure
- b) La communicante postérieure
- c) La choroïdienne antérieure
- d) La cérébrale moyenne ou sylvienne.

#### a) L'artère cérébrale antérieure :

Branche la plus antérieure de la carotide interne, elle passe au dessus du nerf optique et s'unit en avant du chiasma à celle du côté opposé par une courte anastomose transversale, appelée communicante antérieure.

**b) L'artère cérébrale moyenne :**

Connue sous le nom de l'artère sylvienne, c'est une branche principale de l'artère carotide interne. Ses branches collatérales se divisent en deux groupes :

- ✓ les branches profondes.
- ✓ les artères corticales.

**c) L'artère communicante postérieure :**

Elle se dégage en arrière et s'anastomose avec la cérébrale postérieure, branche du tronc basilaire.

**d) L'artère choroïdienne antérieure :**

C'est la plus grêle des branches terminales de la carotide interne.

**2) Les artères vertébrales :**

Pénètrent dans la fosse cérébrale postérieur par le trou occipital, elles se portent en haut et en avant et se réunissent sur la ligne médiane, à la hauteur du sillon bulbo-protubérentiel, pour former le tronc basilaire.

Celui-ci monte sur la ligne médiane et se divise un peu au-dessus de la protubérance en deux : les artères cérébrales postérieures droite et gauche.

**a) Les branches collatérales des artères vertébrales intracrâniennes :**

**□ Les artères cérébelleuses postéro inférieures : (PICA)**

Sont les branches principales de l'artère vertébrale intracrânienne.

Symétriques, elles naissent à un niveau variable et présentent deux segments : latéro-bulbaire et amygdalien. Dans le 2ème segment, elles

décrivent une boucle dont le sommet est un bon repère du toit du IVème ventricule, puis elles se divisent en branche lobaire et vermienne.

**□ L'artère méningée postérieure :**

Peut naître indifféremment de l'artère vertébrale droite ou gauche lorsque celle-ci franchit le trou occipital.

**□ L'artère spinale antérieure de la moelle cervicale haute :**

Naît de la partie terminale de l'artère vertébrale et descend verticalement à la face antérieure et de la moelle cervicale haute.

**b) Les branches collatérales du tronc basilaire :**

Dans son trajet, il donne des branches collatérales :

**□ Les artères perforantes pour le tronc cérébral et l'artère de la fossette latérale du bulbe :** sont très grêles pour être individualisées en angiographie.

**□ Les artères cérébelleuses moyennes ou (AICA) :** naissent à la hauteur de l'émergence de la Vème paire crânienne, au tiers inférieur du tronc basilaire.

**□ Les artères cérébelleuses supérieures :** elles naissent à la partie terminale du tronc basilaire, contournant les pédoncules cérébraux et se ramifient en branches vermienne et hémisphérique à la face supérieur du cervelet.

**3) Le polygone de Willis :**

Il dessine à la base du cerveau un cercle artériel anastomosant par sa portion antérieure les systèmes carotidiens internes droit et gauche et dans sa portion postérieure, le système carotidien au système vertébro-basilaire : sa portion antérieur est formée par le segment pré communicant des artères

cérébrales antérieurs, réuni dans la scissure inter hémisphérique par l'artère communicante antérieure, sa portion postérieure par les communicantes postérieures et le segment pré communicant des artères cérébrales postérieures.

## **B) Drainage veineux de l'encéphale :**

### **1) Sinus veineux :**

Ils drainent le sang en haut et en arrière. On distingue :

#### **a) Le sinus longitudinal supérieur :**

Situé dans l'insertion supérieur de la faux du cerveau, il la parcourt d'avant en arrière depuis l'apophyse Critagalli jusqu'à la protubérance occipitale interne. Il reçoit la plus grande partie des veines drainant les faces externes et internes de l'hémisphère, mais aussi les veines méningées. Il communique avec les granulations de Pacchioni.

#### **b) Le sinus longitudinal inférieur :**

Longe le bord inférieur de la faux du cerveau à sa partie postérieure. Il rejoint la grande veine cérébrale interne pour former le sinus rectus (sinus droit) qui siège à la jonction de la tente du cervelet et de la faux du cerveau. Ce sinus se draine dans le confluent des sinus.

#### **c) Les deux sinus transverses :**

Partent du confluent, se dirigent latéralement et en avant. Ils sont logés dans un sillon de la table interne de l'écaille occipitale.

A la jonction occipito pétreuse, chaque sinus présente une courbure pour se diriger en bas et légèrement en arrière et constituer le sinus sigmoïde.

Ce dernier se draine dans la veine jugulaire interne.

**d) Le sinus caverneux :**

Situé de part et d'autre de la selle turcique, il est composé de plusieurs veines irrégulières, richement anastomosées entre elles. Il englobe la portion intra caverneuse de la carotide interne.

Les deux sinus caverneux communiquent entre eux par le plexus veineux basilaire et par le sinus coronaire qui entoure la selle turcique.

La veine ophtalmique et le sinus sphéno pariétale se draine dans le sinus caverneux. Ce dernier se déverse en arrière dans le sinus pétreux supérieur et le sinus pétreux inférieur qui eux-mêmes se terminent respectivement dans le sinus transverse et dans le bulbe de la veine jugulaire interne.

Les sinus convergent au niveau du pressoir d'herophile.

**2) *Les veines superficielles :***

Elles sont constituées de deux groupes : veines cérébrales supérieurs et inférieures. Elles sont unies entre elles par des anastomoses, la plus importante est la veine anastomotique supérieur qui se draine vers le sinus longitudinal supérieur.

**a) Veines cérébrales supérieures :**

Elles collectent le sang des lobes frontal et pariétal et le conduisent vers le sinus longitudinal supérieur.

**b) Veines cérébrales inférieures :**

Elles collectent le sang du lobe temporal et des régions basales du lobe occipital. Elles aboutissent dans les trois sinus (caverneux, transverse et le pétreux supérieur).

**3) *Les veines profondes :***

Elles déversent le sang dans la grande veine cérébrale de Galien. Celle-ci est constituée par la réunion de quatre vaisseaux : les deux veines cérébrales internes et les deux veines cérébrales basales.

**a) Veines cérébrales internes :**

Chacune est constituée par l'union de veine thalamo-striée, la veine de la tête du noyau caudé, les veines du plexus choroïde du ventricule latéral et la veine du septum pellucidum. Chacune passe aux dessus du bourrelet du corps calleux et aboutit dans la grande veine de Galien.

**b) Veines cérébrales basales :**

Chacune naît de la réunion de la veine cérébrale antérieure, de la veine cérébrale moyenne profonde et de la veine striée. Elle se termine dans la grande veine cérébrale de Galien.

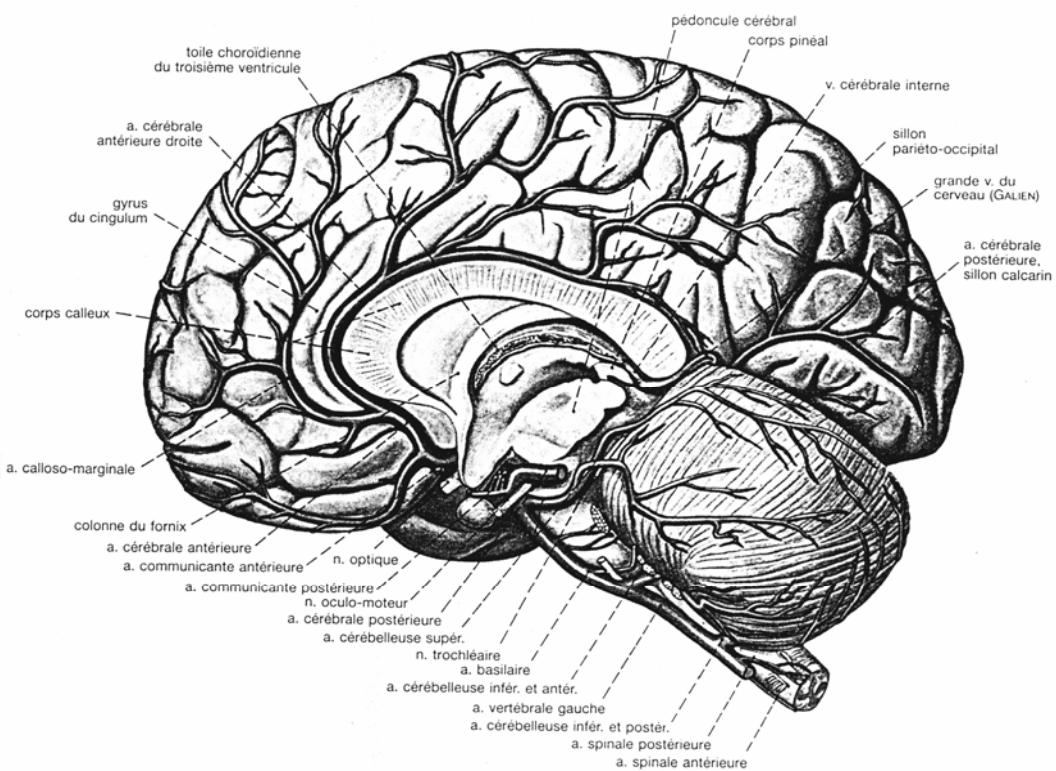


Schéma n° 1 : Artères de la face interne de l'encéphale

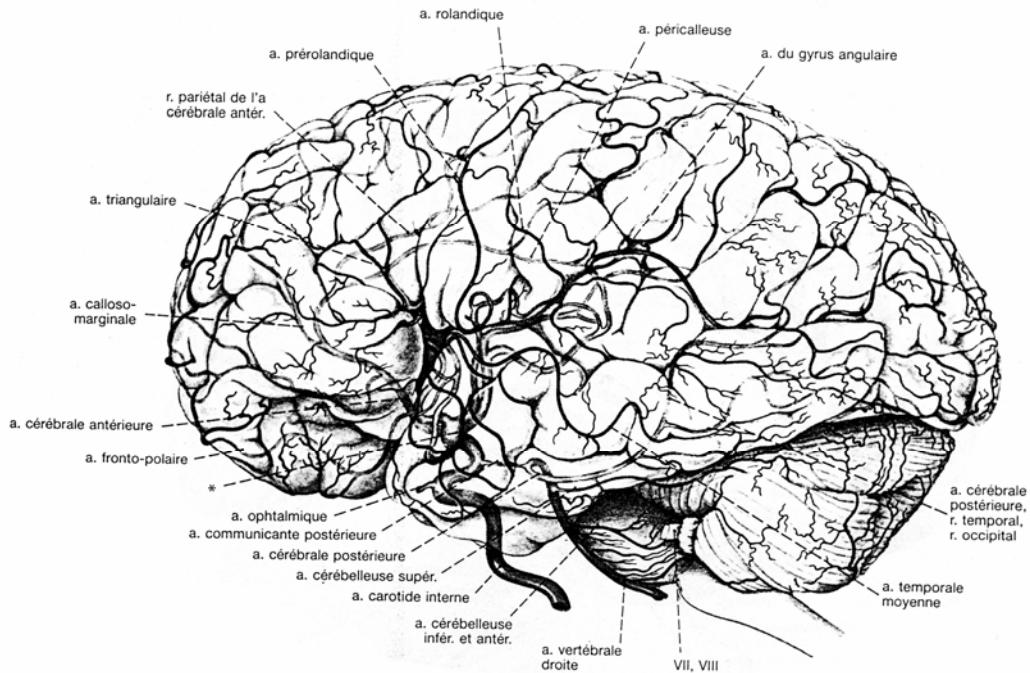


Schéma n° 2 : Artères de la face externe de l'encéphale

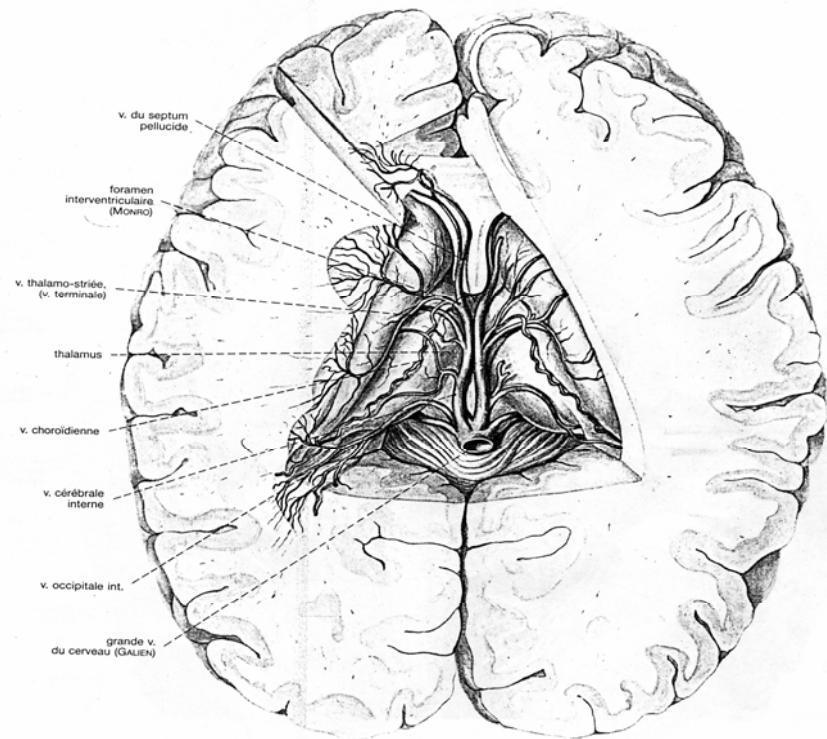


Schéma n° 3 : Veines profondes de l'encéphale

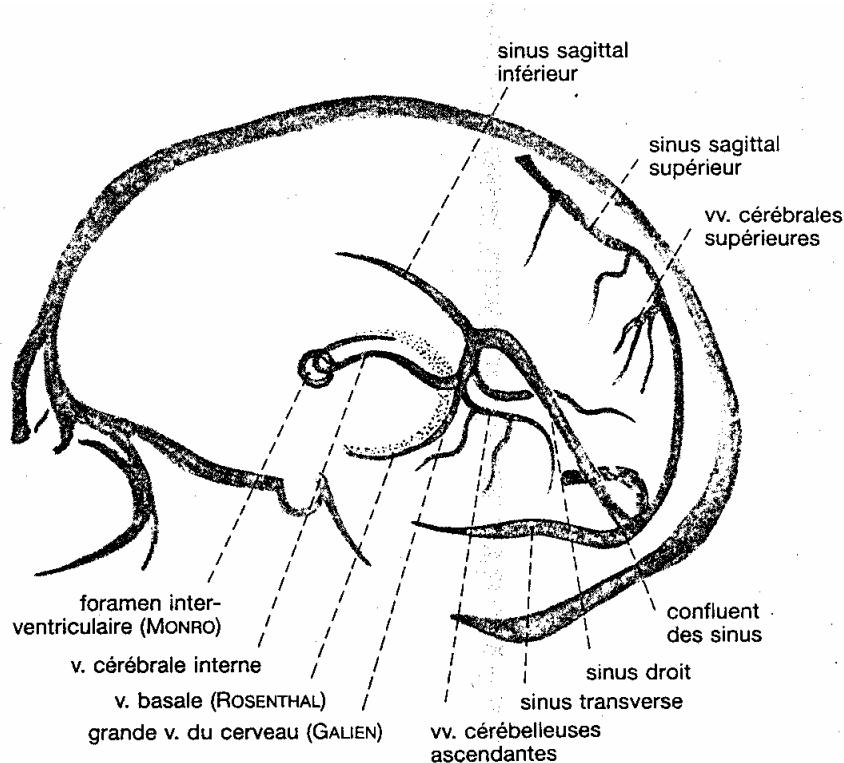


Schéma n° 3 : Le circuit veineux encéphalique

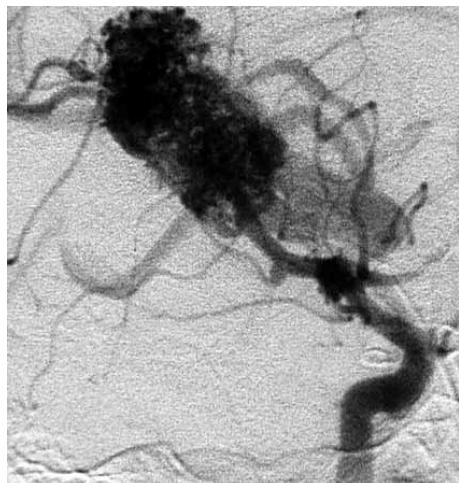
a : vue de face



b : vue de profil



c : vue de 3/4



**Figure n°1 :** Angiographie cérébrale (a, b, c) d'une MAVc géante de plus de 6cm de localisation profonde alimentée par l'artère sylvienne droite et qui ce draine vers SLS. Elle est de grade III de Spetzler

## **II) RAPPEL EPIDEMIOLOGIQUE :**

Les risques liés à l'évolution naturelle de la maladie sont encore mal évalués, puisque les données épidémiologiques d'incidence et de prévalence sont encore très mal connues. Il faut préciser que deux études prospectives visant à déterminer ces deux paramètres démographiques ont débuté, l'une en Ecosse en 1999 (10), l'autre en 2000 dans l'état de New York (11), qui permettront probablement d'apporter d'importants éléments de réponse. (4-5-6-18).

### **A) Fréquence :**

Elle est estimée 14 pour 10000 individus (1-2-4-5-6-18)

### **B) Prévalence : (5-18)**

Elle correspond à la proportion de la population à un instant donné qui vit avec le diagnostic de MAV cérébrale.

Bernau et al ont revu les études publiées dans la littérature concernant ce taux et ont conclu que toutes « les estimations publiées dans la littérature sont infondées » (11-13) Pour ces auteurs, l'estimation la plus fiable de la prévalence serait le taux de détection des lésions symptomatiques : 0.94 pour 100000 hab. /an (4).

### **C) L'incidence :( 18-19)**

Elle correspond la proportion de la population dans laquelle elle MAV est nouvellement diagnostiquée.

Un taux d'incidence dans une population générale est également très difficile à évaluer ; seules deux études de la population sont disponibles (13, 15) et estiment l'incidence à 0,5 à 0,9/100.000 habitant suivant les pays.

#### **D) L'âge : (4-20-21)**

Les MAVc se manifestent à n'importe quel stade de la vie avec un pic de fréquence entre 30-40 ans .

#### **E) Sexe : (3-4-5-18-20-21)**

En prenant en considération les résultats de plusieurs séries, la maladie affecte les deux sexes dans des proportions comparables.

#### **F) Hérédité et génétique :(1-3-5-8)**

La majorité des MAVc est considérée comme étant une anomalie congénitale, cependant, il est possible que certaines lésions puissent être acquises.

Les cas de MAVc familiaux sont extrêmement rares et seuls quelques cas ont été rapportés dans la littérature (22-23)

Dans le cas de la maladie de Rendu Osler Weber également connue sous le nom de télangiectasies hémorragiques héréditaires correspondant à une anomalie génétique qui entraîne une anomalie des signaux traceurs, affectant de la sorte l'assemblage et ou le remodelage du système vasculaire.(24-25-26)

### **III) RAPPEL ANATOMOPATHOLOGIE :(27-28-29-30)**

Les MAV sont des malformations d'origine vasculaire constituées d'un réseau compact d'artères tortueuses, de veines et de vaisseaux anormaux résultant d'une absence de développement du lit capillaire local avec un shunt artério-veineux.

#### **A) Localisation : (8-27)**

Environ 90 %des MAV sont situées dans les hémisphères cérébraux. Surtout en surface des lobes frontal, pariétal et temporal, plus rarement en profondeur.

#### **B) La taille : (8-27-31-32)**

La taille peut varier d'une petite lésion appelée MAV cryptique à celle occupant tout ou une partie d'un hémisphère cérébral

#### **C) Donnés hémodynamiques :( 31-32)**

L'évolution longtemps asymptomatique d'une MAV montre qu'un Équilibre hémodynamique est établi à la fois à l'intérieur de la MAV et entre celles-là et la circulation du parenchyme cérébral normal. La rupture de cet équilibre est responsable des complications des MAVc

#### **D) Sur le plan architectural :**

Les compartiments élémentaires constituant une MAV sont au nombre de trois : les pédicules artériels, le nidus et les afférences veineuses.

### **1) Pédicules artériels:(8-12-33-34)**

Sont dilatés et sinueux .Le calibre de chacun est proportionnel au débit qu'il véhicule.

On distingue les pédicules afférents directs et les artères qui participent indirectement à la vascularisation par recrutement

#### **a) Les pédicules afférents directs : sont de deux types :**

##### **Type collatéral :**

Les branches artérielles qui se rendent à la MAV naissent à partir d'un tronc artériel ininterrompu vascularisant dans sa distalité un territoire de cerveau sain.

##### **Type terminal :**

Les branches artérielles dilatées se perdent dans le nidus.. Leur Embolisation est beaucoup plus simple sur le plan technique et les risques sont mieux maîtrisés même lorsque la MAV siège en zone hautement fonctionnelle.

#### **b) Les artères recrutées secondairement par le shunt artério-veineux :**

Sont le produit d'une angiogenèse à partir de branches nées d'un territoire vasculaire voisin de la MAV, voire de branche transarachnoidiennes venues de la carotide externe.

#### **c) Des anévrismes :(35)**

Sont souvent associées à une MAV méningée pure. Leur prévalence est estimé 2.7à 22.7%.

Plusieurs classifications ont été établies pour les anévrismes. (46).

Cunha et al ont proposé la classification suivante (47)

- Type1 : anévrisme proximal sur un axe artériel principal alimentant la MAVc.
- Type2 : anévrisme distal sur un pédicule artériel superficiel alimentant la MAVc.
- Type3 : anévrisme proximal ou distal sur un pédicule profond alimentant la MAVc.
- Type4 : anévrisme situé sur une artère n'alimentant pas la MAVc.

La classification la plus utile est probablement celle proposée par le JOINT WRITING GROUP : (35)

Anévrisme liés au flux : sur un pédicule alimentant la MAVc

Anévrismes nidaux : contigus au nidus

Anévrismes proximaux : situé sur une artère du polygone de Willis ou en amont de celui-ci.

Anévrismes distaux : situé au-delà du polygone de willis.

Redekop et al (34) ont établi une classification similaire et Piotin et al ont également défini des anévrismes proximaux, distaux et intra-nidaux mais ne distinguent pas anévrismes liés et non liés aux flux.

## **2) *Le nidus* : (8-12-33-34)**

Se situe au centre de la MAV, il est constitué de vaisseaux intriqués les un les autres avec peu ou pas du tout de parenchyme .Il correspond à la zone du shunt dont la taille est variable dans la même malformation .Il s'y associe des remaniements secondaires comme la thrombose, la scléro-hyalinose, des calcifications ou des ossifications. Une gliose périlesionnelle est habituelle. .Elle s'insinue dans les mailles tissées par ces vaisseaux et

constitue un élément histologique capital pour différencier les angiomes des cavernomes.

Les anévrismes intra-nidaux sont souvent associés et augmentent le risque de saignement, ce sont des dilatations situées soit au sein même du nidus ,soit sur les derniers millimètres des pédicules artériels .on distingue deux types architecturaux selon la classification de YASARGIL et HOUDART : ( 8-36).

**a) Les nidus pléxiformes :** correspondent à des réseaux de mailles fines (forme arteriolo-veinulaires) ;

**b) Et les nidus non pléxiformes** où on trouve soit une ou des communications directes artero veineuses de gros calibre, soit une poche veineuse unique (forme arterioloveineuses).

### **3) *Drainage veineux :(8-12-33-34)***

Les efférences prennent leur source dans le nidus sous forme de collecteurs veineux inclus ou incrustés à la surface

Elles peuvent prendre deux formes différentes :

**a) Ampoule veineuse** dans laquelle viennent se jeter directement les vaisseaux du nidus qui l'entourent comme une chevelure.

**b) Conduit tortueux captant,** sur toute la longueur de son trajet dans le nidus, les vaisseaux qui en viennent directement.

Les MAV peuvent être drainées par plusieurs collecteurs efférents. Ce drainage peut être superficiel, profond ou mixte.

• **Drainage superficiel :**

Assuré par les veines corticales qui ont plusieurs connections et peuvent se drainer vers l'arrière via le sinus longitudinal supérieur et antérieurement via la veine sylvienne.

• **Drainage profond :**

Les veines de drainage profond ont une voie commune qui est la veine de Galien et le sinus droit.

• **Drainage mixte :**

Le drainage peut être constitué d'une combinaison des drainages profond et superficiel, comme c'est le cas pour les angiomes singulaires.

Le tableau suivant illustre la répartition du drainage selon les séries : (tableau n° 1).

TYPE DE DRAINAGE	SERIE DE NATAF ET AL(37)	SERIE DE MICHAEL ET AL(38)	SERIE DE MASAHIRO ET AL(39)	SERIE DE TURJMAN ET AL(40)
PROFOND	34%	64.5%	65%	8%
SUPERFICIEL	44%	35.5%	35%	61%
MIXTE	22%	0%	0%	31%

**Tableau n°1:** Répartition ou drainage veineux en fonction des séries (37-38-39-40).

## **E) Sur le plan histologique (49-50-51)**

Il existe trois types de vaisseaux au sein d'une MAV et ceci émane de récentes études immunohistochimiques. La composante artérielle et veineuse des MAV a une expression identique à celle des artères normales et des plexus duraux, alors que les veines artérialisées présentes en réponse au shunt artério-veineux expriment en plus du marqueur musculaire lisse l'alpha actine musculaire lisse, une iso forme de la myosine SMemb (30).

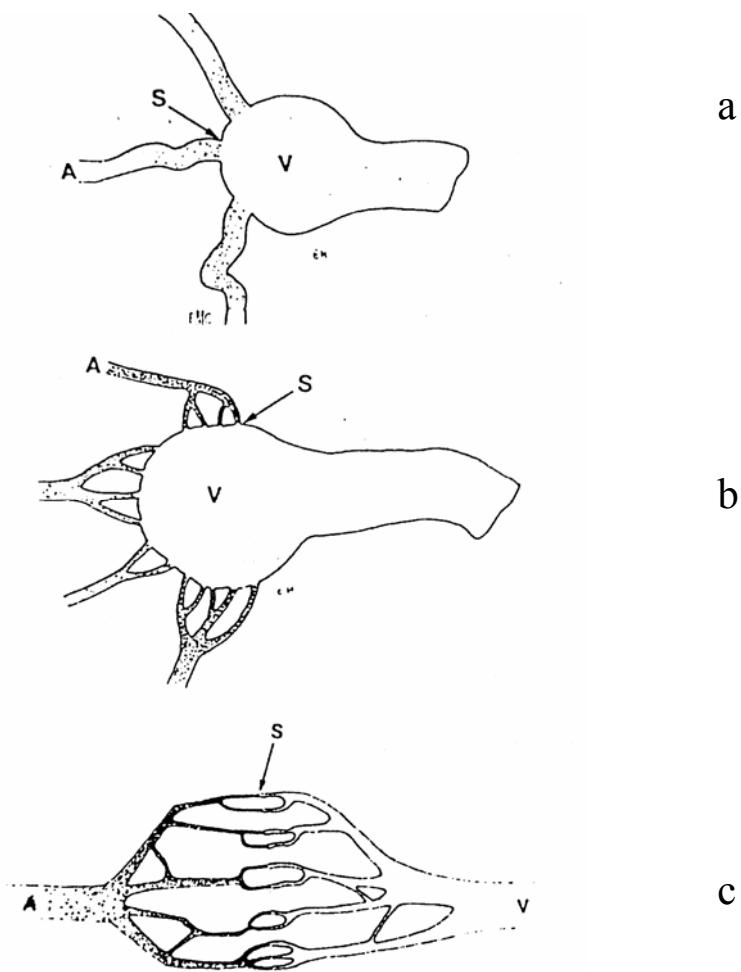
Les cellules endothéliales tapissant les vaisseaux mal formés expriment certains facteurs de croissance vasculaire (VEGF-A, VEGF-B) ainsi que leur récepteurs suggérant leur contribution dans la genèse des MAV. (41-42)

## **F) Classification (33)**

Les MAV peuvent être différenciées en 3 groupes en fonction de l'apport artériel au compartiment de drainage veineux initial (33) :

- a) **Les fistules artéio veineuses** qui ne font pas intervenir plus de trois artères nourricières.
- b) **Les fistules artériolo-veineuses** qui ont un apport artériel multiple et pléxiformes.
- c) **Les fistules arteriolo-veinulaires** dont les shunts s'établissent entre les artéries afférentes et des veines efférentes selon une disposition réciproque.

