

Chapitre 12

Malformations vasculaires médullaires

F. Gelbert, J.-J. Merland, M.-I. Vargas, J.-L. Dietemann, F. Boujan, G. Cosnard

Le terme de malformations vasculaires médullaires recouvre plusieurs entités. Leur classification intègre les notions de structures anatomiques concernées par la malformation et les notions d'angio-architecture permettant de comprendre leur retentissement et de poser une indication thérapeutique.

On distingue trois grands types de malformations vasculaires :

- les malformations nourries par les artères spinales : malformations artérioveineuses (dites intramédullaires), fistules périmédullaires ;
- les malformations nourries par des branches méningées : fistules dures à drainage veineux périmédullaire ;
- les malformations vasculaires complexes : syndrome de Cobb et malformations intra- et périmédullaires.

Clinique

Les malformations vasculaires médullaires sont caractérisées par leur rareté et la non-spécificité de leur symptomatologie. Elles peuvent, selon le type concerné, avoir un mode de révélation aigu (paraplégie brutale en rapport ou non avec un saignement) ou présenter une symptomatologie progressive sur plusieurs semaines ou plusieurs mois.

Imagerie

L'IRM joue un rôle essentiel dans le diagnostic de la malformation, qui repose sur la mise en

évidence de vaisseaux anormaux dans la moelle ou ses enveloppes. Mais l'artériographie médullaire sélective est encore actuellement l'examen de référence. Cependant, les progrès des séquences d'angiographie par résonance magnétique (ARM), notamment en acquisition dynamique, en font un examen de référence pour confirmer le type de la malformation et pour assurer le contrôle évolutif des patients. L'angioscanner a une place encore limitée, mais les progrès techniques peuvent amener cette modalité à jouer un rôle croissant dans un avenir proche.

IRM

C'est l'examen de première intention devant toute pathologie médullaire. L'exploration classique comporte des séquences sagittales pondérées en T1 et en T2 complétées par des coupes axiales pondérées en T2. L'injection de gadolinium n'est pas systématique.

Les vaisseaux dilatés dans la moelle ou dans les espaces sous-arachnoïdiens ont une image serpentineuse « vide de signal », à contours nets, mieux détectée en pondération T2 que T1 (figures 12.1 à 12.4, et voir 12.8 et 12.10). Ces images ne doivent pas être confondues avec les images de flux du liquide cébrospinal (LCS) dans les espaces sous-arachnoïdiens. Des coupes sagittales et coronales en T2 3D en haute résolution (FIESTA, CISS, CUBE, SPACE, DRIVE, etc.) démontrent les structures vasculaires dilatées avec une grande précision et permettent de confirmer le diagnostic, alors que les séquences T2 restent douteuses.

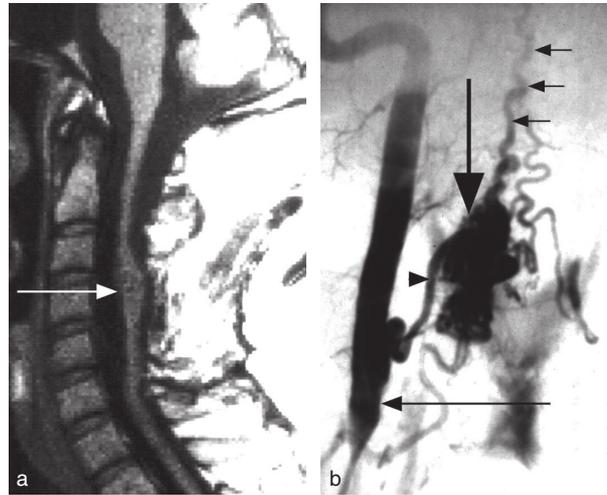


Figure 12.1. Malformation artérioveineuse (MAV) cervicale.

IRM, a) coupe sagittale pondérée en T1 : le nidus apparaît sous la forme d'un renflement localisé avec de petits éléments vasculaires au sein d'une moelle atrophiée, rendant compte de la longue évolution de cette MAV. b) Artériographie avec cathétérisme de l'artère vertébrale : l'artère vertébrale (flèche noire) alimente une artère spinale dilatée (tête de flèche), le nidus (grosse flèche épaisse) et le drainage veineux précoce (petites flèches).

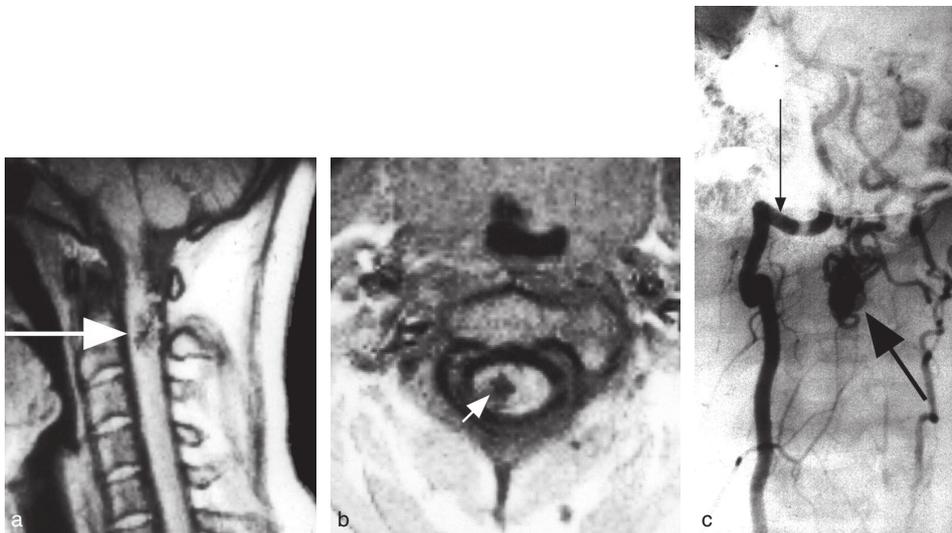


Figure 12.2. MAV cervicale.

IRM, coupes a) sagittale et b) axiale pondérées en T1 montrant l'aspect typique de la zone du nidus (flèche), la coupe axiale rendant bien compte de sa topographie intramédullaire (flèche). c) Artériographie avec cathétérisme de l'artère vertébrale : artère vertébrale (flèche) et nidus malformatif (grosse flèche).

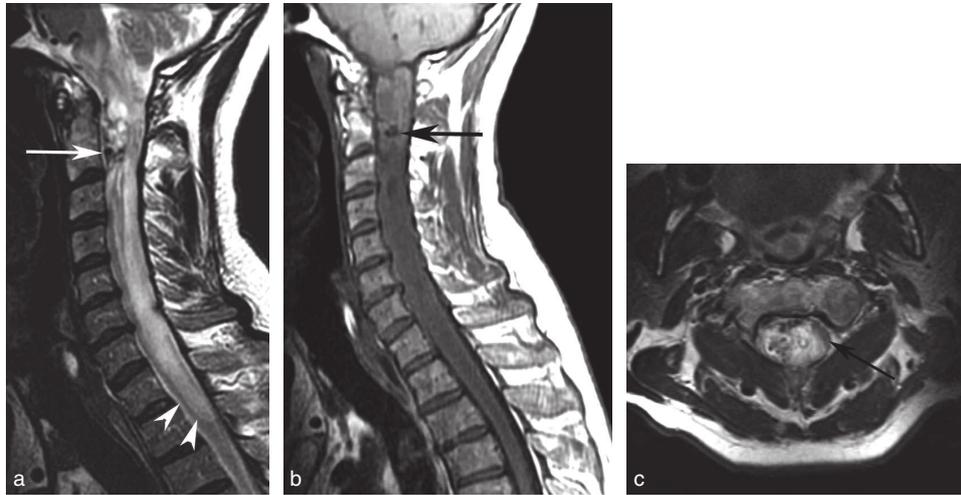


Figure 12.3. MAV cervicale.

