

Dissections intracrâniennes

Intracranial dissections

E. Cognat*

Les dissections intracrâniennes (DI) sont la cause d'événements ischémiques et hémorragiques intracrâniens rares et redoutés. Protéiformes dans leurs présentations clinique et radiologique,

échappant souvent à la possibilité d'un diagnostic de certitude, difficiles à étudier sur le plan de la physiopathologie, et beaucoup plus rares que les dissections des artères cervicales, leur prise en charge

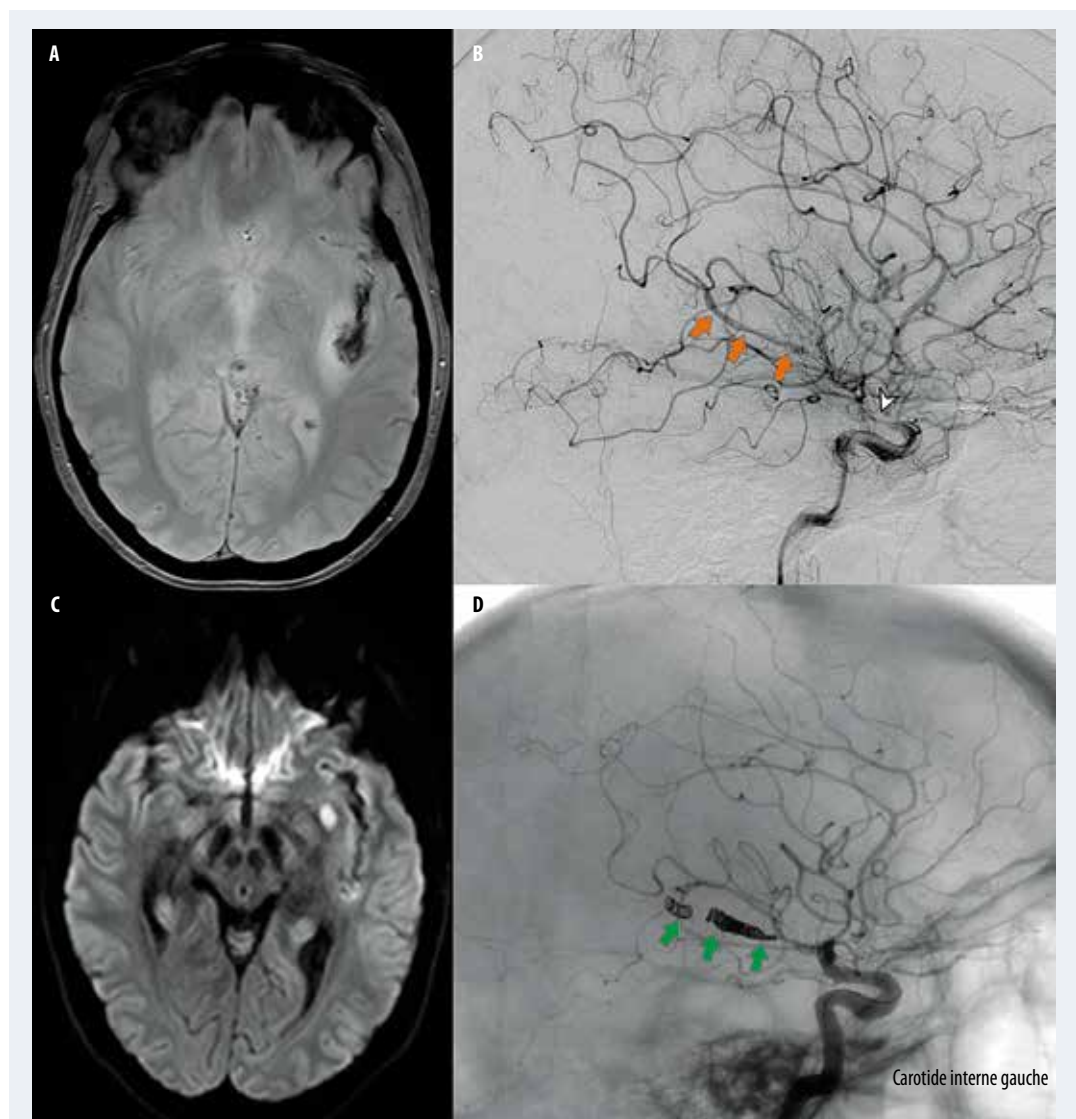


Figure 1.

A. IRM T2* montrant une hémorragie cérébroméningée dans la vallée sylvienne et le lobe insulaire gauche.
B. L'artériographie révèle un anévrisme fusiforme d'une branche M3 de l'artère cérébrale moyenne gauche (flèches).
C. IRM de diffusion montrant un infarctus cérébral dans les territoires d'aval de la dissection, survenu après occlusion volontaire de l'anévrisme à l'aide de coils (**D**, flèches).