Voir schéma empreinte de HOUDART et col. (33).



**Schéma n°5** : Classification anatomo-pathologique des MAVC  
*Emprunté de Houdard et col.(33)*

a : fistule artério-veineuse

b : fistule artériolo-veineuse

c : fistule artériolo-veinulaire

## **IV) RAPPEL SUR L'HISTOIRE NATURELLE : (2-6-7-8-43-44)**

Parmi 0.14% de MAVc, 1 sur 2 s'exprimera durant l'espérance de vie sous une forme hémorragique dans 70% des cas et une forme non hémorragique dans 30% des cas :

Comitialité (30%), céphalées (20%), déficit neurologique (10%), déficit des fonctions supérieurs (2%), un souffle intra crânien (1%) ou un syndrome HTIC (1%).

### **A) Le risque hémorragique (11-12-13-45)**

L'hémorragie en constitue le mode de révélation le plus fréquemment retrouvé et varie dans les différentes séries entre 41 et 79%.

### **B) Le risque comital et neurologique : (44-45-46)**

Les risques comitiaux et neurologiques sont inférieur à 1% par an et par malade et se rencontrent chez des malades plus âgés qui présentent des MAVc de plus gros volume.

### **C) La régression : (1-2-8)**

La taille des MAVc est variable dans le temps puisque l'on a observé des augmentations (surtout chez des sujets jeunes) ou des diminutions de taille et même des disparitions spontanées dans 2 à 6% des cas contrairement aux anévrismes qui sont beaucoup plus fréquents mais leur disparition spontanée ne se fait que dans moins d'1% des cas.

## **V) RAPPEL CLINIQUE :**

Les MAVc sont des lésions congénitales pour la plus part des auteurs qui peuvent se manifester à n'importe quel stade de la vie depuis la période néonatale jusqu'aux dernières décades de la vie.

La symptomatologie est variable, le caractère hémorragique de ces lésions détermine donc leur gravité qui est variable selon sa localisation.

### **A) Syndrome Hémorragique :**

Les hémorragies sont les manifestations les plus fréquemment révélatrices des MAVc 49-70%.(11-12-13-45-47).

Leur gravité est variable dans son intensité et ses conséquences.

Les hémorragies des MAVc sont méningées dans 30% des cas, parenchymateuses (23%), intra ventriculaires (16%) et dans des localisations combinées dans 31% des cas. (11-12-13-43)

Les hémorragies parenchymateuses ont un risque plus élevé de s'accompagner d'un déficit neurologique (52%) (11-12), Dans la série de Hartmann et al (27), 47% ont eu une évolution favorable après le saignement et 37% des patients ont des symptômes neurologiques mais sont indépendant dans leur vie quotidienne. Brown et al (18) dans leur série, ont eu 29% de décès par rupture de MAVc. Ondra et al dans leur série ont eu 1% de mortalité et 2.7% de morbidité par rupture de MAVc. (44).

### **B) Manifestations épileptiques (2-8-48)**

Les crises d'épilepsie représentent le deuxième mode de révélation des MAVc 12.8à40.7%.

L'âge de survenu des crises se situe entre 10-40ans avec un pic de fréquence à 20 ans. (48)

Ces crises sont souvent révélatrices de MAVc temporales 62.5% et roloniques 48.3%. Celles-ci étaient partielles isolées ou secondairement généralisées, l'épilepsie sévère étant souvent associée dans 35% pour les MAVc roloniques et 48% pour les temporales. (48)

Les crises associées au MAVc frontales sont le plus souvent généralisées isolées ou limitées en nombre. La forme sévère étant rare dans cette localisation.

Bien que les crises d'épilepsie constituent le 2<sup>ème</sup> mode de révélation des MAVc après l'hémorragie cérébrale, leur survenue ne constitue pas encore un motif suffisant de prise en charge rapide de la MAVc. Sur le plan physiopathologique, plusieurs mécanismes peuvent être évoqués (8-48) :

- Effet de masse exercé sur le cortex cérébral (volume, topographie superficielle, drainage veineux superficiel).
- Souffrance parenchymateuse transitoire ou chronique (vol artériel).
- L'hypothèse d'un engorgement veineux chronique est plus discutable.

Les données angiographiques statistiquement significatives sont (48)

- Taille et volume de la MAVc (important).
- Topographie superficielle, siège Rolondique et temporelle.
- Le volume artériel.
- Drainage veineux superficiel exclusif.
- Recrutement ou divergence veineux.

### **C) Céphalées : (45-47-49-50-51-52)**

Les céphalées sont reconnues depuis longtemps comme une symptomatologie classique associée aux MAVc. Cependant, jusqu'à maintenant, elles ne constituent pas une incitation suffisante à réaliser des investigations pour faire le diagnostique d'une MAVc.

Elles peuvent constituer un signal d'alarme annonçant la survenue d'une hémorragie cérébrale.

Malheureusement, elles demeurent peu étudiées dans la littérature, les seules informations retenues émanent d'études récentes.

Leur fréquence de survenue est variable selon les auteurs et varie entre 8.7% à 48%. (45-49)

Elles surviennent plus précocement qu'une migraine, de topographie unilatérale et ipsilatérale sans changement de côté d'un épisode céphalalgique à l'autre ni signes accompagnateurs.

Ainsi, les critères sémiologiques des céphalées liées au MAVc sont différents de ceux de la migraine, de l'algie vasculaire de la face et de la névralgie du trijumeau. Dans la classification internationale des céphalées elles pourraient appartenir au groupe des céphalées associées à des perturbations vasculaires. (50)

Sur le plan physiopathologique, certains paramètres anatomiques associées de façon significative au céphalées ont été retenus : topographie postérieure, afférences méningées et drainage veineux superficiel exclusif. (51-52)

## D) Autres signes cliniques :

D'autres manifestations cliniques sont à rechercher en complément des signes sus cités.

Les MAVc peuvent s'exprimer pour la première fois sous d'autres formes cliniques (2-3-8-19-46-47)

### ➤ Déficit neurologique focal non lié aux hématomes

Reste peu fréquent, selon différentes séries illustrés dans le tableau suivant : (tableau n° 2)

Série	Période	Nombre de cas	Pourcentage
STEVAN.CHANG (53)	1987-2001	1330	7-13%
NATAF ET AL (11)	1984-1998	705	1.8%
ULRICH MANSMAN (54)	1985-1995	395	8.86%
ELAD .I (55)	1987-1996	770	7.5%

**Tableau n° 2** : Pourcentage de MAVc revêlées par un déficit neurologique en fonction des séries.

Ce déficit neurologique progressif étant expliqué par l'ischémie secondaire au vol artériel.

Le haut débit et le flux rapide au sein de la MAVc entraînent une diminution de la perfusion cérébrale.

Quand la pression de perfusion est très réduite, il se produit une ischémie cérébrale symptomatique. (46)

➤ **Souffle intra crânien** : dans les fistules méningées associées ou non à un angiome.

Comme toutes les malformations vasculaires, elles peuvent parfois s'intégrer dans le contexte d'une dysplasie vasculaire systématisée comme l'angiomatose télangiéctasique familiale de RENDU-OSLER, l'angiomatose capillaro-veineuse cérébro méningée de DIVRY ET VAN BOGAERT et de ce fait un examen clinique minutieux à la recherche de lésions épidermiques ou de la rétine permet de les évoquer et d'asseoir rapidement le diagnostic avec des examens para cliniques adaptés. (24-25-26)

#### **E) PARTICULARITE DU DIAGNOSTIC CHEZ L'ENFANT, LE NOURRISSON ET LE NOUVEAU NE : (20-56-57-59-60)**

Les MAVc sont des lésions congénitales qui se révèlent dans moins de 20% des cas dans l'enfance. On distingue deux types principaux de MAVc chez l'enfant :(59)

**a) les malformations de l'ampoule de Galien.**

**b) les malformations parenchymateuses.**

##### **a) Les malformations de l'ampoule de Galien : (59-60)**

Elles représentent 80% des MAVc découvertes chez l'enfant de moins de 2 ans.

Ces malformations comportent toutes un pédicule artériel issu des artères choroïdiennes et une ectasie anévrismale de l'ampoule de Galien. (130).

Le mode de révélation dépend de l'age : (59-60)

période anténatale :

Le diagnostic est porté par l'échographie qui retrouve une formation pseudokystique, médiane, dans la région de la plaque trigéminale, dont la nature vasculaire est facilement confirmée par le doppler. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) permet de confirmer le diagnostic.

Nouveau-né et nourrisson :

Le mode de révélation le plus fréquent est une insuffisance cardiaque congestive (60% des cas), elle peut être associée à des signes d'hyperpression veineuse avec circulation très importante au niveau du scalp et de la face.

L'enfant :

La découverte d'une hydrocéphalie associée à une dilatation veineuse cervico-facial importante doit faire évoquer le diagnostic, sinon la découverte se fait devant un tableau de convulsions.

**b) Les MAVc parenchymateuses :( 59-60)**

Ce sont des malformations congénitales qui correspondent au développement de réseaux artériolo veineux directs anormaux à l'intérieur du parenchyme cérébral. (20-56-57-59-60)

On peut distinguer plusieurs types de MAVc :

Les MAVc corticales.

Les MAVc profondes.

- Les MAVc multiples.
- Les MAVc acquises.
- Les MAVc retrouvées chez les patients atteints de la maladie de Rendu Osler. (56-57)

Leur mode de révélation est représenté par :

➤ **L'hémorragie** : 50 à 60% des cas chez l'enfant (20-56) et constitue donc la première cause d'AVC hémorragique chez l'enfant, le risque annuel est de 2 à 4%, cumulé sur l'espérance de vie, le risque de saignement est pour une MAVc découverte entre 0 à 15 ans, compris entre 50 à 90%.

➤ **L'épilepsie** : dans 10 à 30% des cas et le risque annuel de développer une épilepsie est de 3% pour un âge compris entre 10 à 20 ans. Ce risque est diminué de moitié chez les sujets dont la première manifestation est l'hémorragie. (20-56-57-58)

➤ **Autres** : effet de masse pseudo tumoral (Hypertension intracrânienne, déficit neurologique) par phénomène d'ischémie secondaire à un vol artériel. Ou c'est des céphalées isolées dans des localisations occipitales ou occipito pariétales de la MAV. Dans notre série, il n'y avait aucun cas de pédiatrie. (20-45-56-82)

## **VI) RAPPEL PARA CLINIQUE : (61-62-63-64-65).**

Le bilan d'imagerie doit non seulement détecter la MAVc mais également d'apporter des arguments pronostiques sur le risque hémorragique par l'étude de l'Angio architecture de la malformation.

Ces éléments permettent le plus souvent de définir la stratégie thérapeutique la mieux adaptée et d'évaluer les résultats des différentes modalités thérapeutiques.

### **A) TDM : (63)**

#### ***1- Intérêt :***

C'est l'examen le plus facilement accessible en urgence.

Les scanners spiralés de dernière génération de type « multibarettes » constituent une avancée technologique importante car permettent l'exploration rapide et précise des éléments vasculaires (63).

#### ***2- Limite :***

Cette technique est particulièrement performante pour l'exploration vasculaire, mais en raison de son caractère irradiant et de la nécessité d'injecter de l'iode, le scanner est le plus souvent réservé au contexte de l'urgence pour la détection d'un hématome.( 63)

#### ***3- Résultats :***

Dépendant du caractère rompu ou non de la MAVc, ce tableau illustre les anomalies observées :

ANOMALIES OBSERVEES	SIGNIFICATIONS
<b><u>Sans produit de contraste :</u></b>	
Examen normal	MAVc de petite taille
Calcification parenchymateuse	Hématome ancien
Calcification vasculaire	Thrombose, calcifications pariétales
Hypodensité parenchymateuse	Gliose, hématome ancien
Anomalies de densité serpigineuse	Vaisseaux anormaux (veines plus dilatées que l'artère)
Hydrocéphalie	Compressions des voies d'écoulement du LCR
Atrophie	
Effet de masse	
<b><u>Avec produit de contraste</u></b>	
Rehaussement de densité vasculaire	Vaisseaux anormaux.

**Tableau n°3 :** Signification des anomalies observées sur la TDM. (63)

#### **4- Angio scanner : (61)**

Correspond à l'acquisition unique volumique d'une partie du corps associée à l'injection intraveineuse en bolus de produit de contraste. Cette technique permet de distinguer très facilement les vaisseaux du parenchyme et, par reconstruction, d'obtenir la MAVc dans les trois plans de l'espace. (61) La taille de la malformation est mieux appréciée par l'angioscanner que par l'IRM ou elle est sous estimée (61) en raison de la difficulté à différencier les veines de drainages

L'angioscanner reste une méthode d'imagerie vasculaire intéressante surtout à la phase aigue ou pour le repérage stéréotaxique avant planification d'une radio chirurgie car, à l'inverse des angiographies par résonance magnétique, ses résultats ne sont pas influencés par le flux (61) Mais le caractère irradiant de cette technique en limite sa large utilisation.

## **B) L'ANGIOGRAPHIE CEREBRALE NUMERISEE : (61)**

### **1- Intérêt :**

C'est une technique de référence qui permet de détecter la MAVc mais aussi permet également d'apporter des arguments pronostics sur le risque hémorragique par l'étude Angio architecturale de la MAVc.

Son but est aussi thérapeutique puisqu'elle est à la base du traitement endovasculaire.

### **2- Principe :**

C'est une étude dynamique qui consiste en un cathétérisme sélectif des artères à visé cérébrale avec injection de PDC iodé, puis le suivi de son écoulement par la radiographie en temps artériel puis en temps veineux, permettant ainsi de visualiser les éventuelles MAVc, leurs pédicules nourriciers et les veines de drainage.

### **3- Limite :**

Résultats conditionnées par des paramètres techniques rigoureux (immobilité du patient au moment de l'examen, la visualisation doit être sélective).

Les complications sont rares mais très grave, d'où la nécessité de les connaître pour s'armer de prudence au moment de l'examen :

- Complications neurologiques inhérentes à la migration d'une plaque ou un thrombus au contacte de l'aiguille ou la sonde au moment du cathétérisme ou de l'injection.

- Complications liées à l'injection d'une bulle d'air ou d'un caillot formé dans l'aiguille ou dans le cathéter.

## **4- Résultats :**

Trois compartiments distincts doivent être distingués et analysés avec précision : les afférences, le nidus et les veines de drainage.

### **a) *Les afférences :***

Ils peuvent avoir trois configurations possibles : (33-65)

- 1) afférence unique ou multiple alimentant le nidus de façon direct ;
  - 2) artères alimentant à la fois le nidus et le tissu cérébral normal ;
  - 3) artères n'alimentant pas directement le nidus mais ayant subies des modifications angiomasiques en périphérie du nidus en raison du développement d'une circulation collatérale, liée à l'ischémie chronique.
- 4) Des anévrismes artériels sont parfois associés à la MAVc et peuvent se situer à différents niveaux : sur un vaisseau afférent au nidus (anévrisme d'hyper débit), au sein du nidus lui-même ou sur une artère indépendante à la MAV. (33-65)

### **b) *Le nidus :***

Correspond à un réseau de vaisseaux dysplasiques qui remplace le lit capillaire normal. Les communications ont des tailles variables, soit très fines (nidus de type pléxiformes) ou au contraire très large (fistules arterio-veineuses), les deux types pouvant coexister au sein d'un même nidus. La délimitation précise des contours du nidus est un élément important en imagerie car le traitement complet d'une MAVc est directement lié à l'oblitération du nidus. Sa forme, sa taille et surtout sa localisation doivent

également être précisées car ils constituent des paramètres importants pour la planification du traitement.

**c)- *Le drainage veineux :***

Est constitué de structures veineuses souvent multiples et dilatées s'abouchant dans un sinus dural. On distingue classiquement le drainage veineux superficiel dans les sinus sigmoïdes, transverse, caverneux, sphéno pariétal ou sagittal supérieur et le drainage veineux profond dans les veines basales, cérébrales internes, de Galien et dans le sinus droit.

**d)- *Grade de Spetzler-Martin : (32)***

Au terme de l'artériographie un grade peut être établi : l'indice de SPETZLER et MARTIN qui a été initialement créé pour rendre compte du pronostic d'exérèse d'une MAV. Il est aujourd'hui communément adopté pour décrire la situation d'une MAVc donnée quel que soit le traitement planifié.(86)

L'indice de SPETZLER et MARTIN est fondé sur trois paramètres ; le volume de la MAVc, les veines de drainage et la localisation plus ou moins proche d'une zone neurologiquement fonctionnelle. (Tableau n°4).

<b>PARAMETRES</b>	<b>FOURCHETTE</b>	<b>POINTS ASSOCIES</b>
Volume	V >6cm	3
	3cm< v< 6cm	2
	V<3cm	1
Région	Eloquente	1
	Non éloquente	0
Drainage veineux	Profond	1
	Superficiel	0

**Tableau n°4** : la classification de SPETZLER et MARTIN. (32)

La somme obtenue de chacun de ces items permet d'établir cinq grades, du grade 1 (petite malformation, à drainage veineux superficiel située dans une zone muette) au grade 5 (MAV de grande taille, intéressant une zone fonctionnelle avec drainage veineux profond).

### **C) IRM :**

#### ***1- Intérêt : (63)***

Grâce à son excellent pouvoir de différenciation entre substance blanche et substance grise, l'absence d'artefact osseux et la possibilité de réaliser des coupes dans les trois plans de l'espace, l'IRM complète harmonieusement la scanographie et l'angiographie, en fournissant de précieux renseignements à la fois d'ordre morphologique (forme, situation et extension exactes du nidus angiomeux) et d'ordre dynamique (rapidité du flux sanguin au niveau des vaisseaux afférents et efférents)

Plusieurs séquences sont définies et chacune a sa propre particularité.

#### ***2- Séquences conventionnelles :***

Elles correspondent aux séquences réalisées en spin écho ou en écho de gradient. Sur les premières, les vaisseaux circulants sont vides de signal (flow void) ; sur les secondes, à l'origine des techniques d'angiographie par résonance magnétique (ARM) un hyper signal intra-vasculaire est observé. Les séquences conventionnelles permettent : de localiser le nidus dans le parenchyme (séquence T1 et T2) voir schéma récapitulatif (tableau n° 6); d'analyser la morphologie de la malformation et ses rapports avec les structures cérébrales adjacentes (acquisition volumique en écho de gradient T1 avec injection de gadolinium) ; de rechercher des anomalies

parenchymateuses (séquences T2 et flair) et de détecter un saignement (séquence écho de gradient T2)

Yasargil et Bernstein (8) ont proposé une classification sur la base de l'IRM, faisant référence à la profondeur du nidus, en le répartissant en six groupes :

<b>TYPE A</b>	Nidus de siège cortical.
<b>TYPE B</b>	Nidus intra parenchymateux (substance blanche hémisphérique, noyaux gris centraux, tronc cérébral)
<b>TYPE C</b>	Nidus ventriculaire ou cisternal
<b>TYPE AB</b>	Nidus cortico-sous-cortical
<b>TYPE BC</b>	Nidus de siège profond étendu au système ventriculaire ou citerne
<b>TYPE ABC</b>	Nidus intéressant les trois zones précitées.

**Tableau n° 5** : Classification de YASARGIL et BERNSTEIN des MAVc selon leur localisation. (8)

### **3-IRM fonctionnelle :**

Elle regroupe l'ensemble des séquences basées sur l'imagerie rapide (écho planar) et comporte :

**a) Imagerie de diffusion :** Elle apporte peu d'informations diagnostiques et reste réservée à la détection précoce des complications parenchymateuses des MAVc (ischémie, hémorragie). (66)

### **b) Imagerie de perfusion :**

Cette technique pourrait être élaborée pour une approche quantitative vélocimétrique des MAVc et de leur retentissement hémodynamique sur le parenchyme cérébral adjacent. (62)

#### **4-Angiographie par résonance magnétique :**

**a) ARM en temps de volume time flight (TOF)** est la méthode de référence pour l'étude des artères du polygone de Willis. Cette technique ne nécessite pas d'injection de produit de contraste car l'hypersignal vasculaire est lié à un phénomène d'entrée de coupe. Les séquences peuvent être acquises dans tous les plans de l'espace selon une technique (2D) ou (3D). L'utilisation du logiciel MIP permet d'obtenir une image de type angiographiques. (62-63)

**b) ARM en contraste de phase** est basée sur l'analyse de la phase des protons mobiles par l'application d'un gradient bipolaire avec deux gradients d'intensité égale mais de sens opposé. Cette technique permet une analyse morphologique avec un bon contraste.(62-63)

**c) ARM dynamique**: basée sur l'acquisition, après injection de gadolinium pour le diagnostic de MAVc, d'une seule coupe en écho de gradient répété toutes les secondes pendant une minute. l'avantage de cette technique est d'apporter, en plus des informations anatomiques, des informations hémodynamiques comme le fait l'angiographie conventionnelle et mieux encore une étude dans le plan axial, comme au scanner et à l'IRM ce qui permet une meilleure évaluation des contours du Nidus.

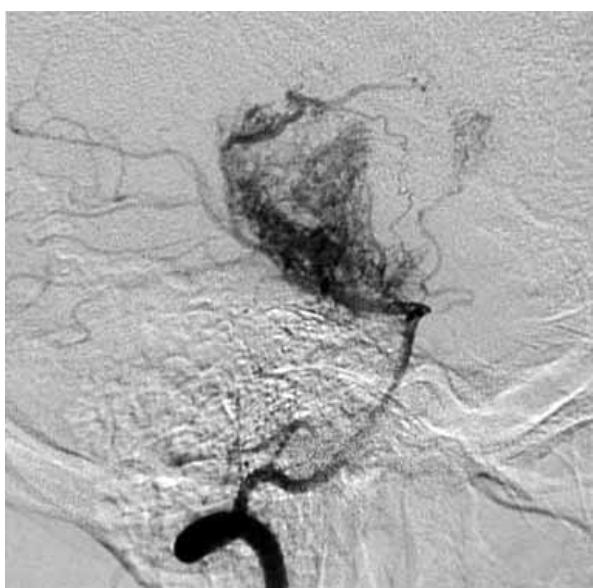
L'intérêt des différents examens d'imagerie dans l'exploration des MAVc est regroupé dans le tableau suivant : (tableau n°6) (62-63)

T1 T2* flair	T2 Acquisition volumique gadolinium	IRM fonctionnelle	Angiographie par résonance magnétique	Angio- scanner	Angiographie numérisée
Afférences :					
*directes			+	+	++
*anévrismes proximaux			+	+	+
*anévrismes nidaux	+			+	+
Nidus					
*topographie	++	++	+	+	+
*dimensions	+	+	+	+	+
*architecture		+	+	+	++
*rapport	+	++	++	+	
Veines					
*Drainage superficiel/	+	++	+	++	++
profond		++	+	+	++
*sténoses		++		+	+
*nombre					
Parenchyme					
*hémorragie ancienne	+	+			
*gliose	++				

**Tableau n°6** : Intérêt des différents examens d'imagerie. (63)



**Figure n°2** : MAVc temporo-pariétale profonde gauche associé à un hématome thalamique

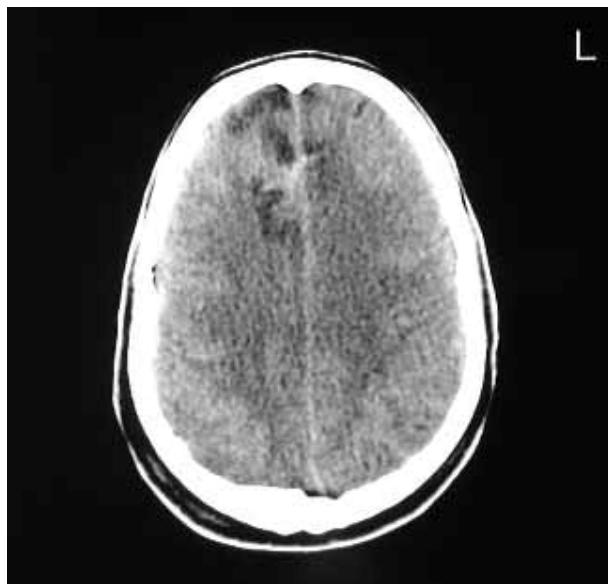


a : vue de profil

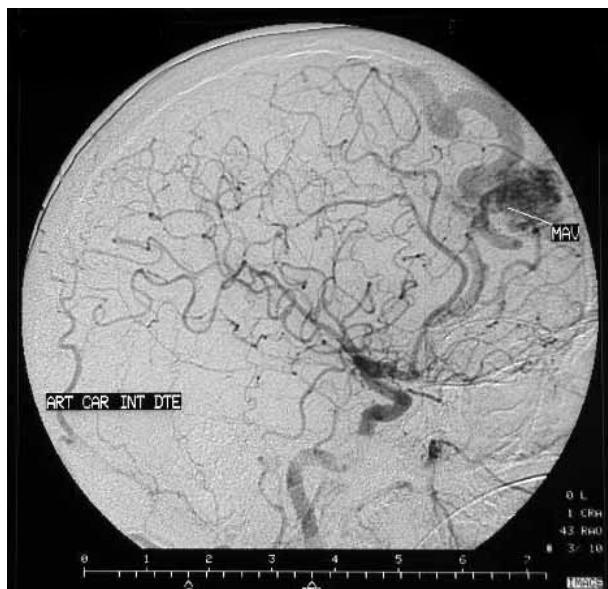


b : vue de face

**Figure n°3** : Angiographie cérébrale (a,b) : MAVc temporo-pariétale profonde gauche qui mesure 6cm, alimenté par l'artère sylvienne et se draine vers le sinus droit. Elle est de grade V de Spetzler



**Figure n°4 :** TDM C- cérébrale : foyer d'hématome frontal en phase de résorption liée à la rupture d'une MAVc frontale (figure suivante)



**Figure n°5:** Angiographie cérébrale : vue de profil : MAV c frontale superficielle mesurant 4 cm alimenté par l'artère sylvienne gauche et se draine vers SLS. Elle est de grade III de Spetzler.

## **VII) RAPPEL SUR LE TRAITEMENT DES MAVc :**

Depuis longtemps, l'exérèse chirurgicale a été le seul recours possible pour traiter une MAVc quelle que soit sa localisation. Mais cette situation privilégiée de la chirurgie s'est effritée ces 15à20 dernières années avec l'apparition de la radio chirurgie stéréotaxique en dose unique et des techniques d'Embolisation par voie endovasculaire.

De nos jours, la prise en charge d'une MAVc nécessite une stratégie thérapeutique mettant en concertation une équipe multidisciplinaire comportant neurochirurgiens, neuroradiologues et radiothérapeutes.

