

CAS CLINIQUE/CASE REPORT

TROUBLES DE LA MARCHE PROGRESSIVE SECONDAIRES À UNE FISTULE DURALE PÉRIMÉDULLAIRE LOMBAIRE À propos d'un cas

<http://www.lebanesemedicaljournal.org/articles/65-1/case4.pdf>

Hatem KORRI^{1,2}, Adnan AWADA¹, Corinne GUIZIOU², Françoise POUGNARD-BELLEC², Serge MASSENSO²

Korri H, Awada A, Guiziou C, Pougard-Bellec F, Massengo S. Troubles de la marche progressive secondaires à une fistule durale périmédullaire lombaire: à propos d'un cas. J Med Liban 2017; 65 (1): 58-61.

RÉSUMÉ • Introduction : La fistule artérioveineuse durale à drainage médullaire est une maladie rare qui peut aboutir à des déficits neurologiques irréversibles si elle n'est pas traitée rapidement. Les symptômes initiaux sont peu spécifiques ce qui peut retarder le diagnostic. Nous présentons le cas d'une patiente présentant une fistule artérioveineuse médullaire spinale lombaire révélée par des lombalgies, troubles de la marche et impériosité mictionnelle. **Observation :** Une patiente de 77 ans admise pour des lombalgies, une instabilité à la marche, et une impériosité mictionnelle évoluant depuis trois mois. L'IRM rachidienne et l'artériographie médullaire montrèrent une fistule artérioveineuse périmédullaire alimentée principalement par l'artère radiculaire L3 droite. La patiente fut traitée chirurgicalement par une ligature de la fistule retrouvée entre L2 et L5. Trois mois et demi après l'opération, l'évolution clinique était marquée par la persistance d'une symptomatologie comportant une parapésie, des fourmillements des membres inférieurs et une impériosité mictionnelle, malgré une IRM de contrôle montrant une disparition des anomalies. **Discussion & Conclusion :** Les fistules durales rachidiennes à drainage veineux périmédullaires sont les plus fréquentes anomalies artérioveineuses intrarachidiennes. Rares et souvent méconnues, elles entraînent l'apparition d'une myélopathie chronique par hyperpression veineuse. L'IRM médullaire complétée d'une artériographie médullaire confirme le diagnostic. En l'absence de traitement, l'évolution se fait lentement vers une parapésie définitive. Un diagnostic et une prise en charge précoce permettent d'éviter les séquelles neurologiques graves dans la majorité des cas.

Mots-clés : fistule durale, rachis, IRM, angiographie

OBSERVATION

Une femme âgée de 77 ans fut admise pour des lombalgies, une instabilité à la marche, et une impériosité mictionnelle évoluant depuis quatre jours.

Dans ses antécédents, on note une hypertension artérielle traitée par nicardipine Lp 50 mg deux comprimés par jour, une fibrillation auriculaire non valvulaire traitée par dabigatran 150 mg deux comprimés par jour, et une cataracte bilatérale opérée. Le début de la symptomato-

Korri H, Awada A, Guiziou C, Pougard-Bellec F, Massengo S. Progressive gait difficulties secondary to a lumbar medullary dural fistula. Case report. J Med Liban 2017; 65 (1): 58-61.

ABSTRACT • Introduction : Dural arteriovenous fistula with spinal drainage is a rare disease that can lead to irreversible neurological deficits if it is not treated quickly. Initial symptoms are nonspecific and may delay diagnosis. We present the case of a patient with spinal lumbar arteriovenous fistula revealed by back pain, gait disorders and urinary urgency.

Case report : A 77-year-old female patient was admitted for back pain, instability when walking, and urinary urgency for the last three months. Spinal magnetic resonance imaging then spinal angiography showed a perimedullary arteriovenous fistula fed primarily by the right L3 radicular artery. The patient was treated surgically with closure of the fistula found from L2 to L5 levels. Three and a half months after the operation, there was little improvement of the paraparesis, tingling in the lower limbs and urinary urgency, despite the disappearance of the anomalies on follow-up magnetic resonance imaging.

Discussion & Conclusion : Dural spinal fistulas with perimedullary venous drainage are the most frequent intraspinal arteriovenous anomalies. They are rare and often unknown. They cause the appearance of a chronic myelopathy by venous stasis and hypertension. Spinal magnetic resonance imaging supplemented with spinal cord angiography confirms the diagnosis. In the absence of treatment, evolution proceeds slowly towards a permanent paraplegia. Early diagnosis and management can avoid severe neurologic sequelae in most cases.

