



Thèse

2012

Open Access

This version of the publication is provided by the author(s) and made available in accordance with the copyright holder(s).

Cavernome du troisième ventricule: étude d'un cas pédiatrique et revue de la littérature

Brodard, Jeremy

How to cite

BRODARD, Jeremy. Cavernome du troisième ventricule: étude d'un cas pédiatrique et revue de la littérature. Doctoral Thesis, 2012. doi: 10.13097/archive-ouverte/unige:30278

This publication URL: <https://archive-ouverte.unige.ch/unige:30278>

Publication DOI: [10.13097/archive-ouverte/unige:30278](https://doi.org/10.13097/archive-ouverte/unige:30278)

Section de *médecine Clinique*
Département des Neurosciences cliniques
Service de Neurochirurgie

Thèse préparée sous la direction du Professeur Karl Schaller et du Dr Bénédicte Rilliet, PD.

"Cavernome du troisième ventricule: étude d'un cas pédiatrique et revue de la littérature"

Thèse
présentée à la Faculté de Médecine
de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine
par

Jeremy, Christopher BRODARD

De
La Roche, Pont-la-ville, (Fribourg), Genève

Thèse n° **10663**

Genève

2013

Thèse de médecine :

Dr Jeremy Brodard, médecin interne au service de Neurochirurgie, directeur : Professeur Karl Schaller

Directeur de Thèse : Dr Bénédicte Rilliet, médecin adjoint agrégé, privat docent, Professeur Karl Schaller

Service de Neurochirurgie, Hôpitaux Universitaires de Genève, 3-4 rue Gabrielle Perret-Gentil, 1211 Genève 14, Suisse

Cavernome du troisième ventricule: étude d'un cas pédiatrique et revue de la littérature



Table des matières

Remerciements	p. 4
Résumé	p. 5
Introduction	p. 6
Cas clinique	p. 8
1. Matériel et méthodes	p. 8
Discussion	p. 10
1. Aspects cliniques	p. 10
2. Diagnostic	p. 12
3. Diagnostic différentiel	p. 13
4. Attitude thérapeutique	p. 13
Conclusions	p. 16
Tableau 1: <i>Revue de la littérature des 36 cas d'angiomes caverneux localisés dans le 3^e ventricule</i>	p. 17
Tableau 2 : <i>7 cas pédiatriques d'angiomes caverneux du 3^e ventricule décrit dans la littérature</i>	p. 19
Tableau 3 : <i>Présentation clinique des patients avec un cavernome du 3^e ventricule dans la population adulte et pédiatrique</i>	p. 20
Tableau 4 : <i>Diagnostic différentiel des masses intraventriculaires en fonction de leur localisation</i>	p. 21

Figures 1 et 2	p. 22
Figure 3	p. 23
Images cérébrales pré-opératoires	p. 24
Images cérébrales post-opératoires	p. 26
Histopathologie	p. 30
Images per-opératoires	p. 31
Références	p. 33

Remerciements

En préambule à cette thèse, je souhaitais adresser mes remerciements les plus sincères aux personnes qui m'ont apporté leur aide et qui ont contribué à l'élaboration de cette thèse.

Tout d'abord, Je tiens à exprimer toute ma gratitude au Dr Bénédicte Rilliet PD, qui, en tant que Directeur de thèse, s'est toujours montré à l'écoute et très disponible tout au long de la réalisation de ce travail, ainsi que pour l'inspiration, l'aide et le temps qu'il a bien voulu me consacrer et sans qui cette thèse n'aurait jamais vu le jour.

Ma reconnaissance va également au Professeur Karl Schaller, chef de service de Neurochirurgie des HUG (Hôpitaux Universitaires de Genève), au Dr Vernet, PD, MER, du service de Neurochirurgie du CHUV (Centre Hospitalier Universitaire Vaudois) et UNIL (Université de Lausanne) qui a colligé toutes les observations de la littérature, ce qui m'a été d'une très grande aide, au Dr Ali Sajadi du service de neurochirurgie du CHUV qui a assisté le Dr Bénédicte Rilliet pour la deuxième intervention et nous a transmis les imageries récentes.

Un grand merci également aux radiologues du CHUV qui ont interprété les images ainsi qu'au Professeur Janzer qui a décrit les coupes histologiques et nous a remis les images de pathologie.

Je n'oublie pas mes parents pour leur contribution, leur soutien et leur patience.

Pour finir, je voudrais remercier infiniment, toutes celles, ceux-collègues, proches et amis- qui, tout au long de ce travail, m'ont soutenu, aidé et encouragé afin de mener à bien la réalisation de cette thèse.

Merci à tous et à toutes.

Résumé

Les cavernomes sont des malformations vasculaires bénignes formées de cavité où le sang circule à bas débit et à basse pression. Ils se situent le plus souvent à l'étage supratentoriel (80%) mais également au niveau de la fosse postérieure (15%) et de la moelle épinière (5%). Leur évolution naturelle est marquée par l'apparition d'hémorragie et de crise d'épilepsie. La population pédiatrique est également touchée, avec un pic bimodal à 3 ans et 11 ans. Les formes familiales se révèlent plus précocement que les cas sporadiques.

L'objet de cette thèse consiste en l'étude d'une observation d'un enfant de 17 mois chez lequel un cavernome a été découvert dans le troisième ventricule. D'une manière plus extensive, il réside en une revue de la littérature concernant les aspects cliniques, diagnostiques et thérapeutiques de cette localisation peu typique. Les différentes voies d'approches chirurgicales avec leurs avantages et complications sont également discutées.

Mots Clés : Cavernome, troisième ventricule, malformation vasculaire, population pédiatrique

Introduction

Les cavernomes ou hémangiomes caverneux, appelés aussi malformation cavernomateuse (hamartome vasculaire bénin), sont des anomalies vasculaires bénignes constituées de cavité où le sang circule à bas débit et à basse pression. Ces lacs sanguins sont formés d'une paroi endothéliale et d'un fin tissu conjonctif. La faiblesse de ces parois peut expliquer une prédisposition aux hémorragies. Macroscopiquement, les cavernomes ont un aspect typiquement multilobé mûriforme avec des hémorragies à différents stades d'évolution. Ils sont typiquement diagnostiqués durant la seconde et la cinquième décennie de vie mais on peut les rencontrer à tout âge. [30, 41]

Le premier cas de cavernome a été décrit par Virchow en 1863. [59] La classification des malformations vasculaires sur la base d'autopsie date des travaux de Landau, Cushing et Bailey à la fin des années vingt. [41] La nomenclature actuelle est basée sur les descriptions faites par Russell et Rubinstein ainsi que McCormick et Boulter qui distinguent 4 catégories. [41, 45] Les cavernomes font partie d'un large groupe d'anomalies vasculaires appelées malformation vasculaire occulte à l'artériographie (MVOA). [57] Les lésions vasculaires faisant partie des MVOA sont les angiomes caverneux, les télangiectasies capillaires, et les anomalies du développement veineux.

Lorsque plus de trois cavernomes sont diagnostiqués dans le névraxe d'un patient (localisation encéphalique et/ou médullaire), le diagnostic de cavernomatose doit être évoqué.

Les cavernomes sporadiques représentent 80% des cas, le reste détermine la forme familiale avec une transmission autosomique dominante. La forme familiale est pratiquement toujours associée à des lésions multiples avec une agressivité évolutive nettement plus marquée que dans les formes sporadiques. Elle touche plus fréquemment la population hispanique. Trois sites génomiques ont été identifiés : CCM1, Krev1 [KRIT1] sur le chromosome 7q, CCM2, (malcaverin) [MGC4607] sur le chromosome 7p, CCM3 [PDCD10] sur le chromosome 3q. La pénétrance est dépendante de l'âge et peut atteindre 100% dans certains cas. Il existe un cas dans la littérature d'une mutation spontanée. [12] D'autres malformations vasculaires coexistent souvent avec les lésions cavernomateuses telles que les angiomes veineux, les fistules artério-veineuses, les télangiectasies capillaires ou encore les anomalies du développement veineux qui sont associées aux cavernomes dans 20 à 30 % des cas.

Les cavernomes correspondent à 5-13 % des malformations vasculaires du système nerveux central et la prévalence au sein de la population générale est estimée à 0.5%. Leur incidence est de 0.5 à 0,7% à l'autopsie. Dans 50 % des cas, ces lésions sont multiples. L'expressivité clinique des cavernomes solitaires est très faible. En effet, Otten et al. ont trouvé 131 cas sur une étude rétrospective de 24'535 autopsies de l'encéphale. Ainsi cette étude montre, que seulement 5% des ont été symptomatiques durant leur vie. Ils touchent de manière égale l'homme et la femme (ratio homme-femme 1 :1). Cependant, la population masculine est affectée plus tôt (<30 ans) que les femmes (30-60 ans). [51]

La population pédiatrique est également touchée, avec un pic bimodal à 3 ans et 11 ans. Les formes familiales se révèlent plus précocement que les cas sporadiques. [41]

L'évolution naturelle des cavernomes est caractérisée par les hémorragies et la survenue de crise d'épilepsie. Le risque annuel de saignement par malade et par an est estimé entre 0,8% et 3,1% et de 0,7%/an/lésion. Si la découverte du cavernome est faite à l'occasion d'une hémorragie, le risque de récurrence est d'environ 4,5% par an. On peut citer, actuellement, plusieurs facteurs de risques concernant la probabilité de saignement : l'âge < 20 ans, le sexe féminin, une lésion > 1

cm de diamètre, les antécédents d'hémorragies, la localisation dans le tronc cérébral, les hormones oestrogéniques (augmentation de la taille lors de la grossesse et diminution après la naissance) et les anticoagulants. L'étude de Pozzati et al. a rapporté également l'apparition de nouvelles lésions après un traitement de radiothérapie. [53] Ces cavernomes radioinduits apparaissent typiquement après irradiation dans l'enfance pour des tumeurs malignes de type médulloblastome ou bénignes de type craniopharyngiome. Par conséquent la fréquence de ces cavernomes radioinduits est plus importante chez l'enfant. [12] Il est important de prendre en considération ces différents facteurs de risques.

Quatre-vingt pourcents des cavernomes sont trouvés à l'étage supratentoriel, touchant plus particulièrement les lobes frontaux et temporaux. La substance blanche profonde, la jonction cortico-médullaire et les ganglions de la base sont des localisations supratentorielles communes. Les 15% restant sont situés dans la fosse postérieure, plus particulièrement au niveau du tronc cérébral et des hémisphères cérébelleux; 5% sont situés dans la moelle épinière et coexistent le plus fréquemment avec des lésions multiples. Les cavernomes extracérébraux ont déjà été décrits mais restent rares. On retrouve également des localisations sous-arachnoïdiennes, sous-durales et intraventriculaires. La localisation du troisième ventricule est très rare et touche principalement l'adulte. En effet, seulement quelques cas pédiatriques ont été reportés dans la littérature. [30]

L'objet de cette thèse consiste en l'étude d'une observation d'un enfant de 17 mois chez lequel un cavernome a été découvert dans le troisième ventricule. D'une manière plus extensive, il réside en une revue de la littérature concernant les aspects cliniques, diagnostiques et thérapeutiques de cette localisation.

Cas clinique

1. Matériel et Méthodes

Observation clinique

Il s'agit d'un jeune garçon de 17 mois, en bonne santé habituelle et sans antécédents médico-chirurgicaux, qui a été admis dans le service de pédiatrie du CHUV (Centre Hospitalier Universitaire Vaudois), suite à un changement de comportement avec irritabilité depuis 5 semaines. Les parents décrivent plusieurs épisodes de vomissements surtout matinaux, jusqu'à 6 fois par jour mais pas tous les jours. L'anamnèse familiale est vierge.

A l'admission, le patient présente un examen neurologique normal excepté une irritabilité.