### **A) Les moyens thérapeutiques :**

#### *1) La microchirurgie :*

L'exérèse chirurgicale de la MAVc permet un traitement total, complet et immédiat de la malformation. (88-111).

Ce traitement n'est malheureusement pas toujours possible et dépend de certains paramètres :(grade de Spetzler, la taille et la localisation de la MAVc).

Ce traitement n'est pas dénudé de risques qui s'accroît avec certains facteurs représentés par : ( l'age, l'état pré morbide, l'existence de déficit neurologique et des facteurs de risques qui exposent aux complications per et post opératoires :haut débit, le drainage veineux profond, la participation des pédicules artériels profonds, l'hypovascularisation du cortex situé au alentours de la MAVc , les artéries afférentes longues et les vaisseaux capillaires anormalement dilatées autour du nidus).(88-11)

Les indications de la chirurgie varient selon le grade de Spetzler la situation clinique et la présence de facteurs prédictifs de réponse à cette modalité thérapeutique. (88-111)

L'indication à la chirurgie sera : (88-111)

- De nécessité en cas de présence d'un hématome compressif avec un syndrome d'HTIC non contrôlable.
- Simple en cas de MAVc de grade I et II de SPETZLER avec des facteurs prédictifs de bonne réponse au traitement.
- En traitement combiné en cas de MAVc de grade IV et V de SPETZLER.

## ***2) Le traitement endovasculaire :(109-10-11-12-13)***

Il consiste en l'obstruction du nidus par le biais de la propulsion d'un produit d'embolisation dans circuit artériel de la malformation.

Ce traitement peut être utilisé seul à des fins curatives, en obstruant totalement le nidus ou associé aux autres méthodes permettant par la réduction du volume de la MAVc soit de diminuer le risque opératoire soit de réduire le champs d'irradiation de la radio chirurgie.

Le développement de microcathéter à flexibilité a permis la réalisation d'embolisation hypersélénctives. Et l'utilisation de NBCA (n-butyl-cyanocrylate) comme produit d'embolisation a permis une certaine souplesse au nidus embolisé et donc une facilité de l'exérèse chirurgicale.

Le but de l'embolisation est la conversion d'une grande MAVc inopérable en MAVc opérable ou accessible à la radio chirurgie.

Ces limites restent représentés par : la grande taille de la MAVc, le grand nombre et calibre étroit des pédicules artériels et le caractère distale du nidus.

### **3) *La radio chirurgie : (134-36-43-45-46-48)***

Elle constitue le troisième aspect du traitement des MAVc qui, peut être utilisée seul ou en association avec d'autres moyens thérapeutiques.

Initialement, on utilisait des minimultifaixaux fixes, mais depuis quelques années, l'emploi de minifaixaux mobiles des accélérateurs linéaires a permis une plus grande diffusion de cette technique.

L'irradiation peut être délivré soit en :

- une seul séance : la radio chirurgie.
- en plusieurs séances : radiothérapie stéréotaxique fractionnée.

Elle reste réservée aux petites MAVc ou à des résidus non exclus après la chirurgie ou l'embolisation et situés dans des zones difficilement accessibles mais son seul reproche c'est qu'elle agit avec lenteur, la MAVc ne sera oblitérée qu'après un à deux ans et durant cette période, les risques hémorragiques sont présents et équivalents à ceux de l'histoire naturelle.

## **B) *La stratégie thérapeutique : (137-149)***

La prise en charge des MAVc nécessite le plus souvent un traitement combinant plus qu'un moyen thérapeutique.

La complexité de ce plan de traitement est proportionnelle à la complexité de la lésion (grade III et au-delà).

Suivant une démarche logique, il faut :

- 1) Evaluer le grade de Spetzler.
- 2) Décider d'une combinaison de traitement.
- 3) Décider de l'ordre du traitement et du moment.

Ces étapes ne se conçoivent que si une évaluation des facteurs pronostiques spontanés et thérapeutiques a été établie et c'est l'intérêt de ce travail.

*Matériel  
et Méthodes*

C'est une revue de la littérature, portant sur une série de 150 articles qui a permis de faire le point sur l'état de l'art concernant les différents facteurs pronostiques des MAVc : épidémiologiques, cliniques, architecturaux et hémodynamiques et leur applicabilité sur un échantillon de 18 cas de MAVc colligées au service de neurochirurgie de Casablanca sur une période de 4 ans allant de janvier 2001 à décembre 2004.

L'analyse des dossiers a été réalisée à partir de la fiche d'exploitation suivante:

### **IDENTITE**

#### **MDH**

#### **ATCD :**

**HDM :** \* début et délais d'évolution.

\* Tableau clinique.

**Examen :** \* général  
\* neurologique

#### **Bilan para clinique :**

- \* TDM (C-/C+)
- \* Artériographie des 4axes.
- \* Grading de Spetzle-Martin :

PARAMETRE	FOURCHETTE	POINTS ASSOCIES
VOLUME	<6CM	3
	3<V<6CM	2
	V>6CM	1
TOPOGRAPHIE	Eloquent	1
	Non éloquente	0
DRAINAGE VEINEUX	Profond	1
	superficiel	0

- Traitement :** \* Choix de la stratégie thérapeutique  
\* Moyens.  
\* Surveillance : - Clinique - Angiographique
- Evolution :** \* Echelle d'évaluation.  
\* En fonction des facteurs pronostiques.

# *Résultats*

L'identification des facteurs pronostiques spontanés liés au risque hémorragique des MAVc et les facteurs prédictifs de bonne réponse à chaque modalité thérapeutique s'avère indispensable à l'égard d'une stratégie thérapeutique adaptée.

## I) FACTEURS PRONOSTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES :

### A) L'âge :

L'âge est un facteur d'expression des MAVc, elles s'expriment avant 15 ans dans 20% des cas, entre 15 et 50ans dans 70%des cas et seul 10% des patients de plus de 50ans seront victimes d'une complication. (2).

L'âge moyen lors du diagnostic est compris entre 30et 40 ans

Selon différentes séries :

- Ondra et al sur une étude prospective de 24 ans avait noté un âge moyen de 33.7 (44).
- Nataf et al sur une étude rétrospective allant de 1984 à 1999 portant sur 701 patients, l'âge moyen était de 31 ans (67).

Dans la population pédiatrique, la définition de l'âge limite pour un enfant est variable dans les différentes séries (tableau n°7).

<b>Auteurs</b>	<b>Années</b>	<b>Nbre de cas</b>	<b>Age pédiatrique</b>
Nataf et al (67)	1984-1994	705	55 cas avaient <15 ans.
Masahiro et al (39)	1990-2000	101 cas avaient un age <20 ans	56% <15 ans. 20% <10 ans.
Elad et al (55)	1987-1996	770	57 avaient un age moyen de 12 ans.

**Tableau n°7** : l'age pédiatrique en fonction des séries.

Les MAVc de l'enfant semblent se différencier des MAVc de l'adulte sur plusieurs plans, modifiant ainsi le pronostic de cette pathologie :

\* Fréquence beaucoup plus élevé que chez l'adulte 0.20% au lieu de 0.14%. (59-60)

\* Leur présentation clinique est le plus souvent plus grave que chez l'adulte avec une fréquence plus élevée d'hémorragies qui provoque une surmortalité et une sur morbidité multiplié par trois par rapport à l'adulte. (Tableau n°8)

SERIE	TAUX DES FORMES HEMORRAGIQUES CHEZ L'ENFANT	TAUX DES FORMES HEMORRAGIQUES CHEZ L'ADULTE
KONDIZIOLKA (68)	90%	70%
NATAF ET AL (67)	70%	59%
GEROZA ET AL (60)	80%	60%
ELAD ET AL (55)	64%	56%

**Tableau n°8:** Taux d'hémorragie comparatif entre enfant et adulte selon différentes séries (55-60-67-68).

\* Un potentiel évolutif propre aux enfants avec une possibilité de saignement en dépit d'un traitement préalablement reçu et un contrôle angiographique post-thérapeutique normale et ceci étant dû à la théorie de mûrissement et de maturation progressive. (20-21-39-55-56-67-69).

Ainsi l'âge constitue un facteur de mauvais pronostic spontané et post thérapeutique.

## B) *Les antécédents :*

### ➤ ANTECEDENT DE SAIGNEMENT :

L'hémorragie en constitue le mode de révélation le plus fréquemment retrouvé et varie dans les différentes séries entre 41 et 79%. (12-14-40-45-54).

La récidive hémorragique est toujours possible estimé à 5% par an après le 1<sup>er</sup> épisode, à 15% après le second, à 20% après le troisième. L'intervalle moyen entre deux saignements est de l'ordre de cinq ans. Son incidence est de 6% par an et par malade. (66-76-77)

Le taux de mortalités par accident hémorragique a été estimé à 10% pour le 1<sup>er</sup> et 20% pour le 3<sup>ème</sup> épisode. (77)

La survenue d'un épisode hémorragique semble associée avec un risque accru de nouveau saignement.

Dans la série de **Graf** et al (77), sur une série de 119 cas, les patients présentant une MAVc rompue ont un risque de saignement au cours de la première année suivant le saignement initial, estimé à 6% puis le taux revient à 2%.

**Hoya** et al (42) sur une série de 200cas, ont trouvés des résultats relativement similaires, le risque de resaignement après un premier épisode était de 6.9% dans la première année, 1.9% par an après 5 ans et 0.9% après 15 ans.

Pour **Luessenhop** et al (10), la récidive hémorragique estimée à 5% par an après le premier épisode, à 15% après le second épisode et à 20% après le 3<sup>ème</sup> épisode, l'intervalle entre deux saignements est environ 5 ans. (10) Le risque hémorragique des MAVc qui se sont révélées par un

symptôme autre qu'une hémorragie est de l'ordre de 1% et très faible voir nul pour les MAVc découvertes fortuitement. (04-12-40)

Ainsi on peut conclure qu'un antécédent de saignement augmente le risque de survenu de resaignement durant les 5 premières années, et constitue de ce fait un facteur de mauvais pronostic spontané d'une MAVc.

#### ➤ ***Grossesse et post-partum : (70-71-72-73-74)***

70% des MAVc s'expriment entre 15 et 50 ans, période qui encadre la période de procréation. (70-71)

La rupture des MAVc représente 23% des saignements (70-71), intra crânien qui surviennent durant la période de la grossesse et du post partum, comparativement à la rupture d'anévrisme qui représente 77%. (70-71)

Les hémorragies intra crâniennes secondaires à la rupture de MAVc ou d'anévrismes cérébraux sont responsables de 5 à 12% de la mortalité maternelle. (70-71-72)

Le risque hémorragique pour les femmes enceintes porteuses de MAVc sans ATCD hémorragique préalable est estimé à 0.035% par an et par femmes contre 0.031% par an pour les femmes non enceintes en âge de procréation. Il en résulte que le risque de saignement d'une femme porteuse d'une MAVc est de 3.5% pendant la grossesse contre un risque de 1 à 2% dans le reste de la population porteuse de MAVc ; il convient donc de conclure que la grossesse n'est pas un facteur de risque significatif d'hémorragie chez ces patientes qui n'ont pas encore saigné. (72-73)

Le risque d'un nouvel épisode hémorragique avant le terme de la grossesse après la rupture d'une MAVc durant la grossesse est estimé à

27% (74). Pour Horton et al (75), ils ont établi que les femmes ayant déjà saigné d'une MAVc ont plus de risque de saigner au cours d'une éventuelle grossesse que celles qui n'ont jamais saigné (5.8% contre 3.5%). Pour Dias (72), le risque de resaignement pour toute malformation non traité serait de 33 à 50%, entraînant une mort maternelle de 50 à 68%. (72)

D'autre part, il semble que le risque de saignement soit plus corrélé à l'âge qu'à la parité ; autrement dit, le risque hémorragique s'accroît avec l'âge de la mère mais pas avec le nombre de grossesse.

Quand l'hémorragie survient, elle a lieu volontiers durant les 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> trimestre que pendant la période du post partum. Selon plusieurs auteurs :

- Dias avance un âge de 30 semaines. (72)
- Robinson avance un âge de 24 semaines. (71)
- Sadasivan rapporte un âge de 20 à 50 semaines. (73)

Le travail et la délivrance n'augmenteraient pas le risque de saignement chez les femmes qui n'ont pas encore saigné (70-71-75).

Au cours du travail, il survient une augmentation du débit cardiaque (15 à 20%), de la pression artérielle (10%) et de la pression veineuse centrale (5 à 6 mm hg) par les contractions utérines. Ces phénomènes peuvent être à l'origine d'un nombre de rupture de MAVc, mais conjointement à chaque manœuvre de Valsalva, la pression intra crânienne augmente, ce qui ne modifie donc pas la pression différentielle exercée sur la paroi des vaisseaux de la MAVc. (70-71-72-74)

Ainsi la grossesse constitue un facteur favorisant la rupture de MAVc et de ce fait représente un facteur de mauvais pronostic spontané des MAVc.

## II) FACTEURS PRONOSTIQUES CLINIQUES :

### **A- Hémorragie intra crânienne comme mode de révélation de la MAVc : (11-12-13-14-45-54-76-78-79)**

L'hémorragie en constitue le mode de révélation le plus fréquemment retrouvé et varie dans les différentes séries entre 41 et 79%. Le taux de mortalités par accident hémorragique a été estimé à 10% pour le 1<sup>er</sup> et 20% pour le 3<sup>ème</sup> épisode.

Le taux de saignement annuel est compris entre 2 et 4% et ceci à travers plusieurs études rétrospectives (11-12-13-14-45-54-76-78-79), le tableau suivant illustre ces résultats : (tableau n° 9).

SERIE	CAS DE LA SERIE	TAUX ANNUEL DE SAIGNEMENT
GRAF ET AL(77)	191	2-3%
BROWN ET AL (18)	68	2.2%
ONDRA ET AL (44)	166	4%
CRAWFORD ET AL (9)	217	4.2%

**Tableau n° 9 :** Le taux de saignement annuel en fonction des séries

Le risque de rupture est lié à des facteurs d'ordre clinique, topographiques, angioarchitecturaux et hémodynamiques.

Ainsi l'âge jeune, la grossesse, post partum et la petite taille de la MAVc sont des facteurs qui influent positivement sur la rupture de la MAVc. Et sur la base de données angioarchitecturaux, une classification du risque individuel hémorragique a été établie. (11)

**Grade1** : groupe sans facteur de risque.

1a : avec recrutement veineux (seul facteur protecteur)

1b : sans recrutement veineux.

**Grade2** : présence d'une sténose veineuse ou d'un reflux veineux profond exclusif.

**Grade3** : présence d'un drainage veineux profond exclusif.

**Grade4** : présence d'un anévrisme intra ou juxta nidal

Dans le grade :

1a, 13% ont présenté une hémorragie.

1b, 38% ont présenté une hémorragie

2, 48% ont présentés une hémorragie

3, 4, ont présentés une hémorragie.

L'hémorragie intracrânienne conditionne le plus souvent le pronostic vital et fonctionnel par sa topographie et son abondance. Les hémorragies parenchymateuses sont plus destructrices que les hémorragies ventriculaires pures qui ont en règle un excellent pronostic si l'éventuelle hydrocéphalie est drainée.

La morbidité et mortalité ont été diversement appréciées par les auteurs, la morbidité était estimée à 10à15% et la mortalité à 25à85%.

- Crawford et al dans sa série de 217 cas retrouve : (9)
  - \* un risque de décès estimé à 29%
  - \* une morbidité estimée à 45%
- Brown et al dans sa série de 168 cas retrouve une : (18)
  - \*mortalité : 29%.
- Ondra et al dans sa série de 166 cas retrouve : (44)
  - \* une mortalité de 1%/an et
  - \* une morbidité sévère de 2.7%/an.

Sur la base d'une analyse rétrospective, la rupture d'une MAVc a été considérée comme étant moins sévère que celle d'un anévrisme intracrânien (4-5-15). En fait, comme cela a été montré par Hillman et al (80), la rupture d'une MAVc est probablement aussi sévère que celle d'un anévrisme. En effet, si la rupture anévrismale est responsable d'une mortalité plus élevée que celle d'une MAVc( 21% versus 9%), en revanche une issue favorable est moins fréquemment obtenue en cas de MAVc qu'en cas d'anévrisme (49% versus 56%), ceci étant dû à l'incidence élevée d'hématomes parenchymateux en cas de MAVc.(12)

### ***B- Epilepsie :***

Chacun des symptômes cliniques associés aux MAVc peuvent être corrélés à l'anatomie et l'angioarchitecture de la MAVc (27-34).

Les données les plus marquantes sont les corrélations bipolaires entre l'hémorragie et l'épilepsie, chacun des paramètres liés positivement à

l'hémorragie est lié négativement à l'épilepsie et réciproquement. C'est ce qu'ont voulu démontrer Nataf et al (34) en étudiant de manière comparative la corrélation entre les paramètres topographiques et angiographiques (taille, volume, afférences, nidus et les efferences) et la clinique.

Il a déduit que les MAVc se comportent comme une maladie bipolaire, les MAVc à haut risque hémorragique ne donnent quasiment jamais de crises d'épilepsie et les MAVc donnant des crises d'épilepsie ayant un risque hémorragique très faible. (34)

### **III) FACTEURS PRONOSTIQUES PARACLINIQUES :**

Si l'on cherche à sélectionner les paramètres expliquant réellement le risque hémorragique d'une MAVc, il semble que les paramètres cliniques et topographiques peuvent être réduits à l'Angio architecture. En effet une MAVc ayant déjà saigné a en elle les facteurs de risques, ce qui va augmenter le risque de récidive hémorragique par rapport au risque actuariel global.

De nombreux facteurs anatomiques et hémodynamiques ont été étudiés et un certain nombre d'entre eux semblent favoriser la rupture d'une MAVc.

C'est aussi ces facteurs morphologiques qui dictent la stratégie thérapeutique.

#### **A) *La taille :***

La taille peut varier d'une petite lésion appelée MAV cryptique à celle occupant tout ou une partie d'un hémisphère cérébral

Selon plusieurs auteurs Michael et al (81), Masahiro et al (39) ,Reid C et al, une classification des MAVc a été établie selon leur taille en : MAVc de petite taille <3 cm, MAVc de taille moyenne si leur taille est entre 3 à 6 cm et les MAVc large si taille est>6cm. (Tableau n°10).

Ce tableau représente la répartition des tailles selon différentes séries :

TAILLE DES MAVc	SERIE DE SPETZLER (%)	SERIE DE MASAHIRO (%)	SERIE DE MICHAEL (%)	SERIE DE REID.C. (%)
<3cm	59	79	46.1	3.8
3à6cm	29	21	53.9	58.1
>6cm	12	0	0	38.1

**Tableau n°10 :** Répartition des MAVc en fonction des tailles et selon différentes séries (32-39-81-82).

Dans la série de Nataf et al, la taille variait de 4 à 60mm, la moyenne était de 21 mm et la médiane était de 20 mm. (11).

Dans d'autre série, des entités portant sur la taille ont été étudié, dans la série de Ghirlley. I Stiver et al (83), une étude a porté sur les micro MAVc qui sont définis selon Yasargil comme étant des MAVc dont le diamètre est<1cm. (8).

Dans la série de Francis Turjman et al (40), les 41 MAVc ont été classées en petite celle qui ont un diamètre<3cm, MAVc moyennes si taille comprise entre3 à5 cm, MAV larges toute MAV dont le diamètre est entre 5 à 7 cm et sont dite géantes toute MAVc dont la taille dépasse 7 cm.

Tandis que dans la série de Steven. D Charg et al (84), sont définie géante toute MAVc qui dépasse 6cm.

Le pronostic des MAVc dépend en grande partie de leur taille et ceci émane des suggestions de plusieurs auteurs.

### 1) MAVc de petite taille :

Les MAVc de petite taille sont des MAVc à haut risque hémorragique et de ce fait ont un pronostic spontané qui reste réservé sous peine d'une abstention thérapeutique.

- **Graf** et al, dans leur série ont conclu à un risque hémorragique sur 5 ans estimé à 10% pour des MAVc >3cm et 52% pour les petites MAVc <3cm. (77)

- **Spetzler** et al dans leur série, 79% des MAVc <3cm, 29% des MAVc entre 3à6cm et 12% des MAVc>6cm présentant une hémorragie intracrânienne. (32)

- **Mansman** et al, d'après une analyse multi variée a également montré qu'une taille>3cm est un facteur associé négativement avec la survenue d'une hémorragie intracrânienne. (54)

Le risque de resaignement semble lui aussi influencé par la taille, puisque 21% des petites MAVc resaignent contre 18% des larges MAVc. (69-96)

Le taux de saignement élevé dans la population des MAVc de petite taille a été expliqué par des facteurs d'ordre hémodynamiques :

- **Spetzler** et al (32) avait retrouvé une pression élevée au sein des artéries afférentes de ces petites MAVc, alors que Willinsky et al avait

retrouvé une pression élevée au niveau du secteur veineux qui serait un facteur supplémentaire de rupture.

Un intérêt particulier est à donner au micro MAVc qui selon **Yasargil** (8) est toutes MAVc dont la taille est inférieure à 1cm. Elles constituent un groupe particulier à haut risque hémorragique : 65-70% des présentations hémorragiques.

Le déficit neurologique induit par leur rupture étant très sévère du fait de la grande taille des hématomes qui touchent généralement les zones éloquentes. Dans une série de 12 cas de micro MAVc sur une période de 7 ans (1991-1998), tous ont saigné dont 10 cas ont eu un déficit neurologique et 7 en zone éloquente.

La petite taille est un facteur prédictif de bonne réponse à la radio chirurgie. (84-85-86-87)

## **2) MAVc de grande taille :**

Ce sont des MAVc qui ont un risque thérapeutique supérieur au risque lié à leur évolution naturelle. Du fait de leur grande taille, elles touchent presque toujours une zone éloquente ou des structures profondes encéphaliques et de ce fait toute rupture est dramatique. (84-86)

Elle nécessite le plus souvent plusieurs modalités thérapeutiques pour un nettoyage angiographique complet mais ceci peut être possible au dépend de séquelles neurologiques. C'est pour cette raison qu'une abstention thérapeutique est de mise à chaque fois que le risque thérapeutique est supérieur au risque de l'évolution naturelle de ces MAVc.

Un intérêt particulier est à donner aux MAVc géantes dont la taille >6cm, qui ont été étudiés par plusieurs auteurs :

- **Chang et al (84)** sur une série de 53 MAVc géantes prises en charge par plusieurs modalités thérapeutiques avec un traitement combiné dans la majorité des cas entre 1987-2001 a présenté les résultats suivant (Tableau n°11)

	<b>EXCELLENT</b>	<b>BON</b>	<b>MAUVAIS</b>	<b>DECES</b>
AVANT TRAITEMENT	31(58%)	17(32%)	5(9%)	0
APRES TRAITEMENT	27(51%)	15(28%)	3(6%)	8(15%)

**Tableau n°11 :** Résultat comparatif de l'évolution spontanée et après prise en charge thérapeutique.

- **Spetzler (32)** sur une série de 32 MAVc géantes grade V traitées par embolisation et complété par 2 à 3 abords chirurgicaux, a eu les résultats suivants. (Tableau 12).

	<b>Bon</b>	<b>Stationnaire</b>	<b>aggravation</b>
<b>Spetzler et al</b>			
(32)	15	7	10
Série de 32 cas			

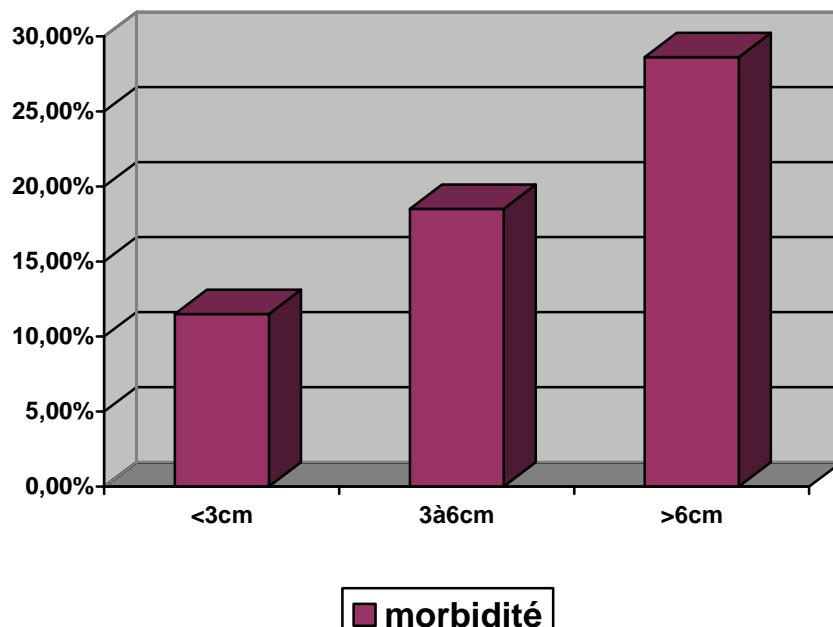
**Tableau n°12 :** Résultats post thérapeutiques de la série de Spetzler.

- **Hernesniemi et Keranen** sur 15 cas de MAVc géantes dans une série de 90 cas a eu les résultats suivants : (88) (Tableau n°13)

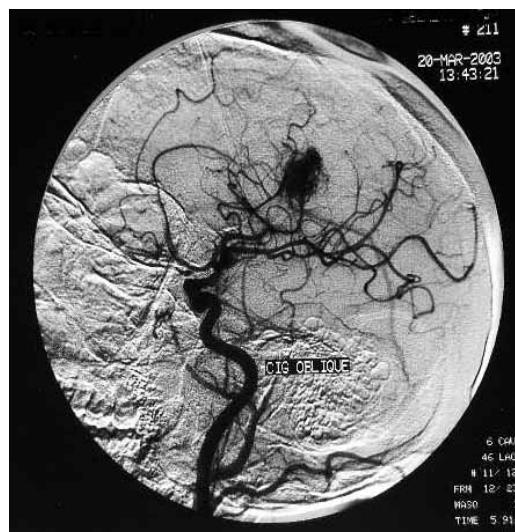
	Bon	Déficit léger	Léger sévère	Décès	Perdu de vue
Série de Hernesniemi et al de 15 cas.(15)	5	6	1	1	2

**Tableau n°13 :** Résultats post thérapeutique de la série de Hernesniemi.

**Carlo sherler** dans une série de 150 patients présentant des MAVc a évalué la morbidité post thérapeutique en fonction de la taille sans prise en considération du moyen thérapeutique utilisé



**Figure n°6 :** La morbidité post thérapeutique en fonction de la taille



**Figure n°7 :** Angiographie cérébrale avec vue oblique : MAVc profonde temporale de 4cm alimenté par l'artère sylvienne et se draine vers la veine temporelle. Elle est de grade III de Spetzler.



**Figure n°8 :** TDM cérébrale en coupe axiale qui montre :

- a : Hématome fronto-pariéto-droit de 8 cm lié à la rupture d'une MAVc (Figure précédente)
- b : Hématome en phase de résorption (TDM de contrôle)

**B- Localisation :**

Environ 90 %des MAV sont situées dans les hémisphères cérébraux. Surtout en surface des lobes frontal, pariétal et temporal, plus rarement en profondeur.