Keywords: dural fistula, spine, MRI, angiography

logie remontait à trois mois avant son admission quand la patiente commença à avoir une instabilité à la marche qui s'aggravait progressivement. Quatre jours avant l'hospitalisation, elle signala des difficultés pour se déplacer, une impériosité mictionnelle et une lombalgie irradiante aux deux membres inférieurs.

À l'admission, la patiente était en bon état général, consciente, coopérante et bien orientée. Sa pression artérielle était normale et elle était apyrétique. L'examen neurologique des membres supérieurs était normal. Il existait, en revanche, une hypoesthésie tactile au niveau des jambes et des pieds avec une force musculaire normale au niveau des membres inférieurs au plan du lit. La marche était instable avec une tendance à la rétropulsion. Les réflexes ostéotendineux étaient normaux aux quatre

Service de neurologie, ¹CHU Hôtel-Dieu de France, Beyrouth, Liban; ²Centre Hospitalier Lannion-Trestel, Lannion, France.

Correspondance : Dr Hatem Korri.
e-mail: hatemkorri@hotmail.com

membres. Les réflexes cutanés plantaires étaient en flexion bilatéralement. Les nerfs crâniens étaient normaux. Mis à part une impériosités mictionnelle, il n'y avait pas de troubles sphinctériens ou autonomes.

L'IRM* rachidienne sans injection de contraste au gadolinium (Figure 1) montra une réduction du canal cervical par une pathologie uncodiscarthrosique étagée mais sans myélopathie cervicarthrosique. À l'étage thoracique, on retrouva une hétérogénéité du signal intraosseuse et surtout un hypersignal T2 intramédullaire étendu de T5-T6 jusqu'au cône médullaire qui est globuleux témoignant d'une myélite étagée de T5/T6 jusqu'au cône médullaire. L'IRM rachidienne avec injection de contraste au gadolinium montra un hypersignal T2 intramédullaire étendu de T5 jusqu'au cône médullaire avec un rehaussement en T1 de la lésion médullaire centrale et un aspect globuleux s'étendant de T5-T6 au cône médullaire évoquant une myélite inflammatoire mais ne pouvant éliminer toutefois une fistule durale avec souffrance médullaire.

L'IRM médullaire avec injection de contraste au gadolinium et l'angio-IRM médullaire montrèrent un hypersignal T2 et semblant rehausser en T1 après injection, en centro-médullaire, étendu de T6 à L1 évocateur d'œdème médullaire. Il s'y associe la présence de nombreuses structures vasculaires dilatées, serpigneuses autour du cordon médullaire sur quasiment toute sa hauteur. Sur la séquence d'angio-résonance magnétique (ARM), il s'agit d'une dilatation multiétagée et une opacification du réseau vasculaire péri-médullaire. Cet aspect est en faveur d'une fistule durale péri-médullaire thoracique avec œdème médullaire et la prise de contraste centromédullaire ne permet pas d'éliminer une atteinte inflammatoire. L'artériographie médullaire (Figure 2) confirma la présence d'une fistule artérioveineuse à retour veineux péri-médullaire dont l'afférence principale artérielle est issue de l'artère radiculaire L3 droite.

Les examens biologiques montrèrent les résultats suivants : leucocytes à $6330/\text{mm}^3$ avec $2026/\text{mm}^3$ de neutrophiles, hémoglobine à $13,3 \text{ g/l}$, plaquettes à $307000/\text{mm}^3$. Les électrolytes, urée, créatinine, glycémie, transaminases, calcémie, bilirubine totale, TSH étaient normaux. Le cholestérol total était à $2,34 \text{ g/l}$, HDL cholestérol à $0,60 \text{ g/l}$, LDL cholestérol à $1,46 \text{ g/l}$ et triglycérides à $1,39 \text{ g/l}$. Les protéines sériques étaient à 66 g/l avec un taux d'albumine à $38,3 \text{ g/l}$. La vitesse de sédimentation était à 34 mm/h et la protéine C réactive (CRP) à $3,2 \text{ mg/l}$. L'étude du liquide céphalo-rachidien (LCR) révéla un liquide limpide, avec 6 leucocytes/microlitre et 3 hématies/microlitre, une protéinorachie à $0,75 \text{ g/l}$ et une glycorachie à $0,66 \text{ g/l}$. L'IgG du LCR était à $7,46 \text{ g/l}$ et l'IgG plasmatique à $7,46 \text{ g/l}$. L'index IgG était à 0,531 et donc en défaveur d'une synthèse intrathécale.