* Service de neurologie, hôpital Lariboisière, Paris.

Points forts⁺⁺

- » Le diagnostic des dissections intracrâniennes positif est difficile. Il repose sur l'imagerie vasculaire intracrânienne, et en particulier l'IRM à haute résolution, qui cherche à mettre en évidence les anomalies caractéristiques : hémorragie de paroi, flap intimal, double chenal.
- » En l'absence de ces anomalies, le diagnostic repose sur l'identification d'anomalies du calibre artériel évocatrices (anévrisme fusiforme, sténoses longues), qui se modifient typiquement dans le temps.
- » Le traitement peut être médical et conservateur, ou interventionnel, avec une place de choix pour l'approche endovasculaire.
- » Le pronostic, historiquement considéré comme sévère, pourrait être transformé par l'amélioration des possibilités diagnostiques et thérapeutiques.

souffre d'un déficit de connaissances, comme le soulignent les revues récentes sur le sujet (1, 2). L'amélioration des connaissances passera par l'étude de larges cohortes de patients, dont le préalable est, pour le médecin qui fait face au patient, la reconnaissance du diagnostic et une prise en charge en accord avec les données actuellement disponibles. Le présent article fait le point sur ces connaissances en adoptant une approche pratique, articulée autour de 3 observations caractéristiques.

Observations

Observation 1

Une patiente âgée de 36 ans, sans antécédent notable, est prise en charge aux urgences neurochirurgicales pour une aphasie et une hémiparésie droite régressives, révélant une hémorragie cérébroméningée temporo-insulaire et de la vallée sylvienne gauche (figure 1A). Elle présente depuis une semaine une hypertension artérielle et des céphalées ayant débuté brutalement, sans facteur déclenchant évident, avec une syncope inaugurale. Le bilan angiographique initial révèle un anévrisme fusiforme d'une branche M3 de l'artère cérébrale moyenne (figure 1B, flèches oranges) et un vasospasme diffus et sévère de l'ensemble des artères du polygone de Willis, dont la terminaison carotidienne (figure 1B, tête de flèche blanche). Devant cet aspect, le diagnostic de possible dissection de l'artère cérébrale moyenne gauche est posé. Après discussion multidisciplinaire et information de la patiente et de son entourage, et devant le risque considéré comme élevé de récurrence hémorragique, un geste d'occlusion de la branche sylvienne disséquée par voie endovasculaire est décidé et réalisé en urgence (figure 1D, flèches vertes). Au réveil, l'examen neurologique est normal. À la suite d'une poussée hypertensive sévère, un traitement antihypertenseur doit être introduit, introduction qui génère l'apparition d'une aphasie non fluente et d'une hémiparésie droite en rapport avec une ischémie dans le territoire d'aval de l'occlusion (figure 1C). Après une prise en charge rééducative, l'évolution secondaire est favorable.

Observation 2

Un patient âgé de 35 ans, sans antécédent, est pris en charge en unité neurovasculaire dans le cadre d'une alerte AVC à 1 heure 15 de l'installation d'une hémiparésie gauche avec héminégligence spatiale unilatérale et anosognosie. Il s'était plaint dans les heures précédentes d'une douleur rétro-orbitaire droite modérée, qui s'était majorée au décours d'un rapport sexuel, environ 15 minutes avant la survenue du déficit. L'IRM réalisée à l'admission montre un infarctus dans le territoire profond de l'artère cérébrale moyenne droite en voie de constitution sur la séquence de diffusion (figure 2A, p. 48) et un aspect de sténose du segment M1 de l'artère cérébrale moyenne (figure 2B, p. 48). Devant la crainte d'une dissection intracrânienne, un angiogramme du polygone de Willis est réalisé, qui montre un aspect similaire. Une thrombolyse intraveineuse est initiée à 2 heures 30 du début des troubles, avec majoration du déficit neurologique au décours immédiat. En l'absence de transformation hémorragique sur le scanner cérébral réalisé en urgence, une nouvelle IRM avec séquences haute définition centrées sur le segment sténosé est réalisée, montrant une évolution occlusive de la lésion M1 avec aspect d'hyper-signal T1 pariétal (figure 2C, flèche, p. 48) évocateur d'une dissection intracrânienne. Une artériographie est réalisée en urgence, dont l'aspect conforte le diagnostic de dissection intracrânienne, avec réalisation d'un stenting du segment M1 droit, sans complication ischémique surajoutée. À 24 heures du début de la prise en charge, le score NIHSS est de 16, et le scanner de contrôle ne montre pas de transformation hémorragique. À 1 an de l'événement, après prise en charge rééducative prolongée, le patient conserve une héminégligence et un syndrome dysexécutif modérés (score NIHSS : 1, score de Rankin : 1).