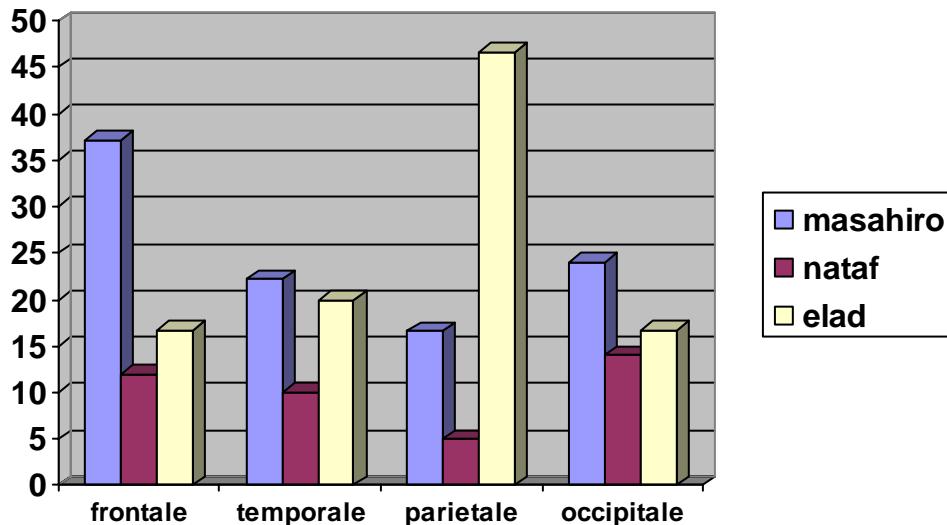
Le tableau suivant illustre le résultat de différentes séries qui affirment la prédominance lobaire par rapport à d'autre localisations (tableau n°14).

SERIE	NB DE CAS	ANNEE	LOBAIRE	AUTRE LOCALISATION*
MICHAEL T.LAWTON et al (81)	76 cas	1997 à 2002	59.3%	40.7%
MASAHIRO SHIN et al (39)	100 cas	1990 à 2000	54cas	46cas
ELED.I.LEVY et al(55)	53 cas	1987 à 1996	30cas	21cas
REID.C.THOMPSON et al (82)	54 cas	1988 à 1996	30cas	15cas
FRANCIS TURJMAN et al (40).	100 cas	1987 à 1990	146cas	9cas

**Tableau n°14 :** Répartition des MAVc entre localisation lobaire et autre localisation en fonction des séries.

\* Autre localisation :( insulaire, multi lobaire, noyau gris centraux, fosse postérieur, choroïdienne, corps calleux.)

La répartition au niveau des lobes varie selon les séries, la figure suivante récapitule la répartition des lobes selon les séries. (Figure n°9)



**Figure n°9 :** Répartition des MAVc selon le lobe et les séries (39-55-66).

L’artère nourricière principale est dans la majorité des cas, l’artère sylvienne puis dans un ordre décroissant l’artère cérébrale antérieure puis postérieure, les deux séries de Masahiro et al (39) et de la série de Turjman et al (40) illustrent ce fait (tableau n°15)

Séries	Artère cérébrale antérieure	Artère cérébrale moyenne	Système vertébro-basilaire	Autres*
<b>Masahiro et al (39)</b>	28%	32%	12%	
<b>Turjman et al (40)</b>	40%	57%	12%	

**Tableau n°15 :** Répartition des afférences artérielles de la MAVc en fonction des séries.

\* Autres : artères choroïdiennes, péri calleuse, calloso marginale, communicante antérieur perforantes, pli courbe et PICA

Le pronostic des MAVc dépend aussi de leur localisation, plusieurs travaux ont étudié le risque hémorragique lié à certaines localisations et le risque inhérent à leur prise en charge, c'est le cas des :

### **1) les MAVc au niveau des noyaux gris centraux et thalamus : (89-90)**

Il a été démontré un taux élevé du risque annuel hémorragique par rapport au risque annuel concernant les MAVc d'autres localisations.

Le tableau suivant illustre le résultat des différentes séries qui se sont intéressées à cette entité de MAVc

Séries /auteurs	Nbre de cas	Taux des hémorragie	Nbre hémorragie post diagnostic	suivi post diagnostic patient/ Année	risque hémorragique
MALIK ET AL/1998 (16)	6	83.3%	3	6.2	48.6
MATSUSHI MA ET AL/1988 (85)	8	77.8%	4	85	4.7
LAWTON ET AL/1995 (120)	24	87.5%	18	57.6	31.3
SASAKI ET AL/1998 (112)	15	91%	10	88	11.4
IANG ET AL/2001(81)	96	71.9%	49	55.2	9.8

**Tableau n° 16** : Risque de saignement des MAVc profondes selon différentes séries. (89-90)

## 2) MAVc choroïdiennes et cisternales : (91)

Elles se définissent par des MAVc entouré de liquide cérébro-spinale, ce sont des MAVc profondes qui sont généralement alimenté par des artères choroïdiennes généralement fines et demeurent peu fréquentes et peu décrites dans la littérature, dans la série de Nataf et al (5) , elles représentaient 3.8% des 701 cas.

Elles sont généralement de petite taille, de drainage veineux profond et associées le plus souvent à des anévrismes, ces trois facteurs isolés ou associés sont responsable d'un risque hémorragique plus élevé.

Ces MAVc posent surtout un problème thérapeutique :

- la microchirurgie est difficile et la difficulté étant due à l'hémostase des veines sous épendymaires et du risque de déficit (mnésique, champs visuel et moteur) que comporte les voies d'abords.
- Le traitement endovasculaire reste limitée par le calibre de ses afférences qui sont souvent petites et aux anastomoses nombreuses entre les différentes artères choroïdiennes
- Les résultats de la radio chirurgie restent influencés par le défaut de définition exacte des afférences, mais elle demeure le moyen ultime pour contrôler ces lésions au dépit d'un délai assez long.

## 3) MAVc du tronc cérébral : (58-92)

Elles sont rares et ne présentent que 5% de l'ensemble de ses malformations. (58-92)

Ces MAVc ne semblent pas associées à un risque hémorragique supérieur aux autres localisation mais l'épisode hémorragique comporte une grande gravité clinique encore plus menaçante qu'une autre localisation

La résection microchirurgicale reste très limitée par le risque de morbidité lourde et de mortalité élevée.

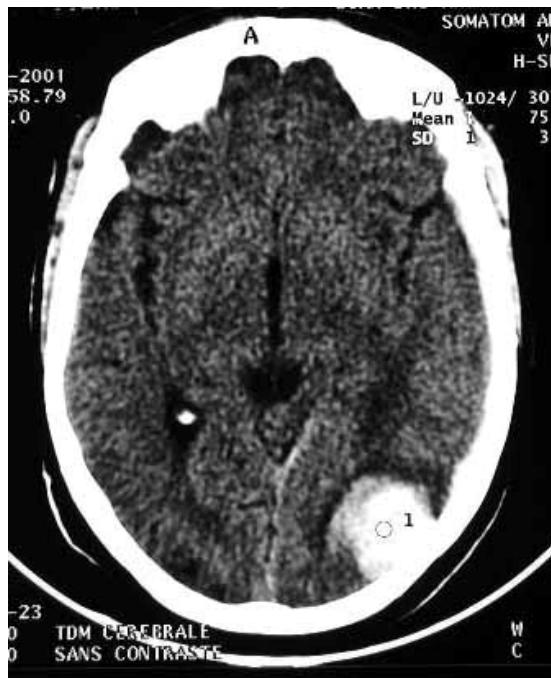
Drake et al (93) en 1979 a eu 2 décès sur 5 patients opérés et en 1986, sur 15 cas opérés, 2 ont bien évolués et 4 ont décédés en post opératoire immédiat.

Le recours à la microchirurgie n'est indiqué qu'une fois le risque de morbidité trop élevé supérieur au risque hémorragique de 2 ans d'attente de l'effet radio chirurgicale

Leur prise en charge se fait surtout par le biais radio chirurgical, d'ailleurs les séries microchirurgicales comportent en moyenne 4% de MAVc profonde alors que les séries radio chirurgicales en comportent en moyenne 30%. (88).



**Figure n°10 :** Angiographie cérébrale vue de 3/4 : MAV occipitale superficielle de 4 cm alimentée par l'artère cérébelleuse supérieure et se draine vers le sinus latéral gauche. Elle est de grade II de Spetzler.



**Figure n° 11 :** Hématome occipital superficiel gauche de 3cm secondaire à la rupture d'une MAVc (figure précédente)

### **C) Facteurs qui entraînent une hyperpression veineuse :**

#### **1) Drainage veineux profond**

Le drainage veineux profond est un facteur qui joue un rôle dans le pronostic spontané et thérapeutique des MAVc.

- Nataf et al (93) est le premier ayant étudié la corrélation entre hémorragie intra cérébrale liés aux MAVc et leur caractéristiques architecturales, sur une série de 160 cas, il établit que le drainage veineux profond est un facteur qui augmente le risque hémorragique spontané. (93)

- Mansman et al (54) ont vérifié ces données sur une étude unie et multi varié des paramètres angioarchitecturaux de 662 MAVc et ont déduit une relation significative entre saignement et drainage veineux profond. (94).

Il serait aussi responsable de perturbation hémodynamiques post opératoire et serait responsable d'une morbidité avec des déficits neurologiques permanents, d'après la série de CARLOS SHERLER (95) 29.5% de déficit pour les MAVc de drainage veineux profond contre 7.5% pour celles de drainage superficiel. (64)

Le drainage veineux profond est le plus souvent associé à une localisation profonde et de ce fait, il y a donc un facteur de risque spontané et post opératoire supplémentaires de mauvais pronostic.

#### **2) Sténose veineuse :**

Constitue un facteur pronostic puisqu'il influe sur le risque hémorragique spontané des MAVc.

Cette sténose constitue une gène au retour veineux et peut être expliquée par différents mécanismes

Crawford et al (9) suggèrent une prolifération endovasculaire en réaction à l'augmentation du flux ou de la pression dans le système veineux. (9)

Willinsky et al (76) suggèrent un rétrécissement congénital d'origine extrinsèque de la veine lorsqu'elle traverse la dure mère ou lorsqu'elle tourne autour d'une structure osseuse. (76)

Alors que Nataf et al (93) avance la théorie de kingking d'une veine ectasique. (93)

Ces sténoses veineuses sont corrélées de manière positive avec un risque hémorragique élevé.

- Nataf et al en 1997, démontre la corrélation entre l'hémorragie et la sténose veineuse. (93)
- Mansman et al en 2000 identifia ce facteur au sein de sa large série comme un facteur de risque de saignement sauf pour les MAVc corticales. (54)
  - Willinsky et al a démontré une relation entre rupture et sténose (53% versus 38%). (76)
  - Misaka et al (96) avait démontré statistiquement une corrélation entre hémorragie et sténose veineuse. (96)

Les résultats post chirurgicaux ne semblent pas être influencés par la sténose veineuse. (88)

### 3) Autres facteurs :

La présence d'un drainage veineux unique est corrélée à un risque élevé de saignement. (97)

La présence d'un reflux dans un sinus ou dans une veine profonde semble être corrélé au risque hémorragique mais ce facteur a été rarement étudié. (97)

#### **D) Anévrismes artériels : (11-14-45-76-82-98)**

L'association anévrisme et MAVc est retrouvée dans 2.2 à 58% des cas selon les auteurs avec une moyenne de 10%. (11-14-45)

La présence d'un anévrisme semble augmenter le risque de survenu d'une hémorragie intra crânienne et influe donc sur le pronostique spontané de ces malformations.

	Nbre de cas	Taux d'hémorragie causée par la rupture d'anévrisme
<b>Brown et al (18)</b>	16	7%
<b>Misayaka et al (99)</b>	22	13.5%
<b>Cunha et al (100).</b>	24	46%
<b>Batjer et al (4)</b>	22	32%

**Tableau n°17 :** Taux de saignement lié à la rupture d'anévrismes liés aux MAVc.

La responsabilité des anévrismes dans la survenue de l'hémorragie reste controversée par certains auteurs, Pollock et al (101) ne retrouvent pas d'associations entre la survenue d'une hémorragie et la présence d'anévrismes, Mansman et al (54) ne retrouvent pas d'association entre anévrisme situé sur un pédicule afférent et intra nidaux et une hémorragie intra crânienne.

Il existe en fait plusieurs types d'anévrismes (voir page 15) et ceci pour mettre l'accent sur le fait que tout anévrisme associé au MAVc n'a pas la même signification et donc pas la même incidence thérapeutique. Meissel et al (98), après traitement endovasculaire notent une régression de 8% des anévrismes proximaux.

En cas de saignement, il est le plus souvent difficile de déterminer la cause du saignement, pour certains auteurs :

- **Cunha** et al (100), sur une série de 24 patients, 64% avaient une hémorragie dont 46% était lié à la rupture anévrismale, 33% à la MAVc et dans 21% de cause indéterminée. (Tableau n°18)
- **Batjer** et al (4), sur une série de 22 patients, 9 avaient une hémorragie dont 7 étaient en rapport avec la rupture anévrismale. (Tableau n°18).

Séries	Nombre de cas	Taux hémorragique dans la série.	Taux de rupture de l'anévrisme d'entraînement.	Taux de rupture de la MAVc	Taux hémorragique de cause indéterminée.
Cunha et al (100).	24cas	64%	46%	33%	21%
Batjer et al (4)	22cas	41%	78%	0%	22%

**Tableau n°18 :** Répartition du taux hémorragique en fonction de son étiologie selon les séries.(4-100)

La stratégie de prise en charge des anévrismes liés aux MAVc diffère selon les auteurs :

- Thompson et al (82) proposent un traitement chirurgical des anévrismes associés au MAVc car considéré comme étant la cause de l'hémorragie intracrânienne (82).
- Redekop et al rapporte une régression des anévrismes après prise en charge de la MAVc.

L'idéal est de déterminer la cause de l'hémorragie pour une meilleure prise en charge, selon Meissel et al (98)

- Si l'hémorragie provient de la rupture de l'anévrisme, une prise en charge par chirurgie ou Embolisation de l'anévrisme s'avère urgente.
- Si l'hémorragie provient de la rupture de la MAVc, une prise en charge adaptée se fait après stabilisation du patient par prise en charge des conséquences du saignement. La prise en charge de la MAVc se fait toujours après traitement de l'anévrisme qui peut se faire soit en même temps par le même procédé thérapeutique.

- Quand la cause de l'hémorragie est difficile à déterminer, on préconise toujours une prise en charge de l'anévrisme dans un premier temps par chirurgie ou embolisation, sinon une prise en charge simultané de la MAVc et de l'anévrisme si sont accessible au même procédé thérapeutique (82-98).

#### ***E) Les facteurs hémodynamiques : (31-36-79-87)***

La caractéristique principale des MAV cérébrales est l'hyper débit. Celui-ci entraîne une altération de la paroi artérielle responsable d'une véritable angiopathie pouvant expliquer la formation de dilatation anévrismales source probable du saignement (31).

L'hyper débit peut entraîner des phénomènes de vol artériel à l'origine de certaines manifestations cliniques. Notamment un déficit neurologique par ischémie. (87).

L'évolution longtemps asymptomatique d'une MAV montre qu'un équilibre hémodynamique est établi à la fois à l'intérieur de la MAV et entre celles-là et la circulation du parenchyme cérébral normal. La rupture de cet équilibre est responsable des complications des MAV.

La pression dans les pédicules artériels est un facteur déterminant de rupture. Dans une petite série de patients, Spetzler et al (31) ont évalué la pression au sein des pédicules nourriciers des MAVc. La différence entre la pression artérielle moyenne et la pression dans les pédicules nourriciers est plus élevée en cas de MAVc rompue, qu'en cas de MAVc non rompue. De plus les petites MAVc ont une pression au sein de leur pédicule nourricier, qui est significativement plus élevée que celle des grandes MAV, et

conduisent à des hématomes plus volumineux en cas de rupture. Ces résultats sont partiellement confirmés par Kader et al (79), qui observent que les patients présentant une hémorragie intracrânienne ont une pression dans les pédicules nourriciers qui est plus élevée que chez les patients ne présentant pas d'hémorragie.

Il faut noter que la pression dans les pédicules artériels nourriciers n'est que faiblement corrélée à la taille de la malformation, mais les mesures n'ont été réalisées que chez des patients porteurs de MAVc de taille moyenne et de grande taille. Dans une large série de patients, Duong et al (79) ont également observé que la pression dans les pédicules artériels nourriciers était corrélée positivement avec la survenue d'un saignement. En revanche, dans une étude réalisée par Norbach et al (36), la pression dans les pédicules artériels nourriciers n'était pas statistiquement différente, que la présentation soit hémorragique ou non, et n'était pas corrélée à la taille de la malformation.

#### ***F) Facteurs diminuant le risque hémorragique :***

Très peu d'études ont évalué les facteurs anatomiques ou hémodynamiques diminuant le risque de saignement d'une MAVc.

Deux facteurs ont été identifiés dans l'étude de Mansman et al (54), comme ayant un facteur protecteur contre le risque de saignement :

- Sténose artérielle, qui est définie comme une diminution de calibre artériel et qui peut être intrinsèque (protrusion intra-luminale liées à une angiopathie d'hyper débit) ou extrinsèque (compression osseuse, durale ou veineuse) ;

- Angiectasie artérielle : celle-ci est définie comme une dilatation segmentaire artériolo-capillaire des systèmes collatéraux à proximité de la malformation artéioveineuse, avec recrutement et élargissement des anastomoses leptoméningées et sous épendymaires, et élargissement hémodynamique des artères nourricières. Ces deux facteurs contribuent probablement à la diminution de la pression au sein du nidus, et donc à la réduction du risque hémorragique. (54)

Les fistules artério veineuses définies comme de larges communications artério veineuses entre des compartiments artériels et veineux de la malformation, avec un flux élevé, semblent également associées à un risque mois élevé de saignement. (54)

#### **IV) FACTEURS THERAPEUTIQUES :**

L'indication du traitement la plus couramment admise est la prévention d'une hémorragie ou sa récidive.

Ainsi le seul traitement de la MAVc est celui qui entraîne sa disparition totale garant de l'arrêt de l'évolution naturelle de cette pathologie.

La chirurgie constitue l'option meilleure pour éradiquer la malformation, mais celle-ci n'est pas toujours possible vu la complexité anatomique et angioarchitecturale de certaines MAVc.

L'avènement de la radio chirurgie et du traitement endovasculaire constituent un atout thérapeutique qui a permis l'accès plus large au MAVc et par conséquent l'amélioration de leur pronostic.

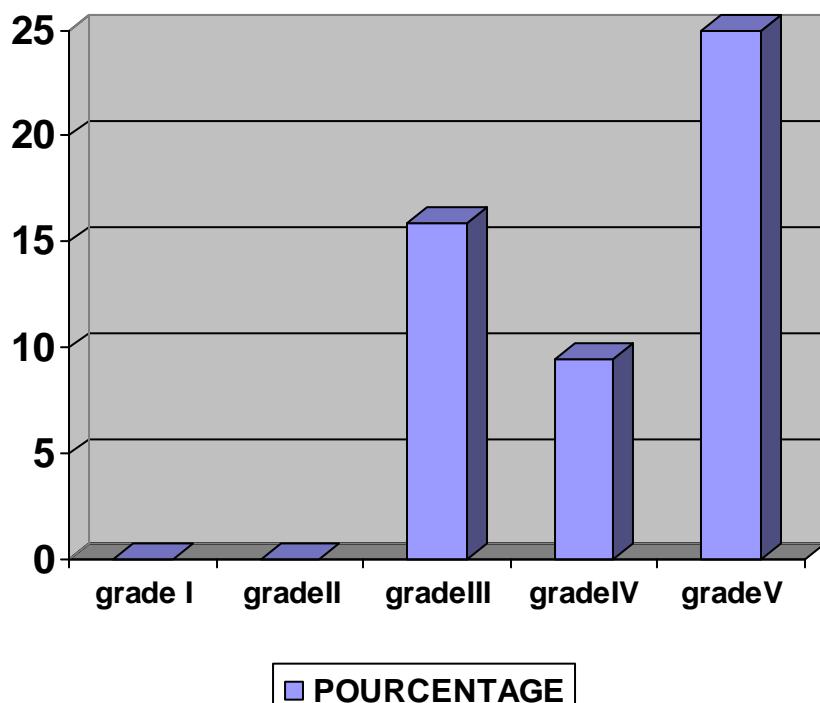
D'où l'intérêt d'une approche multidisciplinaire mettant en concertation neurochirurgiens, neuro radiologues et radiothérapeutes.

### A) *Grading de Spetzler et Martin :*

Crée initialement pour rendre compte du pronostic d'exérèse d'une MAVc, il est aujourd'hui communément adopté pour décrire la situation d'une MAVc donnée quel que soit le traitement planifié.

On reconnaît 5 grades de Spetzler de I à V, plus le grade augmente plus le risque de morbidité et de mortalité post chirurgicale augmente :

- **Spetzler et Hamilton** sur une série de 120 patients ont noté une morbidité de 2.6% pour les MAVc de grade I-III et de 36.4% pour les MAVc de grade IV-V. (32)
- **Carlos Shaler**, sur une série de 128 cas avait noté une augmentation de la morbidité en fonction du grade de Spetzler. (95)



**Figure n°12 :** Taux de morbidité post thérapeutique en fonction du grade de Spetzler (8-32)

- Les séries de **Spetzler et Yasargil** ont conclu à des résultats similaires et de ce fait on peut conclure que les MAVc peuvent être classé selon le grade de SPETZLER en :

### **1) MAVc de haut grade : (32-102)**

Ce sont des grade IV et V, leur morbidité est estimée à 12-38% d'où prise en charge non invasive avec recommandation d'un traitement complet dans 5% des cas, le reste va bénéficier d'un traitement partiel ou d'une simple surveillance qui ne prévient pas de l'évolution naturelle de la MAVc.

### **2) MAVc de bas grade : (32)**

Ce sont les grades I-II et III, leur morbidité est de 0 à 5%, d'où prise en charge chirurgicale invasive.

Une entité particulière de MAVc est à reconnaître, ce sont les MAVc de grade III qui constituent une population hétérogène : (Tableau n°19)

	TAILLE	DRAINAGE	ELOQUENCE VEINEUX
grade III	1	1	1
grade III	2	1	0
grade III	2	0	1
grade III	3	0	0

**Tableau n°19 :** différents sous type du grade III de Spetzler et Martin. (81)

Cette classification a pour but d'établir les facteurs prédictifs thérapeutiques, dans la série de Lawton (81), le risque chirurgicale augmente avec le sous groupe, ainsi la prise en charge varie comme suit :

- III- : 2.9% : chirurgie
- III : 7.1% : planification thérapeutique.
- III+ : 18.8% : traitement conservateur.

Le grade de SPETZLER-MARTIN a un impact sur le pronostic thérapeutique.

***B) Facteurs pronostiques chirurgicaux : (80-81-88-90-95-103-104-105-106-107-108)***

La microchirurgie ou l'exérèse microchirurgicale de la MAVc constitue la plus ancienne méthode de la prise en charge et est aujourd'hui introduite dans un arsenal thérapeutique. Cette méthode comporte des risques représentés par des déficits neurologiques post opératoire qui peuvent apparaître en post opératoire immédiat ou tardivement et d'autres complications : infection, l'hydrocéphalie et la thrombose veineuse. (81-88)

Ce risque reste majoré si présence de certains paramètres :

**1) Taille de la MAVc :**

Selon différentes séries :

- Pasqualin et al (36) ont conclu que plus la taille augmente plus le risque de développer un déficit post opératoire augmente.

- Morgan et al (64), sur une série de 112 patients ont démontré que seul la taille constitue un facteur prédictif de risque post opératoire.
- Carlos Shaler (95) avait noté une augmentation du risque de morbidité avec la taille de la MAVc (tableau n°20)

	Morbidité	Déficit permanent
<b>&lt;3CM</b>	11.5%	5.1%
<b>3à6CM</b>	18.5%	21.5%
<b>&gt;6CM</b>	28.6%	42.9%

**Tableau n°20 :** La morbidité post thérapeutique en fonction de la taille.

La taille est alors un facteur prédictif de morbidité post opératoire.

## 2) Localisation en zone éloquente :

Constitue le seul index de Spetzler-Martin qui a une valeur prédictive sur le déficit post opératoire.

- Pasqualin et al (32) sur une série de 258 MAVc en zone éloquente, 33% ont développé un déficit neurologique permanent et 2.8% une mortalité.
- Carlos Shaler (95), sur une série de 150 patients, ont défini 3 sous population de MAVc en fonction de la localisation en zone éloquente : non éloquente, faiblement éloquente et hautement éloquente et les résultats de morbidité et de déficit neurologique permanents en fonction des catégories est représenté dans le tableau suivant : (tableau n°21)

MORBIDITE	DEFICIT PERMANENT
NON ELOQUENTE	8.52%
PEU ELOQUENTE	20.3%
HAUT. ELOQUENTE	20.0%

**Tableau n°21 :** La morbidité en fonction de la localisation en zone éloquente. (95)

### **C) Facteurs prédictifs de réponse au traitement endovasculaire: (109-110-112-113)**

Le traitement endovasculaire est largement utilisé ces dernières années comme procédé thérapeutique unique ou le plus souvent dans le cadre d'une approche multidisciplinaire :

- Traitement endovasculaire-microchirurgie.
- Traitement endovasculaire-radiochirurgie.

Ces indications ont été largement discutées dans les publications récentes.(109-110-111)

Quelque soit la modalité thérapeutique (seul ou adjuvante) son principe s'articule autour de trois points :

- Oblitération complète du nidus
- Restauration du flux artériel
- Préservation du drainage veineux.

Il comporte des complications qui doivent être prise en considération lors de l'indication surtout lors d'une approche multidisciplinaire alliant à ce traitement un autre procédé thérapeutique.

La fréquence de ces complications décrites dans la littérature varient selon les auteurs :

- Luessenhop a rapporté un taux d'hémorragie à 7-11%.
- Fournier a rapporté :
  - 8% de complication permanente.
  - 16% de complications partielles.
- Vinuela a rapporté :
  - 11% de complications minimes à modérés.
  - 3% de complications sévère et de décès.

Ces complications sont représentés par : (109)

➤ Hémorragie : qui peut être due à la rupture d'un nidus résiduel, d'une hyperhémie ou d'un anévrisme associé

Pour plusieurs auteurs, l'Embolisation utilisée seul ne protège pas contre un accident hémorragique de rupture et ceci par défaut d'oblitération du nidus, les résultats obtenus d'oblitération selon plusieurs auteurs sont comprises entre 5 à 15%. Ceci n'est pas possible pour tout les auteurs puisque Simons et al (110) ont eu un taux d'oblitération de 100% et ceci après une bonne définition des paramètres prédictifs de bonne réponse au traitement endovasculaire.

Utilisée dans une approche multidisciplinaire, elle a pour but de réduire le volume de la MAVc dans l'optique de diminuer les risques

opératoires ou de diminuer les champs d'irradiation dans le cadre de la radio chirurgie.

Cette réduction de la taille peut majorer le risque de rupture, d'où l'intérêt de définir avec précision l'intervalle entre les deux procédés thérapeutiques.

➤ L'ischémie : décrite aussi comme complication à cette technique, elle a pour cause : thrombose proximale, spasme ou un embole aberrant.

Ainsi la réussite de ce procédé thérapeutique comme moyen unique de prise en charge ou dans un arsenal thérapeutique nécessite la définition des facteurs prédictifs de bonne réponse à cette technique.

Parmi ces facteurs on peut citer :

- a) Taille du nidus.
- b) Localisation du nidus.
- c) Diamètre des pédicules afférents.

#### ***D) Facteurs prédictifs de bonne réponse à la radio chirurgie :***

La radio chirurgie est l'un des traitements à visé curative des MAVc, mais son effet est retardé dans le temps. Il est nécessaire d'attendre un an à deux ans ou plus avant d'obtenir une oblitération complète, de plus elle n'est pas constante et existe alors une période à risque entre la date du traitement et la date de l'oblitération.