On constate également des épisodes de bradycardie (50-60 pulsations/min) et une tendance à la bradypnée ainsi qu'une hypertension artérielle (tension artérielle systolique > 150 mmHg) interprétée comme le reflet d'une hypertension intracrânienne.

Imagerie

Un scanner cérébral suivi d'une résonnance magnétique mettent en évidence une lésion de la paroi du troisième ventricule du côté gauche qui mesure 23 x 16 x 21 mm, implantée sur sa paroi antérolatérale, bombant la lumière de la cavité et occasionnant une hydrocéphalie. La lésion se présente en pondération T1 sous forme d'une masse hétérogène d'aspect loculé, contenant des produits de la dégradation de l'hémoglobine suggérant des événements hémorragiques anciens et ne montrant pas de rehaussement significatif après injection de gadolinium. La lésion est spontanément hyperintense en pondération T1. On retrouve également une hydrocéphalie triventriculaire avec présence de signes de résorption trans-épendymaire. Cette description radiologique évoque en premier lieu un cavernome. (Cf Figures 4, 5)

En effet, l'aspect le plus typique est déterminé par l'association en pondération T2 d'un hyper et d'un hyposignal, entouré d'une couronne d'hyposignal correspondant à l'hemosidérine. Cette image est dite en « popcorn ». On retrouve peu d'effet de masse et d'œdème. [26] Il n'y a en général pas de prise de contraste après injection de gadolinium. Concernant les cavernomes intraventriculaires, compte tenu de la croissance intraventriculaire, on retrouve des hémorragies dans la lésion et peu d'anneau hypo-intense dans le parenchyme adjacent.

Dans les séquences écho de gradient, on retrouve typiquement un hyposignal en pondération T2.

Au vu de la localisation du cavernome se situant sur la paroi antérolatérale gauche du troisième ventricule, un abord transcallosal est préconisé.

Chirurgie et évolution clinique

L'enfant est installé en décubitus latéral droit, la tête strictement de profil et relevée de près de 45°. (Cf Figure 12) Cette position a été décrite par Rosenfeld et reprise par Rekate pour le traitement des hamartomes du troisième ventricule. [15] Le grand avantage est de pouvoir travailler lors de la voie transcallosale avec les deux mains sur le même plan et non pas une main devant l'autre lorsque la tête du patient se trouve en décubitus dorsal.

Une craniotomie frontale droite exposant le sinus sagittal supérieur est pratiquée pour procéder à un abord inter-hémisphérique, trans-calleux. La lésion a un aspect mûriforme bombant dans la cavité du troisième ventricule. Le cavernome est abordé par une voie sous-choroïdienne droite avec sacrifice de la veine thalamo-striée assez grêle. L'exérèse semble être macroscopiquement totale. Une ventriculocisternostomie par ouverture du plancher du troisième ventricule est effectuée dans le même temps. Un drain ventriculaire externe de sécurité est placé dans le ventricule latéral droit et sera enlevé au deuxième jour postopératoire. (Cf Figures 12, 13, 14)

L'examen histo-pathologique confirme le diagnostic d'un hémangiome caverneux en partie thrombosé avec gliose réactionnelle. Les vaisseaux sont tapissés par des cellules endothéliales sans fibres élastiques. Au pourtour des vaisseaux anormaux, il existe des foyers d'hémorragie ancienne avec des macrophages chargés d'hémosidérine, ainsi que des zones d'hémorragie plus récentes. (Cf Figure 11)

L'évolution postopératoire est favorable et sans complications. Un scanner cérébral de contrôle à huit jours de l'intervention, alors que l'enfant ne présente pas de troubles neurologiques, permet de constater un retour à la normale de la taille du système ventriculaire et laisse suspecter un reliquat lésionnel millimétrique (5 mm) dans la région du foramen de Monro gauche. (Cf Figure 6)

Le patient a été vu en contrôle clinique à 6 semaines, avec un examen neurologique normal. Une IRM effectuée à 3 mois de l'intervention a montré une récurrence de l'hémangiome caverneux, sans traduction clinique. (Cf Figure 7)

Au suivi clinique ambulatoire, il se plaint de l'apparition de céphalées intermittentes postérieures et parfois frontales. Une nouvelle IRM effectuée à une année de la chirurgie démontre une nette progression du volume du reliquat cavernomateux mesurant 20 mm avec en son sein des multiples logettes présentant un aspect hyperintense en T1 et témoignant des signaux hétérogènes suggérant des événements hémorragiques successifs, donc un aspect totalement similaire au premier examen. (Cf Figures 8, 9, 10)

Le patient a été repris chirurgicalement par la même voie d'abord mais en passant, cette fois, par le ventricule latéral gauche, puis le foramen de Monro, où un bombement jaunâtre correspondant à la partie sous-épendymaire du cavernome est observé. La lésion est extirpée avec un sacrifice de la veine septale gauche mais en conservant la veine thalamo-striée. La résection est complétée à l'aide de l'endoscope.

L'examen histo-pathologique confirme la présence de fragments d'hémangiome caverneux en partie thrombosés avec des anciennes hémorragies associées à de la gliose réactionnelle. (Cf Figure 11)

Les suites postopératoires sont simples et sans complications avec un status neurologique normal comme après la première intervention.

Une IRM est effectuée à trois mois de la deuxième chirurgie et montre une résection totale du cavernome, sans récurrence.

Le suivi à long terme de cet enfant montre une absence de symptômes neurologiques. Il effectue sa scolarité normalement. Une IRM à 5 ans ne montre aucun signe de récurrence.

Discussion

Les cavernomes intra-ventriculaires sont des lésions vasculaires cérébrales très rares puisqu'ils ne représentent que 2,5% de tous les cavernomes cérébraux. Les ventricules latéraux sont la localisation la plus fréquente et on les trouve plus rarement dans le 3^e et le 4^e ventricule.

Le premier cas de cavernome intra-ventriculaire a été décrit en 1905 par Finkelnburg, et on retrouve dans la littérature 92 cas dont les données sont exploitables entre 1905 et 2010 incluant l'observation ici rapportée (44 cas dans les ventricules latéraux, 38 cas dans le 3^e ventricule et 12 cas dans le 4^e ventricule).

Depuis l'avènement de la tomodensitométrie, l'âge médian des patients avec un cavernome du troisième ventricule au moment du diagnostic est de 37 ans (17 mois-68 ans), et seulement 7 cas concernent des patients < 18 ans (17 mois, 8, 9, 9, 11, 15, et 16 ans). (cf. Tableau 1 et 2) Ainsi, cette localisation reste exceptionnelle pour les enfants. En effet, on retrouve dans la littérature une revue de 128 enfants avec une lésion vasculaire de type cavernome intracérébral et dont 22 cas ont une localisation intra-ventriculaire. [8, 12, 16, 27, 30, 39, 74] L'âge moyen est de 8 ans avec deux pics de fréquence à 0-2 ans (26,8%) et 13-16 ans (35,7%). Il n'existe pas de prépondérance d'un sexe : 10 garçons et 13 filles. On ne retrouve que 4.8% de cas avec lésions multiples (6 cas/128) et on ne compte que 3 cas de cavernomatose familiale.

Histologiquement, les cavernomes révèlent des espaces sinusoïdaux constitués de cellules endothéliales, dilatés et séparés par un stroma amorphe de collagène sans parenchyme cérébral entre les lacs vasculaires. La paroi des vaisseaux est hyalinisée sans musculature lisse ni lame élastique. Les saignements répétés peuvent se produire au pourtour de la lésion et mener à un dépôt d'hemosidérine avec de la gliose réactionnelle ainsi que des macrophages.

La taille des cavernomes varie de 1 à 3 cm, mais peut atteindre 8-9 cm dans les formes pseudo-tumorales, que l'on retrouve surtout chez l'enfant.

1. Aspects cliniques

La manifestation première des cavernomes intraparenchymateux est par ordre de fréquence décroissante : une crise d'épilepsie (45,4%), un syndrome hémorragique (27,3%), une hypertension intracrânienne (16,4%), ou un déficit neurologique focal (10,9%) [11, 13, 14, 28, 54, 75].

A contrario pour les lésions cavernomateuses intraventriculaires, la clinique diffère un peu. Le signe clinique le plus courant est le signe neurologique focal par effet de masse (66%). Mais, une hydrocéphalie par blocage des voies de circulation du liquide cérébro-spinal reste très fréquente. Ensuite, l'hémorragie aiguë (9%), puis l'épilepsie (9%), et dans 4% des cas, il s'agit d'une découverte fortuite. Il est important de noter que la croissance de ces cavernomes est rapide, et de ce fait on retrouve souvent des lésions volumineuses, car ils croissent dans des cavités préexistantes sans résistance du parenchyme cérébral environnant et sont donc sujets à des hémorragies intra-lésionnelles répétées. De plus, les cavernomes intraventriculaires sont dépourvus de capsule et cette absence facilite le mécanisme d'expansion à l'intérieur du ventricule. Les hémorragies sont confinées, la plupart du temps, à la lésion même et produisent, de ce fait, des déficits neurologiques par effet de masse, plutôt que par atteinte directe du parenchyme cérébral.

Dans les différentes études de patients atteints d'un cavernome intraventriculaire, on remarque que la fréquence des crises d'épilepsie est moins importante que chez les patients avec un

cavernome intraparenchymateux supratentorial, dont plus de 70 % souffrent d'une épilepsie. Ceci est expliqué par le fait que, les lésions intraventriculaires occasionnent rarement une gliose périlésionnelle avec des dépôts d'hémosidérine intraparenchymateux qui crée cette activité épileptique. De plus, les lésions sont par essence à distance du cortex où est générée cette activité épileptique.

La clinique concernant les cavernomes du troisième ventricule est également plus spécifique due à leurs caractéristiques topographiques particulières. La symptomatologie dépend, en premier lieu, de la localisation. [27] Les localisations les plus fréquemment rencontrées sont le foramen de Monro (15 cas), la zone supra-chiasmatique (7 cas), la paroi latérale (9 cas), le plancher (2 cas) et le toit (1 cas) du troisième ventricule (cf. Tableau 1). La clinique va dépendre de la région atteinte : au niveau suprachiasmatique : les troubles endocriniens [diabète insipide, syndrome de Morgagni -(atteinte endocrine polyglandulaire avec une triade clinique : hyperostose frontale interne, virilisme et obésité souvent associé à un diabète), les troubles de la fonction sexuelle [34], les déficits visuels ; au niveau du foramen de Monro : l'hydrocéphalie ; au niveau de la paroi latérale et du plancher : les troubles mnésiques touchant surtout la mémoire à court terme, les troubles comportementaux. (cf. Tableau 3) [31, 63]. On retrouve l'hypertension intracrânienne comme symptomatologie la plus fréquente (45 % chez l'adulte et 57% chez l'enfant). Ceci s'explique par le fait que les cavernomes se trouvent le plus fréquemment au niveau du foramen de Monro et provoquent ainsi une hydrocéphalie obstructive. De plus, les hémorragies répétitives intralésionnelles induisent une croissance pseudo-tumorale du cavernome aggravant l'occlusion du foramen de Monro et provoquant l'hydrocéphalie. En raison de la petitesse du troisième ventricule, les symptômes évoluent plus rapidement que lorsque le cavernome se trouve dans un ventricule latéral.

Alors que les hémorragies extralésionnelles sont peu fréquentes dans les cavernomes intracérébraux, elles sont plus souvent rencontrées dans les localisations intraventriculaires, spécialement au niveau du troisième ventricule. Ceci s'explique par l'absence de parenchyme cérébral environnant. [8, 27] On peut observer ce phénomène par le fait qu'une résection incomplète d'un cavernome mène dans la plupart des cas, à l'augmentation de taille du résidu par des hémorragies extralésionnelles successives, ce qui s'est avéré dans le cas de notre observation personnelle. Ainsi, il faut insister sur le fait que la résection doit être totale.