IRM, coupes sagittales pondérées a) en T2 et b) en T1 et axiale pondérée en T2. La moelle épinière a un aspect tumoral avec hypertrophie et plage d'hypersignal en T2 étendue jusqu'en T2 (têtes de flèche en a), tandis que les images de vaisseaux à flux rapide sont visibles en regard de C2 (flèche en a et b). Le nidus et la plage de myélomalacie occupent la quasi-totalité de la moelle épinière en coupe axiale. Il ne persiste qu'une bordure externe gauche de moelle de signal normal (flèche en c).

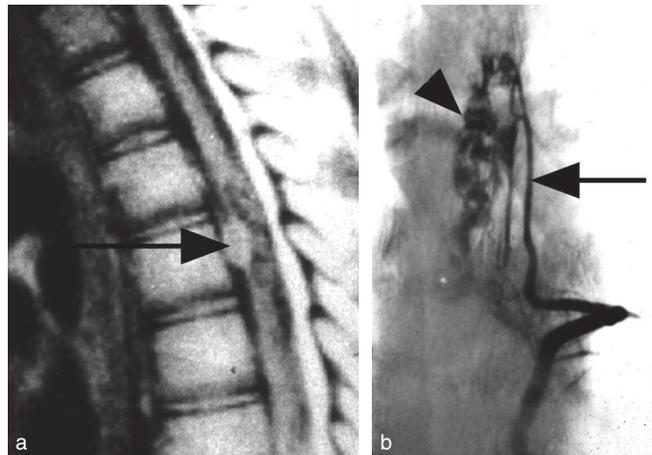


Figure 12.4. MAV thoracique.

IRM, a) coupe sagittale pondérée en T1 : tuméfaction de la moelle épinière thoracique qui présente un nidus avec des images nodulaires et serpigneuses, sans signal en arrière d'une masse (flèche) représentant un hématome, complication de la MAV. b) Artériographie de face : une artère spinale antérieure dilatée (flèche) opacifie le nidus (tête de flèche).

Les vaisseaux à flux lent se rehaussent après injection IV de gadolinium. Ce rehaussement souligne souvent la périphérie de la moelle par rehaussement des plexus de localisation piaie, surtout mis en évidence sur les coupes axiales. Le rehaussement des vaisseaux normaux de la moelle épinière est la règle au niveau du cône terminal et de la moelle cervicale (il s'agit principalement de structures veineuses) ; dans de rares cas, il peut être délicat de différencier des vaisseaux normaux de vaisseaux dilatés dans le cadre d'une malformation vasculaire, notamment d'une fistule durale à drainage pérимédullaire.

Ces anomalies vasculaires peuvent ou non s'accompagner d'une anomalie médullaire : anomalie morphologique avec élargissement ou de signal directement liée à la présence du nidus ou de signes indirects de myélopathie liée à un œdème, une hémorragie, voire une ischémie (voir figures 12.1a, 12.2a et b, 12.3, 12.4a, 12.7b, 12.8c et d, 12.9) avec ou sans anomalie vasculaire détectable associée [26]. La visualisation de l'ischémie bénéficie de l'adjonction de séquences de diffusion aux séquences conventionnelles [30].

Un rehaussement de la moelle épinière est observé tardivement, dans tous les cas, après une injection IV de gadolinium et dans un tiers des cas précocement [11, 27].

ARM

D'un point de vue général, l'imagerie est rendue délicate en raison des différentes caractéristiques propres à la moelle épinière et à ses enveloppes : faible diamètre du canal vertébral, artéfacts de flux du LCS, artéfact de l'aorte. Les artères spinales, même dilatées dans le cas d'une pathologie vasculaire, sont extrêmement fines et sinueuses, rendant l'analyse du signal complexe. Les techniques d'ARM utilisées au niveau de l'encéphale (temps de vol [*time of flight*] [TOF], contraste de phase 3D) ne sont pas efficaces et seule l'angiographie dynamique après injection de gadolinium est recommandée [31] (figure 12.5).

Angioscanner

Les progrès des scanners multicoupes rendent prometteur le développement des applications

médullaires de l'angioscanner. De nombreux travaux rapportent les performances de cette technique pour le repérage de l'artère d'Adamkiewicz ; l'utilisation de logiciels de type Osirix® améliore les performances. Certains auteurs ont proposé l'injection intra-artérielle associée au scanner pour une visualisation plus précise et fiable de la vascularisation médullaire [6, 20]. La localisation des artères afférentes de certaines malformations vasculaires est possible, ce qui peut réduire les temps d'examen et les quantités de produit de contraste iodé lors du bilan angiographique [16] (figure 12.6).

Le principal avantage de l'angioscanner par rapport à l'angio-IRM est la reconnaissance aisée des plaques d'athérome calcifiées ainsi que des pathologies de l'aorte, grâce à l'utilisation d'un champ d'exploration large dans le sens cranio-caudal et antéropostérieur.

Les principaux inconvénients sont liés à l'absence de visualisation de la moelle épinière, aux difficultés des reconstructions en MIP et en MPR, du fait du voisinage des structures osseuses, à l'irradiation avec des doses relativement élevées de l'ordre de 20 mSv, et aux problèmes liés à la fonction rénale. Par ailleurs, l'examen nécessite une synchronisation cardiaque, ce qui rend la technique très difficile chez les patients arythmiques ou insuffisants cardiaques.

Angiographie médullaire

L'angiographie médullaire par voie artérielle reste indispensable pour la caractérisation angio-architecturale préthérapeutique. Pratiquée sous neuroleptanalgesie chez l'adulte et sous anesthésie générale chez l'enfant et les patients non coopérants, elle comporte un cathétérisme sélectif par voie fémorale de toutes les artères radiculaires à destinée médullaire : branches iliaques, sacrées, lombaires, intercostales, vertébrales, cervicales profondes et ascendantes. Pour chaque pédicule, une injection sélective de 2 à 5 ml de produit de contraste doit être réalisée, avec étude, pour chacune, d'un temps artériel, d'un temps veineux et la réalisation de clichés de profil dès que la moindre anomalie est détectée. L'exploration angiographique doit être complète, incluant en



Figure 12.5. MAV médullaire thoracique.

ARM avec injection de gadolinium en mode dynamique au temps a) artériel, b) veineux et c) mode haute résolution au temps veineux. L'IRM en coupes sagittales en T2 (d, e) note un élargissement de la moelle épinière thoracique associé à des anomalies de signal intramédullaires (flèche en e) et péri-médullaires, évoquant des structures vasculaires dilatées (flèches en d). Les reformations sagittales en MIP (f) et les reformations curvilignes (g) confirment la MAV intramédullaire (étoile en g) et identifient le drainage veineux qui s'effectue vers la région cervicale (flèches en f et g).

cas de négativité de l'exploration médullaire une étude cranio-encéphalique, car il existe de rares cas de fistules intracrâniennes à drainage veineux péri-médullaire se présentant avec une symptomatologie médullaire.

