



PRISE EN CHARGE DES FISTULES ARTERIOVEINEUSES DURALES RACHIDIENNES

MANAGEMENT OF SPINAL DURAL ARTERIOVENOUS FISTULAS

Daouda SISSOKO¹, Ahmad ASHRAF¹, Stephanie ISNARD¹, Mahamadou DAMA², Oumar COULIBALY³, Kalilou NIARE¹, Théodore Habib Maxime COULIBALY¹, Kalba TEMBINE¹, Oumar DIALLO¹.

Service de neurochirurgie, CHU- Hôpital du Mali, Bamako-Mali.

Service de neurochirurgie, CHU de Grenoble Alpes, Grenoble-France.

Service d'anesthésie-réanimation, CHU- Hôpital du Mali, Bamako-Mali.

Correspondant : Dr Daouda SISSOKO. Service de neurochirurgie, CHU- Hôpital du Mali, Bamako-Mali. Email : sissoko_david@yahoo.fr

RESUME

Introduction

La fistule artérioveineuse durale rachidienne (FAVDR) ne représente que 5 à 9% des malformations vasculaires du système nerveux central (SNC).

Nous présentons 2 cas de FAVDR, pris en charge au CHU de Grenoble-Alpes.

CAS 1 : Patient de 52 ans, qui a été admis pour un syndrome médullaire thoracique d'installation progressive. Une IRM médullaire réalisée avait mis en évidence un œdème au niveau du cône médullaire remontant jusqu'à T8 et l'existence de vaisseaux anormaux péri-médullaires. Une angiographie médullaire a confirmé la présence d'une fistule durale à hauteur de T9 à gauche. Le patient a été opéré et l'intervention a consisté à la coagulation puis la section de la fistule. Les suites opératoires ont été favorables.

CAS 2 : Patient de 60 ans, qui a présenté un syndrome de compression médullaire lente évoluant depuis 6 mois. Les examens complémentaires (IRM et angiographie) ont

permis de poser le diagnostic de fistule durale au niveau de T7 à gauche. Une intervention chirurgicale a été réalisée permettant une exclusion de la fistule par section de celle-ci. Les suites ont été simples.

Conclusion

Un syndrome médullaire d'installation progressive doit attirer l'attention sur cette pathologie. Le diagnostic est fortement suspecté sur l'IRM, la confirmation est donnée par l'angiographie.

Mots clés : Fistule durale, moelle épinière, IRM, angiographie

SUMMARY

Introduction

Spinal dural arteriovenous fistula (SDAVF) represents only 5 to 9% of central nervous system (CNS) vascular malformations (CNS).

We present 2 cases of SDAVF, treated at the Grenoble-Alpes University Hospital.

CASE 1 : 52-year-old patient, who was admitted for progressive thoracic medullary syndrome. A spinal MRI carried out revealed edema in the conus medullaris going up to T8 and the existence of abnormal perimedullary vessels. A spinal cord angiogram confirmed the presence of a dural fistula at T9 on the left. The patient underwent surgery and the procedure consisted of coagulation and then sectioning of the fistula. The surgical outcomes were favorable.

CASE 2 : 60-year-old patient who presented with slow spinal cord compression syndrome that had been developing for 6 months. Additional examinations (MRI and angiography) made it possible to make the diagnosis of dural fistula at the level of T7 on the left. A surgical intervention was carried out allowing exclusion of the fistula by sectioning it. The aftermath was simple.

Conclusion

A progressively developing spinal cord syndrome should draw attention to this pathology. The diagnosis is strongly suspected on MRI, confirmation is given by angiography.

Keywords : Dural fistula, spinal cord, MRI, angiography

INTRODUCTION :

La fistule artérioveineuse durale rachidienne (FAVDR) se définit comme une communication anormale entre une artère épидurale (le plus souvent une artère radiculo-méningée) et une veine périmédullaire rachidiennes [1]. C'est une pathologie de découverte relativement récente. Les premiers cas ont été rapportés par Kendall et Merland dans les années 1980 [2,3,5]. Elle est rare et encore méconnue, mais constitue la plus fréquente anomalie vasculaire intrarachidienne [1,2,3,4].