Observation 3

Une femme âgée de 28 ans, sans antécédent personnel, consulte aux urgences pour des céphalées inhabituelles, intenses, de début non brutal, latéralisées à gauche, évoluant depuis 4 jours. Elle s'était plainte de céphalées similaires environ 2 mois

Mots-clés

Dissection
Anévrisme
Hémorragie sous-arachnoïdienne
Ischémie cérébrale
Traitement endovasculaire

Highlights

- » *Intracranial dissections are rare causes of hemorrhagic (sub-arachnoid hemorrhage) and ischemic strokes.*
- » *Diagnosis is uneasy and relies on intracranial imaging, mainly high resolution MRI that allows detection of specific abnormalities: mural hematoma, intimal flap and double lumen.*
- » *When none of these abnormalities is detected, diagnosis relies on the observation of arterial caliber modifications (fusiform aneurysm, long stenosis), that typically change over time.*
- » *Treatment may be conservative or active. The endovascular approach plays a key role.*
- » *Prognosis has historically been considered severe, but it may dramatically improve thanks to new diagnosis and therapeutic approaches. Large cohort studies are needed.*

Keywords

Dissection
Aneurysm
Sub-arachnoid hemorrhage
Cerebral ischemia
Endovascular treatment

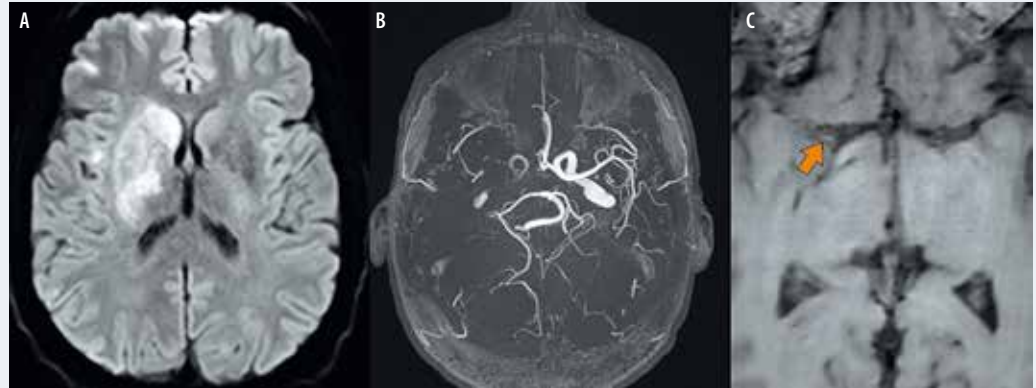


Figure 2.

A. IRM de diffusion montrant un infarctus cérébral moyen droit en voie de constitution.

B. IRM 3D TOF montrant un flux absent ou très réduit dans la terminaison carotide et l'artère cérébrale moyenne droite.

C. IRM haute résolution T1 FAT-SAT avec effet sang noir révélant un hypersignal dans la paroi postérieure de l'artère cérébrale moyenne droite (flèche) en rapport avec un probable hématorne de paroi.

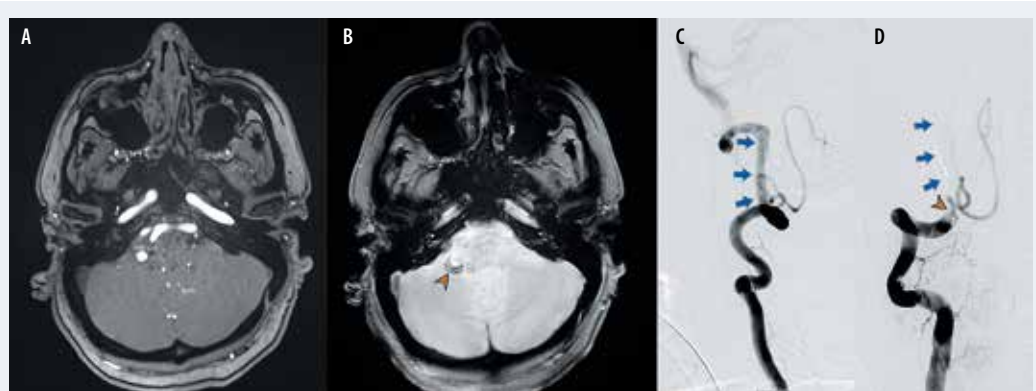


Figure 3.

A. IRM 3D TOF (coupe) montrant un aspect dilaté du segment intracrânien (V4) de l'artère vertébrale droite, correspondant à un anévrisme fusiforme.