L'angiographie par voie artérielle est un examen spécialisé, long et minutieux qui nécessite une équipe d'opérateurs rompus à l'exploration vasculaire de la moelle épinière. Des difficultés du cathétérisme sélectif sont liées à des agénésies



Figure 12.6. MAV du trou occipital.

L'IRM en coupes sagittales a) en T2 et b) en T1 après injection de gadolinium identifie des structures vasculaires dilatées au niveau de la grande citerne (flèches). L'angiostanner en coupes c) sagittale, d) axiale et e) coronale confirme l'existence d'une malformation vasculaire (flèches).

d'artères segmentaires ou des thromboses en cas d'athérome aortique [29].

L'analyse conjointe de l'ARM et de l'artériographie sélective permet d'utiliser l'IRM, exploration non invasive, pour le suivi évolutif en limitant le nombre des angiographies alors réservées aux gestes thérapeutiques. Le scanner permet de localiser le matériel d'embolisation.

Classification

Les fistules et malformations artérioveineuses rachidiennes sont représentées, selon Kim et Spetzler [15], par :

- les fistules artérioveineuses extradurales (ou fistules épidurales), correspondant à une communication anormale entre une branche d'une artère radiculaire et des veines épidurales ;

- les fistules artérioveineuses intradurales dorsales, qui correspondent aux classiques fistules durales avec une communication anormale entre une artère radiculaire au niveau de la gaine radiculaire et les veines péri-médullaires. L'obstruction d'une veine efférente radiculaire serait à l'origine de la fistule. L'augmentation de pression au sein des veines péri-médullaires conduit à un œdème centromédullaire et une myélopathie progressive ;
- les fistules artérioveineuses intradurales ventrales, qui se localisent au niveau de l'espace sous-arachnoïdien, sur la ligne médiane au niveau de la face antérieure de la moelle épinière ; le shunt se fait entre l'artère spinale antérieure et les veines médullaires. Trois types sont distingués : le type A correspond à une petite fistule avec une seule artère afférente ; le type C correspond à une lésion géante avec plusieurs artères

- afférentes et des veines de drainage dilatées, parfois compliquée d'une ischémie médullaire par un phénomène de vol ; le type B est un type intermédiaire avec plusieurs artères afférentes ;
- les malformations artérioveineuses extra-intradurales qui correspondent à des lésions métamériques, qui touchent simultanément la peau, les structures osseuses et musculaires, la moelle épinière et les racines nerveuses ; c'est le syndrome de Cobb ;
 - les malformations artérioveineuses intramédullaires, qui sont identiques aux malformations artérioveineuses cérébrales, avec des afférences uniques ou multiples qui viennent des artères spinales antérieures et postérieures, classées en malformations compactes ou diffuses selon l'angio-architecture du nidus ;
 - les malformations artérioveineuses du cône médullaire représentant une catégorie particulière, du fait, d'une part, d'afférences multiples à partir des artères spinales antérieures et postérieures et, d'autre part, de shunts artérioveineux directs avec des veines efférentes très dilatées, ce qui se traduit par une symptomatologie clinique qui résulte de lésions ischémiques, notamment des cornes antérieures et d'une compression du cône médullaire et des racines de la queue de cheval.

Malformations artérioveineuses (MAV) intramédullaires [8, 9, 13, 14, 17, 18, 23, 26, 27] (voir figures 12.1 à 12.4)

Anatomopathologie

Ce sont des malformations congénitales, même si leur architecture se modifie secondairement. Elles sont toujours constituées par des shunts artérioveineux de petite taille, multiples, réalisant une structure complexe appelée nidus. Ce nidus peut être compact ou diffus, plus souvent en localisation thoracique ou lombaire que cervicale. C'est une malformation à haut débit, en règle générale multipédiculée, alimentée par l'artère spinale antérieure et une ou plusieurs artères

spinales postérieures plus ou moins dilatées. Le nidus est situé dans la profondeur de la moelle ou à la fois en intramédullaire et à la surface de la moelle. Le drainage s'effectue par des veines péri-médullaires dilatées ascendantes ou descendantes à flux rapide, qui rejoignent une ou plusieurs veines efférentes radiculo-épidurales.

Clinique

C'est une pathologie de l'adulte jeune (20 ans en moyenne) avec nette prédominance masculine. La symptomatologie est le plus souvent brutale, due à la survenue d'une hématomyélie ou d'une hémorragie méningée spinale. L'hématomyélie se traduit par une para- ou une tétraplégie brutale, associée à des douleurs rachidiennes. Le niveau du déficit correspond en règle à la localisation de la MAV, car l'hématome est centré sur le nidus. La résorption secondaire de l'hématome s'accompagne d'une régression spontanée partielle des symptômes. La symptomatologie initiale est parfois subaiguë, due à une ischémie secondaire à l'hémodétournement, et plus rarement chronique, due à la compression veineuse des structures nerveuses.

Imagerie

IRM

Le diagnostic de MAV peut être suspecté quand sont découverts : un nidus (zone médullaire de signal hétérogène avec images micronodulaires sans signal), une tuméfaction de la moelle épinière à ce niveau, des images serpiginieuses « vides de signal », traduisant la présence de vaisseaux anormaux à flux rapide.

La moelle peut être oedémateuse (de signal élevé en pondération T2) et présenter des dépôts d'hémossidérine (hyposignal en pondération T2 et surtout en écho de gradient pondéré en T2*).

Des cavités intramédullaires peuvent être associées.

En ARM, l'artère afférente peut être visualisée directement comme un vaisseau dilaté, naissant d'une artère radulaire rejoignant le nidus après un trajet caractéristique en épingle à cheveux [17, 18]. L'ARM permet également d'obtenir

une cartographie globale de la malformation. C'est une alternative non invasive lors du suivi évolutif de cette pathologie.

Angiographie

L'angiographie (voir figures 12.1b, 12.2c, 12.4b) reste cependant actuellement le seul examen permettant l'analyse angio-architecturale précise préthérapeutique. Elle permet d'identifier les pédicules alimentant la malformation, de visualiser le niveau, l'étendue, la situation (antérieure ou postérieure) et l'angio-architecture du nidus.

Traitement

Le traitement des MAV est indiqué pour prévenir les complications, même chez des patients peu symptomatiques.

En phase aiguë d'hématomyélie, le traitement est en général différé de quelques semaines pour permettre la résorption de l'hématome et juger de l'amélioration clinique spontanée.