La FAVDR a une symptomatologie insidieuse et non spécifique, ce qui expliquerait le retard diagnostique, aboutissant ainsi à des stades de déficit neurologique sévère et invalidant [4].

Le diagnostic repose sur l'IRM et l'artériographie qui sont des examens rarement disponibles, surtout dans les pays à ressources limitées.

Le traitement se fait par la chirurgie ou la méthode endovasculaire et permet de stabiliser ou améliorer l'état clinique du patient si la prise en charge est précoce.

Nous présentons 2 cas de ces pathologies rares, prises en charge au service de neurochirurgie du CHU de Grenoble Alpes et nous ferons une revue de la littérature.

PATIENTS ET METHODES :

CAS N°1

Il s'agissait d'un patient de 52 ans, qui a consulté au service de neurochirurgie du CHU de Grenoble Alpes pour une lourdeur des membres inférieurs, une ataxie d'installation progressive. Il a rapporté une notion de plusieurs chutes à la marche, des troubles sphinctériens sous forme d'hypertonie anale à la défécation. Les signes évoluaient depuis un an. A L'examen physique, on retrouvait une paraparésie spastique avec des réflexes ostéotendineux vifs et un signe de Babinski bilatéral. On notait une démarche ataxique en rapport avec des troubles proprioceptifs. L'examen avait conclu à un syndrome médullaire.

Une IRM médullaire réalisée avait mis en évidence un œdème au niveau du cône médullaire remontant jusqu'à hauteur de T8 et l'existence de vaisseaux anormaux périmédullaires (figure 1a). Une angiographie médullaire a confirmé la présence d'une fistule durale à drainage médullaire située au niveau de T9 à gauche (figure 1b).

Le dossier du patient a été discuté en réunion de concertation pluridisciplinaire des pathologies vasculaires. La décision

retenue était un abord chirurgical de la fistule au détriment du traitement endovasculaire qui était plus difficile à réaliser à cause des tortuosités vasculaires.

Un abord postérieur du rachis dorsal, centré sur T9, a été réalisé, l'ouverture de la dure-mère a permis de mettre en évidence la malformation qui était composée de grosse veine dilatée et un pédicule artériel venant de la dure-mère. Nous avons procédé à la coagulation puis à la section de la fistule au niveau du pédicule artériel. Les suites opératoires ont été favorables avec une amélioration progressive de la marche.

CAS N°2 :

Il s'agissait d'un patient de 60 ans, qui a présenté une impotence fonctionnelle partielle des membres inférieurs d'aggravation progressive depuis plusieurs mois. On notait à l'examen physique, une ataxie à la marche, un déficit moteur des membres inférieurs avec une force musculaire globale cotée à 4/5 et des paresthésies à type de brûlure. Les réflexes ostéotendineux étaient vifs, le signe de Babinski était présent aux 2 pieds. Nous avons émis l'hypothèse d'une atteinte médullaire et une IRM médullaire a été réalisée. Ce qui a permis de mettre en évidence un œdème médullaire étendu avec une moelle tuméfiée et des formations serpiginieuses faisant évoquer une FAVR (figure 2a). L'angiographie médullaire a permis de confirmer la fistuleurale au niveau de T7 à gauche. La naissance de l'artère radiculo-médullaire antérieure (artère d'Adamkiewicz) se faisait au niveau de T8 gauche. Un repérage pré chirurgical de l'artère radiculo-médullaire antérieure par la mise en place de coils dans l'artère a été effectué pendant la procédure d'artériographie afin d'éviter sa lésion pendant la chirurgie compte tenu de sa proximité anatomique avec la FAVR (figure 2b). La chirurgie réalisée a consisté à un abord postérieur du rachis centré sur la lésion. Après l'ouverture de la dure-mère, le pédicule artériel de la fistule a été identifié juste au-dessus de l'artère d'Adamkiewicz.

Le pédicule a été coagulé puis sectionné permettant l'exclusion de la fistule (figure 3). Les suites opératoires ont été simples avec une régression progressive de l'ataxie et des paresthésies.

