

Anévrismes intracrâniens chez le patient drépanocytaire: description et classification des anévrismes, indication du traitement endovasculaire et ses complications.

A propos de 40 cas (20 patients)



Sophie Gallas 1 , T Tuillier 1, V
Ebrahimina 2, O Bekaert 3, R Mounier
4, P Bartolucci 4, A Gaston 1.

- 1: Service de neuroradiologie , CHU Henri Mondor
- 2: Service d'informatique et logistique, CHU Henri Mondor
- 3: Service de Neurochirurgie, CHU Henri Mondor
- 4: Service de Réanimation anesthésie , CHU Henri Mondor
- 5: Service de Médecine Interne , CHU Henri Mondor,



Pourquoi les patients drépanocytaires ?

Particularités de la drépanocytose qui engendre des atteintes vasculaires diffuses

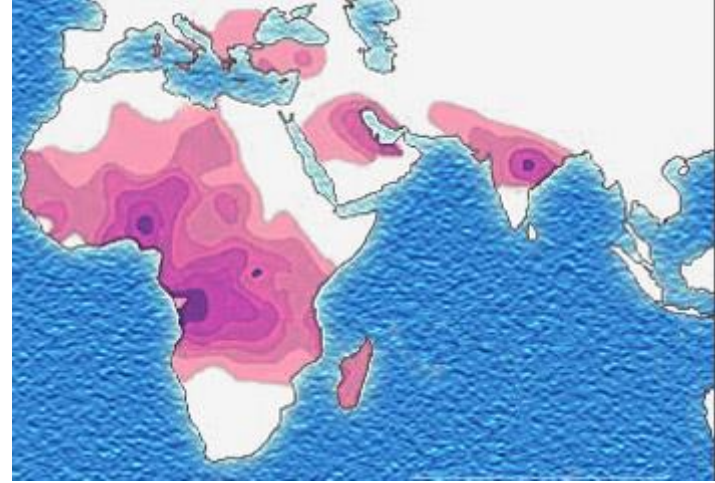
maladie génétique plus fréquente que la mucoviscidose , dont le dépistage n est pas obligatoire +++ Fr=1/2364 muco=1/5989

vasculopathie cérébrale, variété des lésions cérébrales,

risque ischémique > hémorragique

particularité des anévrismes et de leur forme

La drépanocytose



Maladie systémique hémovasculaire

Douleur est le principal symptôme, crises vaso occlusives

La fréquence: en augmentation en ile de France et alpes côte d'azur, 15000 personnes en France, 300 n° nés par an

Epidémiologie: Homme jeune d'origine Africaine ou Antillais

Maladie différente chez l'adulte et l'enfant

Les complications et les causes de mortalité ne sont pas les mêmes (infection à pneumocoques, crises spléniques, AVC)

Physiopathologie

Maladie génétique autosomique récessive due à une mutation du gène de la β -globine

Les molécules HBS polymérisent en milieu désoxygéné donc

- Déformation des globules rouges
- Diminution de leur plasticité
- Hémolyse et anémie

Physiopathologie

Phénomènes vaso-occlusifs qui diminuent l'apport en O₂

Augmentation de l'adhérence des GR vis-à-vis de l'endothélium vasculaire

Vasoconstriction par consommation du NO induite par hyperhémolyse

Espérance de vie médiane 45 ans (étude de 1994)

95% des enfants atteignent âge adulte

Détermination du génotype

Homozygotie SS complications aiguës

fréquentes: anémie profonde, espérance de vie diminuée

Hétérozygotie SC ou S thalassémie : anémie

modeste, rétinopathie, ostéonécrose

Pour un génotype donné, beaucoup de variations interindividuelles dans l'expression clinique

Etude de population

20 patients adultes avec 40 anévrismes intra crâniens, tous d'origine Africaine / Antillais

Homozygote Hb S

1 seul patient avec hémorragie méningée

19 patients suivis pour drépanocytose avec IRM cérébrale sans symptômes neurologiques.