B. IRM T2* montrant un hyposignal en croissant (tête de flèche) au sein de l'anévrisme fusiforme vertébral pouvant correspondre à un volumineux hématorne de paroi ou à une thrombose partielle.

C. L'artériographie confirme un aspect irrégulier de la lumière de l'artère vertébrale droite en V4 (flèches), en aval immédiat de la naissance de l'artère cérébelleuse inférieure (PICA).

D. Aspect angiographique après occlusion du segment V4 de l'artère vertébrale droite (flèches), avec préservation de la PICA.

plus tôt, spontanément résolutive en 2 semaines. Elle décrit également, dans les 48 heures précédentes, plusieurs épisodes de sensations vertigineuses, dont un épisode de vertige rotatoire intense bref la veille. L'imagerie des artères cervicales et intracrâniennes révèle un aspect ectasique de l'artère vertébrale gauche dans sa portion intracrânienne (V4), avec anévrisme fusiforme en aval immédiat de la naissance de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) [figure 3A]. La séquence d'écho de gradient montre un hyposignal en croissant en

regard de la lésion (figure 3B, flèche orange), en rapport avec un hématorne de paroi volumineux ou une thrombose partielle de l'anévrisme. Malgré l'absence d'hémorragie méningée visible sur l'IRM, l'examen du liquide cébrospinal montre 78 hématies/mm³ (ponction non traumatique) et la présence de pigments biliaires. Il est conclu à une dissection V4 gauche avec hémorragie méningée récente. Devant un risque jugé élevé de resaignement à court terme, une occlusion du segment disséqué par voie endovasculaire est réalisée à l'aide de coils

(figure 3C et D), avec respect de la PICA (figure 3D, flèche orange). Au décours du geste, la patiente ne présente pas de déficit neurologique, mais décrit des cervalgies intenses nécessitant un recours aux morphiniques. Elle demeure asymptomatique 1 an après l'événement.

Épidémiologie

L'incidence des DI est inconnue. L'une des raisons principales de cette méconnaissance semble être liée à la prise en charge des patients dans des filières différentes (neurochirurgicale, neurovasculaire, etc.) selon les complications (hémorragie sous-arachnoïdienne [HSA], ischémie cérébrale, céphalées...), comme l'illustrent les observations présentées. De plus, cette incidence semble différer selon l'origine ethnique des patients. Les DI représentent en effet plus de deux tiers de l'ensemble des dissections cervico-céphaliques dans les séries de patients d'origine asiatique, alors qu'elles constituent moins d'un quart de ce même ensemble dans les séries de patients européennes ou américaines (1). Sur le plan topographique, les DI affectent majoritairement (plus de deux tiers des cas) la circulation postérieure, et en particulier le segment V4 de l'artère vertébrale. Ce dernier segment est le plus souvent concerné en cas de DI multiples, qui semblent cependant plus rares que les dissections cervicales multiples. L'âge moyen de survenue est estimé à 50,4 ans (1), âge plus élevé que celui des sujets atteints d'une dissection artérielle cervicale (44 ans environ) [3]. Des cas pédiatriques, minoritaires, existent cependant.

Clinique

Comme dans les dissections cervicales, les céphalées sont le symptôme le plus fréquent des DI. Elles précèdent de quelques jours (moins de 3 jours le plus souvent) l'apparition des complications intracrâniennes chez environ 80 % des patients. Elles peuvent débuter de manière brutale (céphalée explosive ou en coup de tonnerre), comme dans l'observation n° 1, dans environ 15 % des cas (4). Les patients chez lesquels les céphalées demeurent au premier plan au moment du diagnostic (observation n° 3) sont toutefois rares (en partie car l'absence de complication rend le diagnostic plus difficile à évoquer). Le plus souvent, le diagnostic est donc posé devant une complication hémorra-

gique (HSA) ou ischémique (AVC ischémique ou accident ischémique transitoire [AIT]) [1]. Selon les données disponibles, une HSA complique l'évolution d'un peu plus d'une DI sur deux. Beaucoup plus rarement, la dissection peut se compliquer d'une hémorragie cérébroméningée (observation n° 3) ou intraparenchymateuse pure. La fréquence des événements ischémiques cérébraux symptomatiques (observation n° 2 [AVC ischémique]) est plus variable selon les séries, entre 30 et 78 % (1). Les patients présentant une combinaison de manifestations hémorragiques et ischémiques sont peu nombreux. Il faut noter que les DI vertébrobasilaires responsables d'anévrismes fusiformes volumineux peuvent exceptionnellement être révélées par des manifestations compressives sur le tronc cérébral (tronc basilaire) ou les nerfs crâniens (artères vertébrales).