L'isoélectrofocalisation du LCR et du sérum n'avait pas mis en évidence une détection de bandes oligoclonales. L'examen direct et les cultures pour bactéries et tuberculose du LCR étaient négatifs. La sérologie des

*IRM : Imagerie/Image par résonance magnétique.



FIGURE 1. IRM de la jonction dorsolumbaire en coupe sagittale T2 montrant des images vasculaires autour du cône médullaire faisant évoquer une malformation vasculaire à ce niveau.



FIGURE 2. Artériographie médullaire montrant une fistule durale alimentée par l'artère radiculaire L3 droite.

infections à herpès simples virus 1 et 2, des infections à HTLV (virus T-lymphotropique humain), de la brucellose, de cytomégavirus, de Lyme, HIV et de VDRL était négative.

Les anticorps antitreponémiques étaient négatifs. Le cuivre sérique et l'enzyme de conversion de l'angiotensine étaient normaux. Les autoanticorps antinucléaires étaient à 160. Les autoanticorps anti-ADN natif et les autoanticorps antiantigènes nucléaires solubles étaient négatifs.

La vitamine B12 était à 142 pg/ml, les folates sériques étaient à 4,66 ng/ml et la vitamine B1 (thiamine) était normale. Nous avons donc supplémenté la patiente en acide folique et vitamine B12, supplémentation qui n'a pas été suivie d'une amélioration clinique.

La radiographie du thorax et l'ECG standard étaient normaux. L'échographie des voies urinaires et le scanner thoraco-abdomino-pelvien étaient normaux.

La patiente fut opérée de sa fistule artérioveineuse médullaire spinale lombaire. Les suites opératoires immédiates étaient marquées par l'aggravation des troubles neurologiques à type de paraparésie sévère prédominant au niveau du membre inférieur droit.

Trois mois et demi après l'opération, l'évolution clinique était marquée par la récupération progressive de sa paraparésie surtout au niveau du membre inférieur gauche avec difficultés à marcher – sauf avec deux cannes –, par la persistance des fourmillements des membres inférieurs et de l'impériosité mictionnelle avec parfois des fuites urinaires. L'IRM médullaire de contrôle à 3 mois postopératoire met en évidence la disparition des anomalies initiales.

DISCUSSION

Les fistules dures rachidiennes à drainage veineux périmédullaires sont les plus fréquentes des anomalies artérioveineuses intrarachidiennes [1,2]. Elles sont rares et souvent méconnues. Il s'agit de microshunts artérioveineux de 40 à 140 μ [3], siégeant en extramédullaire, dans l'épaisseur de la dure-mère, le plus souvent en regard du trou de conjugaison ou sur le trajet d'une racine postérieure. Il y a une communication directe entre une ou plusieurs artérioles radiculo-méningées et une veine radiculaire unique se drainant vers les veines périmédullaires. Le drainage veineux se fait de manière descendante vers les veines de la queue de cheval ou ascendante vers la fosse cérébrale postérieure [1,4,5]. La fistule induit une stase veineuse qui gêne le drainage normal de la moelle et des racines et détermine une hyperpression veineuse intramédullaire. Cela entraîne des phénomènes œdémato-ischémiques qui sont responsables de l'expression clinique et radiologique [6].

Les fistules artérioveineuses spinales se localisent dans la majorité des cas dans les régions thoraciques basses ou lombaires hautes et concernent souvent le sexe masculin (70%) [7]. De ce type de fistule résulte un tableau de myélopathie à la fois transversale et longitudinale [1,8] et une symptomatologie radiculo-médullaire réalisant, dans les localisations lombaires, un syndrome du cône terminal avec ou sans syndrome de la queue de cheval [9]. Chez notre patiente, la fistule artérioveineuse était lombaire et la symptomatologie évoquait un syndrome du cône terminal. De rares cas de localisation cervicale ou sacrée ont été rapportés [10,11].

Leur étiologie, congénitale ou acquise, reste controversée [5]. L'âge de survenue de la pathologie se situe dans la cinquième décennie avec un âge moyen de 55

ans (de 40 à 80 ans) [12,13]. Notre patiente était âgée de 77 ans.

La présentation clinique est assez stéréotypée, non spécifique, débutant dans la majorité des cas de façon insidieuse sous forme d'une myélopathie progressive [6,14]. Les premiers signes les plus courants sont des troubles moteurs intéressant les membres inférieurs, troubles accompagnés de troubles sensitifs et sphinctériens ainsi que des lombalgies pouvant irradier aux membres inférieurs [6,14]. C'est le cas de notre patiente. Une symptomatologie de queue de cheval ou de compression médullaire est aussi possible. De ce fait, les patients sont fréquemment diagnostiqués initialement comme ayant une lomboradiculalgie sur canal lombaire rétréci, une maladie démyélinisante ou une tumeur de la moelle épinière [14].