Exclusion de tous les patients porteurs de lésions de vasculopathie cérébrale, de Moya Moya

Caractéristiques Anévrismales

| | No | % |
|--|-----|--------|
| total patients | 20 | |
| cases with single aneurysms | 9 | 47% |
| cases with multiple aneurysms | 11 | 53% |
| with 2 aneurysms | 6 | 26,70% |
| with 3 aneurysms | 3 | 15,80% |
| with > 3 aneurysms | 2 | 10,50% |
| multiple aneurysms | 31 | |
| single aneurysms | 9 | |
| aneurysms/patient (all cases) | 2,1 | |
| aneurysms/patient (cases of multiple aneurysms) | 3,1 | |

| Localisation | Anévrismes traités N=21 | Non traités N=19 |
|---|------------------------------------|-------------------------|
| Artère Communicante Antérieure 12.5% | 3 | 2 |
| Carotido- ophtalmique 30% | 7 | 5 |
| Terminaison de carotide 10% | 1 | 3 |
| Intra - caverneux 15% | 2 | 4 |
| Artère cérébrale moyenne 2.5% | 0 | 1 |
| Artère Communicante Postérieure 10% | 1 | 3 |
| Tronc basilaire 5% | 2 | |
| PICA 2.5% | 1 | |
| Latéro basilaire 12.5% | 4 | 1 |