Facteurs de risque et facteurs favorisants

Aucun des patients décrits dans nos 3 observations ne présentait de facteur favorisants qui puisse être rattaché de manière formelle à la survenue de la DI. L'histoire du patient n° 2 fait suspecter l'implication d'un rapport sexuel dans la majoration des céphalées et la survenue de l'infarctus cérébral. Les données disponibles reliant effort inhabituel et/ou traumatisme cervicocéphalique et survenue d'une DI sont cependant très limitées (beaucoup plus que pour les dissections cervicales). La patiente n° 1 présentait une hypertension artérielle qui semblait compliquer la survenue de la dissection. Une étude a rapporté une prévalence accrue de l'hypertension chez les patients qui présentent une DI (comparativement aux patients ayant une dissection cervicale) [5]. Cette relation n'a pas été retrouvée dans d'autres travaux, et il pourrait s'agir d'un effet confondant lié à l'âge plus élevé des patients qui présentent une DI. Enfin, l'enquête étiologique chez la patiente décrite dans l'observation n° 3 a révélé que son père était décédé à l'âge de 33 ans d'une rupture anévrysmale et qu'elle présentait plusieurs lésions anévrysmales sur des artères viscérales, asymptomatiques, faisant évoquer une pathologie des tissus conjonctifs sous-jacente. Des cas isolés de DI compliquant l'évolution de pathologies monogéniques de ce type (syndrome de Loeys-Dietz, syndrome de Marfan, etc.) ont été rapportés (6, 7), sans que l'incidence en ait été évaluée dans de grandes séries de patients atteints de ces syndromes.

Diagnostic

Le diagnostic positif, parfois suspecté au vu de l'histoire clinique, repose entièrement sur l'imagerie cérébrale. Comme dans les dissections cervicales, un hématorne de paroi, un fragment intimal flottant ("flap") ou un double chenal sont des aspects morphologiques fortement évocateurs du diagnostic (8). Du fait du calibre réduit des artères intracrâniennes, de la fréquence élevée de l'athérome intracrânien (en particulier en V4 et dans une moindre mesure, en M1) et d'autres facteurs confondants potentiels (thrombus partiellement recanalisé...), la mise en évidence formelle de ces anomalies est souvent difficile. Le recours à des séquences IRM T1 3D haute résolution avec saturation de graisse et effet sang noir (figure 2C, p. 48) améliore la sensibilité en montrant l'hématorne de paroi sous la forme d'un croissant en hypersignal T1, mais le diagnostic différentiel avec une plaque d'athérome, éventuellement compliquée d'une hémorragie intraplaque, peut demeurer malaisé selon le contexte (9). En fait, le diagnostic sera le plus souvent retenu sur l'association d'éléments contextuels et d'anomalies sur des imageries cérébrales combinées associant souvent luminogrammes (angio-TDM et angio-IRM du polygone de Willis) et imageries pariétales (IRM haute

résolution), ainsi que sur les données d'évolution. On peut citer à titre d'exemple la visualisation d'une sténose artérielle en regard d'une HSA, l'association classique sténose-dilatation focale en amont d'un infarctus cérébral (figure 4A et B), une anomalie de calibre focale se modifiant sur les imageries successives (figure 4A et B) ou, de manière moins spécifique mais beaucoup plus fréquente, une dilatation fusiforme d'une branche artérielle intracrânienne, en regard ou en amont d'une complication ischémique ou hémorragique (figure 1B, p. 46 et 3A-C, p. 48). Récemment, un consortium d'experts a recensé de manière critique l'ensemble de ces éléments pour établir des critères unifiés et stratifiés pour le diagnostic de DI sur l'imagerie cérébrale (tableau) [1].

Prise en charge

Traitement médical

En l'absence de données prospectives ou issues de séries suffisamment larges, la prise en charge médicale des DI sans HSA dérive de celle des dissections cervicales. En cas de complication ischémique avérée, la prescription d'un traitement antithrombotique est envisagée. Il y a peu de données pour guider le choix du traitement (antiagrégant ou anticoagulant), qui repose habituellement sur les données disponibles pour les dissections extracrâniennes (absence de supériorité démontrée des anticoagulants sur les antiagrégants plaquettaire) [10], l'expérience individuelle et la crainte d'une complication hémorragique. Dans l'optique d'évaluer ce dernier risque plus finement, certaines équipes ont l'habitude de réaliser une ponction lombaire à la recherche d'une HSA asymptomatique préalablement à la prescription d'un antithrombotique, mais la valeur prédictive d'une telle HSA sur le risque hémorragique ultérieur n'a pas été évaluée (avec ou sans traitement antithrombotique). De la même manière, si des cas isolés de thrombolyse intraveineuse (i.v.) chez des patients avec une DI ont été rapportés, la balance bénéfique/risque n'a pas été évaluée dans cette situation particulière. On peut, par exemple, questionner le rôle joué par la thrombolyse i.v. dans la majoration du degré de sténose de l'artère cérébrale moyenne dans l'observation n° 2. Cependant, devant les difficultés majeures que pose le diagnostic de DI, qui peut rarement être affirmé à la phase hyperaiguë, il ne semble pas légitime de récuser, en l'absence d'éléments d'orientation forts, tous les patients pour lesquels le diagnostic est seulement suspecté lors de