DISCUSSION :

Malgré sa rareté, la FAVDR représente 60 à 80% de toutes les malformations vasculaires du rachis [4,5]. Les études réalisées sur le sujet en Afrique sont peu nombreuses dans la littérature. Dans une série marocaine, elle a représenté 68% de toutes les malformations vasculaires du rachis [2]. Assoumane décrit une série de 7 cas sur une période de 5 ans en Algérie [4]. Une étude portant sur de 2 cas a été rapportée au Sénégal en 2019 [3].

Les FAVR sont constituées d'une communication artérioveineuse habituellement unique et de faible calibre siégeant dans l'épaisseur de la dure-mère du rachis. La conjonction de cette communication artérioveineuse et d'une résistance au drainage veineux détermine une hyperpression dans la veine spinale et donc une gêne au drainage du parenchyme médullaire normal entraînant des phénomènes œdémato-ischémiques qui prédominent au niveau du cône médullaire [5]. Cette hyperpression est indépendante du siège de la fistule, ce qui explique que la clinique soit identique que la communication siège au niveau thoracique, lombaire ou sacré [5].

L'âge de découverte de la maladie se situe entre 50 et 60 ans en général, elle est exceptionnelle avant 40 ans [4,5,6]. Ce qui supporte l'idée qu'il s'agit d'une lésion acquise [4,5]. Le sex-ratio est d'environ cinq hommes pour une femme [5]. Les cas rapportés dans notre série sous-tendent parfaitement ces données cliniques de la littérature avec respectivement 52 ans et 60 ans chez nos deux patients et qui étaient tous de sexe masculin.

Les FAVDR ne saignent jamais, si une dégradation rapide de l'état neurologique

est parfois constatée, le mécanisme hémorragique n'est pas en cause [5]. Le tableau clinique est fait d'une myélopathie chronique. Le délai moyen entre l'apparition des premiers signes et le diagnostic varie de 12 à 27 mois. Ce retard pourrait être expliqué par les difficultés diagnostiques par manque de signes cliniques spécifiques au début [4,5]. Les signes annonciateurs sont sensitifs avec des radiculalgies bilatérales aux membres inférieurs ou à bascule de trajet mal défini. On notera à l'examen un déficit sensitif portant sur tous les types de sensibilité. L'évolution est ensuite marquée sur quelques mois par l'apparition d'une paraparésie puis une paraplégie et des troubles sphinctériens [5]. Cette symptomatologie est souvent asymétrique aux membres inférieurs, aggravée par l'effort et la manœuvre de Valsalva [3]. Dans beaucoup d'études les troubles moteurs occupent le premier rang des signes, suivis des troubles sensitifs et sphinctériens [7,8]. Dans l'étude réalisée par Assoumane [4], les troubles moteurs et sphinctériens dominaient le tableau clinique et étaient présents dans 100% des cas, suivis des troubles sensitifs (42,85%). Dans notre série les troubles sphinctériens n'étaient présents que chez un patient, tandis que les déficits moteur et sensitif ont été observés dans les 2 cas.

La Topographie des FAVDR est essentiellement dorsale et dorsolombaire, de rares cas de localisation cervicale ou sacrée ont été rapportés [2,9].

L'IRM médullaire est le premier examen à réaliser en cas de suspicion clinique de FAVDR. Elle permet de montrer les signes de présomption qui sont [2-6]:

- Un élargissement du cône médullaire : signe constant, mais non spécifique
- Des images serpiginieuses vides de signal autour de la moelle (comme observées dans nos 2 cas)
- Des anomalies du signal :

- o Un hypersignal T2 centromédullaire : c'est le signe le plus sensible, il est d'étendue variable, pouvant s'étendre jusqu'au niveau cervical
- o Un hyposignal T1 : élément inconstant retrouvé surtout dans les formes chroniques. Un rehaussement hétérogène du signal médullaire après injection de Gadolinium est souvent constaté.
- o Un hyposignal médullaire périphérique en T2 qui serait un signe spécifique de myélopathie par hyperpression veineuse

La suspicion de la FAVDR à l'IRM doit indiquer la réalisation d'une angiographie médullaire, elle est indispensable au diagnostic et au bilan préthérapeutique [5]. L'exploration angiographique doit comporter l'opacification de toutes les branches radiculo-médullaires. Elle doit également identifier la naissance de l'artère spinale antérieure (ASA). Elle permet de visualiser le shunt, le pédicule nourricier et la veine de drainage qui sont essentiellement postérieures [2].