L'embolisation est le traitement de choix. Deux types de matériaux d'embolisation sont utilisés. Les indications dépendent des habitudes de chaque équipe et de la situation angio-architecturale. Les colles biologiques permettent un traitement définitif de la malformation, mais peuvent générer des accidents neurologiques parfois graves. Le cathétérisme super-sélectif doit pouvoir se faire jusqu'au contact du nidus pour respecter les artères médullaires normales. Lorsque cette condition n'est pas remplie, l'embolisation est réalisée aux particules (agents d'embolisation calibrés de 100 à 1000 microns). Celles-ci peuvent être injectées à distance de la malformation, et sont conduites par le flux sanguin jusqu'au nidus. Elles ne permettent pas un traitement définitif, car elles n'entraînent qu'une occlusion temporaire de quelques mois. La recanalisation secondaire survient en général dans l'année, mais ce traitement partiel a démontré son efficacité en changeant l'histoire naturelle de la maladie (disparition des risques d'accidents aigus). L'embolisation aux particules répond à des critères angiographiques précis : présence de suppléances à l'artère spinale antérieure sus- et sous-jacentes, distance courte

entre l'extrémité du microcathéter et le nidus, débit prédominant vers la MAV. Cette prise en charge nécessite un contrôle angiographique systématique tous les ans ou tous les deux ans en fonction de l'évolution clinique, suivi éventuellement de nouvelles séances d'embolisation.

Fistules périmédullaires [12, 14, 19, 22]

Anatomopathologie

Ce sont également des malformations congénitales, mais elles sont plus rares que les MAV et constituées par un shunt entre une artère spinale et une veine périmédullaire. Elles peuvent se situer n'importe où sur la moelle, mais le plus souvent sur le cône médullaire ou les racines de la queue de cheval. On reconnaît trois types de fistules en fonction du volume du shunt qui conditionne l'aspect de l'imagerie et la symptomatologie clinique [3, 25] :

- le type I est un microshunt à flux lent entre une artère spinale antérieure grêle et une veine périmédullaire ascendante à flux lent. La localisation intéresse uniquement le cône médullaire ou le filum terminal ;
- le type II, également localisé au niveau du cône médullaire et du filum terminal, est le plus fréquent, constitué de multiples pédicules artériels dilatés, antérieurs et postérieurs et de plusieurs shunts de petit calibre (2 à 4 mm) ;
- le type III est rare, de topographie cervicale ou thoracique. C'est une malformation à flux rapide avec un large shunt et d'énormes ectasies veineuses.

Le diagnostic différentiel avec une MAV est parfois difficile et c'est un diagnostic angiographique spécialisé.

Clinique

La symptomatologie est relativement similaire à celle des MAV, mais les patients présentent souvent une myélopathie progressive du cône médullaire. L'irradiation douloureuse radiculaire est également

plus fréquente. Le polymorphisme clinique traduit la diversité des types de fistules et leurs complications : hyperpression veineuse, compression médullaire (lors de gros shunts) et vol artériel.

Imagerie

Dans le shunt de type I, du fait de la trop petite taille de la malformation, l'IRM peut être normale. Un signal élevé centromédullaire du cône lombaire en pondération T2 témoigne de l'hyperpression veineuse.

En cas de shunt important, l'IRM retrouve les images vasculaires péri-médullaires et les ectasies veineuses qui peuvent comprimer la moelle.

Traitement

Les fistules de type I à petit shunt sont difficiles à emboliser et sont en général chirurgicales.

Les fistules de type II sont une indication au traitement endovasculaire par colle biologique quand le cathétérisme le permet. La chirurgie

est une alternative possible si le shunt est postérolatéral et en cas de difficultés d'embolisation.

Les fistules de type III présentent un risque opératoire élevé compte tenu de la taille des pédicules et des ectasies veineuses géantes. Le traitement endovasculaire est délicat, mais c'est la seule méthode qui permette l'occlusion endovasculaire de la fistule (ballons, coils associés ou non à des substances polymérisantes).

Fistules artérioveineuses dures à drainage veineux péri-médullaire [2, 4, 5, 11, 17, 18, 19] (figures 12.7 à 12.11)

Anatomopathologie

La fistule dure est une fistule à flux lent. Elle est de topographie le plus souvent foraminale, constituée d'un microshunt entre une branche méningée d'une artère radiculaire et une veine qui se draine anormalement par voie rétrograde vers les

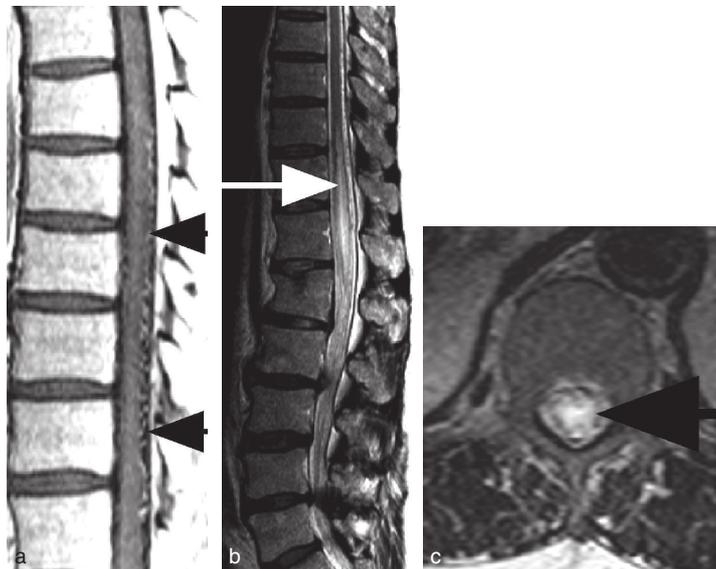


Figure 12.7. Fistule dure à drainage veineux péri-médullaire.

a) IRM, coupe sagittale pondérée en T1 : images serpiginieuses et micronodulaires à flux rapide et sans signal ou à flux lent et de signal élevé (têtes de flèches), indentant le contour de la moelle épinière en « timbre poste ». Coupes b) sagittale et c) axiale en pondération T2 : tuméfaction du cône médullaire qui présente un signal élevé en pondération T2 (flèche en b) prédominant en substance grise (flèche en c) et respectant la périphérie de la moelle épinière.