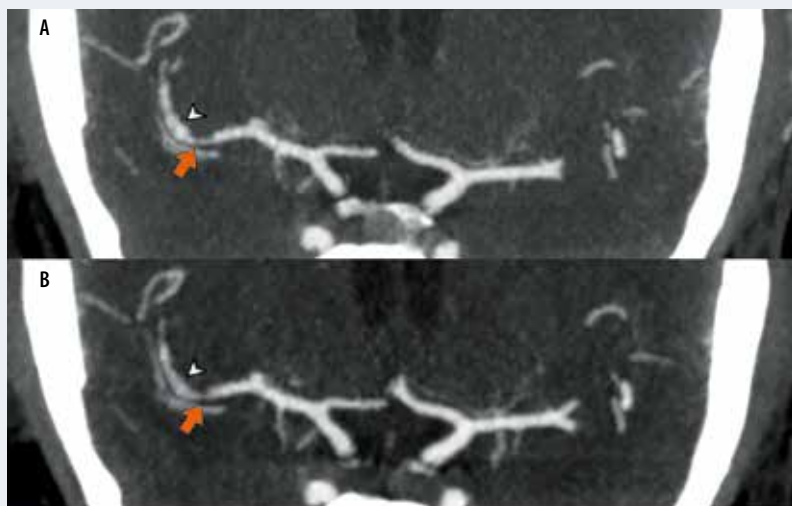


Figure 4. Modification de la morphologie artérielle avec le temps.

A. Angio-TDM du polygone de Willis montrant un aspect de sténose (flèche) et dilatation (tête de flèche) à la jonction M1-M2 de l'artère cérébrale moyenne droite chez un patient ayant présenté un accident ischémique transitoire dans un contexte de céphalées inhabituelles, en faveur d'une dissection probable.

B. Une semaine plus tard, l'aspect morphologique s'est modifié, avec une sténose (flèche) qui semble moins longue mais dont le degré a augmenté. La dilatation persiste en aval (tête de flèche).

Tableau. Critères diagnostiques proposés pour les dissections intracrâniennes (1).**Critères diagnostiques en imagerie des DI (1)**

Au moins l'une des 3 caractéristiques suivantes doit être présente pour retenir le diagnostic de DI :

- Dilatation anévrysmale fusiforme ou irrégulière d'une artère intracrânienne localisée en dehors d'un site de branchement, avec au moins l'un des critères suivants
 - hématome de paroi (anneau hyperintense sur l'IRM en séquence T1), flap intimal ou double chenal
 - modification rapide de la morphologie sur des imageries répétées (augmentation ou diminution de la taille, apparition secondaire d'une sténose)
 - association à une sténose focale (aspect en "chapelet de saucisses")
- Sténose longue filiforme ou irrégulière d'une artère intracrânienne avec au moins l'un des critères suivants
 - hématome de paroi (anneau hyperintense sur l'IRM en séquence T1), flap intimal ou double chenal
 - modification rapide de la morphologie sur des imageries répétées (augmentation ou diminution de la taille, apparition secondaire d'une dilatation anévrysmale)
 - association à une dilatation anévrysmale fusiforme ou irrégulière (aspect en "chapelet de saucisses")
- Occlusion d'une artère intracrânienne qui se recanalise secondairement soit en une dilatation anévrysmale fusiforme ou irrégulière en dehors d'un site de branchement soit en une sténose longue filiforme ou irrégulière

Stratification des critères diagnostiques en imagerie des DI

- Dissection intracrânienne certaine
 - sténose ou occlusion d'une artère intracrânienne évoluant vers une dilatation anévrysmale fusiforme ou irrégulière en dehors d'un site de branchement
 - hématome de paroi, flap intimal ou double chenal
 - confirmation anatomopathologique
- Dissection intracrânienne probable
 - dilatation anévrysmale fusiforme ou irrégulière et sténose focale longue filiforme ou irrégulière (aspect en "chapelet de saucisses") en l'absence d'hémorragie sous-arachnoïdienne ou persistant plus d'un mois après une hémorragie sous-arachnoïdienne
 - dilatation anévrysmale fusiforme ou irrégulière en dehors d'un site de branchement se modifiant rapidement sur le plan morphologique (augmentation ou diminution de taille ou apparition secondaire d'une sténose)
- Dissection intracrânienne possible
 - dilatation anévrysmale fusiforme ou irrégulière en dehors d'un site de branchement ne se modifiant pas sur le plan morphologique sur des imageries répétées 6 à 12 mois après l'imagerie initiale
 - sténose focale longue filiforme ou irrégulière d'une artère intracrânienne, s'améliorant ou disparaissant avec le temps

la prise en charge initiale. Le traitement antalgique est ajusté selon les paliers OMS, avec, de manière non exceptionnelle, la nécessité de recourir à des traitements morphiniques (observation n° 3).