Traitement par embolisation

21 anévrismes embolisés et 19 surveillés

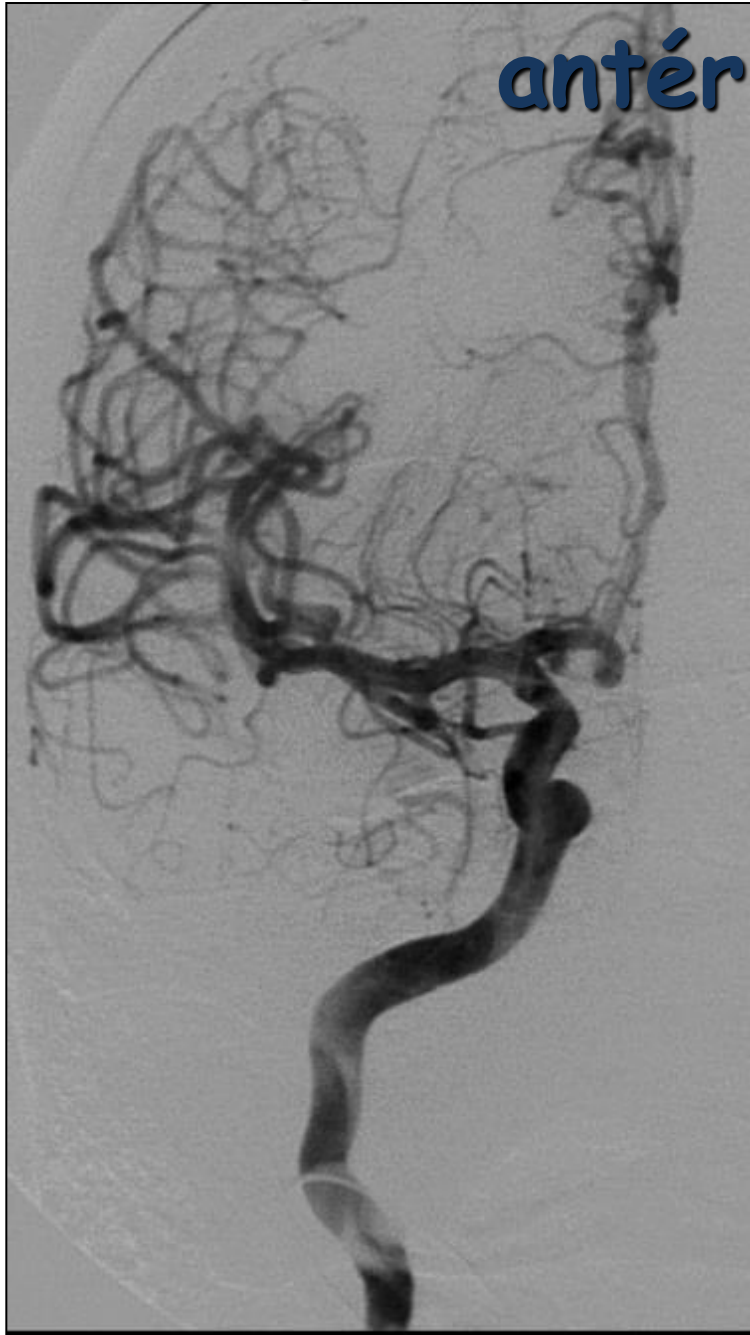
taille moyenne des anévrismes

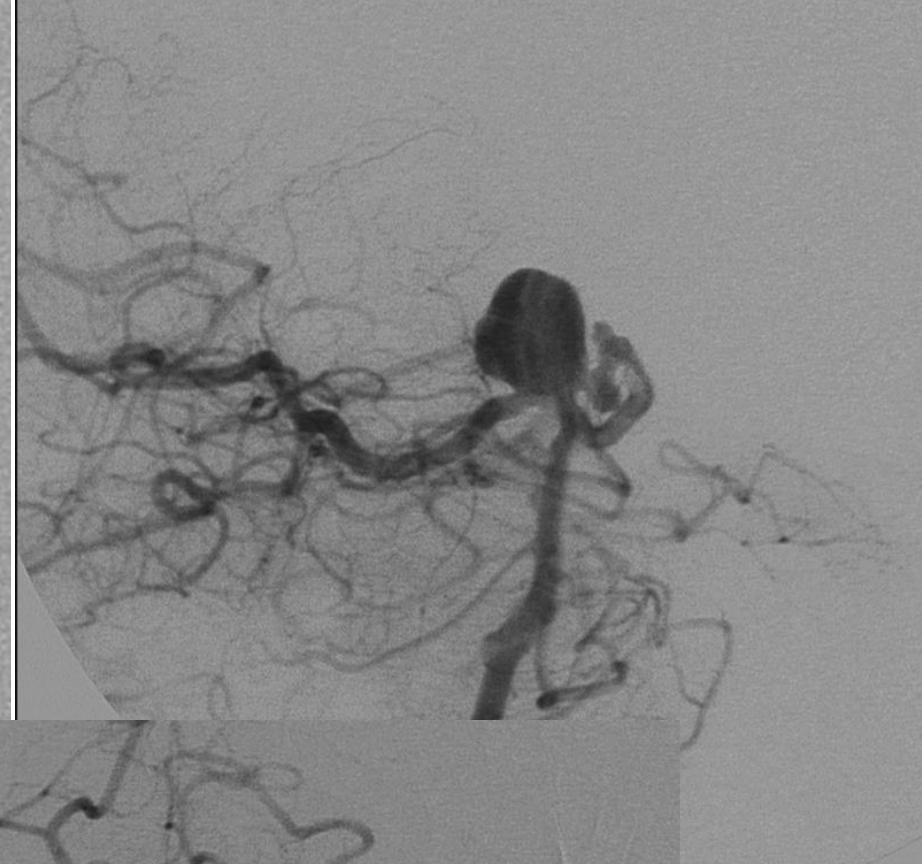
Embolisés = 7.3mm / 3.3mm