Elle reste indiquée aux petites MAVc ou à des résidus exclus après chirurgie ou traitement endovasculaire, situées dans des zones difficilement accessibles.

Certains paramètres semblent influencer la réponse à la radio chirurgie :

### 1) La taille de la MAVc : (85-86-101)

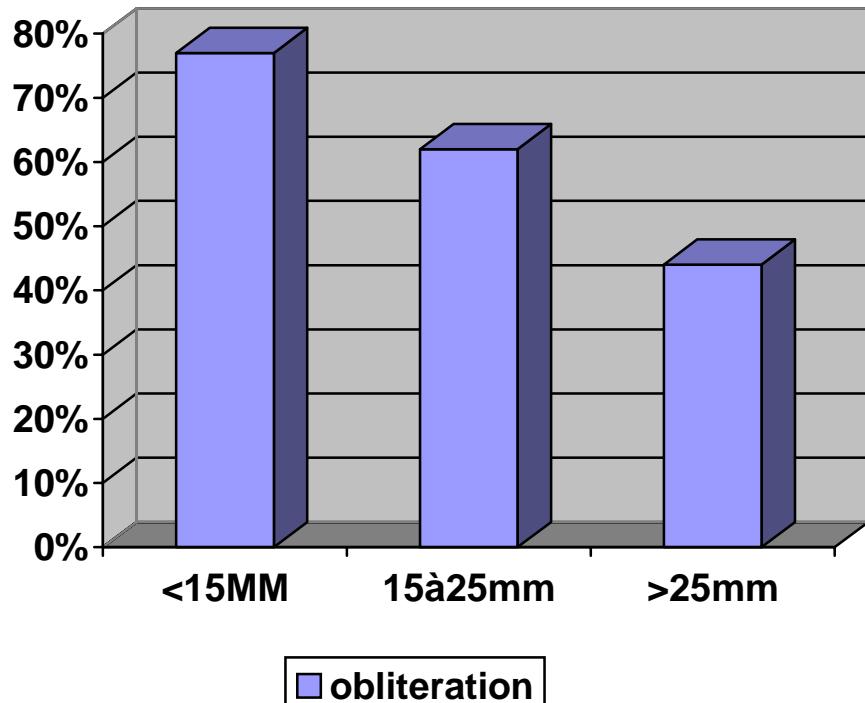
Plus la taille augmente plus le taux d'oblitération diminue.

- Dans la série de Jean François (87) comportant 102 cas de MAVc traité par radio chirurgie entre 1990 et 1992, on retrouve les résultats mentionnés dans le tableau suivant (tableau n°22)

OBLITERATION	NON OBLITERATION
<25mm	48
>25mm	20

**Tableau n°22 :** taux d'oblitération en fonction de la taille de la MAVc

Dans la série de NATAF (37) DE 705 CAS DE MAVc traitées entre 1984 et 1998 on note les résultats suivants : <15mm : 77%, 15 et 25mm : 62% et >25mm : 44%. (Figure n°28)



**Figure n°13 :** taux d'oblitération en fonction de la taille de la MAVc

## 2) Volume :

Il existe une corrélation entre réponse et volume de la MAVc, plusieurs auteurs se sont intéressé à confirmer cette relation, on site :

- Les résultats de la série de Nataf et al :<1cc=94%, 1-4cc=64%, 4-10cc=62% et >10cc=48%. (37)
- Les résultats de la série de Jean François :<1cc=15/4, 1-4cc=34/11, 4-10cc=17/14 et >10cc=2/5. (87)

Ainsi relation inversement proportionnelle entre volume et taux d'oblitération.

### **3) Localisation :**

Yamamoto et al (122) ont suggéré que les MAVc sus tentorielles ont un taux d'oblitération plus élevé que celui des MAVc sous tentorielles.

Kemeny et al et Jean François et al ont retrouvé une relation entre localisation et taux d'oblitération concluant à des résultats meilleurs pour les MAVc superficielles par rapport aux MAVc profondes. (87)

Dans les localisations profondes, il a été rapporté selon plusieurs auteurs, une oblitération plus rapide pour les MAVc de type B par rapport au BC. (Tableau n°20, page 75). (91-92-101)

Cette différence de réponse a été expliquée par hypothèse de l'environnement locale, Pollock (123) avait démontré que le type B est entouré d'un tissu compact qui a une meilleure radio sensibilité que celle entouré du liquide cérébro spinale.

### **4) Autres facteurs :**

Les MAVc plexi formes ont une meilleure réponse à la radio chirurgie du fait du taux d'oblitération plus élevé part rapport aux formes non plexus formes. (92-114-115)

D'autres paramètres ont été étudiés par plusieurs auteurs et semblent influer positivement, sur la réponse à la radio chirurgie, on peut citer :

- Afférences méningées.
- Fistule artériolo-veineuses.
- Vol artériel.
- Confluence veineuse.

- Ectasie veineuse.
- Reflux dans un sinus ou veine profonde.

Bien que de meilleurs résultats aient été obtenus, selon plusieurs séries pour le grade IV de Spetzler, ce Gradding n'a pas une valeur prédictive de réponse à la radio chirurgie.

	Facteurs de mauvais pronostiques	Facteurs de bon pronostiques
<b>épidémiologiques</b>	Age jeune ATCD de rupture	Age avancé Epilepsie.
<b>para cliniques</b>	Localisation profonde Petite taille Drainage veineux profond Sténose veineuse Reflux veineux Drainage unique Anévrismes associés Haut débit Flux rapide Haut grade de Spetzler.	Localisation superficielle Grande taille Drainage veineux superficiel. Sténose artérielle Fistules artérielles veineuses. Angio ectasie artérielle.
<b>Thérapeutiques liées à la chirurgie</b>	Grande taille Localisation en zone éloquente.	Petite taille Localisation en zone peu éloquente
<b>Thérapeutiques liées à l'Embolisation</b>	Grande taille Calibre étroit des pédicules afférents. Caractère distal du nidus	
<b>Thérapeutiques liées à la radio chirurgie.</b>		Petite taille Volume réduit. Localisation profonde. Afférences méningées Fistules artériolo-veineuses. Confluence et ectasie veineuse. Vol artériel

**Tableau n°23 :** Facteurs pronostiques des MAVc.

## **V) LA STRATEGIE THERAPEUTIQUE :**

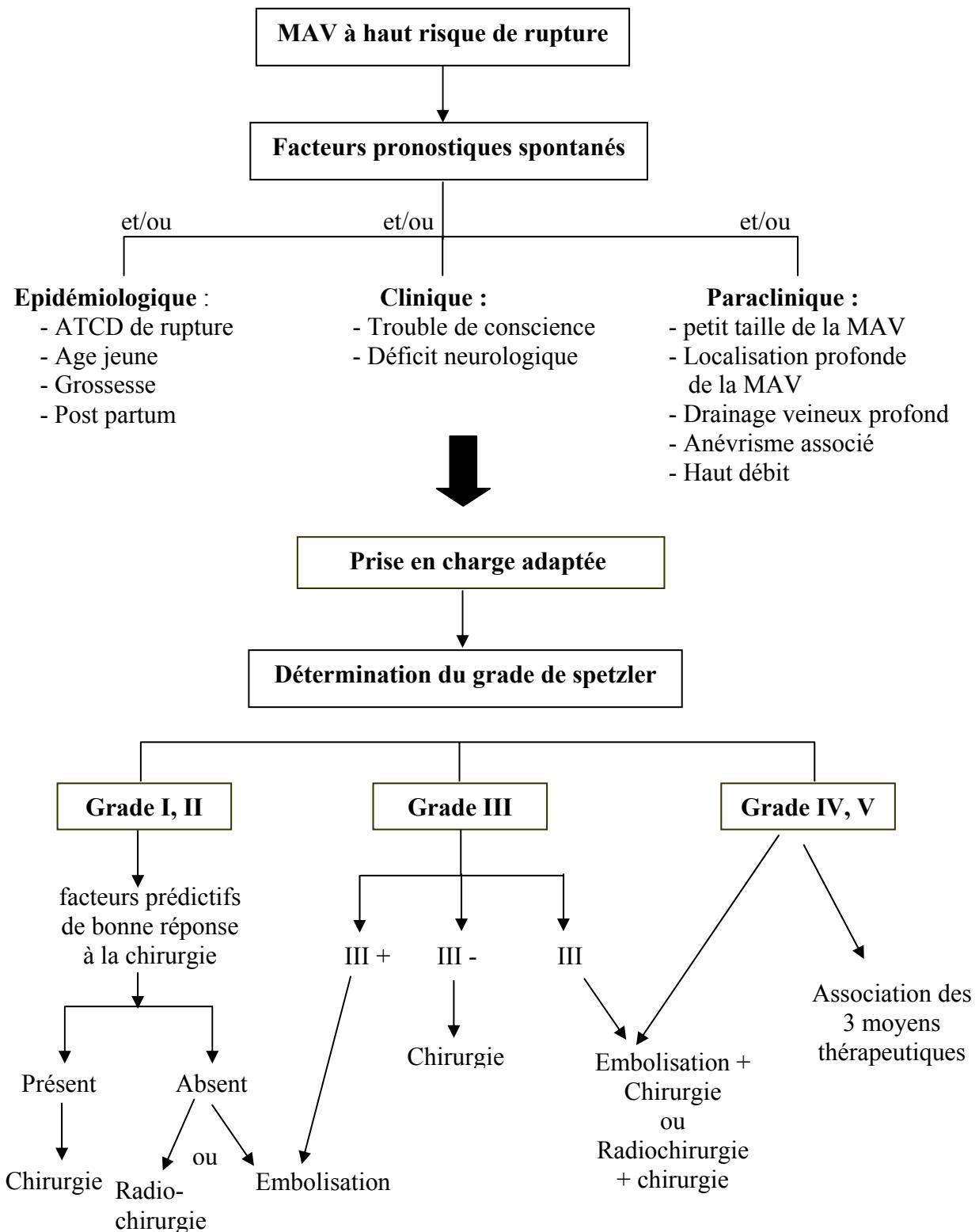
Cette stratégie devient de plus en plus complexe avec la complexité de la MAVc (Grade III ou au-delà).

La détermination des facteurs liés à la rupture des MAVc et des facteurs prédictifs de réponse à chaque moyen thérapeutique est impérative à l'égard d'une stratégie thérapeutique adaptée.

Le plan thérapeutique doit répondre à une démarche logique :

- 1- Evaluer le grade de Spetzler
- 2- Décider une combinaison de traitement
- 3- Décider de l'ordre de traitement et du moment

Cette stratégie est résumée dans le schéma suivant :



*Discussion et Analyse  
des Résultats*

## **I) INTRODUCTION :**

Dans l'optique de rendre ce travail plus pratique, une étude rétrospective de 18 cas de MAVc colligés au service de neurochirurgie de Casablanca sur une période de 4 ans allant de janvier 2001 à décembre 2004 a été réalisée.

Nous avons appliqué les facteurs pronostiques étudiés à notre échantillon de MAVc.

## **II) OBSERVATIONS : voir annexe.**

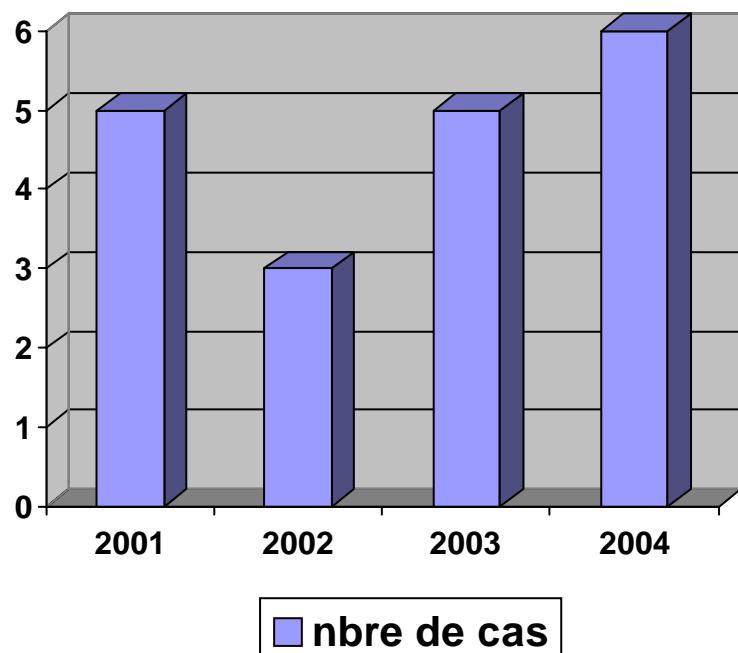
## **III) APPLICABILITE DES FACTEURS PRONOSTIQUES A NOTRE SERIE :**

### **A) *Sur le plan épidémiologique :***

#### **1) Fréquence :**

Sur une période de 4ans entre janvier 2001et décembre 2004,le nombre de cas colligés était de 18 cas avec un minimum de 3 cas en 2002 et un maximum de 6 cas en 2004,la moyenne par an était de 4.5 cas.

Ce diagramme illustre la répartition des nombres de cas selon les années.



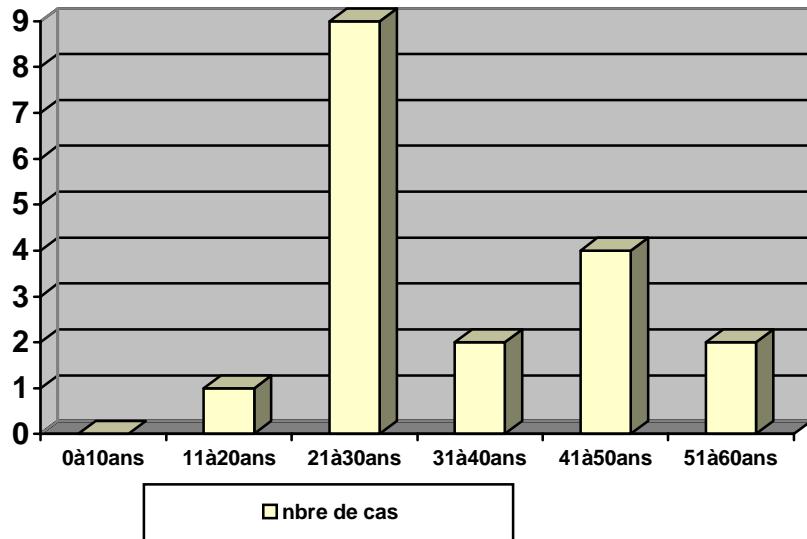
**Figure n°14** : nombre de cas /année sur la période étudiée entre 2001 et 2004

## 2) Age :

Nos patients avait un âge qui variait entre 18 et 61 ans avec une moyenne d'âge de 39.5 ans

L'age minimal était de 18 ans et l'age maximal était de 61 ans

La répartition des cas selon les tranches d'âge de 10ans est illustrée sur le diagramme suivant :



**Figure n°15 :** nombre de cas par tranche d'âge entre l'année 2001 et 2004.

D'après cet histogramme, il s'avère que le pic de fréquence au sein de notre série se trouvait au niveau de deux tranches d'âge : 21-30 et 41-50 ans.

L'âge moyen d'expression des MAVc de notre série coïncide avec l'âge moyen décrit dans la littérature.

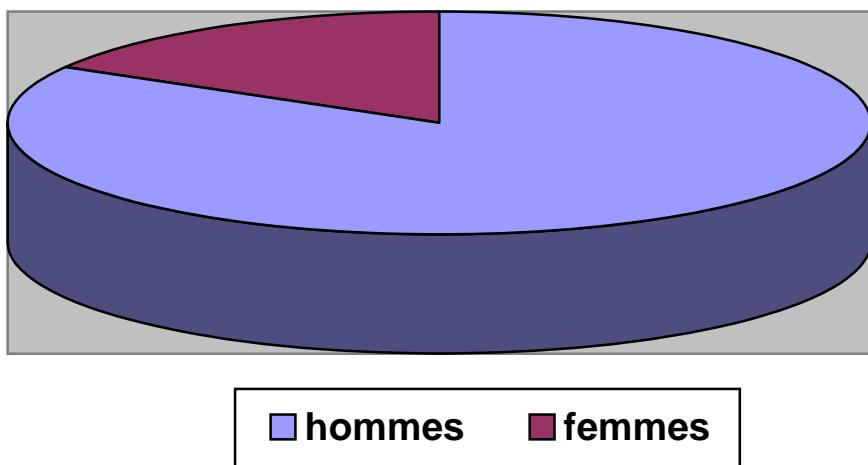
Cependant l'âge pédiatrique qui constitue un facteur de mauvais pronostic des MAVc du fait de l'importance du risque hémorragique et du profil évolutif incertain malgré une prise en charge adaptée n'est pas représenté au sein de notre série.

Ainsi l'âge n'est pas un facteur représentatif du pronostic des MAVc de notre série.

### **3) Sexe :**

Dans notre série, il y avait 15 hommes sur 3 femmes soit un sexe ratio de 5.

Le sexe ne constitue pas un facteur pronostic des MAVc.



### **4) Antécédents :**

#### **a) Accident hémorragique antérieur de rupture :**

Un antécédent de saignement par rupture de MAVc constitue un facteur de mauvais pronostic des MAVc car favorise la réruption en cas d'absence de sanction thérapeutique adaptée.

Ce facteur a été représenté chez deux patients de notre série (11.1%).

La première patiente avait 21 ans, le premier épisode de rupture était survenu à l'âge de 18 ans sous forme d'une hémorragie méningée, une

artériographie faite à l'époque avait conclu à une petite MAVc profonde, la patiente a été proposée pour un traitement endovasculaire. La patiente a été perdu de vue sans recevoir son traitement et a été reçue après 4 ans dans un tableau d'AVC hémorragique témoignant d'un second épisode de rupture. Le second épisode hémorragique de rupture était cérébro méningé avec participation ventriculaire.

La seconde patiente était une parturiente de 30 ans, le premier épisode était sous forme d'une hémorragie méningée qui était survenu au 2<sup>ème</sup> trimestre de grossesse. Le diagnostic de MAVc a été porté par une IRM avec séquences Angio. Un traitement endovasculaire a été proposé, mais la patiente a été perdue de vue et a présenté son second épisode hémorragique sous forme d'une hémorragie méningée à prédominance ventriculaire à J40 du post-partum de la même grossesse.

***b) Grossesse et post partum :***

Une de nos patientes avait présenté au cours du 2<sup>ème</sup> trimestre de sa première grossesse le premier épisode hémorragique de rupture de MAV le second épisode était survenu à j40 du post-partum. A noter que cette patiente était asymptomatique.

La grossesse et le post partum constituent des périodes propices de rupture des MAVc et constituent de ce fait un facteur de mauvais pronostic spontané des MAVc de notre série.

### **c) Céphalées chroniques :**

Dans notre série, 5cas (27.7%) souffraient de céphalées chroniques, le délai entre leur début et l'accident hémorragique initial allait d'une année à six ans.

Elles touchaient les deux sexes dans des proportions comparables 3 hommes contre 3 femmes, et prédominaient à un jeune âge, 60% (3cas sur 5) appartenaient à la 2<sup>ème</sup> décennie. Des signes associés étaient retrouvés chez un seul cas représentés par des nausées et des vomissements.

Ces douleurs étaient modérées, répondant aux antalgiques et n'avaient jamais suscité la pratique d'examens para cliniques dans le sens du diagnostic d'une MAVc.

### **d) Epilepsie :**

Elle a été notée chez une seule patiente, elle était sous forme de crises convulsives généralisées avec un rythme d'une crise tout les 6 mois, ayant évolué pendant une durée de 2 ans et n'ayant jamais sollicité une prise en charge médicale.

### **e) Terrain :**

#### **HTA et diabète :**

Aucun patient de notre série ne présentait de tare.

#### **Tabagisme chronique :**

Deux patients de notre série (11.1%) avaient un tabagisme actif dans les antécédents.

**Autres :**

Une des patientes de notre série avait un ATCD de prolapsus génital non traité.

***B) Sur le plan CLINIQUE:***

**1) DELAIS DU DIAGNOSTIC :**

Le mode de révélation de la MAVc chez nos patients était dominé par un AVC hémorragique, le délai écoulé entre sa survenu et le diagnostic final évoluait entre un et 20 jours.

Chez les patients qui avaient une notion de céphalées chroniques, aucun épisode céphalalgique n'a suscité des investigations dans le sens du diagnostic d'une MAVc, le délai écoulé entre le début des céphalées et l'accident révélateur allait d'une année à 10 ans.

**2) MODE DE REVELATION :**

L'expression de la MAVc était représentée pour la majorité des patients de notre série 94.4%(17cas) sous la forme d'une hémorragie intra crânienne et selon sa localisation avait des manifestations cliniques différentes.

Seul un patient de notre série avait des manifestations neurologiques d'installation subaiguë faite d'un syndrome cérébelleux statocinétique qui n'avait aucune relation avec un saignement intra crânien.

Nous n'avons déploré aucun décès, mais l'hémorragie était responsable de déficit moteur dans 12 cas avec une récupération totale du déficit dans 3 cas et partielle dans les 9 cas restants.

Le type d'hémorragie constitue un facteur pronostic impliqué dans l'évolution des patients.

### **3) SIGNES FONCTIONNELS :**

#### *a) Mode de début :*

Il était aigu, chez la majorité des patients de notre série, témoignant du caractère vasculaire de l'atteinte neurologique.

Il était subaigu chez un seul patient.

#### *b) Etat de conscience :*

Il était perturbé chez 4 de nos patients (22.2%) sous forme de perte de connaissance brutale, auquel a succédé l'apparition toujours selon un mode aigu d'autres symptômes (tableau 1).

#### *c) Céphalées :*

Elles ont été notées chez 15 cas de notre série (83.3%).

Elles s'intégraient dans le cadre d'un syndrome d'HTIC dans 8 cas (53.4%) et un syndrome méningé dans 7 cas (46.6%), elles étaient associées à des signes neurologiques de localisation (déficit moteur, crises convulsives, troubles phasiques) dans 11 cas (73.3%) (Tableau 24).

**d) Crises convulsives :**

Elles ont été retrouvées dans 5 cas (25.5%), elles étaient généralisés dans 60% (3cas), et localisées dans 40% (2cas) (tableau 24).

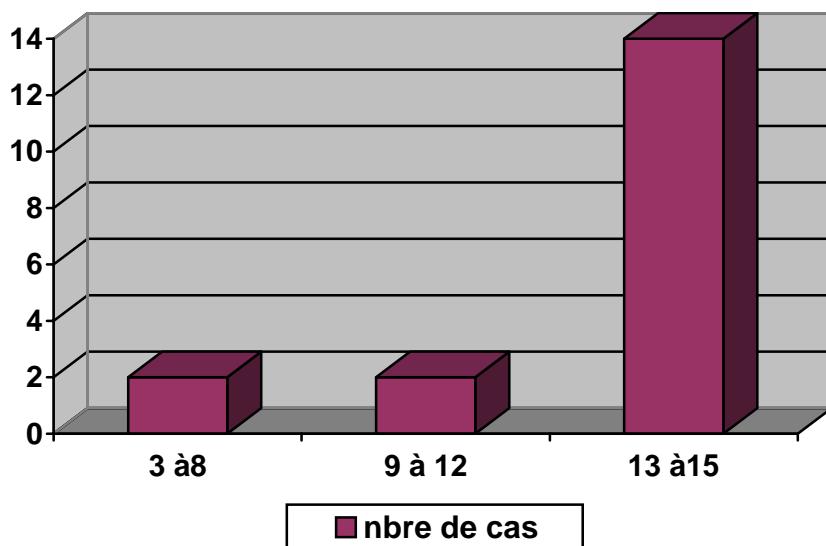
SYMPTOMES	NOMBRE DE CAS	POURCENTAGE
Trouble de conscience	4cas	22.2%
Céphalées	15cas	83.3%
Crises convulsives	5cas	25.5%

**Tableau n°24** : Répartition des cas selon les symptômes

**4) SIGNES PHYSIQUES :**

**a) Etat de conscience :**

Il a été chiffré grâce au score de Glasgow, ce tableau illustre l'état de conscience des patients de notre série :



**Figure n°17** : Répartition des cas selon l'état de conscience.

Dans notre série, la majorité des patients 14 cas (77.7%) avait un score de Glasgow supérieur à 12 soit un état d'obnubilation à un état de conscience conservé.

Le reste des patients, 4 cas de notre série (12.3%), étaient comateux avec un coma léger dans la moitié des cas (50%) et profond dans la moitié restante (50%).

***b) Déficit neurologique :***

Ce déficit était moteur chez 44.4% (8cas), sous forme d'hémiplégie ou hémiparésie chez 87.5% (7cas) et de monoplégie chez 12.5% (un cas).

Le déficit était total dans la majorité des cas 75%(6cas) et partiel dans 25%( 2cas), avec une prédominance droite 62.5% contre37.5% (5 sur 3 cas).

Les troubles phasiques ont été notés chez 4 patients.

Syndrome cérébelleux statocinétique chez un seul patient.

<b>TYPE DE DEFICIT</b>	<b>NBRE DE CAS</b>	<b>POURCENTAGE (%)</b>
Hémiplégie droite	3	37.7
Hémiplégie gauche	2	25.5
Hémi parésie droite	1	12.5
Hémiparésie gauche	1	12.5
Monoplégie supérieure droite	1	12.5
<b>Total</b>	<b>8</b>	<b>100</b>

**Tableau n°25** : Répartition des cas selon le type de déficit.

**c) Syndrome méningé :**

Il a été noté chez 8 patients de notre série, isolé chez 5 patients et associé à des signes neurologiques de localisation chez 3 patients.

**d) le reste de l'examen :**

Etait sans particularité.

**C) sur le plan para clinique :**

**1) TDM :**

Nos 18 patients avaient bénéficié d'un scanner cérébral en urgence qui nous avait fourni plusieurs renseignements notamment le type d'hémorragie, la localisation de l'hématome qui laissaient donc supposer l'existence d'une MAVc sous jacente, la présence d'une hydrocéphalie comme complication à une hémorragie méningé massive, la présence d'ischémie ou de calcification qui sont évocateur de la présence d'une MAVc sans oublier la mise en évidence du nidus.

**a) Hémorragies intracrâniennes :**

➤ **Hématomes cérébraux :**

Étaient retrouvés dans 14cas (66.6%).

□ **Siège :**

Il était lobaire profonds chez tous les patients de notre série, avec une légère prédominance du côté gauche par rapport au côté droit (68.5% contre 41.5%).