Prise en charge interventionnelle

Le traitement endovasculaire est actuellement la référence dans les formes hémorragiques et les situations instables. Le traitement chirurgical est habituellement réservé aux situations extrêmes non accessibles à une prise en charge endovasculaire. Deux principales approches sont envisagées : une approche conservatrice ou reconstructrice (préservation de la perméabilité de l'artère), d'une part, et une approche radicale (sacrifice de l'artère), d'autre part. Les approches conservatrices corrigent l'anomalie liée à la dissection (sténose ou dilatation) et le risque associé (ischémie ou hémorragie) en préservant la vascularisation en aval du segment disséqué. De nombreuses techniques endovasculaires peuvent être utilisées selon la situation, avec généralement le recours à des stents, isolés en cas de sténose ou

associés au comblement du sac anévrysmal à l'aide de coils en cas d'anévrysme fusiforme (11). Dans ce dernier cas, des stents de type *flow-diverter* ou à mailles non ouvertes peuvent également être utilisés. Rarement, un pontage peut être réalisé chirurgicalement, voire, de manière plus exceptionnelle encore, une excision du segment disséqué avec anastomose secondaire. Les approches radicales impliquent l'occlusion de l'artère porteuse, en amont du segment disséqué. Globalement, la prise en charge interventionnelle des DI est associée à des risques de complications péri-procédurales, probablement sous-estimées, qui sont principalement ischémiques (6,2 à 18,4 % des cas) et hémorragiques (0,8 à 1,8 % des cas) [1]. Devant ces risques, en l'absence de consensus sur les indications de ces traitements (en particulier dans les DI avec complications ischémiques) et du fait de la possibilité de restitution *ad integrum* spontanée du calibre artériel à distance de la dissection, la décision de réaliser un traitement interventionnel doit relever, sauf urgence absolue, d'une concertation pluridisciplinaire (neurologue-neuroradiologue interventionnel-neurochirurgien-neuroradiologue diagnostique). ▶▶▶

Références bibliographiques

1. DeBette S, Compter A, Labeyrie MA et al. Epidemiology, pathophysiology, diagnosis, and management of intracranial artery dissection. *Lancet Neurol* 2015;14(6):640-54.
2. Sikkema T, Uyttenboogaart M, Eshghi O et al. Intracranial artery dissection. *Eur J Neurol* 2014;21(6):820-6.
3. Touzé E, Gauthier JY, Moulin T et al. Risk of stroke and recurrent dissection after a cervical artery dissection: a multicenter study. *Neurology* 2003;61(10):1347-51.
4. Mizutani T. Natural course of intracranial arterial dissections. *J Neurosurg* 2011;114(4):1037-44.
5. Shin DH, Hong JM, Lee JS et al. Comparison of potential risks between intracranial and extracranial vertebral artery dissections. *Eur Neurol* 2014;71(5-6):305-12.
6. Rodrigues VJ, Elsayed S, Loeys BL et al. Neuroradiologic manifestations of Loeys-Dietz syndrome type 1. *AJNR Am J Neuroradiol* 2009;30(8):1614-9.
7. Maski KP, Sengupta S, Silvera M et al. Intracranial artery dissection in an adolescent with Marfan syndrome. *Pediatr Neurol* 2011;45(1):39-41.
8. Han M, Rim NJ, Lee JS et al. Feasibility of high-resolution MR imaging for the diagnosis of intracranial vertebrobasilar artery dissection. *Eur Radiol* 2014;24(12):3017-24.
9. Naggara O, Louillet F, Touzé E et al. Added value of high-resolution MR imaging in the diagnosis of vertebral artery dissection. *AJNR Am J Neuroradiol* 2010;31(9):1707-12.
10. CADISS trial investigators, Markus HS, Hayter E, Levi C et al. Antiplatelet treatment compared with anticoagulation treatment for cervical artery dissection (CADISS): a randomised trial. *Lancet Neurol* 2015;14(4):361-7.
11. Van Oel LI, van Rooij WJ, Sluzewski M et al. Reconstructive endovascular treatment of fusiform and dissecting basilar trunk aneurysms with flow diverters, stents, and coils. *AJNR Am J Neuroradiol* 2013;34(3):589-95.
12. Zhao KJ, Fang YB, Huang QH et al. Reconstructive treatment of ruptured intracranial spontaneous vertebral artery dissection aneurysms: long-term results and predictors of unfavorable outcomes. *PLoS One* 2013;8(6):e67169.
13. Ono H, Nakatomi H, Tsutsumi K et al. Symptomatic recurrence of intracranial arterial dissections: follow-up study of 143 consecutive cases and pathological investigation. *Stroke* 2013;44(1):126-31.