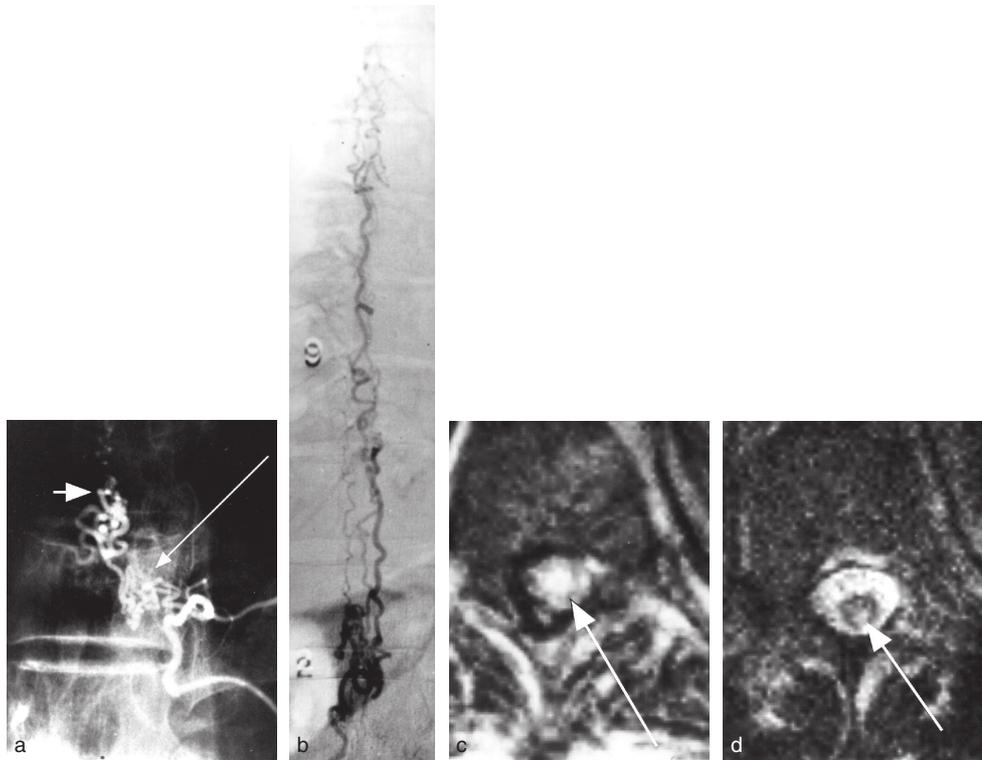


Figure 12.8. Fistule dure à drainage veineux péri-médullaire.

a) Artériographie, cathétérisme sélectif d'une artère radiculaires lombaire. b) Vue générale du drainage veineux péri-médullaire. Sous le pédicule, il existe une petite branche méningée pelotonnée (flèche longue en a) qui injecte directement les veines péri-médullaires, ici avec un drainage veineux ascendant (flèche courte en a). La circulation est très ralentie dans ces veines dilatées, parfois sur toute la hauteur de la moelle jusqu'au niveau cervical. Il faut souligner l'absence d'efférence veineuse normale sur toute la hauteur médullaire. IRM, c) coupes axiales pondérées en T2 du cône médullaire avant et d) après embolisation : hypersignal central, traduisant l'ischémie chronique d'origine veineuse (flèche en c) et la régression de l'hypersignal central (flèche en d) après embolisation et amélioration clinique.

veines péri-médullaires ou intramédullaires. Les fistules sont surtout de topographie thoraco-lombosacrée (de T3 à S1) et plus rarement cervicale, voire intracrânienne. Le shunt est extramédullaire, situé dans l'épaisseur de la dure-mère en regard d'un pédicule. Le caractère congénital ou acquis (peut-être secondaire à des épisodes de thrombose veineuse) de ces fistules est controversé.

Clinique

Les fistules dures à drainage veineux péri-médullaires sont les plus fréquentes des malformations vasculaires du canal rachidien. La présentation clinique est totalement différente de celle des MAV. La tranche d'âge est plus élevée

et la symptomatologie généralement progressive. Elles surviennent préférentiellement chez un homme (sex-ratio supérieur à 3 pour 1) d'une soixantaine d'années, se manifestant de façon insidieuse par des troubles de la marche, des troubles sensitifs et des troubles sphinctériens, traduisant la myélopathie ascendante secondaire à l'hyperpression veineuse médullaire.

Diagnostic différentiel

À l'inverse des MAV, les erreurs et les retards diagnostiques sont fréquents, la symptomatologie étant souvent mise sur le compte d'une étroitesse canalaire d'origine dégénérative (d'ailleurs souvent associée compte tenu de la tranche

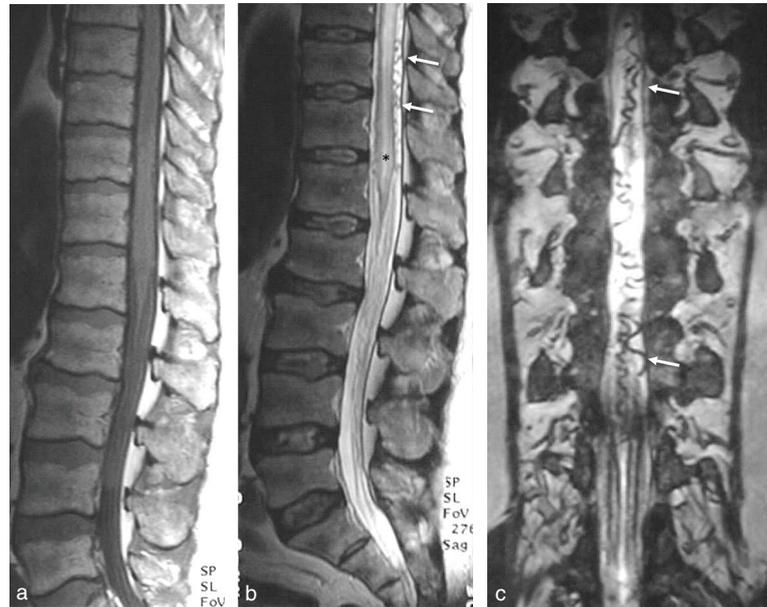


Figure 12.9. Fistule durale à drainage veineux péri-médullaire.

L'IRM en coupe sagittale a) en T1 et b) en T2 note un élargissement du cône médullaire et de la moelle épinière thoracique inférieure, associé à un signal hyperintense centromédullaire (étoile). La coupe sagittale en T2 (b) et la coupe coronale en T2 3D de type CISS (c) démontrent une dilatation des veines péri-médullaires postérieures (flèches).

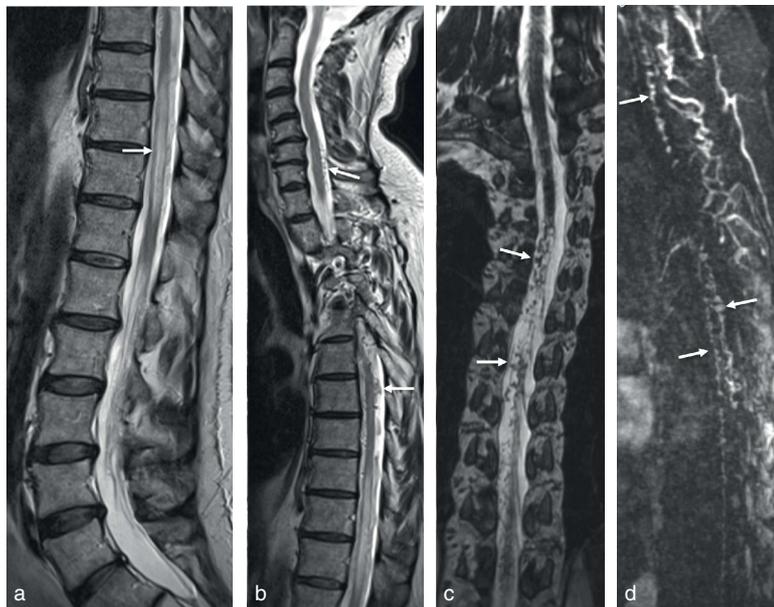


Figure 12.10. Fistule durale à drainage veineux péri-médullaire.

L'IRM a, b) en coupes sagittales en T2 note un signal hyperintense au niveau de la moelle thoracique inférieure (flèche en a). En raison d'une scoliose thoracique, l'analyse du contenu du canal rachidien est délicate, mais des dilatations vasculaires sont suspectées sur la face postérieure de la moelle thoracique et cervicale (flèches en b) et confirmées sur la reformation curviligne coronale obtenue à partir d'une acquisition en T2 CISS 3D (flèches en c). L'ARM avec injection de gadolinium (d) confirme les dilatations vasculaires et la fistule durale (flèches).