A noter que les crises d'épilepsie sont inhabituelles pour les cavernomes du troisième ventricule. Le seul cas reporté dans la littérature touche un enfant. [27] C'est en contraste avec les cavernomes intracrâniens où l'on retrouve une incidence plus élevée de crises comitiales. [12]

Concernant la population pédiatrique, le symptôme le plus fréquent reste l'hypertension intracrânienne (57%), suivi de la crise d'épilepsie (14,3%), les troubles visuels (14,3%), et les troubles endocriniens (14,3%). L'étude de Consales et al. [12] a montré que l'incidence des macrohémorragies est plus élevée que chez l'adulte, mais ceci concerne uniquement les cavernomes intracérébraux.

2. Diagnostic

CT scanner :

L'aspect typique des hémangiomes caverneux en tomodensitométrie cérébrale est celle d'une lésion ronde bien circonscrite ou une zone ovale apparaissant iso- à hyperdense. Les cavernomes peuvent être homogènes ou hétérogènes, mais sont en général bien délimités avec très peu d'effet de masse et d'œdème. On retrouve également des calcifications et peu ou pas de prise de contraste après injection d'iode. Cependant, le CT scanner reste nettement moins sensible que l'IRM pour le diagnostic des cavernomes.

IRM :

Actuellement, le moyen diagnostique le plus précis est l'imagerie par résonnance magnétique, qui associe une grande spécificité et sensibilité. L'avènement de l'IRM a permis de diagnostiquer un nombre important de cavernomes qui étaient silencieux d'un point de vue clinique et non détecté par CT scanner. Le trait commun aux cavernomes est un aspect hétérogène le plus souvent multilobulé. Les images en pondération T2 sont plus sensibles que les pondérations T1. En séquence T2, on retrouve une variété de signaux mixtes en intensité et en taille, ce qui correspond à des thrombi ou des hémorragies focales à l'intérieur des espaces vasculaires. [60, 77]

Une classification radiologique a été établie par Zabramski et al. en 1994 [77] :

Type 1 : correspond à un saignement subaigu, entouré par un cercle d'hémosidérine et de gliose avec hypersignal en pondération T1 et un hyper- ou hyposignal en T2

Type 2 : association d'un hypo et hypersignal en T1 et T2 avec une couronne d'hyposignal en T2 (aspect d'une lésion dit « pop-corn »). Correspond à des hémorragies et thrombi de différents âges entourés par de l'hémosidérine et de la gliose réactionnelle

Type 3 : visible sous la forme d'un iso- ou hyposignal en T1 et d'un hyposignal avec un cercle d'hyposignal en T2, le plus souvent aspect d'hémorragie chronique avec hémosidérine autour et dans la lésion. L'écho de gradient montre un hyposignal plus marqué que la pondération T2.

Type 4 : la lésion est iso en T1 et T2 et visible uniquement en écho de gradient sous forme de lésions punctiformes hypointenses.

Les types 3 et 4 sont peu spécifiques et ne correspondent pas forcément à des cavernomes. Les déterminants de la sévérité clinique d'un cavernome apparaissent être corrélés à la taille et à la localisation.

Artériographie :

Les cavernomes sont considérés comme « silencieux ou occultes » à l'artériographie cérébrale et apparaissent comme une zone avasculaire avec souvent un déplacement des vaisseaux adjacents. Parfois, une artère nourricière est identifiée, et on retrouve très occasionnellement, un « blush » pendant la phase capillaire tardive ou veineuse précoce. [28] C'est pourquoi, cet examen est très peu spécifique et ne se fait pas de routine dans la démarche diagnostique.

3. Diagnostic différentiel

Etant donné que les angiomes caverneux intraventriculaires et spécialement du troisième ventricule restent des entités rares, la découverte, à l'imagerie cérébrale, d'une lésion du troisième ventricule doit faire évoquer un diagnostic différentiel prenant en compte les cavernomes. Cependant, le diagnostic primaire à évoquer sur l'IRM inclut les hémorragies néoplasiques qui peuvent survenir au niveau du foramen de Monro. En effet, les astrocytomes anaplasiques, les glioblastomes et les oligodendrogliomes sont habituellement hétérogènes à cause de la nécrose tumorale, des hémorragies intratumorales ou des calcifications et de ce fait peuvent tout à fait mimer un angiome caverneux. [26, 28, 48, 78] Cependant, les tumeurs anaplasiques non hémorragiques avec prise de contraste et œdème périlésionnel permettent de les distinguer des cavernomes. Chez le jeune adulte, le diagnostic différentiel inclut le neurocytome central, l'astrocytome subépendymaire à cellules géantes que l'on retrouve exclusivement dans la sclérose tubéreuse de Bourneville, et l'astrocytome de bas grade, pilocytaire ou pilomyxoïde de localisation suprasellaire, qui peut se manifester initialement par un saignement intratumoral. Il ne faut pas oublier les métastases kystiques et hémorragiques que l'on retrouve dans le mélanome, l'adénocarcinome ou le carcinome bronchique qui peuvent mimer également un angiome caverneux. En effet, dans les métastases du mélanome, on retrouve, par la présence de mélanine, un signal à l'imagerie similaire à celui retrouvé dans l'hémorragie qui borde un cavernome. Toutefois, ces lésions métastatiques sont souvent multiples et il est extrêmement rare de trouver une métastase solitaire au niveau du foramen de Monro. Les kystes colloïdes et les germinomes se trouvent à cette localisation mais se distinguent par leur aspect au CT et à l'IRM. (cf. Tableau 4)

Il est donc important de prendre en considération dans le diagnostic différentiel de patients présentant une crise comitiale inaugurale, une hémorragie intraparenchymateuse, ou un déficit focal, l'angiome caverneux, surtout si le patient est d'origine hispanique.

4. Attitude thérapeutique

Le manque d'étude prospective sur le suivi à long terme des patients présentant des cavernomes intraventriculaires rend la décision thérapeutique difficile. Aucun consensus clair sur la prise en charge chirurgicale ne ressort de la littérature. Cependant, en majorité, les études proposent un traitement chirurgical lorsque les lésions cavernomateuses sont accessibles chez des patients avec un déficit focal, une hémorragie symptomatique ou une crise comitiale et dans le cas des hémorragies récurrentes lors du suivi radiologique. Il est important de noter que de nombreuses études révèlent que les angiomes caverneux du troisième ventricule possèdent des caractéristiques très spécifiques, avec une croissance rapide due aux multiples hémorragies intralésionnelles ou extralésionnelles en comparaison aux autres localisations, et de ce fait, une thérapie chirurgicale active est requise.

Concernant les cavernomes asymptomatiques, on retrouve, dans la littérature, une tendance à l'abstention thérapeutique avec une surveillance radiologique. Cependant, certains auteurs estiment que le risque d'apparition d'un trouble neurologique important lors d'un saignement dans une zone éloquentة justifie une chirurgie préventive.

L'approche chirurgicale dépend de la localisation de la lésion cavernomateuse. Dans la région suprachiasmatique, l'approche la plus souvent utilisée est interhémisphérique trans-lamina terminalis. Cette voie permet une visualisation directe de la lésion avec en plus une possibilité de réséquer l'extension au-delà de la zone suprachiasmatique.

Pour les cavernomes du foramen de Monro, plusieurs approches sont possibles dépendant des préférences et des compétences du chirurgien. On retrouve ainsi, la voie transcalleuse interforinicéale (interthalamique) qui permet un accès quand les ventricules sont de petites tailles, ou encore la voie transcorticale frontale transventriculaire. [20, 27, 50, 76]

Les cavernomes de la paroi latérale s'approchent par une voie transvelum interpsosium (sous choroïdienne) qui peut également être utilisée pour les cavernomes du plancher. [26] Cette voie permet d'une part d'élargir le foramen de Monro vers l'arrière en soulevant la toile choroïdienne et d'autre part, donne un accès direct à la citerne interpédunculaire en ne provoquant pas de lésion du parenchyme cérébral sain. De plus, elle respecte le pilier antérieur du fornix et par conséquent permet d'éviter les séquelles mnésiques. Cependant, cette voie sous-choroïdienne nécessite parfois le sacrifice de la veine thalamo-striée en amont du trou de Monro. A noter que cette approche peut également se faire en transchoroïdienne ou en supra-choroïdienne permettant d'épargner la veine thalamo-striée. Les conséquences de cette occlusion veineuse sont différemment appréciées dans la littérature. Dans l'étude de J. Auque et al. concernant le système veineux profond, on retrouve que très rarement des conséquences cliniques lors de l'atteinte de la veine thalamo-striée. Cependant, il relate un cas de lésion cavernomateuse qui présente une hémiplégie avec aphasie suivie d'une hydrocéphalie à cause d'un infarctus veineux suite à l'atteinte de cette veine. [6] (Cf. Figure 1 et 3)

La chirurgie endoscopique reste délicate d'un point de vue du contrôle de l'hémostase lors de saignement abondant et par conséquent, beaucoup de chirurgiens privilégient un abord par craniotomie. Deux cas avec une localisation au niveau du foramen de Monro et au niveau du trigone, décrits dans la littérature, ont été traités par voie endoscopique. [8, 53]

A noter, que plusieurs auteurs préconisent l'utilisation de la neuronavigation afin d'éviter des régions éloquentes. [8]

La présence d'une anomalie veineuse développementale, qui est fréquemment associée aux angiomes caverneux, constitue une part essentielle de la physiologie du système de drainage veineux du parenchyme cérébral et sa résection peut mener à de dangereuses conséquences sur le tissu sain avec la formation d'œdème ou d'infarctus veineux. [13] C'est pour cette raison, qu'il est fortement recommandé de ne pas la réséquer. Cependant, les anomalies veineuses développementales sont rares dans les cavernomes intraventriculaires et plus spécialement du troisième ventricule.

Lors de la présence d'hydrocéphalie, plusieurs études montrent un avantage à réaliser une ventriculocisternostomie ou une dérivation ventriculo-péritonéale avant la résection du cavernome. [8, 27, 55, 64] Pour notre cas, nous avons réalisé durant le même temps opératoire une ventriculocisternostomie associée à la mise en place d'une dérivation frontale externe afin de juguler l'hydrocéphalie présente en préopératoire comme soupape de sûreté au cas où la ventriculocisternostomie n'aurait pas été efficace. Cette dérivation externe a d'ailleurs pu être enlevée à J3.

Dans le cas présent, la voie interhémisphérique transcalleuse sous choroïdienne afin d'atteindre initialement la paroi latérale gauche du troisième ventricule où le cavernome avait son origine, a été choisie, c'est-à-dire par un abord controlatéral, mais cet abord s'est révélé plus étroit qu'initialement prévu et seul l'abord du trou de Monro, lors de la deuxième intervention, par le côté gauche, en passant de l'autre côté du septum, cette fois-ci sans toucher à la veine cérébrale interne, a permis de décoller le reliquat de gliose de la paroi du troisième ventricule.

Dans les différentes études précédentes portant sur les cavernomes du troisième ventricule, 36 patients (97 %) ont bénéficié d'une chirurgie et seulement un cas n'a pas eu de traitement chirurgical. On recense 4 morts (10 %) des complications de la chirurgie et 5 patients (12 %) avec un déficit neurologique en postopératoire. Il s'agit d'articles de parution ancienne, à une époque où les techniques opératoires n'avaient pas encore atteint le niveau actuel.

Dans l'estimation du risque opératoire, la localisation de la lésion reste primordiale. Ainsi, une chirurgie pour un cavernome intraventriculaire comporte moins de risque dans le troisième ventricule ou le ventricule latéral que dans le quatrième ventricule, car, dans cette dernière localisation, ils sont situés le plus souvent au niveau du plancher dans une région hautement fonctionnelle du tronc cérébral. Cependant, le plus fréquemment, les déficits neurologiques liés à la chirurgie dans le plancher du quatrième ventricule sont le plus souvent transitoires, et on note une amélioration du déficit sur le long terme.