Pronostic

Les données concernant le pronostic des DI sont très parcellaires. Globalement, il est souvent considéré comme sévère, en particulier dans les DI associées à une HSA, une évolution fatale étant notée selon les séries chez 19 à 50 % de ces patients (1). On observe cependant une très grande variabilité dans les études, et les cas d'évolution favorable, comme ceux décrits dans nos 3 observations, ne sont pas rares ($\geq 50\%$ d'évolution favorable/indépendance fonctionnelle dans l'ensemble des études, atteignant environ 80 % chez les patients qui n'ont pas présenté d'HSA) [1]. Il s'agit principalement des sujets pris en charge par voie endovasculaire (12), chez lesquels on enregistre moins de 10 % de décès, et ceux qui présentent une complication ischémique. Le risque de récurrence hémorragique ou ischémique est plus difficile encore à estimer (variabilité liée à la topographie, la présentation initiale, le type de traitement,

la durée du suivi, etc.). Le fait le plus marquant est une récurrence sur le même mode que la complication initiale chez plus de 90 % des patients chez lesquels un deuxième événement est observé (13).

Conclusion

Les DI constituent un ensemble pathologique hétérogène, mal connu et probablement sous-diagnostiqué, mais pour lequel il existe un intérêt grandissant, sous l'impulsion d'avancées en matière d'imagerie diagnostique (IRM haute résolution) et de possibilités thérapeutiques. Le diagnostic, difficile, repose sur un ensemble de signes cliniques et d'imagerie qu'il faut savoir rechercher activement, voire, parfois, avec persévérance. Cela est d'autant plus crucial qu'un traitement approprié, qui peut ne pas être dénué de risques, semble permettre une évolution favorable dans une majorité de cas. ■

Remerciements. L'auteur remercie le Pr Stéphanie Debette pour l'autorisation de reproduction des critères pour le diagnostic des DI en imagerie, le Dr Stéphanie Lenck pour l'observation n° 1 et le Pr Mikael Mazighi pour sa relecture critique.

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

IMAGE TEST – RÉPONSES

N° 1

Il s'agit d'un astrocytome pilocytique, avec lésion infratentorielle intra-axiale, hémisphérique cérébelleuse gauche, bien délimitée, solido-kystique. La portion kystique de la lésion apparaît hypo-intense en T1 (*figure A*) et hyperintense en T2 (*figure B*). Le contingent charnu est rehaussé après injection de sels de gadolinium (*figure C*), sans restriction sur l'imagerie de diffusion (*figure D*) [imagerie de diffusion $b = 1\ 000\ \text{s/mm}^2$]; il présente une discrète augmentation du volume sanguin cérébral sur l'imagerie de perfusion (*figure E*) et un profil tumoral en spectroscopie monovoxel (TE = 135 ms), avec augmentation du pic de la choline réalisant une inversion du rapport choline/créatinine et présence d'un pic de lactates. Il faut noter un effet de masse sur le quatrième ventricule responsable d'une hydrocéphalie d'anté.

Les diagnostics différentiels sont :

- le médulloblastome, qui est une lésion classiquement développée à hauteur du toit du quatrième ventricule, de signal tissulaire, et présentant classiquement une restriction du coefficient de diffusion apparent ;
- l'hémangioblastome, solido-kystique, dont le nodule mural est fortement rehaussé et présente une importante augmentation du volume sanguin cérébral en imagerie de perfusion ;
- l'épendymome, classiquement développé au niveau du quatrième ventricule, dont l'extension se fait vers les foramen de Magendie et de Luschka ;
- la métastase, qui doit être évoquée de principe devant un syndrome de masse de la fosse postérieure et qui impose de réaliser un bilan d'extension.

Dans ce dernier cas, la spectroscopie montre classiquement un pic de lipides prédominant.

N° 2

Il s'agit d'un hémangiome caverneux intraorbitaire. La lésion intraorbitaire, intraconique, supérolatérale gauche, ovale, unique est bien délimitée, au contact du nerf optique, apparaissant en isosignal T1 (*figure A*) et en hypersignal T2 (*figure B*) par rapport aux muscles oculomoteurs. La lésion est rehaussée de façon progressive centripète en mottes entre 2 acquisitions réalisées 3 minutes (*figure C*) et 5 minutes (*figure D*) après l'injection de sels de gadolinium.