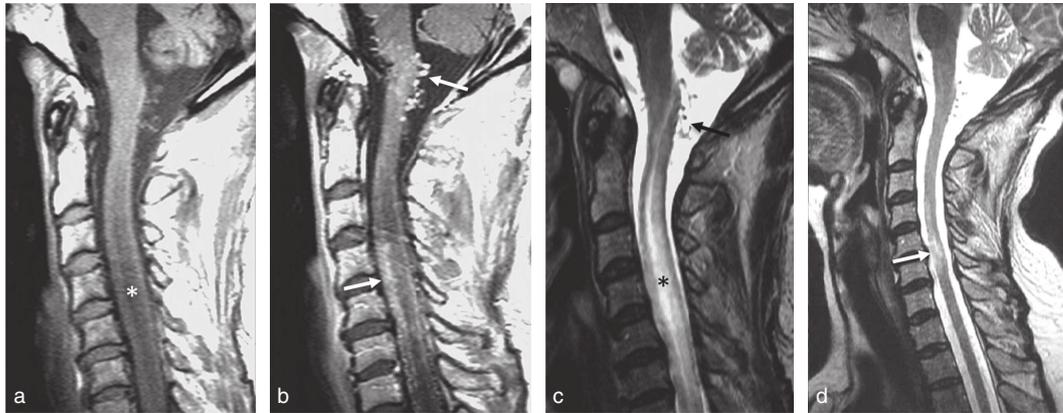


Figure 12.11. Fistule dure de la fosse postérieure à drainage veineux péri-médullaire cervical.

L'IRM en coupes sagittales a) en T1 et c) en T2 note un élargissement de la moelle épinière cervicale avec un signal centromédullaire hypo-intense en T1 et hyperintense en T2 (étoiles). En T2 (c) et en T1 après injection de gadolinium (b), des dilatations vasculaires sont identifiées au niveau de la jonction bulbomédullaire et de la moelle cervicale (flèches). Après traitement endovasculaire de la fistule, la coupe sagittale en T2 (d) démontre une régression de l'élargissement médullaire, des dilatations vasculaires et du signal hyperintense intramédullaire (flèche).

d'âge). C'est ici l'occasion de rappeler que toute étude lombaire doit obligatoirement visualiser le cône médullaire. Il faut également rappeler que les indications de l'angiographie médullaire doivent être larges devant toute symptomatologie médullaire ne faisant pas sa preuve.

Imagerie

En IRM, le cône médullaire et la moelle thoracique inférieure et moyenne apparaissent tuméfiés dans près de la moitié des cas et présentent un hypersignal en pondération T2, parfois très étendu en hauteur (voir figure 12.7a). Cet hypersignal est homogène, centromédullaire, respectant un fin liseré périphérique de moelle épinière de signal normal (voir figure 12.7c). À cette zone en hypersignal en pondération T2 correspond parfois une même zone de faible signal en pondération T1. L'imagerie de diffusion note un coefficient apparent de diffusion (*apparent diffusion coefficient* [ADC]) élevé, témoignant d'un œdème vasogénique, en principe réversible.

La visualisation des images vasculaires péri-médullaires anormales n'est pas constante en raison de leur flux très lent sur les séquences T1 et T2 conventionnelles, mais devant un tableau clinique lentement progressif et un œdème centromédullaire étendu, il convient de mettre en œuvre toutes

les techniques disponibles pour démontrer les anomalies vasculaires péri-médullaires (T2 3D en haute résolution et T1 après injection de gadolinium). Leur absence ne permet pas d'éliminer formellement le diagnostic, notamment lorsque la qualité de l'IRM n'est pas optimale. Des fistules durales symptomatiques, voire asymptomatiques sans anomalies de signal intramédullaire en T2 sont possibles [28]. La découverte en IRM de vaisseaux péri-médullaires dilatés, sans anomalie de signal intramédullaire en T2, conduit à la mise en évidence d'une fistule dure en angiographie dans moins de 20 % des cas en l'absence de myélopathie clinique, alors qu'une telle fistule est identifiée dans la plupart des cas lorsqu'une myélopathie progressive est cliniquement mise en évidence [1].

L'ARM peut montrer les veines péri-médullaires dilatées et, comme pour les autres anomalies vasculaires de la moelle, la réalisation d'une angiographie médullaire diagnostique est toujours indispensable. Le ralentissement circulatoire dans le secteur veineux est un des éléments importants du diagnostic avec absence de visualisation du retour veineux de l'artère d'Adamkiewicz dans un délai normal.

Traitement

Le traitement consiste à oblitérer précocement la fistule par voie chirurgicale ou endovasculaire.

L'embolisation peut être réalisée sans risque neurologique, car il s'agit d'une artère extraspineale. Si le cathétérisme peut se faire jusqu'à la fistule, la colle biologique utilisée pour occlure le shunt permet un traitement définitif. Dans les rares cas où une artère spinale naît au même niveau que la fistule, l'embolisation est contre-indiquée. La chirurgie est alors une alternative simple en raison de sa situation extramédullaire. Elle consiste en une coagulation et une excision de la zone de dure-mère contenant le shunt.

revanche, il est important de souligner qu'une récupération partielle peut être observée, même chez des patients paraplégiques. Compte tenu des faibles risques du traitement de ces fistules, les indications de l'artériographie médullaire et du traitement doivent être larges, même chez des patients âgés lourdement déficients.

L'amélioration clinique est parallèle à la régression ou à la disparition de l'hypersignal T2 [13] (voir figures 12.8c et d et figure 12.11).

Suivi post-thérapeutique

Les résultats thérapeutiques des séries chirurgicales et endovasculaires sont identiques [18]. Les meilleurs résultats sont obtenus quand le délai entre les premiers symptômes et le traitement est court, mais souvent sans amélioration des troubles sphinctériens et sexuels. En

Malformations artérioveineuses complexes (figures 12.12 et 12.13)

Malformations métamériques

Les malformations métamériques sont représentées par le classique syndrome de Cobb, mais aussi

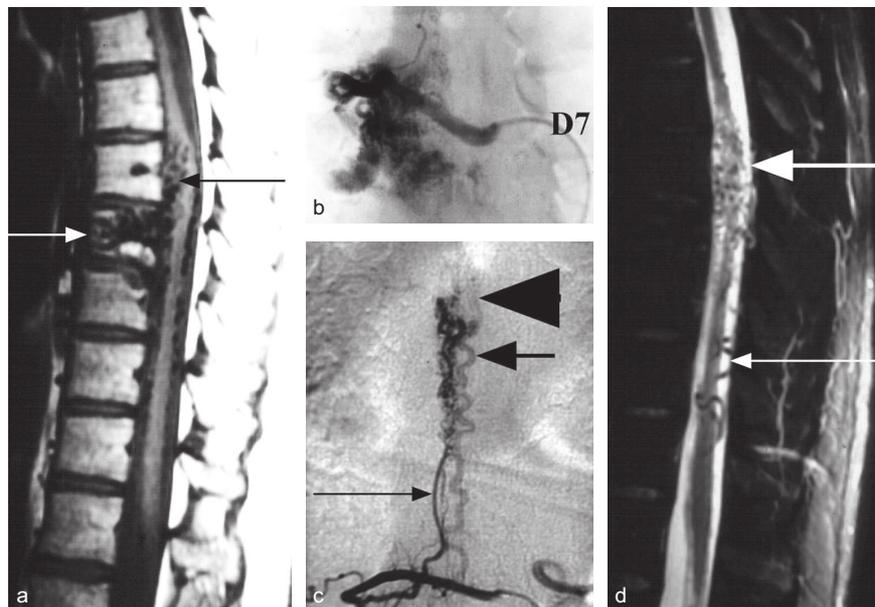


Figure 12.12. Syndrome de Cobb associant une MAV intramédullaire et un angiome vertébral.