Les différentes voies d'abord comportent certains risques et avantages. L'approche transcallosale interforiculaire par rapport à la voie transcorticale frontale transventriculaire, ne dépend pas de la taille du foramen de Monro et permet de bien visualiser le plancher du troisième ventricule. De plus, elle évite une incision corticale et la traversée du lobe frontal. En revanche, il existe un risque d'atteinte du fornix et de la commissure hippocampale avec des troubles de la mémoire à court terme. La commissure antérieure peut également être lésée. De ce fait, l'approche interforiculaire est réservée à la résection des cavernomes ne pouvant se faire par une approche transforaminale et qui ont naturellement des fornix séparés par un kyste ou un dédoublement du septum pellucidum. Dans la littérature, les complications le plus souvent évoquées pour les approches transcallosales antérieures sont : l'hémiplégie, le mutisme akinétique, les pertes de mémoire et le syndrome de disconnexion. [38, 74] Pour la voie transcorticale frontale, on retrouve un risque plus important d'épilepsie.

Les approches transcorticale et transcallosale permettent d'éviter les complications motrices, cognitives et ischémiques importantes contrairement à la voie transvelum interpositum ou des cas d'infarctus des ganglions de la base ont été reportés, au vu de la proximité de vaisseaux veineux et artériels importants. [38, 75]

La radiochirurgie stéréotaxique n'a pas prouvé jusqu'à maintenant une grande efficacité pour le traitement des cavernomes. En revanche, elle constitue, dans certains cas, une alternative à la chirurgie pour les lésions cavernomateuses à haut risque hémorragique et difficile d'accès. L'analyse de la littérature démontre que la radiochirurgie peut diminuer de façon significative le risque hémorragique des cavernomes. Néanmoins, elle peut induire la survenue d'une atteinte neurologique radio-induite.

Il est important de relever, qu'il manque d'étude prospective sur le long terme prouvant son efficacité et sa morbidité est plus importante que pour d'autres pathologies avec un taux de complications définitives de 5 à 10 %. [29]

Conclusions

Il s'agit du premier cas décrit de cavernome du troisième ventricule chez un enfant aussi jeune (17 mois au moment du diagnostic). En dépit du fait qu'il s'agisse d'une entité pathologique très rare dans cette localisation, ce diagnostic doit être évoqué lors de la mise en évidence d'une lésion siégeant dans le troisième ventricule. Ce cas illustre certains aspects déjà décrits dans la littérature des cavernomes intraventriculaires et plus particulièrement du troisième ventricule, en l'occurrence une tendance à la croissance rapide par des hémorragies intralésionnelles / extralésionnelles itératives. Cette croissance est facilitée probablement par l'absence de grande résistance au pourtour de la lésion qui se développe en grande majorité dans la cavité ventriculaire. De plus, il existe une incidence plus élevée de macrohémorragie dans la population pédiatrique en comparaison avec l'adulte. Cette particularité doit amener à une attitude chirurgicale radicale avec extirpation complète de ces cavernomes intraventriculaires, quitte à réopérer en cas d'exérèse incomplète. D'autant plus que les patients avec un cavernome du troisième ventricule sont à risque de développer une hydrocéphalie. Les techniques microchirurgicales modernes permettent actuellement une résection complète et de manière sûre.

Tableau 1: Revue de la littérature des 38 cas d'angiomes caverneux localisés dans le 3^e ventricule*

Patient	Auteurs, année	Loca.	Age et sexe	Clinique	Traitement	Outcome
1	Latterman, 1952	S-Ch	68 ans, F	Syn Morgagni	Pas de chirurgie	Mort
2	Vaquero et al., 1980	ND	18 ans, F	HTIC	Résection totale	Pas de déficit
3	Britt et al., 1980	FM	11 ans, F	HTIC	Résection totale	Pas de données
4	Mizutani et al., 1981	S-Ch	32 ans, F	DV, AFS	Résection partielle	Mort
5	Ishikawa et al., 1980	S-Ch	38 ans, M	HIV	Pas de données	Pas de données
6	Pozzati et al., 1981	FM	31 ans, F	HTIC	Résection totale	Pas de déficit
7	Lavyne & Patterson, 1983	PL	48 ans, F	H, TM	Résection partielle	Hydrocéphalie Hémorragie
8	Amagasa et al., 1984	S-Ch	40 ans, M	DI, AFS	Résection totale	Pas de déficit
9	Harbaugh et al. 1984	FM	44 ans, F	HIV	Résection totale	Pas de déficit
10	Yamasaki et al., 1986	ND	9 ans, M	HTIC	Résection partielle	Pas de déficit
11		ND	36 ans, M	HTIC	Résection totale	Pas de déficit
12		S-Ch	15 ans, F	DV	Résection partielle	Quadrantopsie
13	Voci et al., 1989	ND	19 ans, F	DV	Résection totale	Pas de déficit
14	Ogawa et al., 1990	FM	16 ans, M	HTIC	Résection totale, shunt	Pas de déficit
15		S-Ch	40 ans, M	DI, AFS	Résection totale	DI transitoire, HH
16	Katayama et al., 1994	S-Ch	9 ans, F	Epilepsie	Résection partielle, shunt	Mort
17		FM	50 ans, F	HTIC	Pas de données	Pas de données
18		FM	45 ans, F	HIV	Pas de données	Pas de données
19		PL	49 ans, M	TM	Pas de données	Pas de données
20		PLA	47 ans, F	TM, Dépression	Résection totale	DI transitoire
21	Sinson et al., 1995	T	43 ans, F	Céphalées, TM	Résection totale	Mort
22		PL	36 ans, F	TM, obésité	Résection totale	Hémi-parésie, Hypothyroïdie, Hydrocéphalie
23		PL	52 ans, F	HTIC	Résection totale	Pas de déficit
24		PL	32 ans, F	HTIC	Résection totale, shunt	Pas de déficit
25	Kaim et al., 1997	FM	64 ans, M	HTIC	Résection totale	Pas de données
26	Reyns et al., 1999	PL	42 ans, M	Asymptomatique	Résection partielle	Pas de déficit
27	Suess et al., 2002	FM	36 ans, F	HTIC	Résection totale	Pas de déficit
28	Crivelli et al., 2002	FM	38 ans, M	HTIC	Résection totale	Pas de déficit
29	Wang et al., 2003	PLA	62 ans, F	Ataxie	Résection totale	Pas de déficit
30	Darwish et al., 2005	PL	47 ans, F	Asymptomatique	Résection totale, shunt	Pas de déficit
31	Milenkovic, 2005	PL	56 ans, M	Céphalées, EC	Résection totale	Pas de déficit
32	Chen et al., 2006	FM	51 ans, F	HTIC	Résection totale	Pas de déficit
33	Longatti et al., 2006	FM	35 ans, M	HTIC	Résection totale	Pas de déficit
34	Zakaria et al., 2006	FM	8 ans, M	HTIC	Résection totale	Pas de déficit
35	Sato et al., 2006	FM	47 ans, F	HTIC	Résection totale	Pas de déficit
36	Prat & Galeano, 2008	FM	56 ans, M	HTIC	Résection totale	Pas de déficit
37	Kivelev et al., 2010	FM	52 ans, M	HTIC	Résection totale	Pas de déficit
38	Cas personnel	PL	17 mois, M	HTIC	Résection totale en 2 fois, Shunt temporaire	Pas de déficit

* S-Ch = Supra-chiasmatique ; ND = Non défini; HTIC = Hypertension intracrânienne ; FM = Foramen de Monro ; PL = Paroi latérale ; PLA = Plancher ; T = Toit ; DV = Déficit visuel ; AFS = Altération de la fonction sexuelle ; HIV = Hémorragie intraventriculaire ; DI = Diabète insipide ; H = Hyperphagie, TM = Trouble de la mémoire ; HH = Hémianopsie homonyme ; N/V = Nausée/vomissement ; EC = Etat confusionnel

Nb : On recense dans l'étude d'Acciarri et al. (« Intracranial and orbital cavernous angiomas : a review of 74 surgical cases », British Journal of Neurosurgery, 1993 7, 529-539) 3 patients avec un cavernome dans le 3^e ventricule, dont deux sont décédés immédiatement en postopératoire. Les séries de Russell DS and Rubinstein LJ (« Pathology of Tumours of the central Nervous System », ed 4 and ed 5 Baltimore : Williams & Wilkins, 1977 pp 130, 133 et 1989 pp 730, 735) ont reporté deux cas pédiatriques avec un cavernome du troisième ventricule : une fille de 12 ans avec un angiome caverneux massif de 4 cm du 3^e ventricule s'étendant dans le septum pellucidum et la corne antérieure du ventricule latéral droit ; un garçon de 2 ans avec une lésions cavernomateuse de la même région. Nous n'avons pas rapporté ces différents cas à cause du manque d'informations les concernant.

Tableau 2 : 7 cas pédiatriques d'angiomes caverneux du 3^e ventricule décrit dans la littérature*

Patient	Age et sexe	Clinique	Imagerie	Taille tumeur	Traitement	Outcome
1	11 ans, F	Hydro, N/V, O Syncope	Hyper (CT)	ND	Résection complète	ND
2	9 ans, M	C, Malaise	Hyper, Cal. (CT)	3 cm	Résection partielle	Sans déficit
3	15 ans, F	Déficit visuel	Hyper, Cal. (CT)	1,5 cm	Résection partielle	Quadra.
4	16 ans, M	Hydro, C, N/V	Hyper (CT)	2 cm	Résection complète	DI trans,
5	9 ans, F	Déf. visuel, DI	Isodense (CT)	ND	Résection partielle, shunt	Mort
6	8 ans, M	HTIC	ND	ND	Résection complète	Sans déficit
7	17 mois, M	HTIC	Hyper (CT)	1,5 cm	Résection complète en 2 fois, shunt temp	Sans déficit

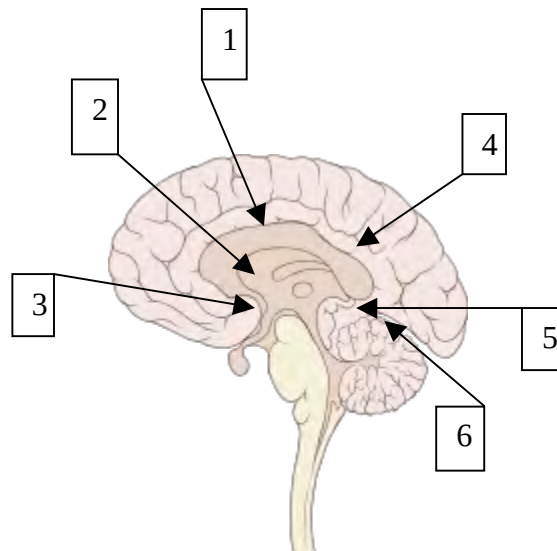
* N/V = Nausée/Vomissement ; O = Œdème papillaire ; ND = Non défini ; C = Céphalées ; DI = Diabète insipide ; HTIC = Hypertension intracrânienne ; Temp = Temporaire

Tableau 3 : Présentation clinique des patients avec un cavernome du 3^e ventricule dans la population adulte et pédiatrique

Présentation clinique	Nombre de patients Adultes		Nombre de patients Enfants	
Hypertension intracrânienne	14	(45%)	4	(57%)
Hémorragie intraventriculaire	3	(9,7%)	-	
Asymptomatique	2	(6,5%)	-	
Epilepsie	-		1	(14,3%)
Déficit visuel	2	(6,5%)	1	(14,3%)
Syndrome de Morgagni	1	(3,2%)	-	
Troubles de la mémoire	5	(16,1%)	-	
Diabète insipide	2	(6,5%)	1	(14,3%)
Etat confusionnel	1	(3,2%)	-	
Ataxie	1	(3,2%)	-	
Total	31		7	

Tableau 4 : Diagnostic différentiel des masses intraventriculaires en fonction de leur localisation