L'IRM médullaire avec injection de gadolinium est l'examen à réaliser en première intention devant toute suspicion d'une fistule artérioveineuse spinale. La fistule elle-même n'est pas visible étant de taille microscopique, l'IRM permet de déceler les signes de présomption : un élargissement du cône médullaire, des anomalies de signal intramédullaires, un hypersignal T2 centromédullaire, un hyposignal T1 associé à un rehaussement du signal médullaire après injection de gadolinium, un hyposignal médullaire périphérique en T2 qui serait un signe spécifique de myélopathie par hyperpression veineuse [6,15], des anomalies de signal périmédullaires à type de structures vides de signal serpigneuses hypointenses sur les séquences T1 et T2 et se rehaussant après injection de gadolinium, correspondant aux veines de drainage périmédullaires dilatées [6]. Le diagnostic définitif est porté par l'artériographie médullaire qui confirme le diagnostic, le siège et précise le type anatomique de la fistule [7,14].

Dans notre observation, l'IRM rachidienne sans injection de produit de contraste au gadolinium montra un hypersignal T2 intramédullaire étendu de T5-T6 jusqu'au cône médullaire qui apparaît globuleux. L'injection de produit de contraste au gadolinium montra l'hypersignal T2 et un rehaussement en T1 de la lésion médullaire centrale avec un aspect globuleux s'étendant de T5-T6 au cône médullaire. L'artériographie médullaire confirma la présence d'une fistule artérioveineuse à retour veineux périmédullaire dont l'afférence principale artérielle est issue de l'artère radiculaire L3 droite.

La thérapeutique vise la suppression de l'hyperpression veineuse par l'occlusion de la fistule [7]. Le traitement est l'embolisation et/ou la chirurgie. Le traitement chirurgical permet la guérison dans la majorité des cas [16]. L'occlusion par voie endovasculaire par embolisation est aussi efficace que la chirurgie selon certaines études et demande à être confirmée [9,17]. En l'absence de traitement, l'évolution se fait lentement vers une paraplégie définitive [6].

Après traitement, la symptomatologie régresse en quelques semaines à plusieurs mois ou reste stationnaire en fonction de l'ancienneté de la maladie, de la précocité du traitement et de l'état préopératoire [7]. Elle sera en

règle générale stabilisée, et dans près d'un cas sur deux, une amélioration franche sera notée, parfois après plusieurs mois [6]. Les meilleurs résultats sont obtenus sur les lésions de moins d'un an [18].

Notre patiente fut opérée et à trois mois et demi post-opératoires, la symptomatologie n'est pas vraiment améliorée puisqu'elle a toujours des fourmillements des membres inférieurs, une paraparésie avec difficultés à marcher, sauf avec deux cannes. Elle est désormais continente, mais avec une impériosité mictionnelle. L'absence d'amélioration nette à trois mois par rapport à l'état initial préopératoire est probablement due au fait que la patiente a manifesté une détérioration neurologique en post-opératoire, très probablement liée au geste opératoire. Les trois premiers mois ont été marqués par un retour à l'état neurologique de base, et l'amélioration clinique pourra s'observer plus tard.

L'imagerie et le suivi clinique jouent un rôle important dans le suivi post-thérapeutique. Ils permettent de constater une amélioration dans la majorité des cas. L'IRM permet de mettre en évidence la disparition progressive des anomalies initiales, signe de l'efficacité du traitement [19]. L'élargissement du cône médullaire peut évoluer vers une atrophie. Après traitement il est recommandé de réaliser une IRM de contrôle entre 3 à 6 mois, puis une IRM à un an post-traitement. L'artériographie de contrôle postopératoire est réservée aux cas de non amélioration après trois mois de traitement à la recherche d'une autre fistule ou d'une reperméabilisation [6,20]. Chez notre patiente, l'IRM médullaire de contrôle postopératoire à trois mois met en évidence la disparition des anomalies initiales.

Le pronostic reste lié essentiellement à la durée d'évolution des signes cliniques [21]. La connaissance de tous ces éléments d'imagerie est fondamentale pour un diagnostic et une prise en charge précoces, seuls garants d'une bonne évolution après traitement.