Sur le plan anatomique, la localisation à cheval sur deux lobes était plus fréquente que la localisation au niveau d'un seul lobe. Aucun cas n'a été retrouvé au niveau de la fosse cérébrale postérieur .Comme illustré dans le tableau n°26

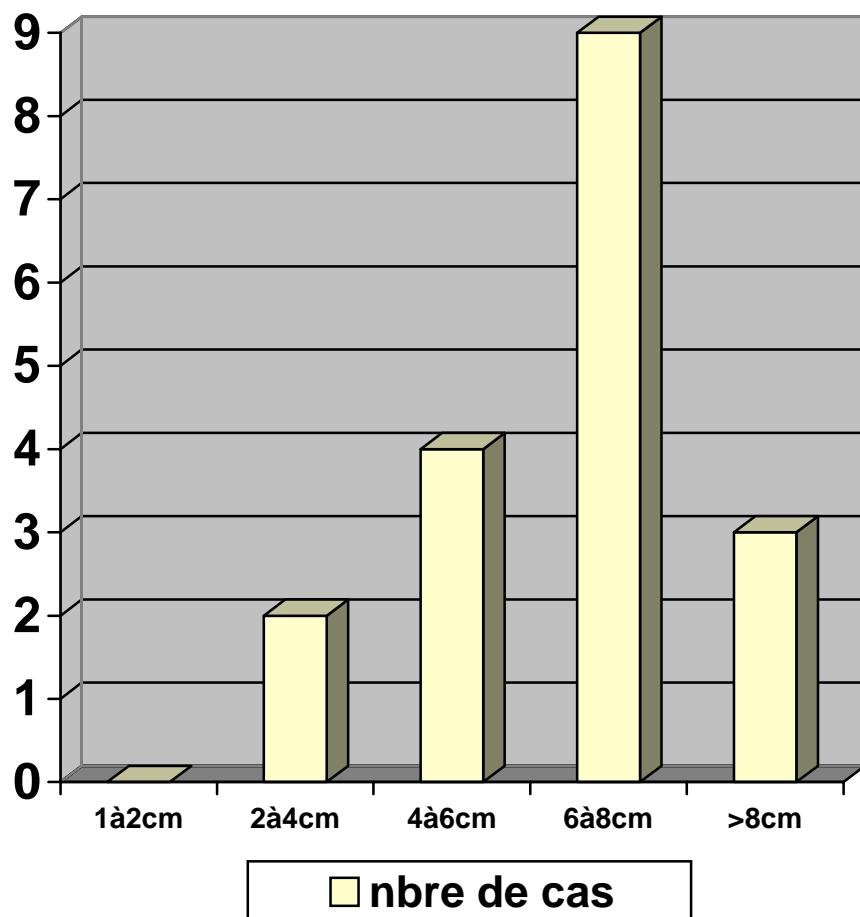
<b>TOPOGRAPHIE DES HEMATOMES</b>	<b>NOMBRE DE CAS</b>	<b>POURCENTAGE (%)</b>
Fronto pariétal	4	33.4
Parieto occipital	3	25.2
pariéctal	2	16.7
Fronto temporal	1	8.3
Frontal	1	8.3
Tempo pariéctal	1	8.3
<b>Total</b>	<b>14</b>	<b>100</b>

**Tableau n°26:** répartition des hématomes selon les siège.

Taille :

Variaient de 4cm à 9cm de grand axe, avec une moyenne de 6.5cm.

La répartition des cas selon la taille des hématomes est représentée dans le diagramme suivant.



**Figure n°18 :** Répartition de la taille des hématomes selon les cas.

**Signes associés :**

Un effet de masse a été noté chez 6cas (30%) sur les structures ventriculaires.

Un engagement sous falcoriel a été noté chez un seul patient (11.7%)

➤ **Hémorragie sous arachnoïdienne pure :**

Elle a été notée chez deux patients, avec une localisation au niveau de la tente du cervelet, elle était de moyenne abondance et associé à une hydrocéphalie tri ventriculaire chez un cas. (Tableau n°27).

➤ **Hémorragie ventriculaire isolée :**

Elle a été retrouvée chez 2 patients (11.7%). (Tableau n°27).

➤ **Les associations :**

Les formes meningo cérébro ventriculaire, cérébro ventriculaire et cérébro méningé étaient les plus fréquentes avec une proportion de 11.7% chacune. (Tableau n°27).

TYPE D'HEMORRAGIE	NBRE DE CAS	POURCENTAGE (%)
Hématome isolé	6	35.6
Hémorragie méningée	2	11.7
Hémorragie ventriculaire	2	11.7
Cérébro ventriculaire	2	11.7
Meningo cérébrale	2	11.7
Meningo-cérébro- ventriculaire	2	11.7
Meningo ventriculaire	1	5.9
Total	17	100

**Tableau n°27 :** Répartition des cas selon le type d'hémorragie.

***1) L'hydrocéphalie :***

Dans notre série, l'hydrocéphalie a été retrouvée chez un seul de nos patients et était tri ventriculaire soit 5.9%.

***2) Les calcifications :***

Ils ont été retrouvés chez 2 patients de notre série. Elles étaient disséminés au niveau de toute la MAVc et avaient une forme en pop corne.

Une des deux MAVc était étendu au niveau des deux hémisphères cérébraux, l'autre était de localisation pariéto temporaire profonde droite.

***3) Foyer d'ischémie :***

Aucun foyer d'ischémie n'a été retrouvé chez les patients de notre série.

***4) Le nidus :***

Le nidus n'avait été mis en évidence que dans 16.5%( 3cas), en situation sous corticale.

L'un était de siège frontal droit aux dépens de la communicante antérieur, l'autre était étendu, Fronto Parieto occipitale de part et d'autre de la ligne médiane. (Figure 23)

Le dernier était de siège temporo pariétal gauche.



**b**



**a**

**Figure n°19 :** a : TDM C-      b : TDM C+

MAVc complexe étendue au niveau de deux hémisphères cérébraux avec calcification en pop corne

## **2) *IRM AVEC SEQUENCES ANGIOGRAPHIQUES :***

Une de nos patientes avait bénéficié de cet examen au lieu de l'artériographie vu qu'elle était à son 2<sup>ème</sup> trimestre de grossesse lequel avait objectivé une MAVc Parieto occipitale gauche avec un nidus hypo intense en T1 et T2 le rehaussement était ponctué après l'injection de GADO. Elle mesurait 5/4cm.

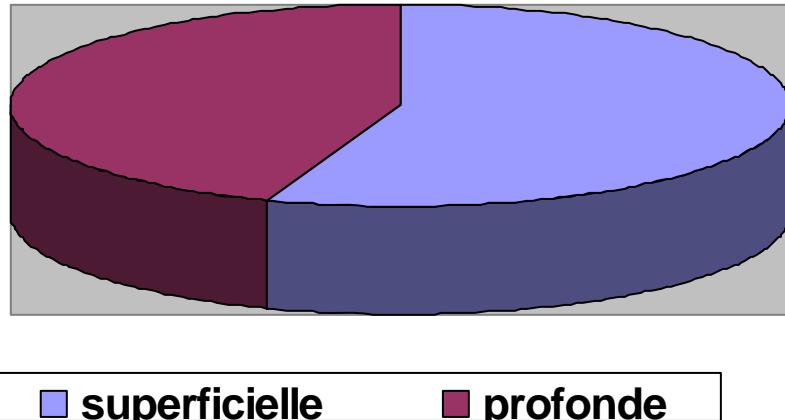
Cet IRM avait été complété par des séquences Angio qui avaient objectivé comme artères nourricières la communicante antérieur et la sylvienne gauche et un drainage veineux double cortical vers le SLS et profond vers le sinus droit.

## **3) *ANGIOGRAPHIE :***

### **a) *Topographie du nidus :***

#### **Topographie sectionnelle :**

Dans notre série, il y avait plus de MAVc profondes que superficielles, ce camembert illustre la répartition des cas selon la localisation.



**Figure n°20 :** répartition des cas en fonction de la topographie

**□ Anatomique :**

Dans notre série, la topographie des MAVc était lobaire intéressant un lobe dans (8cas), avec par ordre décroissant de fréquence le lobe frontal, pariétal et occipital alors que les MAVc à cheval sur 2 lobes étaient moins fréquentes (5cas) avec par ordre décroissant de fréquence la localisation : temporo pariétale, Fronto pariétal, occipito pariétal et temporo-frontale.

Les MAVc complexes étendus sur 3 lobes ont été noté chez deux patients de notre série et étaient Fronto Parieto occipitales.

Une des MAV de notre série était localisé au niveau de la fosse postérieure, l'autre au niveau de la fente de Bichat.

Il y avait plus de localisation gauche que droite 10 sur 7 et une seul MAVc complexe était bilatérale (tableau 28).

<b>TOPOGRAPHIE</b>	<b>NBRE DE CAS</b>	<b>POURCENTAGE (%)</b>
Frontal	3	16.7
Pariétal	3	16.7
Occipital	2	11.2
Temporal	1	5.5
Parieto temporal	2	11.2
Parieto occipital	1	5.5
Parieto frontal	1	5.5
Temporo frontal	1	5.5
Fente de Bichat	1	5.5
Fosse postérieure	1	5.5
Fronto Parieto occipital	2	11.2
<b>Total</b>	<b>18</b>	<b>100</b>

**Tableau n°28 :** Répartition des MAVc selon la topographie anatomique

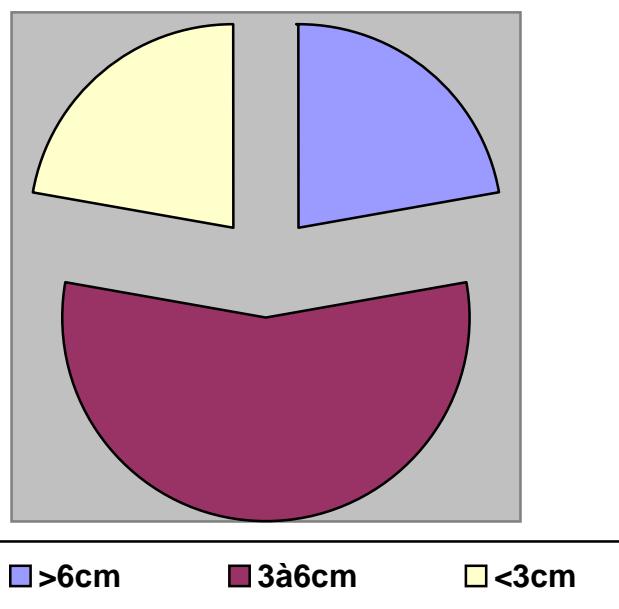
La localisation profonde constitue un facteur de mauvais pronostic spontané car lié à un risque plus élevé de rupture

Il est aussi un facteur prédictif de mauvaise réponse au traitement chirurgical car lié à un risque élevé de déficit neurologique post opératoire.

Dans notre série, la localisation profonde était minoritaire (6 cas) et constituait un facteur limitant de la chirurgie qui constitue la meilleur sanction thérapeutique qui évite l'évolution naturelle des MAVc.

**b) la taille du nidus :**

Représenté par la figure suivante



La taille des MAVc de notre série varie de 1cm à plus de 6cm, avec une prédominance de la tranche 3 à 6 cm et la taille moyenne était de 0.5cm. La taille est un facteur de mauvais pronostic des MAVc car lié à un risque élevé de rupture mais constitue un facteur de bonne réponse au traitement chirurgical car lié à un risque faible de complications post opératoires.

Dans notre série  $\frac{1}{4}$  des patients de notre série présentaient des MAVc de petite taille, elles se sont toutes révélées par un AVC hémorragique avec des hématomes qui dépassent 6 cm.

Elles ont été traitées quand cela a été possible par chirurgie avec une bonne évolution post opératoire.

***c) Artères nourricières :***

Elles étaient uniques dans 11 cas, avec une seul branche afférente représenté par ordre décroissant de fréquence : sylvienne (3 cas), PICA (2 cas), communicante antérieur (2cas) et un cas pour : cérébrale postérieure, le pli courbe et la péri calleuse.

Les afférences étaient doubles avec deux branches alimentant la MAVc dans 4 cas avec association sylvienne et cérébrale postérieure dans 2 cas, cérébrale antérieure et postérieure dans un cas et cérébrale antérieure et sylvienne dans un cas.

Un cas avait 3 afférences artérielle et était représenté par calloso marginale, pli courbe et la péri calleuse.

***d) Drainage veineux :***

Les MAVc de notre série avaient un drainage veineux profond dans 5 cas, superficiel dans 9 cas et combiné dans 4 cas (tableau n°29).

<b>TYPE DE DRAINAGE</b>	<b>NBRE DE CAS</b>	<b>POURCENTAGE (%)</b>
Superficiel	9	50
Profond	5	27.5
Combiné	4	22.5
<b>Total</b>	<b>18</b>	<b>100</b>

**Tableau n°29 :** répartition des cas selon le drainage veineux.

Le drainage veineux a été retrouvé chez 5 patients de notre série, on ne peut l'incriminer seul dans la genèse de la rupture car il y avait pour chaque cas un facteur supplémentaire favorisant la rupture.

Ces MAVc ont été traité par Embolisation, avec une bonne évolution post thérapeutique. Aucune d'entre elle n'a bénéficié d'un traitement chirurgical pour pouvoir évaluer l'influence de ce facteur sur l'évolution post chirurgicale.

*e) Grading de Spetzler-Martin :*

Toutes les MAVc de notre série ont été classé en fonction du Grading de Spetzler-Martin (Tableau n°30)

<b>PARAMETRE</b>	<b>FOURCHETTE</b>	<b>POINTS ASSOCIES</b>
VOLUME	<6CM	3
	3<V<6CM	2
	V<3CM	1
TOPOGRAPHIE	Eloquente	1
	Non éloquente	0
DRAINAGE	Profond	1
VEINEUX		
	superficiel	0

Le tableau suivant illustre les cas de MAVc de notre série classés en fonction du Gradding de Spetzler-Martin. (Tableau n°31).

<b>GRADE</b>	<b>NBRE DE CAS</b>	<b>POURCENTAGE (%)</b>
I	0	0
II	4	22
III	7	38.5
IV	5	27.5
V	2	12
<b>TOTAL</b>	<b>18</b>	<b>100</b>

**Tableau n°31 :** Répartition des cas selon le grade de Spetzler

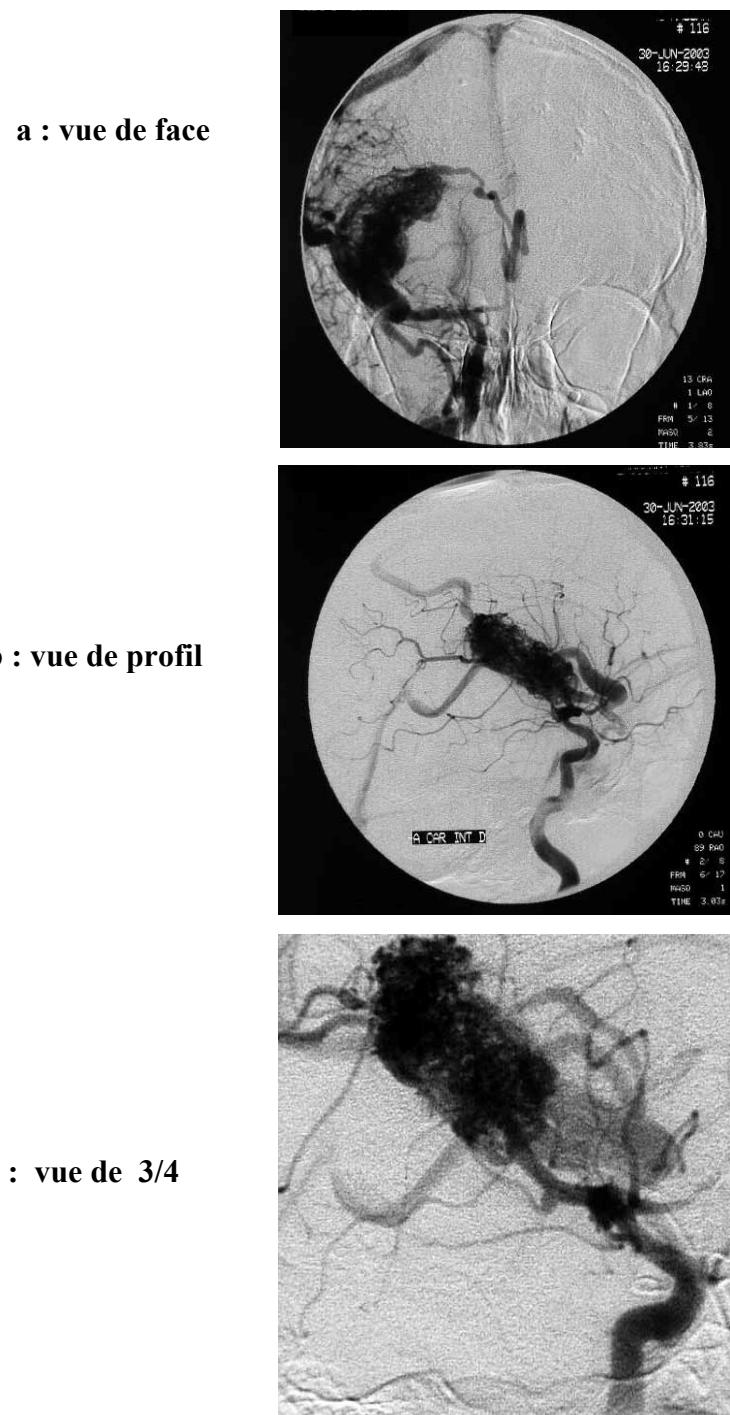
La population des MAVc de notre série demeure très hétérogène avec une prédominance des grade III et IV qui sont réputés de haut grade et donc de pronostic réservé.

*f) Anévrismes associés :*

Aucun anévrisme associé n'avait été mis en évidence.

*g) Caractéristiques hémodynamiques :*

Toutes les MAVc étaient à haut débit et à flux rapide qui constituent des facteurs de mauvais pronostic des MAVc car corrélés à un risque élevé de rupture.



**Figure n°22 :** Angiographie cérébrale (a, b, c) d'une MAVc géante de plus de 6cm de localisation profonde alimentée par l'artère sylvienne droite et qui se draine vers SLS. Elle est de grade III de spetzler

**D) Sur le plan thérapeutique :*****1) Stratégie thérapeutique :*****a) Microchirurgie :**

8 de nos patients ont été opérés ou il a été effectué une exérèse de l'angiome dans la majorité des cas, un des patients opéré a été proposé pour un traitement endovasculaire vu que l'exérèse était partielle

Un drainage externe a été réalisé chez deux patients de notre série, un d'eux a été opéré alors que l'autre a bénéficié d'une Traitement endovasculaire (figure n°27).

Les MAVc traité par microchirurgie dans notre série sont les MAVc de bas grade (grade I-II-III de Spetzler).

Elles comportaient aussi des facteurs prédictifs de bonne réponse à la chirurgie :

- petite taille.
- la localisation superficielle.
- drainage veineux superficiel.

**b) Traitement endovasculaire :**

6 de nos patients de notre série ont été proposés d'emblé pour un traitement endovasculaire.

Les 2/3 étaient de haut grade (grade IVde Spetzler) et 1/3 de bas grade et non accessible à la chirurgie.

Ces MAVc possédaient aussi des facteurs de bonne réponse à l’Embolisation :

- taille moyenne.
- calibre suffisant des pédicules afférents.
- localisation profonde.

**c) Traitement combiné:**

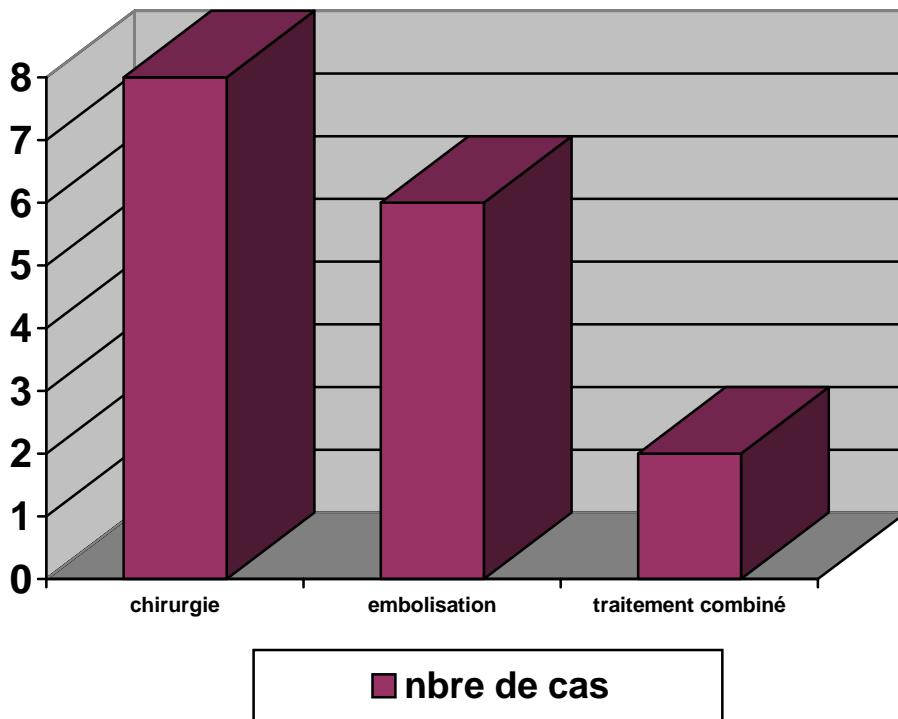
Le reste de nos patients de notre série ont été proposés pour un traitement combiné alliant embolisation-radio chirurgie chez trois cas et Embolisation –chirurgie chez un seul patient.

Ces MAVc proposées pour ce traitement combiné étaient de haut grade de Spetzler (grade IV-V) dans la moitié des cas et de bas grade (grade III) dans la moitié restante.

Le vecteur commun entre ces MAVc de grade différent était la localisation profonde ou en zone éloquente qui limitait la sanction chirurgicale (figure n°24).

**d) Traitement médical (figure n°24) :**

Tous les patients de notre série ont été mis sous traitement médical symptomatique notamment une couverture anti convulsivante.



**Figure n°23** : traitement en fonction des cas.

## 2) Choix de la stratégie thérapeutique :

Le choix de la stratégie thérapeutique a été réalisé en fonction du grade de Spetzler- martin, ce tableau illustre les résultats de notre série.

Stratégie thérapeutique	MAVc de bas grade(gradeI-II-III de Spetzler)	MAVc de haut grade(IV-V de Spetzler)
Chirurgie	8	0
Tt endovasculaire	2	4
Tt combiné	2	2

**Tableau n°32** : choix de la stratégie thérapeutique en fonction du grade

## **E) Sur le plan évolutif :**

Le suivi de nos patients a été réalisé en consultation, les patients perdus de vu ont été convoqué pour réévaluation de leur état clinique. Le recul allait d'une année à 4 ans.

L'échelle d'évaluation était basée sur 3 paramètres : décès, aggravation et amélioration.

Une angiographie cérébrale, ou une IRM avec séquences angio avaient été demandées chez tous les patients mais faute de moyens, seul quelques patients de notre série avaient bénéficié de l'une ou l'autre de ces explorations neuro vasculaires.

L'évolution a été appréciée en fonction des facteurs pronostiques des MAVc :

### ***1) L'évolution en fonction de l'age :***

Le tableau suivant illustre les résultats obtenus :

	<b>Age&lt;21 ans</b>	<b>Age entre 21-40</b>	<b>Age&gt; 41 ans</b>
Décès	0	0	0
Aggravation	0	0	1
Récupération totale	0	6	0
Récupération partielle	0	4	2
Perdu de vue	1	3	2

**Tableau n°33** : Evolution en fonction de l'age.

La tranche d'age 21-41 ans a un profil évolutif meilleur que celui des patients ayant un age supérieur à 41 ans. Ce résultat est du au fait que cette 2<sup>ème</sup> tranche est la plus représentative au sein de notre série.

L'age inférieur à 15 ans qui a une valeur pronostique n'est pas représenté au sein de notre série.

On peut donc déduire que l'age au sein de notre série n'a pas une valeur pronostic.

### ***2) L'évolution en fonction d'un antécédent de saignement :***

Un antécédent de saignement a été retrouvé chez deux patients de notre série. L'évolution de ces patients en l'absence de traitement a été marquée par la survenue d'un nouvel épisode hémorragique.

La majorité des patients de notre série ont été révélé par un épisode hémorragique, tous les patients traités n'ont pas eu une récidive de l'épisode hémorragique.

Ainsi un épisode hémorragique révélateur de rupture favorise une récidive hémorragique en l'absence de prise en charge adaptée.

### ***3) L'évolution en fonction du type hémorragique :***

L'hémorragie Conditionne le pronostique par sa localisation et son abondance, le tableau suivant illustre l'évolution des patients en fonction du type de l'hémorragie :

	Hémorragie avec participation parenchymateuse	Hémorragie avec participation méningée et ou ventriculaire
Décès	0cas	0cas
Aggravation	0cas	1cas
Récupération totale	5cas	2cas
Récupération partielle	4 cas	0cas
Perdu de vue	3cas	2cas

**Tableau n°34 :** L'évolution des cas en fonction du type d'hémorragie.

Les déficits neurologiques ont été notés chez les patients ayant une hémorragie avec participation parenchymateuse.

La récupération a été totale dans 100% des cas chez les patients ayant une hémorragie meningo ventriculaire alors qu'elle était de 44.5% chez les patients ayant une hémorragie avec participation parenchymateuse.

### **5) L'évolution en fonction du grade de Spetzler :**

L'évolution en fonction du grade de Spetzler est représentée dans le tableau suivant :

	<b>GradeII</b>	<b>GradeIII</b>	<b>GradeIV</b>	<b>GradeV</b>
Décès	0 cas	0 cas	0 cas	0 cas
Aggravation	1 cas	0 cas	0 cas	0 cas
Récupération	3 cas	6 cas	3 cas	0 cas
Perdu de vue	0 cas	2 cas	1 cas	2 cas

**Tableau n°35 :** L'évolution des cas en fonction du grade de Spetzler

La récupération a été notée dans les MAVc de bas grade par rapport au MAVc de haut grade.

### **5) L'évolution en fonction de la stratégie thérapeutique.**

#### **a) Les patients opérés :**

Tous les patients opérés 33.3% (6cas) ont eu une bonne évolution avec amélioration de leur état, 4 (66.7%) d'entre eux sont restés asymptomatiques et 3 patients (50%) ont récupéré leur déficit avec un recul de 1 à 4 ans.

Nous n'avons déploré aucun cas de décès. Mais un seul patient s'était aggravé sur le plan neurologique gardant une monoparésie séquellaire.

Deux de nos patients (33.3%) opérés ont bénéficiés d'une IRM de contrôle qui avait montré une cavité porencéphalique séquellaire. (Figure n°24 et 25).

**b) Les patients ayant bénéficié d'un traitement endovasculaire :**

Les patients ayant été traité par traitement endovasculaire 33.3% (6 cas) ont eu une bonne évolution, 3 d'entre eux (50%) sont restés asymptomatiques, et 2 (33.3%) ont récupérés sur le plan moteur, gardant un déficit partiel qui ne gène pas l'activité physique quotidienne et ceci sur une période d'évolution allant d'une année à 3 ans.

Une artériographie de contrôle a été réalisée chez deux patients (33.3%) pour lesquels une surveillance clinique a été réalisée, montrant un reliquat de la MAVc. (Figure n°24).