		3 ^e ventricule	Ventricule latéral	4 ^e ventricule
1	Gliomes :			
	Astrocytome	+	+	-
	Épendymome	-	+	+
	Oligodendrogliome	+	+	-
	Astrocytome subep. à cellules géantes	+	+	-
2	Papillome des plexus choroïde	-	+	+
3	Méningiome	-	+	-
4	Kyste colloïde	+	-	-
5	Angiome caverneux	+	+	+
6	Métastase (mélanome, adca, ca pulmonaire)	+	+	+
7	Neurocytome	+	+	-
8	Kyste dermoïde et épidermoïde	-	-	+
9	Craniopharyngiome	+	-	-
10	Tératome, Germinome	+	+	+
11	Médulloblastome	-	-	+
12	Astrocytome pilocytaire et pilomyxoïde suprasell- aire ou optochiasmatique	+	+	-



1. Approche interhémisphérique transcalleuse
2. Approche transcorticale frontale transventriculaire
3. Approche interhémisphérique trans-lamina terminalis
4. Approche occipitale transtentorielle transspléniale
5. Approche pariéto-occipitale transtentorielle
6. Approche supracérébelleuse infratentorielle

Figure 1. Différentes voies d'accès chirurgicales pour atteindre le 3^e ventricule

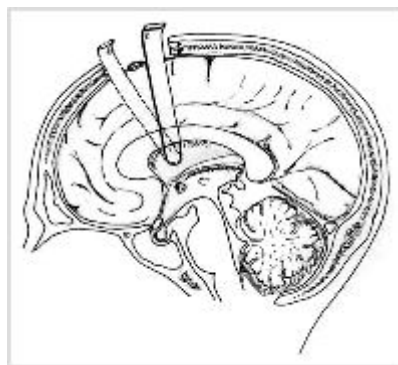
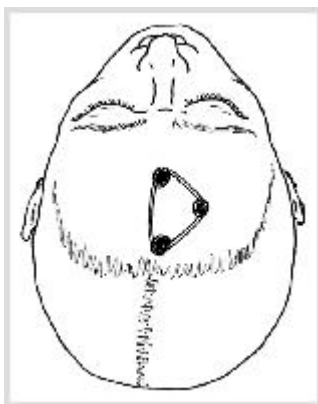


Figure 2. Schéma de la voie d'abord interhémisphérique transcalleuse

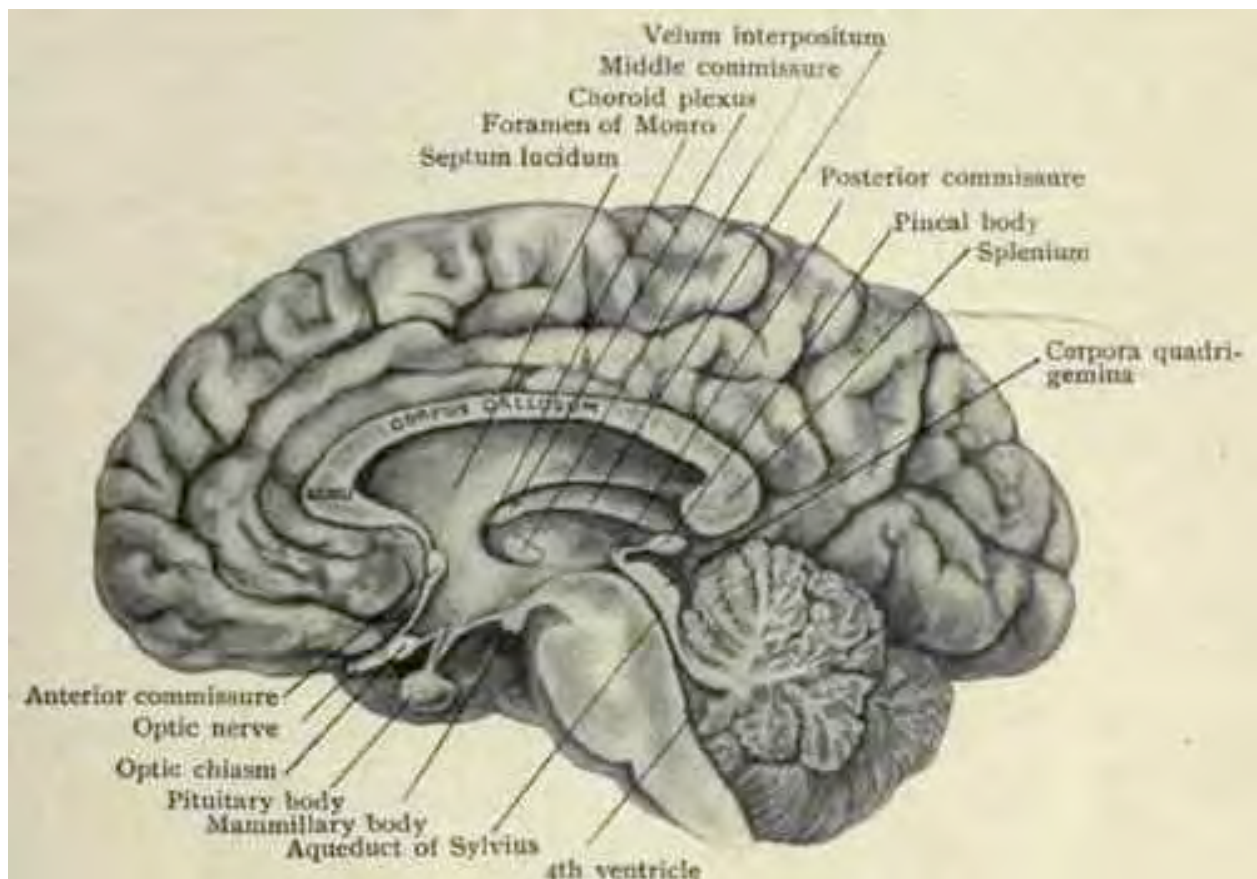


Figure 3. Vue sagittale du cerveau

(Référence: Gwilym G. Davis, Applied Anatomy: The Construction Of The Human Body, Chapter: The Circulation of brain. Part 2, 1913, J. B. Lippincott Company)

Images cérébrales pré-opératoires

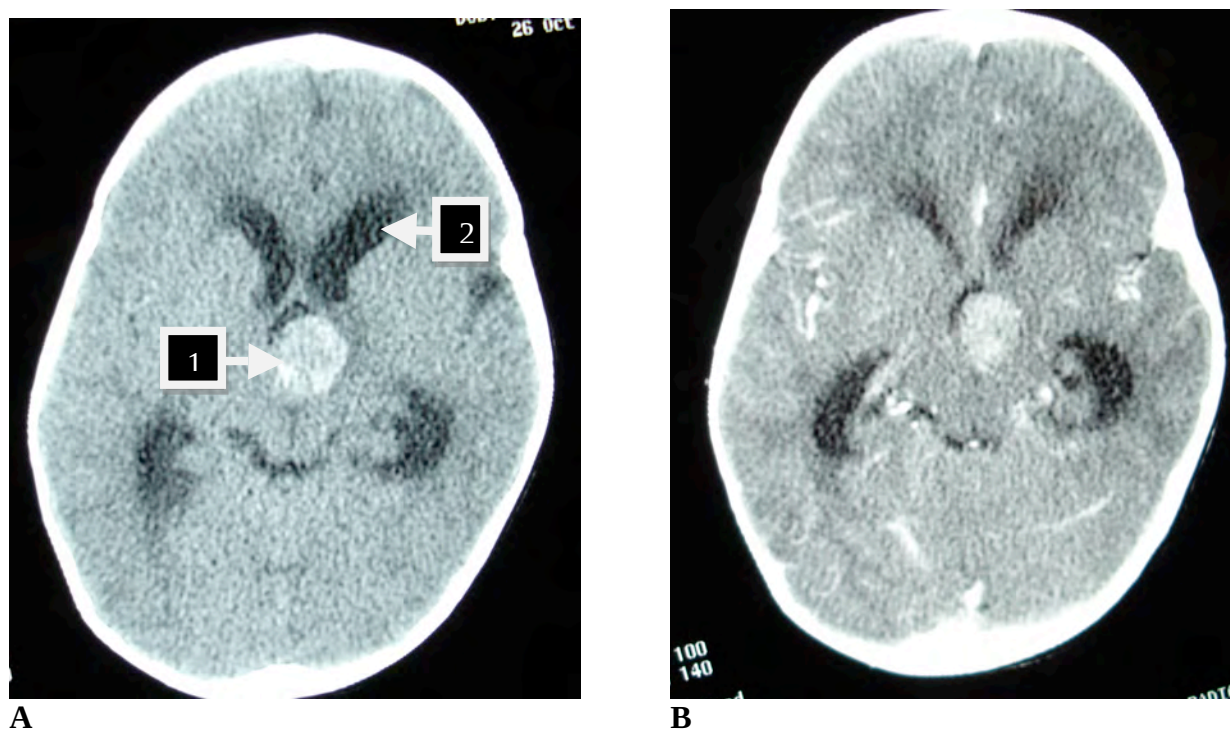


Figure 4. Ct scan cérébral natif (A) et injecté (B) axial du 26.10.2005 mettant en évidence une lésion hyperdense au niveau du troisième ventricule avec une dilatation ventriculaire

A. Ct scanner natif

B. Ct scanner injecté

1. Lésion hyperdense au niveau du troisième ventricule

2. Corne frontale du ventricule latéral dilatée

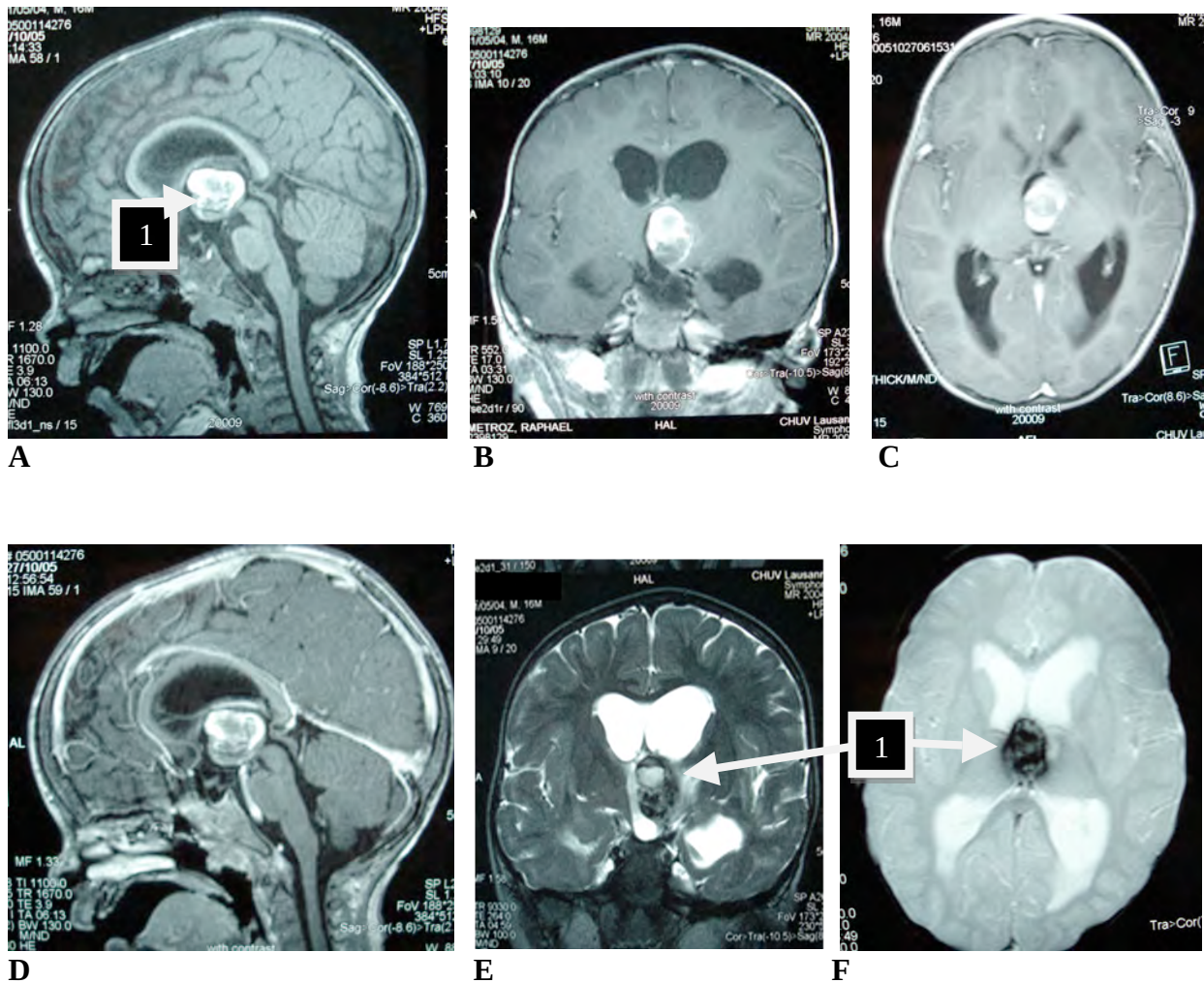


Figure 5. IRM cérébrale du 27.10.2005 montrant une lésion hyperintense en pondération T1 (A, B, C) et de signal mixte pondération T2 (E). La lésion est hypointense en écho de gradient (F) (aspect mûriforme)