Le shunt est de très petite taille. Il est indiqué par un brutal changement de calibre entre l'artère nourricière et la veine de drainage. Il se projette habituellement, sur l'incidence de face, en dessous ou en dedans du pédicule vertébral. Un signe diagnostique spécifique serait le retard du retour veineux de l'ASA de l'ordre de 15 à 20 secondes [10]. Cette angiographie peut rester négative à cause de thrombose de la fistule ou en raison d'une maladie athéromateuse gênant l'exploration [2].

Le diagnostic différentiel peut se faire avec plusieurs pathologies rachidiennes.

Devant un syndrome radiculo-médullaire, on peut citer la sclérose en plaques, le canal

lombaire étroit, une compression médullaire [3,5]. Sur une image d'anomalie de signal du cône médullaire, le diagnostic différentiel peut se faire avec une tumeur, l'angiographie permettra de redresser le diagnostic avant la décision de toute intervention chirurgicale. Les autres malformations vasculaires rachidiennes comme les malformations artério-veineuses intramédullaires ou les fistules artérioveineuses périmédullaires doivent être discutées devant les dilations vasculaires intradurales à l'IRM. L'angiographie médullaire permet de redresser de poser le diagnostic.

Le traitement d'une FAVDR est toujours indiqué car, du fait de son caractère extramédullaire, l'accès à la fistule est facile et sans risque fonctionnel [5]. Le traitement peut être endovasculaire ou chirurgical et dans les deux cas, il a pour but d'occlure ou sectionner en intra durale la veine de drainage après coagulation de celle-ci, de façon à déconnecter la fistule [4,5]. Dans notre série, il a été exclusivement chirurgical à cause du siège postérieur de la fistule qui était d'accès chirurgical facile, et aussi à cause des tortuosités vasculaires majeures de la malformation, rendant le traitement endovasculaire plus difficile. L'intervention chirurgicale est réalisée en faisant une laminectomie limitée à l'étage fistuleux. La dure-mère est ouverte et le vaisseau radiculaire efférent à la fistule est coagulée ou prise dans un clip. Dans les cas où la fistule siège antérieurement, le traitement endovasculaire est choisi en première intention à cause de l'accès chirurgical difficile par une laminectomie [5].

Le pronostic fonctionnel dépend de l'état neurologique avant le traitement. Si une stabilisation des troubles neurologiques est toujours obtenue, une amélioration n'est constatée que dans la moitié des cas. Un retour à un état normal n'est pratiquement jamais obtenu [5].

CONCLUSION :

La FAVDR doit être évoquée devant tout syndrome médullaire ou de la queue de cheval chez un patient lorsque l'IRM n'a pas mis en évidence une pathologie compressive. Le diagnostic est fortement suspecté sur l'IRM à travers des signes indirects, la confirmation est donnée par l'angiographie. A défaut d'un retour à un état normal, un traitement précoce peut stabiliser, voire améliorer l'évolution de la maladie.