Aucune prise en charge par neurochirurgie
pour le traitement des anévrismes

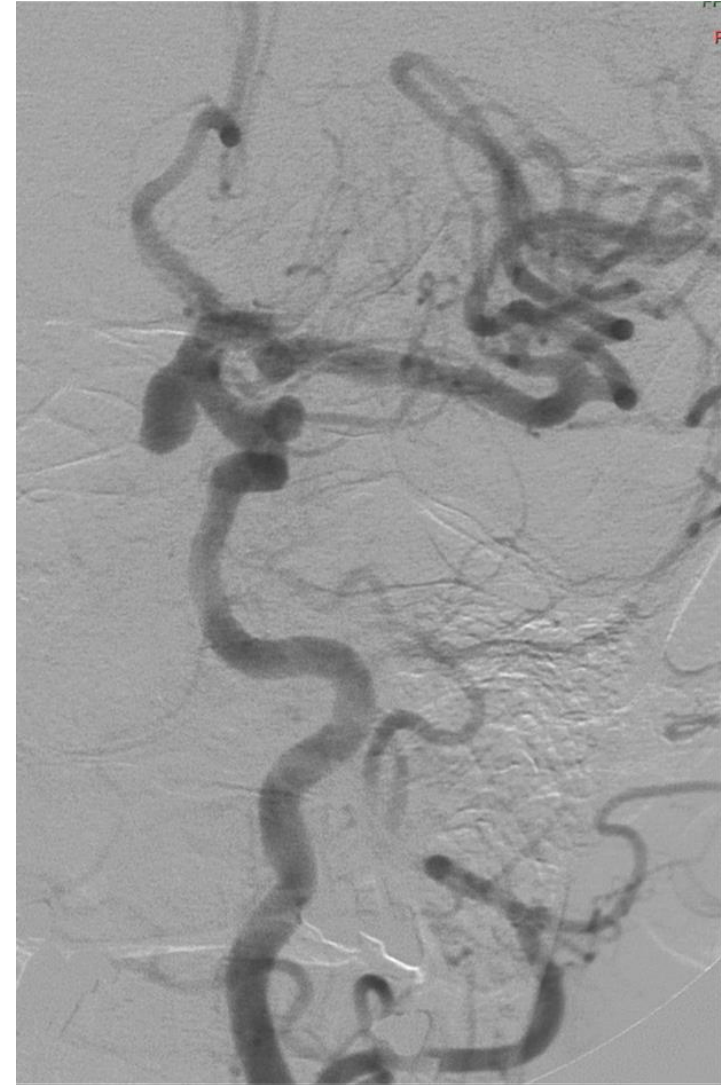
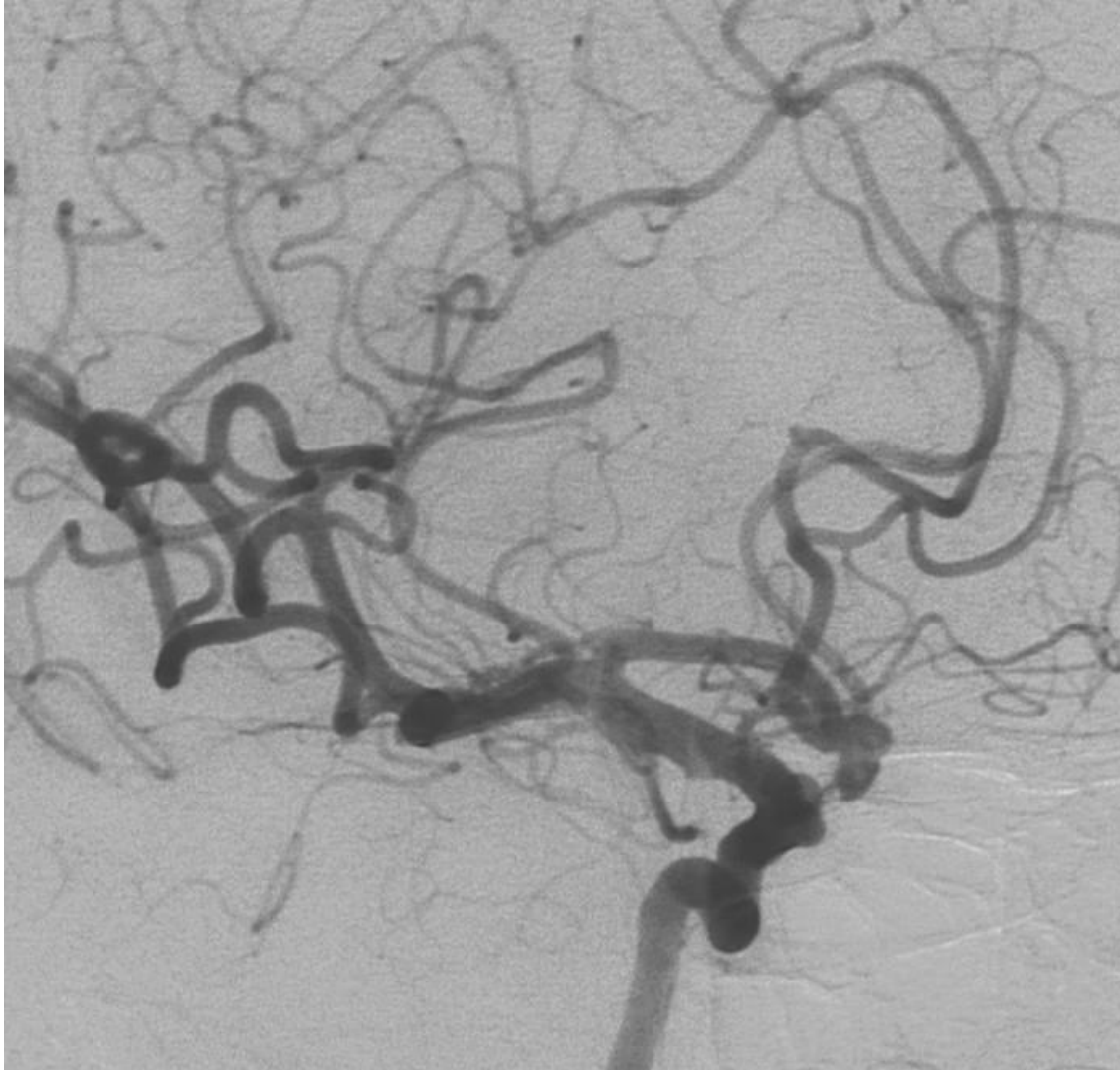
Indication sur le coté dysmorphique de
l'anévrisme ou de tt lourd complémentaire