- A. Séquence en pondération T1 sagittale
- B. Séquence en pondération T1 coronale
- C. Séquence en pondération T1 axiale
- D. Séquence en pondération T1 avec gadolinium sagittale
- E. Séquence en pondération T2 coronale
- F. Séquence Echo de gradient

1. Cavernome

Images cérébrales post-opératoires

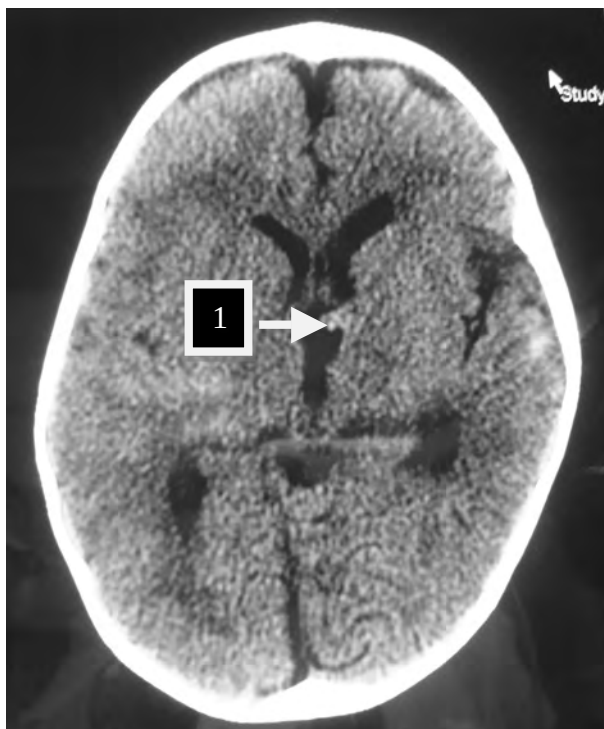


Figure 6. Ct Scan cérébral natif du 05.11.2005
Reliquat de 5 mm présent au niveau du foramen de Monro gauche

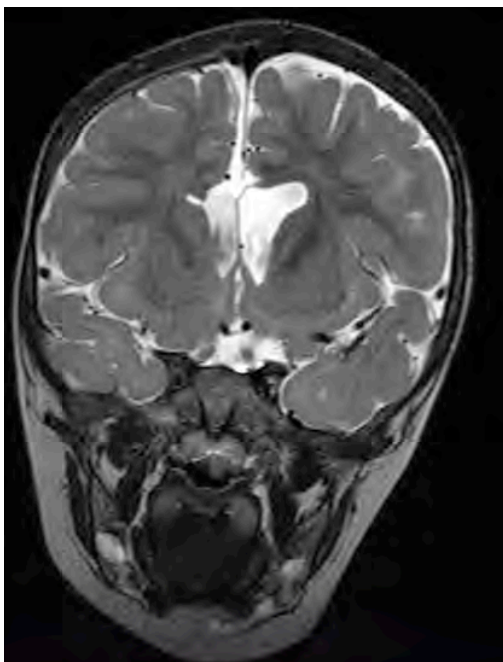
1. Reliquat du cavernome



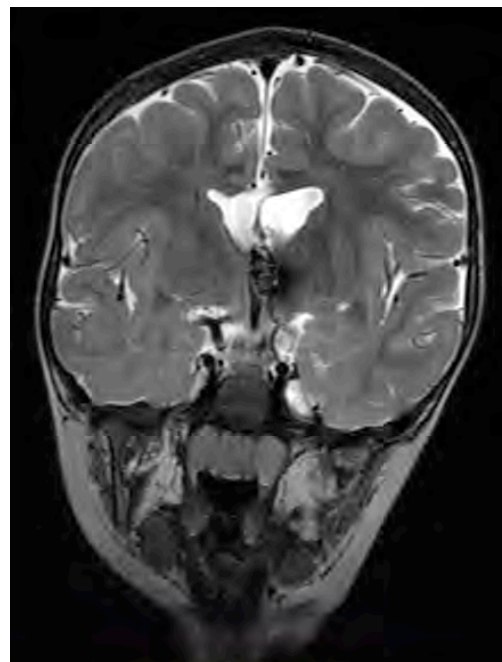
A



B



C



D

Figure 7. IRM cérébrale en pondération T2 (**A, B, C, D**) du 08.02.2006
Augmentation du reliquat lésionnel

A et B Séquence en pondération T2 axiale
C et D Séquence en pondération T2 coronale

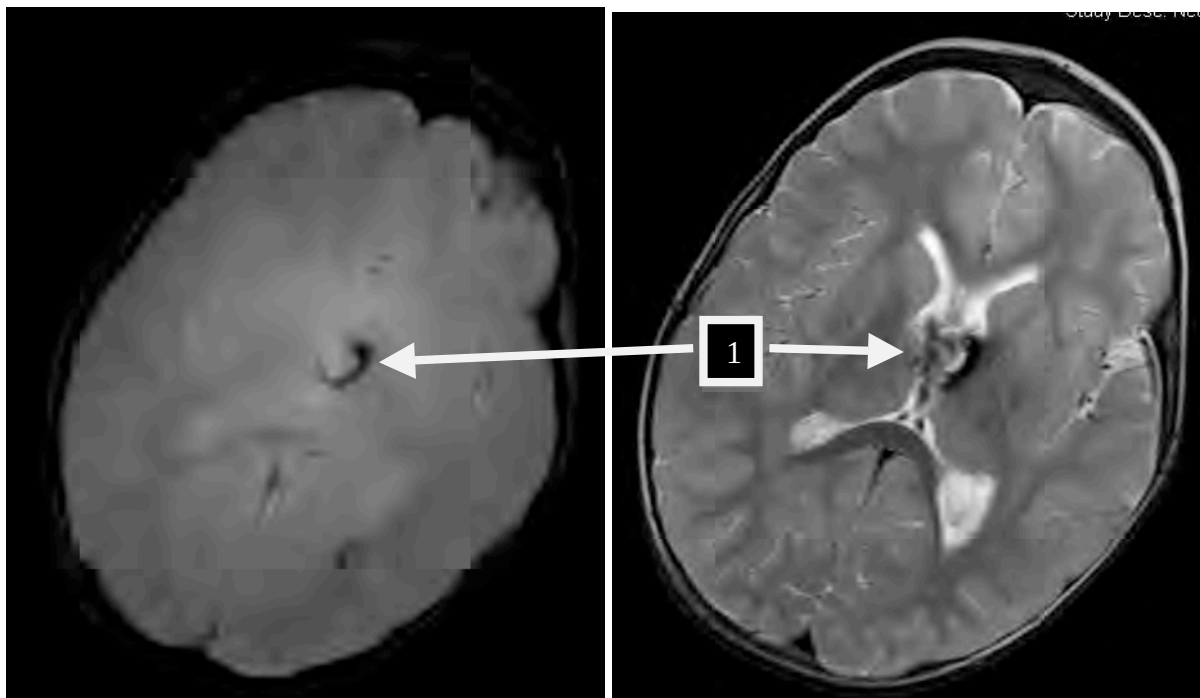
1. Récidive du cavernome



A

Figure 8. IRM cérébrale du 22.09.2006 en pondération T2 (A, B, C)
Importante progression du résidu du cavernome

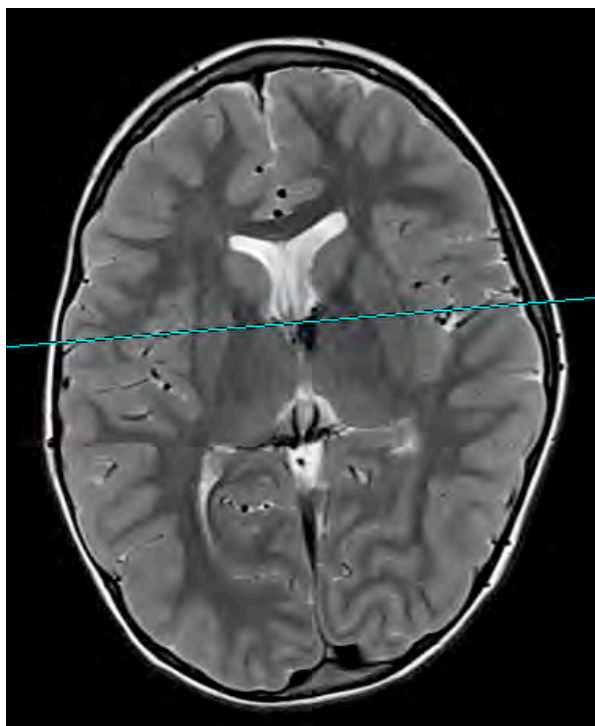
1. Cavernome



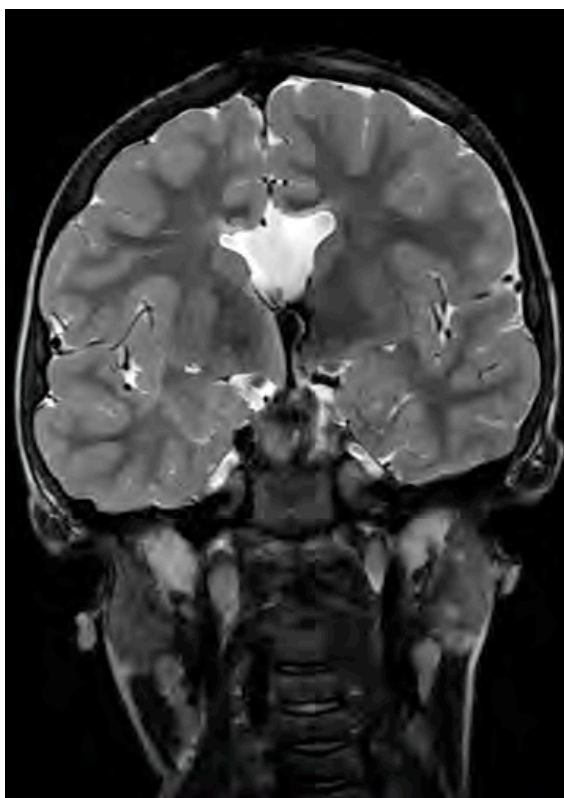
A

B

Figure 9. IRM cérébrale du 21.11.2006 en écho de gradient (A) et en pondération T2 (B)
Cinq jours après la deuxième intervention. Résection complète du cavernome. Le liseré noir visible en bordure de la cavité de résection correspond au « tatouage » de la gliose par l'hemosidérine. (1)