REFERENCES

- 1- C. AMANIEU, M. HERMIER, N. PEYRON, A. CHABROL, G. DEIANA, L. MANERA. Spinal dural arteriovenous fistula. Diagnostic and interventional imaging 2014 ;95 :897-902
- 2- MELHAOUI ADYL, EL QUESSAR ABDELJALIL, EL HASSANI MOULAY RACHID, CHAKIR NOUREDDINE, JIDDANE MOHAMMED. Imagerie des fistules artérioveineuses durales à drainage veineux peri-médullaire. African journal of neurological sciences 2008 ;27(2) :59-69
- 3- NIANG FALLOU GALASS, DIOP ABDOULAYE DIONE, AIDARA CHERIF MOUHAMADOU, DEME HAMIDOU, AKPO LERA GERAUD, BADJI NFALLY, DIOP ABDOULAYE NDOYE et al. Diagnostic IRM et artériographique des fistules artérioveineuses durales médullaires. Journal Africain d'Imagerie Médicale 2019 ;11(1) :284-87
- 4- ASSOUMANE IBRAHIM, LOUCIF HOUARI, SANOUSSI SAMUILA, SIDI SAID ABDERAHMANE, ABDELHALIM MORSLI. Management of spinal dural arteriovenous fistula with peri-medullar drainage. Experience of a north-African centre. Romanian Neurosurgery 2019 ;33(4):486-91
- 5- HOUDART E, CHAPOT R, BOISSONNET H ET MERLAND JJ. Fistules artérioveineuses durales rachidiennes. Encycl Méd Chir, Neurologie 2000,17-490-B-20.
- 6- RAJANANDINI MURALIDHARAN, ANDREA SALADINO, GIUSEPPE LANZINO, JOHN L ATKINSON, ALEJANDRO A RABINSTEIN. The clinical and radiological presentation of spinal dural arteriovenous fistula. Spine 2011 ;36 :1641-7.
- 7- JOOKYUNG LEE, YOUNG-MIN LIM, DAE CHUL SUH, SEUNG CHUL RHIM, SANG JOON KIM, KWANG-KUK KIM. Clinical presentation, imaging findings, and prognosis of spinal dural arteriovenous fistula. J Clin Neurosci 2016 Apr;26:105-9
- 8- MARC C. VAN DIJK, KAREL G. TERBRUGGE, ROBERT A. WILLINSKY, RICHARD I. FARB, M. CHRISTOPHER WALLACE. Multidisciplinary Management of Spinal Dural Arteriovenous Fistulas Clinical Presentation and Long-Term Follow-Up in 49 Patients. Stroke 2002 Jun ;33(6):1578-83
- 9- KOHNO M, TAKAHASHI H, IDE K, ISHIJIMA B, YAMADA K, NEMOTO S. A cervical dural arteriovenous fistula in a patient presenting with radiculopathy. Case report. J Neurosurg. 1996 Jan ;84(1):119-23.
- 10- BRADAC GB, DANIELE D, RIVA A, BRACCHI M, STURA G, RICCIO A, PAGNI CA. Spinal dural arteriovenous fistulas: an underestimated cause of myelopathy. Eur Neurol 1994 ;34(2):87-94

ANNEXE

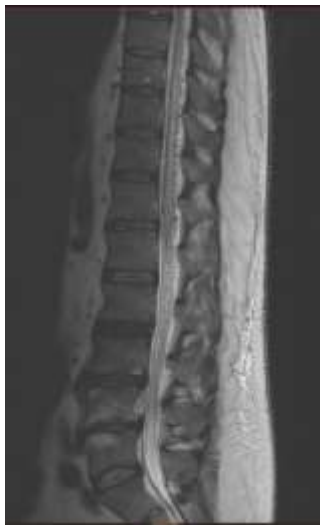


Fig 1a: IRM médullaire montrant un œdème au niveau du cône médullaire remontant jusqu'à hauteur de T8 et l'existence de vaisseaux anormaux péri-médullaires

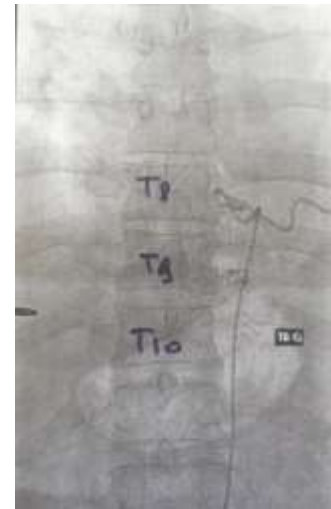


Fig 1b: Angiographie médullaire montrant la présence d'une fistule durale à drainage médullaire située au niveau de T9 à gauche



Fig 2a : IRM médullaire montrant une moelle tuméfiée et des formations serpigneuses faisant évoquer une FAVR



Fig 2b : Angiographie médullaire objectivant la fistule durale au niveau de T7 à gauche et la naissance de l'artère d'Adamkiewicz au niveau de T8 gauche



Fig 3: Image per opératoire lors de la section du pédicule nourricier de la fistule après coagulation de celui-ci