a) IRM, coupe sagittale pondérée en T1 : la moelle épinière est tuméfiée dans la zone du nidus (flèche noire). Des images vasculaires à flux rapide sont détectées le long de la moelle dans les espaces sous-arachnoïdiens ; angiome vertébral associé (flèche blanche en a). b) Artériographie avec injection sélective de l'angiome vertébral en T7. c) Artériographie avec cathétérisme sélectif d'une artère intercostale : injection d'une artère spinale antérieure (fine flèche) opacifiant le nidus (tête de flèche) et le retour veineux (flèche épaisse). d) IRM, coupe sagittale pondérée en T2 : les éléments vasculaires en hyposignal sont bien détectés dans l'hypersignal du LCS : au niveau du nidus (flèche épaisse) et dans les espaces sous-arachnoïdiens (fine flèche).

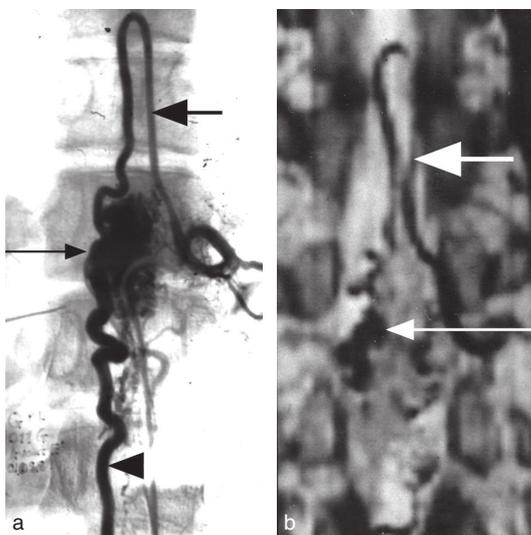


Figure 12.13. Syndrome de Cobb.
Confrontation a) angiographie et b) ARM. Corrélations excellentes entre les visualisations de l'artère spinale (petite flèche) et du nidus (longue flèche). La veine efférente (tête de flèche en a) n'est pas visible sur le plan de coupes ARM en b.

par le syndrome de Klippel-Trenaunay (KTS) et le syndrome de Parkes-Weber (PWS).

Syndrome de Cobb

C'est une malformation vasculaire congénitale, métamérique ou plurimétamérique, avec anomalie vasculaire plus ou moins marquée de la peau (angiome capillaire ou angiome plan), des muscles, des vertèbres et de la moelle épinière. L'imagerie permet de reconnaître les éventuelles localisations angiomeuses : paravertébrale, vertébrale de type artérioveineux, épidurale et méningée, intramédullaire [21].

Syndromes de Klippel-Trenaunay et de Parkes-Weber

Ces syndromes associent des malformations vasculaires des membres inférieurs qui se traduisent par des malformations cutanées capillaires, des varicosités veineuses et une hypertrophie d'un membre inférieur [24].

Maladie de Rendu-Osler-Weber (télangiectasie hémorragique héréditaire)

Dans cette affection télangiectasique polyviscérale, une localisation médullaire habituellement unique est possible, mais exceptionnelle [24].

Malformations vasculaires épidurales

Ces anomalies sont très rares. C'est un groupe hétérogène et mal classifié d'affections aux dénominations variées (angiome caverneux épidural, angiome veineux épidural, varices épidurales, télangiectasies épidurales, malformation artérioveineuse épidurale, etc.). Elles sont exceptionnellement responsables d'un hématome épidural, de radiculopathies ou d'une myélopathie d'installation progressive due à l'hypertension veineuse médullaire [7].

Malformations capillaroveineuses épidurales

Moins de 50 cas ont été rapportés dans la littérature [7]. Elles apparaissent comme des masses épidurales, surtout de siège lombosacré, moins fréquemment thoracique, exceptionnellement cervical. L'aspect des images en TDM ou en IRM est celui d'un fragment discal exclu, mais présentant en IRM des images nodulaires ou linéaires en hyposignal T1 et en hypersignal T2 et surtout un rehaussement après injection IV de gadolinium [10].

Le traitement est chirurgical, complété par une éventuelle embolisation en cas d'exérèse incomplète et de persistance de la symptomatologie.

Malformations ou fistules artérioveineuses épidurales et parachidiennes avec drainage épidural [7]

Ces malformations représentent une entité très rare et de diagnostic relativement aisé en raison

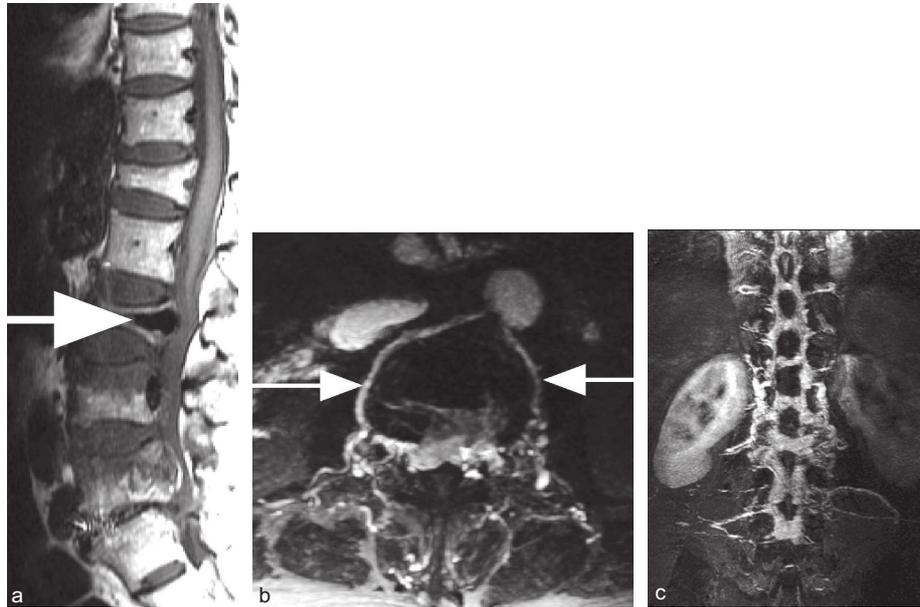


Figure 12.14. Fistule artérioveineuse vertébrovertébrale.