CONCLUSION

La fistule artérioveineuse durale à drainage médullaire, bien que rare, doit être suspectée devant tout tableau de myélopathie progressive chez un patient de plus de 40 ans et prise en charge le plus tôt possible afin d'éviter l'installation de séquelles neurologiques. Elles sont accessibles à un traitement curatif d'autant plus efficace que le diagnostic est porté précocement. La réalisation rapide d'une IRM médullaire complétée d'une artériographie médullaire confirme le diagnostic de certitude.

RÉFÉRENCES

- Kendall BE, Logue V. Spinal epidural angiomatous malformations draining into intrathecal veins. *Neuroradiology* 1977; 13: 181-9.
- Merland JJ, Riche MC, Chiras J. Les fistules artérioveineuses intracanales, extra-médullaires à drainage veineux médullaire. *J Neuroradiology* 1980; 7: 271-320.
- Houdart E, Chapot R, Boissonnet H, Merland JJ. Fistules artérioveineuses dures rachidiennes. *Encycl Méd Chir* 2000, Neurologie, 17-490-B-20, 4 p.
- Lundqvist C, Berthelsen B, Sullivan M, Svendsen P, Andersen O. Spinal arteriovenous malformations: neurological aspects and results of embolization. *Acta Neurol Scand* 1990; 82: 51-8.
- Rosenblum B, Oldfield EH, Doppman JL, Di Chiro G. Spinal arteriovenous malformations: a comparison of dural arteriovenous fistulas and intradural AVM's in 81 patients. *J Neurosurg* 1987 Dec; 67 (6): 795-802.
- Felten D, Drouet A, Guilloton L. Fistules artérioveineuses dures : un diagnostic d'imagerie. *Act Méd Int - Neurologie* (4) n° 5; juin 2003: 137-9.
- Punga-Maole M, Hubert J, Galas JM et al. Cause rare de vessie neurologique: la fistule artérioveineuse durale à drainage veineux épidual. *Progrès en Urologie* 1995; 5: 1001-8.
- Aminoff J, Logue V. The prognosis of patients with spinal vascular malformations. *Brain* 1974; 94: 211-18.
- Ouho H, Kurasawa J, Ohnishi H, Yamada K, Shibamoto K. Super selective embolization of spinal arteriovenous malformations using the tracker catheter. *Surg B Neurol*; 1992; 38: 85-94.
- 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.
- O'Brien WT, Schwartz ED, Hurst RW, Sinson G. Spinal dural arteriovenous fistula with supply from sacral arteries. *Surg Neurol* 2001 Sep; 56 (3): 175-6.
- Bradac GB, Daniele D, Riva A et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: an underestimated cause of myelopathy. *Eur Neurol* 1994; 34 (2): 87-94.
- Grandin C, Duprez T, Stroobandt G, Laterre EC, Mathurin P. Spinal dural arterio-venous fistula: an underdiagnosed disease? *Acta Neurol Belg* 1997 Mar; 97 (1): 17-21.
- Fort M, Guignard S, Meyer M et al. Poster: Fistule durale à drainage péri-médullaire. Société française de rhumatologie: 25^e Congrès français de rhumatologie: 9-12 décembre 2012.
- Dietemann JL, Correia Bernardo R, Bogorin A, Abu Eid M, Koob M, Nogueira M. Les prises de contraste méningées normales et pathologiques en IRM. *J Radiol* 2005; 86: 1659-83.
- Mourier KL, Gelbert F, Rey A et al. Spinal dural arteriovenous malformations with perimedullary drainage. Indications and results of surgery in 30 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1989; 100 (3-4): 136-41.
- Choi IS. Spinal dural arteriovenous fistula: the role of PVA embolization. *AJNR* 1992; 13: 941-2.
- Melhawi A, El Quessar A, El Hassani MR, Chakir N, Jiddane M. Imagerie des fistules artérioveineuses dures à drainage veineux péri-médullaire. *AJNS* 2008; 27 (2).
- Horikoshi T, Hida K, Iwasaki Y, Abe H, Akino M. Chronological changes in MRI findings of spinal dural arteriovenous fistula. *Surg Neurol* 2000 Mar; 53 (3): 243-9.
- Prestigiacomo CJ, Niimi Y, Setton A, Berenstein A. Three-dimensional rotational spinal angiography in the evaluation and treatment of vascular malformations. *AJNR* 2003 Aug; 24 (7): 1429-35.
- Lev N, Maimon S, Rappaport ZH, Melamed E. Spinal dural arteriovenous fistulae - a diagnostic challenge. *Isr Med Assoc J* 2001 Jul; 3 (7): 492-6.