**c) Les patients proposés pour un traitement combiné :**

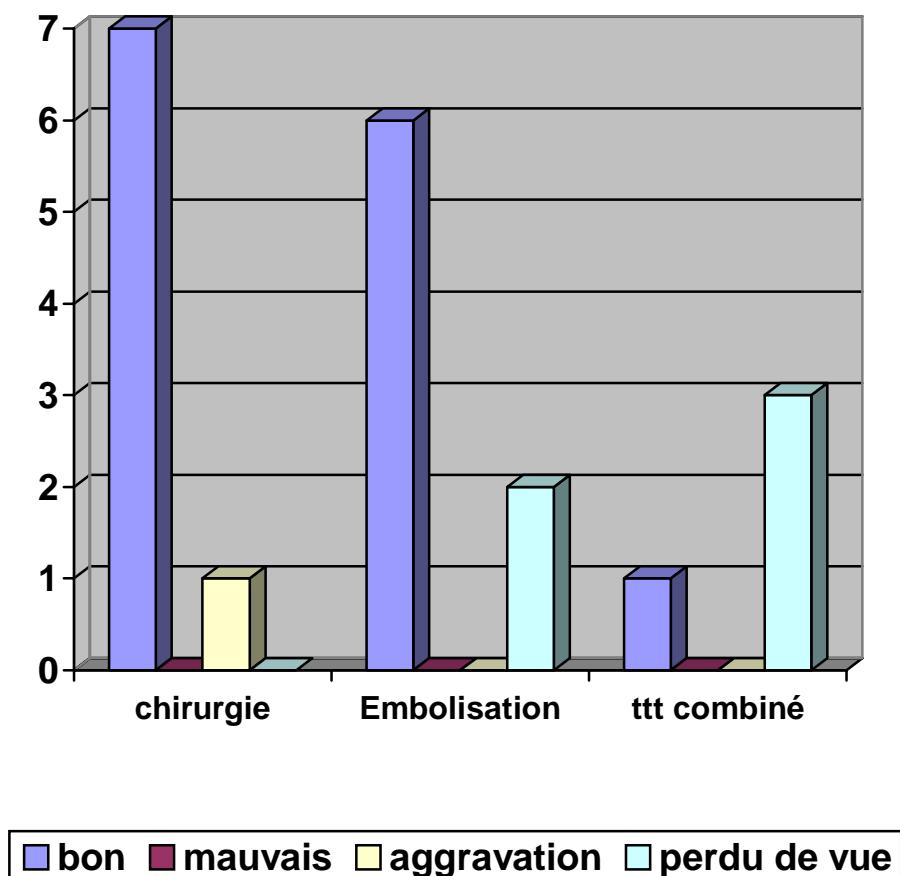
Deux de nos patients ont été proposé pour un traitement combiné, un d'entre eux a été perdue de vue et l'autre qui avait une MAVc de localisation temporelle profonde gauche a eu une bonne évolution gardant un déficit moteur partiel ne gênant pas l'activité. (Figure n°24)

---

NBRE DE CAS	DECES	AGGRAVATION	AMELIORATION
12	0	0	Récupération totale 3cas      Récupération partielle 9cas

---

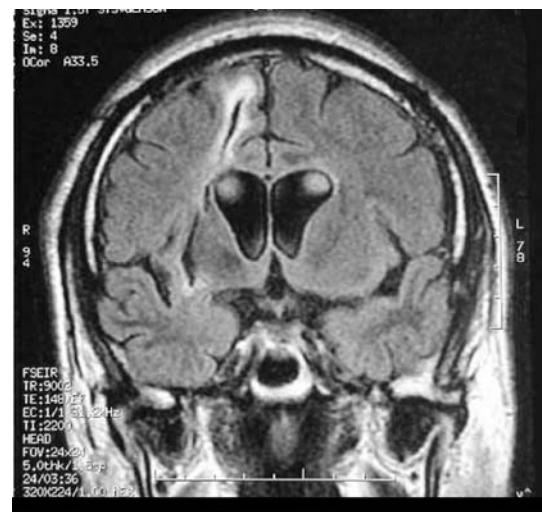
**Tableau n°36 :** évolution des patients selon l'échelle clinique



**Figure 24 :** L'évolution en fonction de la stratégie thérapeutique



a : coupe axiale



b : coupe coronale



c



d

**Figure n°25 :** IRM cérébral de contrôle (a, b) avec séquence angiographique (c,d) d'un patient opéré pour une MAV cérébrale qui montre une cavité porencéphalique séquellaire sans reliquat de la MAV.

<b>NO/NE</b>	<b>OBSERVATION N°</b>	<b>FACTEURS DE MAUVAIS PRONOSTIC</b>	<b>FACTEURS DE BON PRONOSTIC</b>
72/01 3629/01	1	Petite taille	-drainage superficiel -topographie superficielle.
248/01 7597/01	2	Petite taille	-drainage superficiel -topographie superficielle
274/01 8292/01	3	-Petite taille -topographie profonde.	drainage superficiel
339/01 6382/01	4	Petite taille	-drainage superficiel -topographie superficielle.
766/01 21055/01	5	-topographie profonde. Drainage profond.	Grande taille.
529/02 10583/02	6	-petite taille. -drainage mixte.	Topographie superficielle.
643/02 13536/02	7	-topographie profonde -drainage mixte.	Grande taille
705/02 16106/02	8	Petite taille	-drainage superficiel -topographie superficielle
268/03 4977/03	9	Petite taille	-drainage superficiel -topographie superficielle
176/03 3420/03	10	topographie profonde. Drainage profond	Grande taille

NO/NE	OBSERVATION N°	FACTEURS DE MAUVAIS PRONOSTIC	FACTEURS DE BON PRONOSTIC
419/03 8993/03	11	-ATCD de rupture il y a 4 ans. -petite taille. -Topographie profonde. -Drainage veineux profond.	
517/03 11839/03	12	topographie profonde.	-grande taille. -drainage veineux superficiel.
230/04 4391/04	13	-petite taille. -topographie profonde. -drainage veineux profond.	
286/04 7747/04	14	-topographie profonde. -drainage veineux profond.	Grande taille.
456/04 12624/04	15	topographie profonde. Drainage profond	Grande taille.
760/04 21804/04	16	-topographie profonde -drainage mixte	Grande taille.
1067/04 22099/04	17	topographie profonde. Drainage profond	
17805/04 24088/04	18	Petite taille.	Topographie superficielle Drainage superficiel.

**Ta bleau n°37 :** Les facteurs pronostic de notre série

# *Conclusion*

**L**es MAVc sont peu fréquentes par rapport aux autres malformations vasculaires mais sont graves du fait du risque hémorragique lié à l'évolution naturelle de la maladie

Leur prise en charge nécessite le plus souvent une stratégie thérapeutique mettant en concertation une équipe multidisciplinaire : neurochirurgien, neuro radiologues et radiothérapeutes.

La détermination des facteurs pronostiques constitue l'outil pour établir un plan thérapeutique adapté.

Ce travail a mis en exergue les facteurs incriminés dans le pronostic des MAVc qui sont d'ordre épidémiologiques cliniques et para cliniques :

➤ sur le plan épidémiologique a été retenue :

- Un ATCD de rupture qui influe sur le pronostic spontané de la MAVc en favorisant sa réruption.
- l'age jeune(enfant) qui a un impact sur le pronostic spontané avec une fréquence plus élevée de rupture par rapport à l'adulte et sur le pronostic post thérapeutique avec des possibilités d'évolutivité de la MAVc en dépit de sa prise en charge chirurgicale ou après Embolisation.
- La grossesse et le post-partum qui constituent des périodes propices pour rupture de la MAVc.

➤ Sur le plan clinique :

- Le déficit neurologique lié à une hémorragie parenchymateuse comme facteur de mauvais pronostic car lié à de faible chance de récupération.

A coté de ses facteurs cliniques, les caractéristiques Angio architecturaux de la MAVc sont les facteurs les plus déterminants du pronostic spontané et thérapeutique. :

- La taille : la petite taille constitue un facteur de mauvais pronostic spontané puisque le risque de rupture est supérieur à celui des MAVc de grande taille, mais constitue en locurence un facteur prédictif de bonne réponse à la chirurgie et la radio chirurgie.
- La localisation : profonde et ou en zone éloquente constitue un facteur de mauvais pronostic spontané et thérapeutique.
- Le drainage veineux profond, la sténose et le reflux veineux qui constituent des facteurs qui favorisent la rupture de la MAVc et des facteurs prédictifs de mauvaise réponse à la chirurgie.
- La présence d'un anévrisme dit d'hyper débit constitue un facteur de mauvais pronostic puisqu'il augmente le risque de rupture.
- Le gradin de Spetzler-Martin qui constitue un facteur pronostic thérapeutique, permettant de distinguer les MAVc de haut grade et donc de mauvais pronostic (grade IV et V) avec une prise en charge lourde et les MAVc de bas grade de pronostic meilleur (grade I,II,III) avec une prise en charge codifiée.

# *Résumé*

## **RESUME**

La détermination des facteurs pronostiques des MAVc est importante dans l'optique d'établir une stratégie thérapeutique adaptée surtout devant la multiplicité des techniques et moyens thérapeutiques : microchirurgie, traitement endovasculaire, radio chirurgie, ou leur association.

Notre travail a consisté en une revue de la littérature, portant sur une série de 150 articles qui a permis de faire le point sur l'état de l'art concernant les différents facteurs pronostiques des MAVc : (épidémiologiques, cliniques, architecturaux et hémodynamiques) et leur applicabilité sur un échantillon de 18 cas de MAVc colligés au service de neurochirurgie de Casablanca sur une période de 4 ans allant de janvier 2001 à décembre 2004.

Les facteurs pronostiques déduits après l'analyse de la littérature étaient :

➤ Sur le plan épidémiologique représentée par : un antécédent de rupture , la grossesse et le post partum comme des facteurs favorisants de rupture de la MAVc et l'age pédiatrique comme facteur de mauvais pronostique spontané et thérapeutique.

➤ Sur le plan clinique : La présence d'un déficit neurologique constitue un facteur de mauvais pronostic car corrélé à de faible chances de récupération.

➤ Sur le plan para cliniques :

Les facteurs pronostiques les plus représentatifs et sont à la base du choix de la modalité thérapeutique, ils sont représentés par : la taille, la localisation, le type de drainage veineux, l'association d'un anévrisme, les facteurs hémodynamiques ainsi que le grade de Spetzler.

L'applicabilité de ces facteurs à notre série nous a fait conclure aux facteurs pronostiques suivants :

- Sur le plan épidémiologique : un antécédent de rupture comme facteur favorisant la réruption.
- Sur le plan clinique : la présence d'un déficit neurologique avait un impact sur le pronostic fonctionnel puisque la récupération était partielle chez la majorité de nos patients.
- Sur le plan para clinique : la petite taille, la localisation profonde, le drainage veineux profond et le haut débit étaient des facteurs favorisants la rupture et à la base de la stratégie thérapeutique à côté du grade de Spetzler.

Ainsi la détermination des facteurs pronostiques spontanés liés à la rupture des MAVc et thérapeutique dite aussi facteurs prédictifs de réponse aux moyens thérapeutiques constituent la clé de la stratégie thérapeutique.

## **SUMMARY**

It is important to detect the prognosis factors of cerebral AVM in order to establish the adequate therapeutic strategy almost in front of the multiplicity of therapeutic and technical means : microsurgery, endovascular treatment, radiosurgery or their association.

Our study has consisted on a litterature review, based on 150 articles that permit to update the state of the art concerning the different prognosis factors of cerebral AVM : epidemiologic, clinical, haemodynamic and architectural) and the application to a sample of 18 cases of cerebral AVM collected in the neurosurgery unit of casablanca during a period of 4 years from january 2001 to december 2004.

The prognosis after a litterature review :

➤ Epidemiologic ones :

A previous history of rupture, pregnancy and post partum period, are tied to a risk of cerebral AVM rupture and pediatric age as a pour spontaneous and therapeutic prognosis factor.

➤ Clinical ones

The presence of neurologic deficit as a four prognosis factor is tied to a low recovery rate.

➤ Paraclinical

The most important prognosis that guide the therapeutic choice : the size, the location, the type of venous drainage, an associated aneurysm, haemodynamic factors and SPETZLER grading.

After applicate these factors in our serie, we conclude that the prognosis factors may be :

- Epidemiologic : a previous history of rupture as a risk factor for another rupture.
- Clinical : The presence of neurologic deficit is tied to a lower rate of recovery.
- Paraclinical : The small size, deep location, deep venous drainage, and a high flow are tied to a high risk factor for rupture, there are the base of the therapeutic, associated to spetzler grading.

The determination of the spontaneous prognosis factors tied to the cerebral AVM rupture, and call the predictif factors for a good outcome after treatment are the key of therapeutic strategy.

## ملخص

إن تحديد العوامل الإنذارية للتشوهات الشريانية الوريدية الدماغية مهم من أجل وضع استراتيجية علاجية ملائمة خاصة أمام تعدد التقنيات ووسائل العلاج: الجراحة المجهريّة، العلاج داخل الأوعية، الجراحة بالأشعة أو الجمع بين هذه العلاجات.

وقد تمثلت دراستنا في مراجعة النصوص الطبية حول 150 مقال مكن من تحديد الحالة الفنية حول مختلف العوامل الإنذارية للتشوهات الشريانية الوريدية الدماغية : (الإيبديميولوجية السريرية، البنوية والدموية الدينمية) وتطبيقاتها على عينة مكونة من 18 حالة تشوّه شرياني وريدي دماغي تم حصرها بمصلحة جراحة الدماغ والأعصاب بالدار البيضاء وذلك خلال 4 سنوات من يناير 2001 إلى ديسمبر 2004.

**العوامل الإنذارية المستخلصة بعد تحليل النصوص الطبية تمثلت:**

- من الناحية الإيبديميولوجية في : سوابق التمزق، الحمل ومرحلة ما بعد الولادة عوامل تساعد على تمزق التشوهات الشريانية الدماغية وسن الطفل كعامل مآل سيء تلقائي وعلاجي.
  - من الناحية السريرية: وجود قصور عصبي يمثل عامل مآل سيء لأنه يرتبط بحضور ضئيلة للفاء.
  - من الناحية الشبه سريرية: العوامل الإنذارية الأكثر تمثيلية والتي تعتبر أساس اختبار طريقة العلاج تمثل في الحجم، التموضع، نوع النزح الوريدي، وجود أم الدم العوامل الدينمية الدموية وكذا درجة سبيتزلر.
- إن تطبيق هذه العوامل على مجموعةنا أدى بنا إلى استخلاص العوامل الإنذارية التالية:
- من الناحية الوبائية: سوابق التمزق التي تسهل إعادة التمزق.
  - من الناحية السريرية : لوجود قصور عصبي تأثير على المآل الوظيفي حيث أن الشفاء كان جزئيا عند أغلب المرضى.
  - من الناحية الشبه السريرية : الحجم الصغير، التمزق العميق النزح الوريدي العميق والصبيب العالي تمثل عوامل مساعدة على التمزق، وهي أساس استراتيجية العلاج بالإضافة إلى درجة سبيتزلر.
- إذن فإن تحديد العوامل الإنذارية التلقائية المرتبطة بتمزق التشوهات الشريانية الوريدية الدماغية و العوامل التكمينية للاستجابة لوسائل العلاج هو مفتاح استراتيجية العلاج.

# Annexe



NE/NO	Age	Sexe	ATCD	Délais	Symptôme	Examen	TDM	Angiographie	Traitement	Evolution
72/01 3629/ 01	45	M	RAS	J1	Coma	SG : 7/15 Hémiplégie droite	*hématome -temporo frontale -gauche -superficielle -4cm -afférence : sylvienne gauche -*hémorragie méningée.	MAV : -temporo frontale -gauche -superficielle -4cm -afférence : sylvienne gauche -drainage : SLS -flux rapide -haut débit Grade III Spetzler	Opéré : -drainage externe provisoire -exérèse de la MAVc par un abord fronto temporelle gauche et ceci après évacuation de l'hématome. -anapath : angiome.	Amélioration : Hémiparesie droite Recul : 2ans
248/01 7597/0 1	24	M	Céphalées depuis un an	J1	Coma Crises convulsives partielles	SG : 15/15 Monoplégie supérieure droite	*hématome -parieto occipital -gauche -superficielle -4cm -*hémorragie intra ventriculaire (VL/V3 /V4).	MAV : - pariétale postérieure -gauche -superficielle -4cm -afférence : artère du pli courbe. -drainage : SLS -flux rapide -haut débit Grade2-3 de Spetzler.	Opéré : Exérèse de la MAVc par un abord pariétal gauche après évacuation de l'hématome. -anapath : angiome.	Amélioration Plus de déficit Recul : 4 ans. IRM de control : cavité porencéphalique séquellaire.

NE/NO	Age	Sexe	ATCD	Délais	Symptôme	Examen	TDM	Angiographie	Traitemet	Evolution
274/01 8292/01	48	M	RAS	J1	Syndrome d'HTIC Crises convulsives.	SG : 15/15 Pas de déficit.	*hématome -frontal -droit -5cm -effet de masse sur les structures médianes.	MAV -Fronto basale -droite -profonde -4cm -afférence : communicante antérieur gauche. -drainage : SLS -flux rapide -haut débit. Grade III de Spetzler.	Abstention thérapeutique par refus du patient à un traitement chirurgicale.	
339/01 6382/01	60	M	Céphalées chroniques Crises convulsives Prolapsus génital	J1	Céphalées Crises convulsives Trouble de l'équilibre.	SG : 15/15 Ataxie Trouble de la coordination	*hématome -occipital -gauche -3.6x2.6cm *hémorragie méningée.	MAV Occipitale Gauche Superficielle 1cm Afférence : branche de l'artère cérébelleuse supérieur gauche. Drainage : SLG. Flux rapide Haut débit. Grade II de Spetzler.	Opérée : Incision occipitale Volet occipital Evacuation de l'hématome occipital gauche et découverte d'un plement vasculaire et exérèse de celui-ci. Hémostase faite. Anapath : angiome.	Amélioration Récupération du déficit Recul : 2 ans.

NE/NO	Age	Sexe	ATCD	Délais	Symptôme	Examen	TDM	Angiographie	Traitement	Evolution
766/01 21055/ 01	33	M	RAS	J1	Syndrome d'HT IC	SG : 13/15	*hémorragie méningée *hydrocéphalie tri ventriculaire	MAV -profonde au niveau de la fente de Bichat droite. -taille : 5cm -afférence : PICA 6drainage : sinus droit. Grade IV de Spetzler.	Drainage externe puis interne *traitement endovasculaire	Amélioration Recul : 2ans Artériographie de control : Reliquat de MAVc.
529/02 10583/ 02	40	M	Céphalées chroniques	J1	Syndrome d'HTIC Crises convulsives	SG : 15/15 Raideur de la nuque.	Hématome frontal Droit 7cm *inondation ventriculaire avec début d'engagement.	MAV -frontale -droite -superficielle -<3cm. -afférence : art péri calleuse. -drainage : SLS et SINUS FRONTALE -flux rapide -haut débit Grade II –III de Spetzler.	Opéré : Incision frontale. Volet frontal. Evacuation de l'hématome et découverte d'un peleton vasculaire avec exérèse de celui-ci. Anapath : angiome.	Amélioration : Asymptomatique Recul : 3 ans. IRM : cavité poren-céphalique.

NE/NO	Age	Sexe	ATCD	Délais	Symptôme	Examen	TDM	Angiographie	Traitement	Evolution
643/02 13536/ 02	18	M	RAS	J7	Syndrome d'HT IC	SG/ 12/15 Raideur Aphasie	Inondation ventriculaire.	MAV -Parieto occipitale -droite -profonde -5cm -afférences : branches de cérébrale postérieur et de la cérébrale antérieur -centre télangiéctasique -drainage : SLS Ampoule de Galien. Grade III-IV de Spetzler.	Abstention thérapeutique. Par refus du patient de la stratégie thérapeutique qui comporte un geste chirurgicale.	Perdu de vue
705/02 16106/ 02	33	M	RAS	J18	Syndrome d'HT IC	SG : 15/15 Raideur de la nuque. Hémiplégie gauche.	*hématome -centre ovale -droit -7/2cm -effet de masse *hémorragie méningée.	MAV - pariétale postérieure -droite -superficielle -2cm -afférence : branche de la cérébrale antérieur droite. -drainage : SLS -flux rapide -haut débit Grade II de Spetzler.	Opéré : Abord pariétal. Exérèse de la MAVc après évacuation de l'hématome. Anapath : angiome	Amélioration : Hémiparesie gauche. Recul : 2 ans IRM : pas moyen

NE/NO	Age	Sexe	ATCD	Délais	Symptôme	Examen	TDM	Angiographie	Traitement	Evolution
268/03 4977/03	30	M	RAS	J1	Coma	SG : 10/15 Hémiplégie droite Aphasie	AVC Fronto pariétal 7/5cm	MAV -temporale -gauche -4/3cm -afférences : sylvienne gauche -drainage : SLS. -flux rapide -haut débit. Grade III de Spetzler.	Opéré : évacuation de l'hématome. Pas d'exérèse de la MAVc. Traitement endovasculaire	Amélioration : Hémiplégie droite. Recul : 2 ans
176/03 3420/03	25	F	Crises convulsives	J3	Syndrome D'HTIC	SG : 13/15 Hémiplégie gauche Paralysie faciale droite	AVC Fronto pariétal -droit -8/2.5cm	MAVc -Fronto pariétale -profonde -droite 6cm -afférences : sylvienne -drainage : veine temporale -flux rapide -haut débit Grade III de Spetzler.	Traitement endovasculaire	Amélioration : Hémi parésie droite Proximale Recul : 2 ans.
419/03 8993/03	21	F	AVC hémorragique il y a 4ans	J8	Syndrome D'HTIC	SG : 15/15 Raideur de la nuque	*hématome -pariéto-occipital -gauche -4.2cm *hémorragie méningée *hémorragie intraventriculaire (VL/V3/V4)	Blush vasculaire -profond -2/2cm -afférences : cérébrale postérieur gauche -drainage : ampoule de Galien -flux rapide Haut débit Grade III de Spetzler.	Traitement endovasculaire	Amélioration Asymptomatique Artériographie de contrôle : normale. Recul : 2 ans

NE/NO	Age	Sexe	ATCD	Délais	Symptôme	Examen	TDM	Angiographie	Traitement	Evolution
517/03 11839/ 03	28	M	RAS	J1	Syndrome D'HTI C	SG : 14/15 Hémiparesie gauche Aphasie	*hématome -pariéral -droit -6/4cm  *calcification en pop corne Œdème péri lésionnel.	MAV -Parieto temporale -profonde -6cm -droite -afférences : sylvienne droite -drainage : SLS -flux rapide – haut débit. Grade V de Spetzler.	traitement endovasculaire	Perdu de vue
230/04 4391/04	47	M	tabac	J15	Syndrome D'HTI C	SG : 15/15	*hémorragie méningée et hémorragie intra ventriculaire.	MAV - fosse postérieure, Gauche -profonde, -5cm -afférence : PICA -drainage : ampoule de Galien. -flux rapide, -haut débit. Grade IV de SPETZLER.	Proposé pour : Embolisation associé à une radio chirurgie.	Perdu de vue
286/04 7747/04	23	M	Céphalées chroniques	J15	Syndrome D'HTI C Crises convulsives	SG : 15/15 Syndrome cérébelleux statokinétique. Dysarthrie cérébelleuse.	MAVc complexe Prise de contraste serpigineuse intense De part et d'autre de la ligne médiane Parieto occipito frontale Empreinte sur les ventricules Calcification en pope corne.	MAV -volumineuse, -complexe -afférences : sylvienne droit et gauche Et la cérébrale postérieure droite et gauche. -drainage : SLS et LE SINUS DROIT Flux rapide -haut débit Grade V de Spetzler.	Traitement endovasculaire Radio chirurgie.	Perdu de vue

NE/NO	Age	Sexe	ATCD	Délais	Symptôme	Examens	TDM	Angiographie	Traitement	Evolution
456/04 12624/ 04	61	M	RAS	J1	Syndrome D'HTIC	SG : 14/15 Hémiplégie droite Paralysie faciale	Hématome Parieto occipital Gauche 8/5cm.	MAV Pariétal postérieur -gauche -5/4cm -afférences : sylvienne gauche et une branche de la cérébrale antérieur droite et de la cérébrale postérieur gauche -drainage : SLS -flux rapide -haut débit. Grade III de Spetzler.	Abstention thérapeutique par refus du patient de la chirurgie.	Amélioration Hémiparesie droite. Recul : 1 an
760/04 21804/ 04	30	F	Hémorragie méningée au 2 <sup>ème</sup> trimestre de grossesse	J4	Syndrome D'HTIC	SG : 15/15 Raideur	*hémorragie intraventriculaire prédominante au gauche.	MAV -Fronto parieto occipital -gauche -5cm -afférences : calloso marginale, péri calleuse et plie courbe -drainage : SLS et sinus droit Grade IV de Spetzler.	Traitement endovasculaire	Amélioration Asymptomatique Recul : 1 an

NE/NO	Age	Sexe	ATCD	Délais	Symptôme	Examen	TDM	Angiographie	Traitement	Evolution
1067/04 22099/ 04	22	M	Céphalées chroniques	J1	Syndrome D'HTIC	SG : 15/15 Raideur Hémiparesie droite Paralysie faciale	*hématome thalamique Gauche 8/3.2cm *MAVc -profonde -temporo pariétal -gauche Au n région insulaire et en péri ventriculaire gauche.	MAV -temporo pariétale -profonde -gauche -6cm -afférences : sylvienne et la cérébrale postérieur gauche -drainage : sinus droit -flux rapide -haut débit Grade IV de Spetzler.	Traitement endovasculaire	Amélioration : asymptomati que. Recul : 1an
17805/ 04	40	M	tabac	J1	Syndrome D'HTIC coma	SG : 7/15 Raideur	*hémorragie méningée bi frontale *hémorragie intra ventriculaire	MAV -frontale -gauche Superficielle -4cm -afférences : cérébrale antérieur gauche -drainage : SLS -flux rapide -haut débit. Grade II de Spetzler	Opéré : Abord frontal gauche. Découverte d'un peleton vasculaire Exérèse de celui-ci Hémostase. Anapath : angiome.	Amélioration Mono parésie inférieure droite Recul : 1 an

# *Bibliographie*

**01) MC. CORMICK WF et AL**

Classification, pathology and natural history of angiomas of the central nervous system.

Neurol neurosurg 1978-14-2-7

**02) M.JAMIN, JP. LEJEUNE, S.BLOND, JP PRUNO, D. LEYS**

Histoire naturelle et pronostic spontané de MAVc

Neurochirurgie 1993, 39, 205-211.

**03) MOODY R., POPPEN J.**

AV.M

J. neurosurgery 1970, 32, 508-511

**04) BERNAU. MF, SCIACCA RR, PILE-SPELLMANJ, STALC et AL (5)**

The epidemiology of brain AVM.

Neurosurgery 2000, 47 389-396.

**05) L. SPELLE, C. MOUNAYER, M. PIORIN, J. MORET.**

MAV : données épidémiologiques et génétiques.

J. of neuroradial 2004, 31, 362-364.

**06) CHRISTIAN STAPF, M.D, JAY P.MOHR, M.D, JOHN PILE-**

**SPELMEN, M.D, ROBERT A SDOMON, M.D, BALPH L.**

**SACCO, M.D, M.S AND S. SARDDER CONNOLY, JR M.D.**

Epidemiology and national history of AVM

Neurosurg. focus 11 novembre 2001.

**07) BROWN RDJR, WIEBENES DO, FORBES6, O'FALLON WN,**

**PIEGNAS DG, MAESH WR et AL**

The natural history of ruptured intracranial AVM

J. Neurosurg 1988, 68, 352-357.

**08) YASARGIL, M.G ET AL:**

AVM of the brain: history, embryology, pathological considerations, hémodynamics, diagnostic studies.

Microsurgical anatomy 1997, 3A.

**09) CRAWFORD M et AL :**

AVM of Brain : natural history in unoperated patients  
J neural neurosurg psychiatry 19876,49,1-10

**10) LUESSENHOP AJ.**

Natural history of AVMc. In Wilson CB, Stein BM (Ed): intracranial AVMC.  
Baltimore: WILLIAMS and Wilkins 1984, 12-23.

**11) FRANCOIS NATAF, J.F MEDOR, MAY GHOSSREB, LOUIS MERIENNE.**

Hémorragie dans les MAVC (caractéristiques cliniques et anatomiques).  
Neurochirurgie 2001, 47, n° 2-3, 158-167

**12) L.PIERD et C, COGNARD, L, SPELLE**

MAV : évaluation du risque hémorragique et de la morbidité  
J of neuroradiol 2004, 31, 369-375.