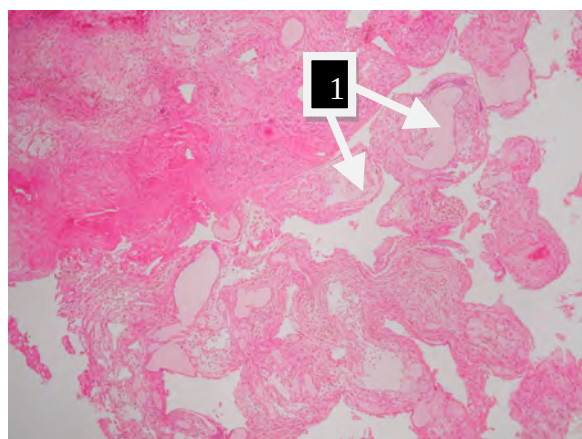
A



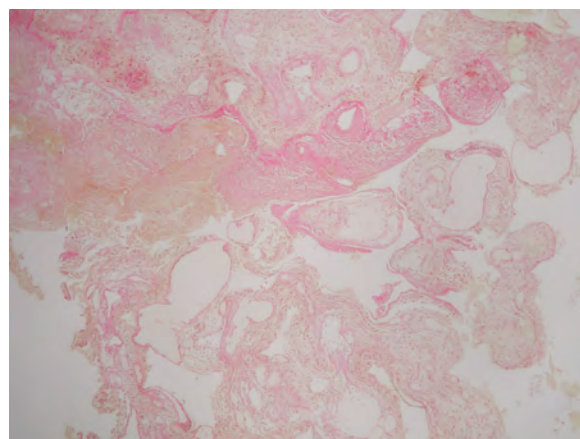
B

Figure 10. IRM cérébrale en pondération T2 axiale (**A**) et coronale (**B**) du 16.03.2011 : Stabilité des images résiduelles de « tatouage » pas de nouvel aspect « pop-corn » qui ferait suspecter une récurrence.

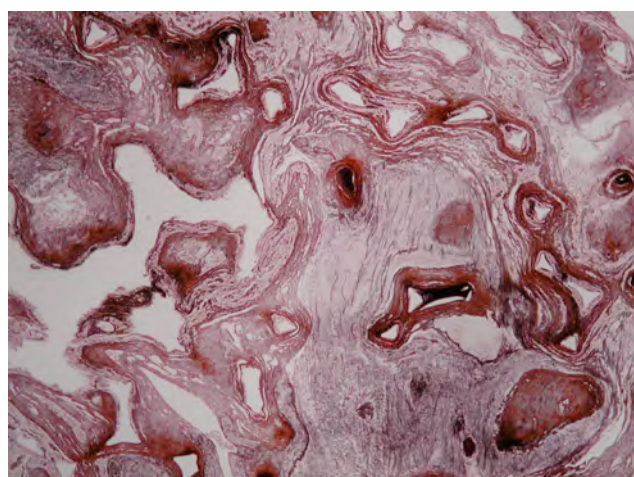
Histopathologie



A



B



C

Figure 11. Coupes histologiques montrant que les vaisseaux sont tapissés par des cellules endothéliales sans fibres élastiques. Au pourtour des vaisseaux anormaux (1), il existe des foyers d'hémorragie ancienne avec des macrophages chargés d'hémosidérine, ainsi que des zones d'hémorragie plus récentes.

A. Coloration par l'hématoxyline-éosine, faible grossissement (x 75,6)

B. Coloration de Van Gieson (coloration du collagène en rouge), faible grossissement (x 75,6)

C. Coloration de Verhoeff pour la mise en évidence des fibres élastiques, faible grossissement (75,6)

1. Vaisseaux anormaux

Position opératoire : Décubitus latéral (31.10.2005)



Figure 12.

Images per-opératoires prises avec un endoscope à 30°

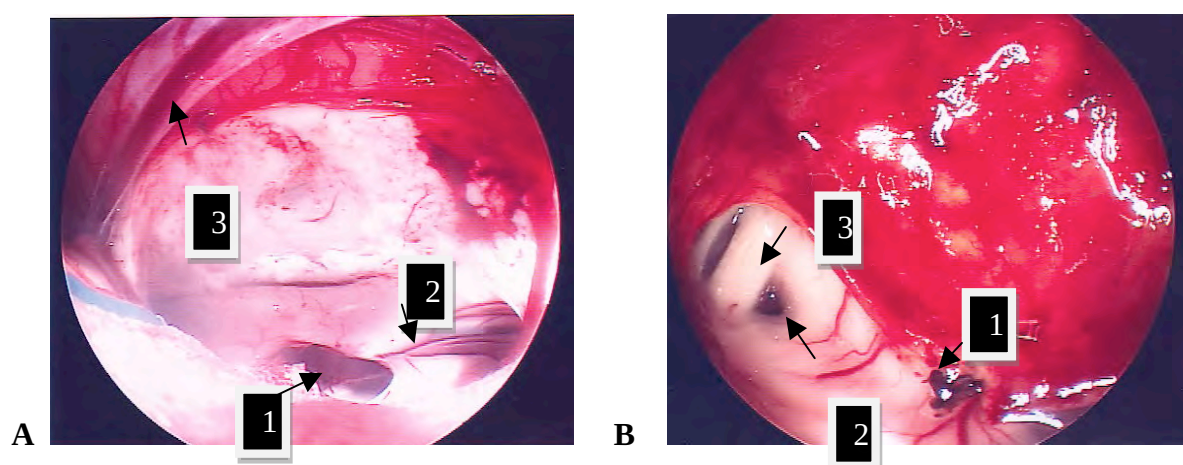


Figure 13 :

A Abord interhémisphérique transcalleux. Status après résection du cavernome avec vue sur le foramen de Monro élargi en raison de la coagulation et section de la veine thalamo-striée droite.

B Vue dans le troisième ventricule avec, en avant, la zone d'exérèse du cavernome et en arrière vue sur l'aqueduc de Sylvius et la commissure postérieure

Figure 13 A

- 1 Foramen de Monro droit
- 2 Veine septale
- 3 Faux du cerveau

Figure 13 B

- 1 Zone d'exérèse du cavernome
- 2 Aqueduc de Sylvius
- 3 Commissure postérieure

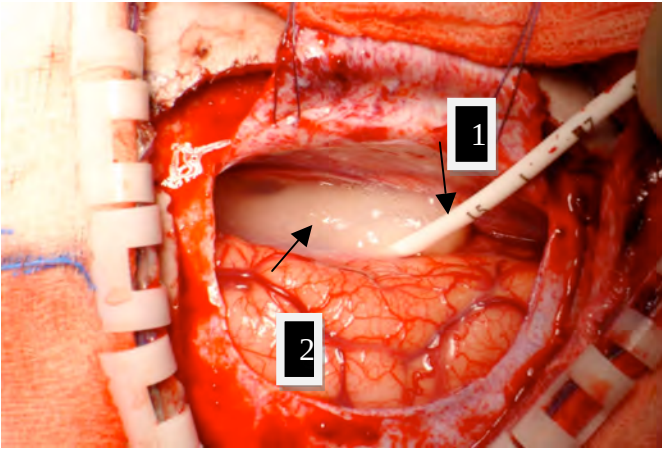


Figure 14. Mise en place d'une DVE (1) et du Tissucol (2) au niveau de la callosotomie

Références

1. Acciarri N., Padovani R., Giulioni M., Gaist G., Acciarri R.: Intracranial and orbital cavernous angiomas: a review of 74 surgical cases. **British Journal of Neurosurgery**, 7 :529-539, 1993
2. Ahlhelm F., Hagen T., Schulte-Altdorneburg G., Grunwald I., Reith W., Roth C.: Kavernöse malformationen. **Radiologe**, 47 :863-867, 2007
3. Alabedeen B. Jamjoom Z., Abdul-Aziz S., Jamjoom A.-H., Naim-Uhr-Rahman, Abdul-Jabbar: Subtentorial Diverticulum of the third ventricle associated with a mural cavernous angioma in a child. **Surg Neurol**. 42:211-17, 1994
4. Alexiou G. A., Prodromou N., Moschovi M.: Intracranial cavernous hemangiomas of infancy. **The Journal of pediatrics**, 157(1) :175-176, 2010
5. Arnstein L. H., Boldrey E., Nafziger H. C.: A case report and survey of brain tumors during the neonatal period. **J Neurosurgery**, 8:315-319, 1951
6. Auque J., Huot J.-C.: Le système veineux profond. **Neurochirurgie**, 42 (1) : 109-126, 1996
7. Britt R. H., Silverberg G. D., Enzmann D. R., Hanbery J. W.. Third ventricular choroid plexus arteriovenous malformation simulating a colloid cyst: Case report. **J Neurosurg**, 52:246-250, 1980
8. Carrasco R., Pedrosa M., Pascual J. M., Navas M., Liberal R., Sola R. G. : Cavernous angiomas of the lateral ventricles. **Acta Neurochir**, 151 :149-154, 2009
9. Chadduck W. M., Binet E. F., Farrell F. W. Jr., Araoz C. A., Reding D. L.: Intraventricular cavernous hemangioma : Report of three cases and review of the literature. **Neurosurgery**, 16(2) : 189-197, 1985
10. Chun-Lin Chen, Ching-Hsiang Leu, Yee-Jee Jan, Chiung-Chyi Shen : Intraventricular cavernous hemangioma at the foramen of Monro : Case report and literature review. **Clinical Neurology and Neurosurgery** 108:604-609, 2006
11. Clark J. V.: Familial occurrence of cavernous angiomas of the brain. **J Neurol. Neurosurg. Psychiat.**, 33 :871-876, 1970
12. Consales A., Piatelli G., Ravegnani M., Pavanello M., Striano P., Zoli M. L., Capra V., Rossi A., Garrè M. L., Calveo M. G., Cama A. : Treatment and outcome of children with cerebral cavernomas : a survey on 32 patients. **Neurol Sci**, 31 :117-123, 2010
13. Crivelli G., Dario A., Cerati M., Dorizzi A. : Third ventricle cavernoma associated with venous angioma : Case report and review of the literature. **J Neurosurg**, 46:127-130, 2002
14. Darwish B., Boet R., Finnis N., Smith N. : Third ventricular cavernous haemangioma. **Journal of Clinical Neuroscience**, 12(5) : 601-603, 2005
15. Feiz-Erfan I., Horn E. M., Rekate H. L., Spetzler R. F., Ng Y-T., Rosenfeld J. V., Kerrigan J. F.: Surgical strategies for approaching hypothalamic hamartomas causing gelastic seizures in the pediatric population: transventricular compared with skull base approaches. **J Neurosurg (Pediatrics 4)**, 103:325-332, 2005
16. Fortuna A., Ferrante L., Mastronardi L., Acqui M., D'Addetta R. : Cerebral cavernous angioma in children. **Child's Nerv Syst**, 5 :201-207, 1989
17. Gazzaz M., Sichez J.-P., Capelle L., Fohanno D. : Saignement itératifs d'un angiome caverneux sous traitement hormonal : A propos d'un cas. **Neurochirurgie**, 45(5) : 413-416, 1999
18. Gene Coin C., Coin J. W., Glover M. B.: Vascular tumors of the choroid plexus: Diagnosis by computed tomography. **Journal of Computer Assisted Tomography**, 1(1):146-148
19. Giombini S., Morello G. : Cavernous angiomas of the brain : Account of fourteen personal cases and review of the literature. **Acta Neurochirurgica**, 40:61-82, 1978