IRM, a) coupe sagittale pondérée en T1 : tassement séquentiel en L1, tassement de L3 avec image de vide de signal due au flux rapide en hyposignal intrasomatique (flèche en a), image identique au mur postérieur de L4, tuméfaction du cône médullaire (qui présentait un hypersignal en pondération T2). ARM en temps de vol acquise en mode 3D avec des coupes frontales, reconstruction MIP (b) axiale et (c) frontale. Les plexus veineux épидурaux antérieurs sont très dilatés (c). Les artères lombaires alimentent la fistule (flèches en b).

de la mise en évidence d'un *scalloping* des corps vertébraux sur les clichés standard, des structures tubulaires flexueuses intracanales denses en TDM et rehaussées après injection IV de produit iodé et de ces mêmes structures flexueuses, mais « vides de signal de flux » en IRM, représentant les veines intracanales dilatées.

Fistules artérioveineuses vertébrovertébrales

Ces fistules sont congénitales ou acquises, traumatiques notamment. Le shunt s'effectue entre une artère vertébrale et les plexus veineux de la vertèbre. Une souffrance médullaire peut être causée par un reflux dans les veines péri-médullaires ou par compression de la moelle épinière par les veines ectasiques (figure 12.14).

Références

- [1] Alhilali LM, Reynolds AR, Fakhran S. Value of prominent flow voids without cord edema in the detection of spinal arteriovenous fistulae. *PLoS One* 2014;9:e99004.
- [2] Assouline E, Gelbert F, Dormont D, Reizine D, et al. Étude par IRM des fistules artérioveineuses dures à drainage veineux péri-médullaire. *J Neuroradiol* 1988;15:1-12.
- [3] Berenstein A, Lasjaunias P. *Surgical Neuroangiography. Endovascular treatment of spine and spinal cord lesions*, Vol. 5. Berlin: Springer-Verlag; 1992. p. 1-85.
- [4] Bowen BC, DePrima S, Pattany PM, et al. MR angiography of normal intradural vessels of the thoracolumbar spine. *AJNR* 1996;17:483-94.
- [5] Bowen BC, Fraser K, Kochan JP, et al. Spinal arteriovenous fistulas: Evaluation with MR angiography. *AJNR* 1995;16:2029-43.
- [6] Clarençon F, Di Maria F, Cormier E, et al. Comparison of intra-aortic computed tomography angiography to conventional angiography in the presurgical

- visualization of the Adamkiewicz artery: first results in patients with thoracoabdominal aortic aneurysms. *Neuroradiology* 2013;55:1379–87.
- [7] Demeulenaere A, Spelle L, Lafitte F, et al. Malformations vasculaires vertébro-épidurales lombosacrées. Un cas inhabituel de lombosciatique. *J Neuroradiol* 1999;26:225–35.
- [8] Doppman JL, Di Chiro G, Dwyer AJ. Magnetic resonance imaging of spinal arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 1987;66:830–4.
- [9] Dormont D, Gelbert F, Assouline E. MR imaging of spinal cord arteriovenous malformations at 0.5 T: study of 34 cases. *AJNR* 1988;9:833–8.
- [10] Enomoto H, Goto H. Spinal epidural cavernous angioma. *Neuroradiology* 1991;33:462.
- [11] Gilbertson JR, Miller GM, Goldman MS, Marsh WR. Spinal dural arteriovenous fistulas: MR and myelographic findings. *AJNR* 1995;16:2049–57.
- [12] Gueguen B, Merland JJ, Riche MC, Rey A. Vascular malformations draining into the spinal cord: intrathecal perimedullary arteriovenous fistulas fed by medullary arteries. *Neurology* 1987;37:969–79.
- [13] Isu T, Iwasaki Y, Akino M, et al. Magnetic resonance imaging in cases of spinal dural arteriovenous malformation. *Neurosurgery* 1989;6:19–23.
- [14] Kendall BE, Logue V. Spinal epidural angiomatous malformations draining into intrathecal veins. *Neuroradiology* 1977;13:181–9.
- [15] Kim LJ, Spetzler RF. Classification and surgical management of spinal arteriovenous lesions: arteriovenous fistulae and arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 2006;59(5 Suppl 3):S195–201.
- [16] Lai PH, Weng MJ, Lee KW, Pan HB. Multidetector CT angiography in diagnosing type I and type IVA spinal vascular malformations. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27:813–7.
- [17] Mascalchi M, Bianchi MC, Quilici N. MR angiography of spinal vascular malformations. *AJNR* 1995;16:289–97.
- [18] Mascalchi M, Quilici N, Ferrito G. Identification of the feeding arteries of spinal vascular lesions with PC MR angiography using 3D acquisition and phase display. *AJNR* 1997;18:351–8.
- [19] Mourier KL, Gobin YP, George B, et al. Intradural perimedullary arteriovenous fistulae: results of surgical and endovascular treatments in a series of 35 cases. *Neurosurgery* 1993;32:885–91.
- [20] Nijenhuis RJ, Jacobs MJ, Jaspers K, et al. Comparison of magnetic resonance with computed tomography angiography for preoperative localization of the Adamkiewicz artery in thoracoabdominal aortic aneurysm patients. *J Vasc Surg* 2007;45:677–85.
- [21] Nimi Y, Uchiyama N, Eljovich L, Berenstein A. Spinal arteriovenous metamerism syndrome: clinical manifestations and endovascular management. *AJNR* 2003;34:457–63.
- [22] Provenzale JM, Tien RD, Feisberg GJ, Hacıen-Bey L. Spinal dural arteriovenous fistula: demonstration using phase contrast MRA. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18:811–4.
- [23] Pruvo JP, Rufenacht D, Leclerc X, Merland JJ. Malformations vasculaires de la moelle. *Feuilles de Radiologie* 1996;36:471–84.
- [24] Rodesch G, Hurth M, Alvarez H, et al. Classification of spinal cord shunts: proposal for a reappraisal—the Bicêtre experience with 155 consecutive patients treated between 1981 and 1999. *Neurosurgery* 2002;51:374–9.
- [25] Rodesch G, Berenstein A, Lasjaunias P. Vasculature and vascular lesions of the spine and spinal cord. In: Manelfe C, editor. *Imaging of the spine and spinal cord*. New York: Raven Press; 1992. p. 565–98.
- [26] Rosenblum B, Oldfield EH, Doppman L, Di Chiro G. Spinal arteriovenous malformations: a comparison of dural arteriovenous fistulas and intradural AVMs in 81 patients. *J Neurosurg* 1987;67:795–802.
- [27] Thorpe J, Kendall BE, MacManus DG, et al. Dynamic gadolinium enhanced MRI in the detection of spinal arteriovenous malformations. *Neuroradiology* 1994;36:522–9.
- [28] van Rooij WJ, Nijenhuis RJ, Peluso JP, et al. Spinal dural fistulas without swelling and edema of the cord as incidental findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2012;33:1888–92.
- [29] Vargas MI, Bing F, Gariani J, Dietemann JL. Spinal vascular imaging: Technique. In: Saba L, Raz E, editors. *Neurovascular imaging: from basics to advanced concepts*. New York: Springer-Verlag; 2015.
- [30] Vargas MI, Gariani J, Sztajzel R, et al. Spinal cord ischemia: practical imaging tips, pearls, and pitfalls. *AJNR Am J Neuroradiol* 2015;36:825–30.
- [31] Vargas MI, Nguyen D, Viallon M, et al. Dynamic MR angiography (MRA) of spinal vascular diseases at 3T. *Eur Radiol* 2010;20:2491–5.