**13) HARTMANN.A et AL**

Morbidity of intracranial haemorrhage in patients with cerebral AVM.  
Stroke1998,29,931-934.

**14) ULRICH MANSMAN, PH.D,JOERG MEISSEL,M.D :**

Factors associated with intra cranial haemorrhage in cases of cerebral AVM.  
Neurosurg 2000, 46, 2, 79-86.

**15) LAHLAIDI.A, BELLAKHNDAR .F, EL AYOUBI .S.**

Vascularisation de l'encéphale anatomie topographique  
Système nerveux 1986, tome v, chap. 3.5 : 123-149

**16) PERLMUTTER ET AL:**

Artères du cerveau: système nerveux central.  
cahiers d'anatomie, édition masson1980, I, 33-89.

**17) ROUVIERE.H, DELMAS.A:**

Vaisseaux du névraxe.

Anatomie humaine, tome III, édition Masson 1985, 736-748.

**18) BROWN RDJR, WIEBERS DO, TORVER JC, O'FALLON WM.**

Incidence and prevalence of intracranial vascular malformation in Olmsted Minnesota 1965-1992  
Neurology 1996, 46, 949-952.

**19) HOFNEISTER C, STAPF C, HARTMAN A, SCIACCA RR, MANSMANNU ...**

Demographic, morphological and clinical characteristics of 1289 patients with brain AVM.  
Stroke 2000, 31, 1307-1310.

**20) LASJANIAS.P, HUIF, ZERAH.M, GARCIA-MONACO R, MALHRBE V, RODESCH G et AL.**

Cerebral AVM in children: management of 1798 consecutive cases and review of the literature.  
Childs nerv syst 1995, 11, 66-79.

**21) RIVA.D, PANTALEONIC, DEVOTI.M ET AL:**

Radio surgery for AVMc in child and adolescent: the neurobehavioral outcome.  
J.neurosurg 1997, 86, 207-210.

**22) KAMIRYOT, NELSON PK, BOSE A, ZALZAL P, JAFAR JJ...**

Familial AVM in Siblings.  
Surg neurol 2000, 53, 255-259.

**23) YOKOYAMA.K ET AL:**

Familial occurrence of AVM of brain.  
J.neurosurgery 1991, 74, 585-589.

**24) BERG JN, ET AL.**

The activating receptors-like kinases 1 gene, genomic structure and mutations in hereditary hemorrhagic telangiectasia type 2  
Am. J Hum Genet 1997, 61, 60-67

**25) JESSURUN GA, KAMPHUIS DJ, KA DER SANDE FH**

AVMC in the Nether land Antilles high prevalence of hereditary hemorrhagic telangiectasie related single and multiple cerebral AVM.  
Clin neural Neurosurgery 1993,95.193-198.

**26) CHRISTOPHER M.RITMEUM, JOHONC, CHALOUPHER,  
ROBERT. K KULBRIGHT**

Exceptional multiplicity of AVMc associated with hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler- Weber- Rendu syndrome)  
AJNR AM J neuromedical 17, 1996, 1733-1742.

**27) I BROCHERION, F CARRON et AL :**

MAV : aspect anatomo – pathologique  
J of neuroradiol 2004, 31, 359-361.

**28) MC. CORMICK WF.**

Pathology of vascular malformation of the brain in Wilson CB. Stein BM (ed) intracranial  
AVM. Baltimore: William and Wilkins.

**29) MC ALLISTER KA.**

Endoglen, a TGF- beta binding protein of endothelial cols, in the gene for hereditary haemorrhagic telangiectasia type 1  
Nat genet 1994,8, 345-351

**30) URANISHI.R ET AL:**

Vascular smooth muscle cell differentiation in human cerebral vascular Malformations.  
Neurosurgery 2001, 49,671-680.

**31) SPETZLER.RF ET AL**

Relationship of perfusion pressure and size to risk of haemorrhage from AVM.  
J.neurosurg 1992, 76,918-923.

**32) SPETZLER.RF ET AL:**

A proposed grading system for AVM.  
J.neurosurgery 1986, 65,476-83.

**33) HOUDART E, GOSIN YP, CASASCO A, AYMORD A.**

A proposed angiographic classification of intracranial AVM fistula  
and malformations.  
Neuroradiology 1993, 35, 381-385.

**34) F.NATAF, JEAN FRANCOIS MEDER.**

vers une classification anatomo-clinique des MAVc.  
Neurochirurgie 2201, 47, n°2-3, 188-189

**35) PERRET.G, NISHIOKA.H ET AL:**

report of the cooperative study of intracranial aneurysm and  
subarachnoid Haemorrhage –section4.  
J.neurosurg 1966, 25, 467-90.

**36) PASQUALIN.AND AL:**

the relevance of anatomic and hemodynamic factors to a classification  
of cerebral AVM.  
neurosurgery 1991, 28,370-379.

**37) N.FRANCOIS, LOUIS MERIENNE, MICHEL SCHLIEGER,  
DIMIBRI HEFKOPULOS**

Résultats de la série de 705 MAVC tentées par radio chirurgie  
Neurochirurgie 2001, vol 47, n°2-3, 268-282.

**38) MICHEL SCHLIEGER, EMMANUEL TOUBOUL.**

Technique d’irradiation radio chirurgicale par accélérateur linéaire des  
MAVc.  
Neurochirurgie 47, 19, 2001, n°2-3, 246-252.

**39) MASAHIRO SHIM, M.D, SHUNSUKE KAWAMOTO, M.D,  
HIROKI KUNITA et AL**

Retrospective analysis of 10 year experience of stereo tactic radio  
surgery for AVM in children and adolescents.  
J. neurosurg 97, 779-784-2002.

**40) FRANCOIS TURJMEN, M.D**

Correlation of the Angio architectural features of cerebral AVM with.  
clinical presentation of haemorrhage  
Neurosurgery, vol 37, n°5, November 1995

**41) HASHIMOTO. T et AL**

Abnormal balance in the Angio protein– he 2 systems in human brain  
AVM.  
CIRC. RES. 2001-89- 111-113.

**42) HOYA K. et AL**

Expression of myosin heavy chain isoforms by smooth muscles cells  
in cerebral AVM.  
Acta neuropath 2003, 105, 455-461.

**43) MACKENZIE I.**

The clinical presentation of the cerebral angiomas: a review of 50  
cases.  
Brain1953, 76, 184-214.

**44) ONDRA.SL ET AL:**

The natural history of symptomatic AVM of the brain: a 24 years old  
follow-up assessment.  
J.neurosur.1990, 73,387-391.

**45) MASSUOU H, BOUSSER M-G.,**

Céphalées : aspects cliniques.  
EMG neurologie 1993. 17-023-7-50.

**46) MAST.J et AL**

Steal in unestablished mechanism for the clinical presentation of  
cerebral AVM.  
Stoke 1995-26-1215-1220.

**47) FOSTER DMC, STCINER T, and HAKANSONS AVM of the  
brain:**

A long term clinical study;  
J. Neurosurg 1972, 37, 562-570.

**48) MAY GHOSSOUB, F. NATAF, LOUIS MERIENNE,  
BERTRAND DEVAUX, BARIS TORAK, FRANCOIS  
KANERR ROUX.**

Caractéristiques des crises d'Epilepsie associées aux MAVC.

Neurochirurgie 2001, 47, n°2-3,168-176.

Neurol neurosurg 1978-14-2-7

**49) SINDOU.M, KERAVEL.Y, LAURENT.B :**

Aspects cliniques et thérapeutiques des névralgies essentielles du trijumeau et du glosso-pharyngien.

EMC neurologie 1996-17-023-A-80.

**50) MAY GHOSSOUB, F.NATAF, LOUIS MERIENNE, BERTRAND  
DEVAUX, BARIS TORAK, FRANCOIS KANER ROUX.**

Caractéristiques des céphalées associées aux MAVc.

Neurochirurgie 2001, 47, n°2-3, 177-183.

**51) TEHINDRAZARIVELO.AD, MASSIOU.H, BOUSSER.MG ET  
AL:**

Algies vasculaires de la face.

EMC neurologie 1993,17-023-A-70.

**52) TEHINDRAZANARIVELO AD, MASSIOU.H, BOUSSER.MD:**

Algies vasculaires de la face.

EMC neurologie 1993, 17-023-A-80.

**53) STEVEN.D.CHANG, M.D, RICHARD P.LEVY ET AL:**

Stereo tactic radio surgery of angiography ally occult vascular malformations: 14 years experience.

Neurosurgery, 1998, 43, 2, 65-73.

**54) MANSMAN.U et AL**

FACTORS Associated with; intracranial haemorrhage in cases of cerebral AVM.

Neurosurgery 2000, 46, 272-281.

- 55) ELAD I LARY, M.D, AJERY NIRANJAN, M. CH., TOOD THOMPSON, M.D, ALAN.M, SCORROU, M.D, BOUGLAS KONDZIOLKA ...**  
Radio surgery for childhood intracranial AVM.  
Neurosurgery, 47, n°4, 2000.
- 56) MILLAR C, BISSONNETTE.B, HUMPHREYS.RP.**  
AVMc in children.  
COM J. Anaesthesia 1994,41,321-331.
- 57) KONDZIOLKA D, HUMPHREYS RP, HOFFMEN HJ, HENDRICK EB.**  
AVM of the brain in children: a forty year experience  
CAN J NEURO SCI. 1992, 19, 40-45.
- 58) HUMPHREYS RP, HENDRICK EB, HOFFEMN HJ**  
AVM of the brainstem in childhood.  
Childs bream 1984, 11, 1-11
- 59) PEGER MEYER and AL :**  
Malformations artério veineuses cérébrales de l'enfant.  
EMC, 4-098-A-10.
- 60) GEROZA MA and AL :**  
Cerebral AVM in children (56 cases).  
Child's brain 1981, 8,356-371.
- 61) ALBERICO RA, BARNES P, ROBERTSON RL, BURROWS PE**  
HELICAL CT angiography : dynamic cerebro vascular imaging in children  
AJNR AM J. neuroradial 1999,20 : 328-334
- 62) X.LEDERC ET AL:**  
Imagerie vasculaire non invasive et MAVc.  
J.neuroradiol 2004, 31,349-358.

- 63) DENIS DUCREUX, DENIS TRYSTRAM, CATHERINE OPPENHEIM, SYLVIE GODON-HARRRDY, ODILEMISSIR, JEAN-FRANCOIS MEDER.**  
Imagerie diagnostique des MAVC  
Neurochirurgie 2001, 47, n°2-3, 190-200.
- 64) DIAZ. DE HERIDIA-RUBIOC, CASTILLO-SALINAS F, COLOMER-KAMMULER, BOSCH- BLANCAFORT ET AL.**  
Intracranial arteriography: the malformation in children and adolescents.  
An Esp. Pediatr. 1990, 33, 566-569.
- 65) TSICHIYA.K ET AL:**  
Digital subtraction angiography of AVMc.  
AJNR 2000, 21,707-711.
- 66) NATAF F et AL**  
Angioarchitecture associated with haemorrhage in cerebral AVM : a prognosis spatial model  
Neuroradiol 1997, 39, 52-58.
- 67) F. NATAF, LOUIS MERIENNE, MICHEL SCHLIEGER.**  
Radio chirurgie des malformations arterio-veineuses l'enfant.  
Neurochirurgie 2001, 47, n°2-3, 304-310
- 68) KON DZIOLKA .D, LUNSFORD LD, FLINCKINGER J.C.**  
Stereatactic radio surgery in children and adolescents  
Pediatr neurosurg 1990, 16, 219-221
- 69) ALTSCHUTER EM, LUNSFORD LD, COFFEY RJ, BRISSONETTE DJ, FLICKINGER JC.**  
Gamma knife radio-surgery for intracranial AVM in childhood and adolescence.  
Pediatr; neurosci 1989, 15, 53-61.

- 70) FINNERHY JJ, CHISHOLMCA, CHAPPLEH, LOGINIS, PINNER-TON JV.**  
Cerebral AVM in pregnancy presentation and neurologic, obstetric and ethical significance.  
AM J. obstd gynecol 1999: 181: 296-303.
- 71) S.VELUT, L.VINIKOFF, C.DESTRIEUX,M.KAKAOU ET AL:**  
Hémorragies cérébro méningées par rupture d'une malformation vasculaire en cours de grossesse ou post partum.  
Neurochirurgie 2000, 46, 2, 95-104.
- 72) DIAS MS, SEKHAR LN.**  
Intracranial haemorrhage from aneurysms and AVM during pregnancy and the puerperium.  
Neurosurgery 1990, 27, 855-866.
- 73) SADASIVAN.B, MALIK.GM, LEE.C, AUSSMAN:**  
Vascular malformation and pregnancy.  
Surg.neurol 1990, 33, 305-313.
- 74) M. PIDIN, C. MOURAYER, L. SPELLE, J. MORET**  
MAV et grossesse : quelles prise en charge ?  
J. Neuroradiol 2004, 31, 376-378.
- 75) HORTON JC, CHAMBERS WA, LYONS SL, SDAMS RD, KJELLBERG RN.**  
Pregnancy and the risk of haemorrhage from AVMC.  
Neurosurgery 1990, 27, 867-872.
- 76) WILLINSKY.R ET AL :**  
MAVc: analyse de l'Angio architecture chez des patients ayant présenté un accident hémorragique, revu de 152 patients explorés ou traité à l'hôpital BICETRE entre 1981 et 1986.  
J. neuroradiol 1988,15, 225-237.
- 77) GRAF CJ et AL**  
bleeding from cerebral AVM as part of their natural history  
J. Neurosurgery 1983,58, 331 à 337

**78) KADER A et AL**

Recurrent cerebral AVM after negative post operative angiograms  
J. Neurosurg 1996, 85, 14-18.

**79) KADER A, YOUNG WL, PILE SPELLMANJ, MAST H,**

**SEIACCQ RR, MOHR JP et AL**

The influence of hemodynamic and anatomic factors on haemorrhage from AVMC.

Neurosurgery 1994, 34, 801-807.

**80) HULMAN J.**

Population based analysis of AVM treatment

J. neurosurg 2001, 95,633-637

**81) MICHAEL T. LAVLON, M.D.**

Spetzler- MARTIN grade III AVM : surgical results and a modification of the grading scale

Neurosurgery 52, n°4, avril 2003, 740-749.

**82) REID.C THOMPSON, M.D, GARY.K.STEINBERG ET AL:**

The management of patients with AVM and associated intracranial aneurysms.

Neurosurgery 1998, 43, 2, 158-169.

**83) SHIRLEY.I.STIVER, M.D, MARYL MARCELLUS, R.N:**

Micro AVM malformation: significant haemorrhage from small AVM shunts.

Neurosurgery 2000,46, 4, 123-129.

**84) STEVEN.D.CHANG, M.D, MARYL MARCELLUS, R.N:**

Multimodality treatment of giant intracranial AVM.

Neurosurgery 2003,53,1, 156-162.

**85) O.BETTI ET AL:**

Traitement radio chirurgical avec accélérateur linéaire des petites MAVc intra crâniennes.

Neurochirurgie 1992, 38, 27-34.

**86) FRANCOIS NATAF, LOUIS MERIENNE, MICHEL SCHLIEGER.**

La radio chirurgie des MAV de grande taille.  
Neurochirurgie, vol47, n°2-3, 298-303

**87) JEAN FRANCOIS MEDER, CATHERINE OPPENHEIM, JERRY BLUSTAJN**

Cerebral AVM: the value of radio logic parameters in predicting response to radio surgery.  
AJNR Am. Jneuroradial 18, 1997, 1473-1483.

**88) JEAN PIERRE COSTAL,GUY FANCOR:**

Mortalité et morbidité du traitement chirurgical des MAVc:  
Données actuelles et analyse de la litterature récente.

**89) IANG, FLEETWOOD, MD, FRCS (C), MARY. L. MARCELLUS.**

Deep AVM of basal ganglia and thalamus : natural history  
J Neurosurgery, Vol 98, avril 2003

**90) ITOYAMA Y et AL**

Natural course of unoperated intracranial AVM, study of 50 cases.  
J of neurosurgery 1989 71 805-809

**91) NECTAF FRANCOIS, JEAN FRANCOIS MEDER, CATHRINE OPPENHEIM**

Radio chirurgie des MAV cérébrales choroïdienne et cisternales  
Neurochirurgie 2001, vol 47, n° 2-3, 283-290.

**92) JEAN REPIES, NICOLAS MASSASSER, OLIVIA LEVRIER, HENRI DUFOUR**

Traitemet radio chirurgical gamma-knife des MAV du tronc cérébral.  
Neurosurgery 2001, VOL 47 n°2-3, 291-297.

**93) DRAKE CG.**

Cerebral AVM : consideration for an experience with surgical treatment in 166 cases  
Clin neurosurg 1979, 26, 145-208

- 94) GERSZTEN PC, ADELSON PD, KONDZIOLKA D, FLICKINGER JC, LUNSFORD LD**  
Seizure outcome in children treated for AVM. Using gamma knife radio surgery.  
Pediatr neurosurg 1996, 24, 139-144
- 95) CARLO SCHERLLER et AL**  
Significance of factors contributing to surgical complications and to late outcome after elective surgery of cerebral AVM.  
J. Neurol neurosurgery. Psychiatry 1998. 65, 547-554.
- 96) WILKINS.RH ET AL:**  
Natural history of intracranial vascular malformations: a review.  
Neurosurgery 1985, 16, 421-430.
- 97) VINUELA.F, NOMBELA.L, ROACH.MR, FOX AJ, and PELZ DM:**  
Stenotic and occlusive disease of venous drainage system of deep brain AVMs'.  
J.neurosurg 1985, 63,180-184.
- 98) HANS JORY MEISEL MD, LELRICH MANSMAN, PH.D**  
Cerebral AVM and associated aneurysms: analysis of 305 cases from a series of 662 patients.  
Neurosurgery, Vol 46, n° 4, Avril 2000
- 99) MIASAKA Y et AL**  
An analysis of the venous drainage system as a factor in haemorrhage from AVM.  
J.Neurosurg 1992-76-239-243.
- 100) CUNHA. E. SA, MJ:**  
The treatment of associated intracranial aneurysms and AVM.  
J NEUROSURG 1992, 77, 853-859
- 101) POLLOK.B ET AL:**  
Factors associated with successful AVM radio surgery.  
Neurosurgery 1998, 42, 1239-1237.

**102) PATRICK.P, M.D, FRANCISCO A.PONCE:**

Intention to treat analysis of SPETZLER-MARTIN grade IV and V  
AVM: natural history and treatment paradigm.  
J.neurosurg 2003, 98,3-7.

**103) SAMSON.D ET AL:**

Surgical treatment of intracranial AVM.  
TEX med 1983, 79, 52-59.

**104) HOWARD A RIINA, M.D and Y. PIERRE GOBIN, M.D**

Grading and surgical planning for intracranial AVM.  
Neurosurgery focus, Vol II, nov 2001,1-4.

**105) HERNESNIEMI J, KERANEN T :**

Microsurgical treatment of AVM of the brain in a defined population.  
Surg; neurol 1990,33,384-390

**106) HEROS RC, KOSOGUEK, DIEBOLD PM.**

Surgical excision of cerebral AVM: lates results.  
Neurosurgery 1990, 26, 570-577-578

**107) ALBERT P. et AL**

Personal experience in the treatment of AVM of the brain  
Acta neurochir 1982, 61, 297

**108) BERTRAND DEVAUX, FRANCOIS CRITAF, FREDERIC BEUVON**

La chirurgie des lésions radio induites après irradiation des MAVC  
Neurochirurgie 2201, col47 n°2-3 (318-323)

**109) WIKHOLMG, LUNDONST, SUEDSEN.P :**

Embolization of AVM: technic, morphology and complication.  
Neurosurgery 1996, 39,448-459.

**110) SIMON.C ET AL**

Complete obliteration of intracranial AVMwith endovascular  
cyanocrylate embolisation: initial success and rate of permanent cure.  
AJNR 2004,25, 1139-1143.

**111) HINUYUKI KINOUCHI ET AL**

Combined embolisation and microsurgery of AVM  
NEUROL MED CHIR 2002,42,372-379.

**112) THE N-BCA TRIAL INVESTIGATORS.**

n-butyl cyanocrylate embolisation of AVMc: results of a prospective, randomized, multicenter trial.  
AMJR2002,23,748-755.

**113) M.CRONQUITZ ET AL**

Endovascular treatment of intracerebral AVMc: procedural safety, complications and results evaluated by MR imaging including diffusion and perfusion imaging.  
AJNR 2006,27,162-176.

**114) LEVY RP, FABRIKANT JI, FRANKEL KA, PHILLIPS MH,  
LYMAN JT.**

Stereo tactic heavy-charge-particle brags. Peak radio surgery for the treatment of intracranial AVM in childhood and adolescence.  
Neurosurgery 1989, 24, 841-852.

**115) MELKER LIMDYNST, M.D, PH.D**

Angiographic long term follow-up data for AVM previously proven to be obliterated after knife radio surgery.  
Neurosurgery 2000, vol. 46, n° 4, 803-810.

**116) COLOMBO F.**

Linear accelerator radio surgery of cerebral AVM.  
Neurosurgery 1989, 24(6),833-840

**117) KIDA Y et AL**

Seizure control after radio surgery on cerebral AVM  
T. Clin neuroscience 2000, 7 (suppl.) : 6-9

**118) YAMAMOTO.M ET AL:**

Late cyst convolution after gamma knife radio surgery for AVMc.  
Stereotact funct.neurosurg 1998, 70,166-178.

**119) STEINBERG.G ET AL:**

Stereo tactic heavy charged particle brag peak radiation for intracranial AVM.

N.ENGL.J.MED, 1990, 323(2), 96-101.

**120) GARY J. REDEKOP, M.D, KOST V. ELISEVICH, M.D**

Conventional radiation therapy of intracranial AVM : long –term results

J. neurosurgery 1993, 78, 413-422

**121) FRANCOIS NATAF MAY GHNESSREB, ADILE MISSIR, AND FREDERIC BEUVON.**

Réactions parenchymateuses après radio chirurgie des MAVc : donné clinique et IRM.

Neurochirurgie 2001, 47, n°2-3 , 355-368.

**122) YAMAMOTO.M ET AL:**

Radiation related adverse effects observed on neuro-immaging several years after radiosurgery for AVMc.

Surg.neurol 1998, 49, 385-388.

**123) POLLOK.B ET AL:**

Stereo tactic radio surgery for AVM.

Neurosurg clin north am 1999, 10,281-290.

**124) AL SHARI R:**

Prospective, population-based detection of intracranial vascular malformations in adults.

Stroke 2003, 34. 1163-1169.

**125) AMIN-HANJANIS, ROBERTSON R, ARGINTEANU MS, SCOTT RM:**

Familial intracranial AVM: case report and review of the literature.

Pediatr neurosurg 1998, 29,208-213.

**126) NARENDRA N. DATTA, M.D, FR.CS, KWONG Y. CHAN, M.D.**

Posterior fossa subdural haematoma due to ruptured AVM.

Neurosurgery focus, vol 8, june 2000 (1-4).

- 127) GOULAO A, ALVAREZ H, MONA RG, PRUVOST P, LASJAUNIAS P.**  
Venous anomalies and abnormalities of the posterior fossa.  
Neuro radiology 1990, 31, 476-482.
- 128) AL SHARIR, WARLOW.C:**  
A systematic review of the frequency and prognostic of AVM of the brain in adults  
Brain 2001, 124,1900-1926
- 129) N. FRANCOIS, MAY GHRESSOUD, ODILE MISSIR, FREDERIC BENVON**  
Réactions parenchymateuses après radio chirurgie des MAVC (données Cliniques et JRM).  
Neurochirurgie 2001, vol 47, n°2-3, 355-368.
- 130) CHALOUPKA JC, HUDDLE DC.**  
Classification of vascular malformation of the central nervous system  
Neuromaging cl N. AM 1998,8,295-321
- 131) HUMPHREYS RP, HOFFMAN HJ, DRAKE JM, RUTKA JT.**  
Choices in the 1990 s for the management of paediatric cerebral AVM.  
Pediatr neurosurg 1996, 25, 277-285
- 132) HENNING MAST, MD, J.P. MOHR, M.D**  
Steal is an unestablished mechanism for the clinical presentation of AVM  
Stroke 1995, 26, 1215-1220.
- 133) JANES MC. INERNEY, M.D, DAVIDA A. GOULD, M.D, JOHN D; ARKMEYER**  
Decision analysis for small, asymptomatic intracranial AVM.  
Neurosurgery focus 11 (5), article (7), 2001
- 134) LONSFORD D.**  
Stereo tactic radio surgery for AVM of the brain  
J. neurosurgery 1991, 75, 512-524.

**135) KOIZUMIT T. et AL**

Expression of vascular endothelial growth factors and their receptions in the around intracranial AVM.  
Neurosurgery 2002;50:117-124

**136) NICOLATO A, GEROSA.M, FERRARESI .P, PIOVANE,  
PASOLIA, PERINI SETAL**

Stereo tactic radio surgery for the treatment of AVMc in childhood.  
J. Neurosurg Sci 1997, 41, 359-371.

**137) OLGIVY.CS ET AL:**

Recommandation for the management of intracranial AVM: a statement for health care professionals from a special writing group of the stroke council.  
Stroke 2001, 32, 1458-1471.

**138) PETER LUNDWALL, M.D:**

Hypofractionnated conformal stereo tactic radiotherapy for AVM.  
Neurosurgery 2003, 53, 5, 1036-1043.

**139) PIRUS.H ET AL:**

Microsurgical treatment of AVM: analysis and comparison with stereo tactic radiosurgery.  
J.neurosurg, 1998, 88, 641-646.

**140) SINDOU.M, KERAVEL.Y, LAURENT.B :**

Aspects cliniques et thérapeutiques des névralgies essentielles du trijumeau et du glosso-pharyngien.  
EMC neurologie 1996,17-023-A-70.

**141) STAPF.C, MASTH:**

The NEW YORK islands AVM study: design, study progress and initial result.  
Stroke 2003, 34, 29-33.

**142) THE AVM STUDY GROUP:**

AVM of brain in adults.  
N ENGL.J.MED 1999, 340, 1812-1818.

- 143) TROOST.BT, NEWTON.TH ET AL:**  
Occipital lobe AVM.  
Arch ophtalmol 1975, 93,250-256.
- 144) WALTIMOO, HOKKEMEN.E, PIRSKUMEN.R :**  
Intracranial AVM and headache.  
Headache1975, 15,133-135.
- 145) NATAF FRANCOIS, RONALD MOUSSA, LOUIS MERIENNE, NAY GHOUSSOUB**  
Hémorragie après radio chirurgie des MAVc.  
Neurochirurgie 2001, vol 47, n°2-3, 336-343.
- 146) KURITA H, VEKI K., SHIN.M, KAWAMOTO S, SAKAKI.T, TABO M et AL**  
Headaches in patients with. Radio surgically treated occipital AVM.  
J. neurosurgery 2000, 93, 224-228
- 147) HENDERSEN WR. DE GOMEZ RL.**  
Natural history of cerebral angiomas  
BR. Med J 1967, 4, : 571-574
- 148) KURITA.H.**  
Control of Epilepsy associated with. Cerebral AVM after radio surgery.  
J. Neurol neurosurg psychiatry 1998, 65, 648-655.
- 149) NICHOLAS J. VDPE, MITHLESH C. SHARMA, M.D**  
Orbital chirurgic from AVMC  
Neurosurgery, 2000, vol 46, n°4, 820-824.
- 150) RONALD.M.LAZAR ET AL:**  
Neuropsychological function and brain AVM: redefining eloquence as a risk for treatment.  
Neurosurgery focus2001, 11, 123-135.