20. Gwilym G. Davis: Applied Anatomy: The Construction Of The Human Body, Chapter: The Circulation of brain. Part 2, **J. B. Lippincott Company**, 1913
21. Harbaugh R. E., Roberts D. W., Fratkin J. D.: Hemangioma calcificans. Case report. **J Neurosurg**, 60:417-419, 1984
22. Ishikawa M., Handa H., Moritake K., Mori K., Nakano Y., Aii H.: Computed tomography of cerebral cavernous hemangiomas. **Journal of Computer Assisted Tomography** 4(5):587-591, 1980
23. Itoh J., Usui K. : Cavernous angioma in the fourth ventricular floor : Case report. **Neurol Med Chir**, 31:100-103, 1991
24. Iwasa H., Indel I., Sato F. : Intraventricular cavernous hemangioma : Case report. **J Neurosurg**, 59 :153-157, 1983
25. Jain K. K. : Intraventricular cavernous hemangioma of the lateral ventricle : Case report. **J Neurosurgery**, 24 :762-764, 1966
26. Kaim A., Kirsch E., Tolnay M., Steinbrich W., Radü E. W.: Foramen of Monro mass: MRI appearances permit diagnosis of cavernous haemangioma. **Neuroradiology**, 39 :265-269, 1997
27. Katayama Y., Tsubokawa T., Maeda T., Yamamoto T.: Surgical management of cavernous malformations of the third ventricle. **J Neurosurg**, 80 :64-72, 1994
28. Kendall B., Reider-Grosswasser I., Valentine A.: Diagnosis of masses presenting within the ventricles on computed tomography. **Neuroradiology**, 25 :11-22, 1983
29. Khalil T., Lemaire J.-J., Chazal J., Verrelle P. : Place de la radiochirurgie dans la prise en charge des cavernomes intracrâniens. Revue de la littérature. **Neurochirurgie**, 53 :238-242, 2007
30. Kivelev J., Niemelä M., Kivisaari R., Hernesniemi J.: Intraventricular cerebral cavernomas: a serie of 12 patients and review of the literature. **J Neurosurg**, 112:140-149, 2010
31. Koller MF, Papassotiropoulos A, Henke K, Behrends B, Noda S, Kratzer A, Hock C, Hofmann M.: Evidence of a genetic basis of Morgagni-Stewart-Morel syndrome. A case report of identical twins. **Neurodegener Dis.**, 2(2): 56-60, 2005
32. Kroh H., Andrychowski J.: Multiple cerebral cavernous angiomas. Case report. **Folia Neuropathol.**, 33 :51-54, 1995
33. Labauge P., Lebayon A.: Cavernomes cérébraux: Histoire naturelle, facteurs aggravants. **Neurologies**, 7 : 59-64, 2004
34. Latterman I.: Morgagni's syndrome in circumscribed cavernous angioma of the wall of the third ventricle. **Endokrinologie**, 29(5-6):297-304, 1952
35. Lavyne M., Patterson R. H. Jr.: Subchoroidal trans-velum interpositum approach to mid-third ventricular tumors. **Neurosurgery**, 12(1):86-94, 1983
36. Le Gars D., Lejeune J.-P, C. Desenclos, Tumeurs du troisième ventricule : Revue de la littérature. **Neurochirurgie**, 46(3) :96-319, 2000
37. Lejeune J.-P., Le Gars D., Vinchon M., Tumeurs du troisième ventricule chez l'enfant : Analyse de 46 cas. **Neurochirurgie**, 46(3) :320-322, 2000
38. Lejeune J.-P., Toussaint P. : Anatomie et techniques chirurgicales pour l'abord du troisième ventricule. **Neurochirurgie**, 46(3), 188-202, 2000
39. Longatti P., Fiorindi A., Perin A., Baratto V., Martinuzzi A.: Cavernoma of the foramen of Monro. **Neurosurg Focus**, 21(1) :E13, 2006
40. Mallory T. B. : Case records of the Massachusetts general hospital: Antemortem and postmortem records as used in weekly clinicopathological exercises: Case 26051. **N Eng J Med**, 222(5):191-195, 1940
41. Maraire JN., Nozipo J., Awad, Issam A. : Intracranial cavernous malformations : lesion behavior and management strategies. **Neurosurgery**, 37(4) :591-605, 1995

42. Mazza C., Scienza R., Beltramello A., Da Pian R.: Cerebral cavernous malformations (cavernomas) in the pediatric age-group. **Child's Nerv Syst**, 7 :139-146, 1991
43. McGuire T. H., Greenwood James, Jr., and Berne L. Newton: Bilateral angioma of choroid plexus; case report. **J Neurosurgery**, 11(4) :428-30, 1954
44. Milenkovic Z.: Brief report of special case: Postural intermittent headaches as the initial symptom of a cavernoma in the third ventricle. **Acta Neurochir** (Wien), 147:105-106, 2006
45. Miyagi Y., Mannoji H., Akaboshi K., Morioka T., Fukui M. : Intraventricular cavernous malformation associated with medullary venous malformation. **Neurosurgery**, 32(3) :461-464, 1993
46. Mizutani T., Goldberg H. I., Kerson L. A., Murtagh F.: Cavernous hemangioma in the diencephalon. **Arch Neurol**, 38:379-382, 1981
47. Moro M., Longatti P. L., Cisotto P., Baratto V., Carteri A.: Growing patterns of cavernous angioma in the fourth ventricle: Case report. **Journal of Neurosurgical Sciences**, 42(4) :221-225, 1998
48. Nieto J., Hinojosa J., Munoz M. J., Esparza J., Ricoy J. R.: Intraventricular cavernoma in pediatric age. **Child's Nerv Syst**, 19 :60-62, 2003
49. Numaguchi Y., Fukui M., Miyake E., Kishikawa T., Ikeda J., Matsuura K., Tomonaga M., Kitamura K.: Angiographic manifestations of intracerebral cavernous hemangioma. **Neuroradiology**, 14 :113-116, 1977
50. Ogawa A., Katakura R., Yoshimoto T.: Third ventricle cavernous angioma: Report of two cases. **Surg Neurol**, 34 :414-20, 1990
51. Otten P., Pizzolato GP, Rilliet B., Berney J.: 131 cases of cavernous angioma (cavernomas) of the CNS, discovered by retrospective analysis of 24,535 autopsies. **Neurochirurgie**, 35(2):82-3, 128-31, 1989
52. Pau A., Orunesu G.: Vascular Malformations of the brain in achondroplasia. **Acta Neurochirurgica**, 50 :289-292, 1979
53. Pozzati E., Gaist G., Poppi M., Morrone B., Padovani R.: Microsurgical removal of paraventricular cavernous angiomas : Report of two cases. **J Neurosurg** 55 :308-311, 1981
54. Prat R., Galeano I.: Endoscopic resection of cavernoma of foramen of Monro in a patient with familial multiple cavernomatosis : Case report. **Clinical Neurology and Neurosurgery**, 110 :834-837, 2008
55. Reyns N., Assaker R., Louis E., Lejeune J.-P. : Intraventricular cavernomas : three cases and review of the literature. **Neurosurgery**, 44(3) :648-655, 1999
56. Rigamonti D., Hadley M. N., Burton P. Drayer, Peter C. Johnson, Hoenig-Rigamonti K., J. Thomas Knight, Robert F. Spetzler: Cerebral cavernous malformations, Incidence and familial occurrence. **N Engl J Med** 319:343-7, 1988
57. Robert C. Rostomily, Laligam N., Foad Elahi: Cavernous malformations of the brain. **Atlas of Neurosurgical Techniques, Brain**, Chap 23: 285-305, 2006
58. Sabatier J., Gigaud M., Duboid G., Tremoulet M. : Cavernome de l'enfant : A propos d'une forme néo-natale avec récédive dans l'enfance. **Neurochirurgie**, 35 :109-110, 1989
59. Safavi-Abbasi S., Reis C., Talley MC., Theodore N., Nakaji P., Spetzler RF., Preul MC.: Rudolf Ludwig Karl Virchow pathologist, physician, anthropologist, and politician. Implications of his work for the understanding of cerebrovascular pathology and stroke. **Neurosurg Focus**, 15:20(6):E1, 2006
60. Sage M. R., Blumbergs P. C.: Cavernous haemangiomas (angiomas) of the brain. **Australasian Radiology**, 45 :247-256, 2001

61. Sakai N., Yamada H., Nishimura Y., Shirakami S., Futamura A., Andoh T. : Intracranial cavernous angioma in the 1st year of life and a review of the literature. **Child's Nerv Syst**, 8 :49-52, 1992
62. Schneider R. C., Liss L.: Cavernous hemangiomas of the cerebral hemispheres. **J Neurosurgery**, 15:392-399, 1958
63. Simard J. M., Garcia-Bengochea F., Ballinger W. E., Parker Mickle J., Quisling R. G. : Cavernous angioma : A review of 126 collected and 12 new clinical cases. **Neurosurgery**, 18(2) :162-172, 1986
64. Sinson G., Zager E. L., Grossman R. I., Gennarelli T. A., Flamm E. S. : Cavernous malformations of the third ventricle. **Neurosurgery**, 37(1) :37-42, 1995
65. Stavrinou L. C., Stranjalis G., Flaskas T., Sakas D. E. : Trigonal cavernous angioma : a short illustrated review. **Acta Neurochir**, 151 :1517-1520, 2009
66. Suess o., Hammersen & M. Brock: Intraventricular cavernoma: unusual occurrence in the region of the foramen of Monro. **British Journal of Neurosurgery**, 16(1):78-79, 2002
67. Suzuki J., Katakura R., Mori T.: Interhemispheric approach through the lamina terminalis to tumors of the anterior part of the third ventricle. **Surg Neurol.**, 22:157-63, 1984
68. Terao H., Hori T., Matsutani M., Okeda R. : Detection of cryptic vascular malformations by computerized tomography : report of two cases. **J Neurosurg**, 51:546-551, 1979
69. Vaquero J., Carrillo R., Cabezudo J., Leunda G., Villoria F. and Bravo G.: Cavernous angiomas of the pineal region, report of two cases. **J Neurosurg** 53:833-835, 1980
70. Veto F., Horvath Z., Doczi T.: Biportal endoscopic management of third ventricle tumors in patients with occlusive hydrocephalus: technical note. **Neurosurgery**, 40(4):871-877, 1997
71. Voci A., Panzarasa G., Formaggio G., Arrigoni M., Geuna E. : Les cavernomes de localisation rare : 4 observations personnelles. **Neurochirurgie**, 35 :99-101, 1989
72. Voigt K., Yasargil M. G.: Cerebral cavernous hemangiomas or cavernomas : Incidence, pathology, localization, diagnosis, clinical features and treatment. Review of the literature and report of an unusual case. **Neurochirurgia**, 19:59-68, 1976
73. Wang C.-H., Lin S.-M., Chen Y., Tseng S.-H.: Case report: Multiple deep-seated cavernomas in the third ventricle, hypothalamus and thalamus. **Acta Neurochir**, 145:505-508, 2003
74. Yamasaki T., Handa H., Yamashita J., Paine J. T., Tashiro Y., Uno A., Ishikawa M., Asato R. : Intracranial and orbital cavernous angiomas : A review of 30 cases. **J Neurosurg**, 64 :197-208, 1986
75. Yasargil G., Abdulrauf, S. I.: Surgery if intraventricular tumors. **Neurosurgery**, 62(6 Suppl 3):1029-40; discussion 1040-1, 2008
76. Yoshimoto T., Suzuki J.: Radical surgery on cavernous angioma of the brainstem. **Surg Neurol.** 26 :72-78, 1986
77. Zabramski J. M., Wascher T. M., Spetzler R. F., Johnson B., Golfinos J., Drayer B. P., Brown B., Rigamonti D., Brown G.: The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study. **J Neurosurg**, 80 :422-432, 1994
78. Zakaria M. A., Abdullah J. M., George J P., Mutum S. S., Lee N. N. A. : Third ventricular cavernous angioma. **Med J Malaysia**, 61(2) :229-232, 2006