HSA Fisher II anévrisme cérébrale antérieure droite

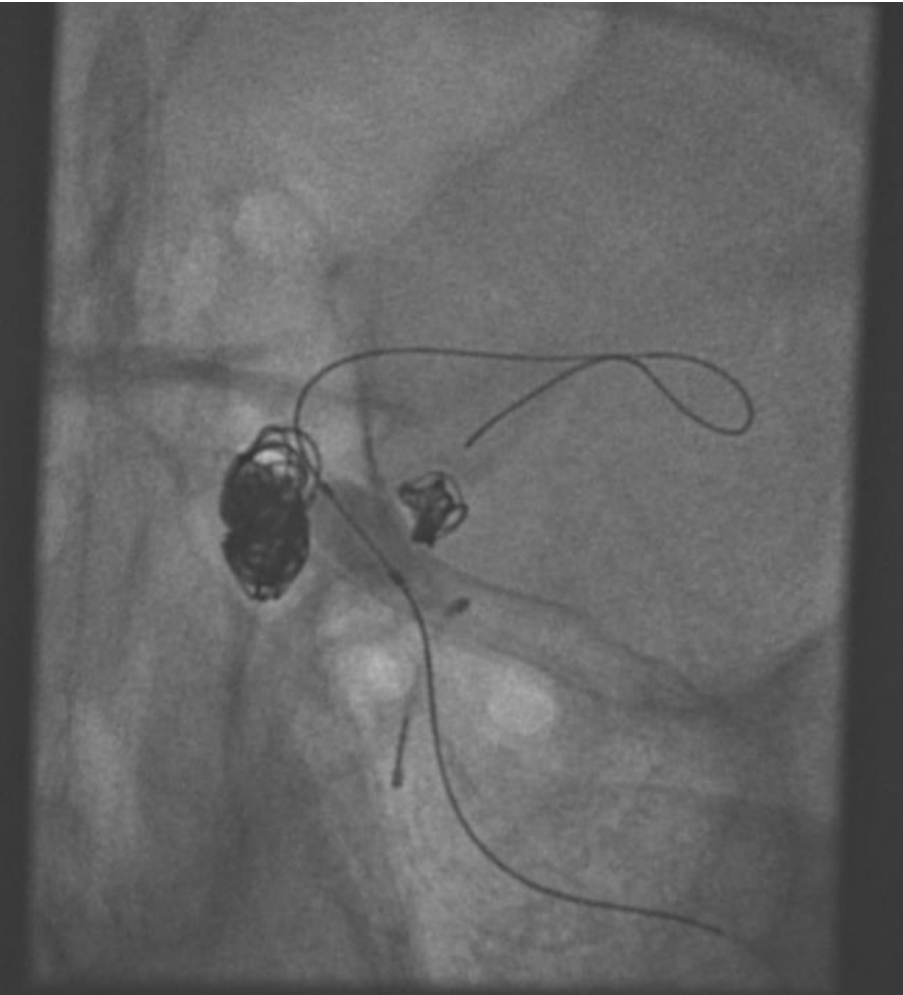




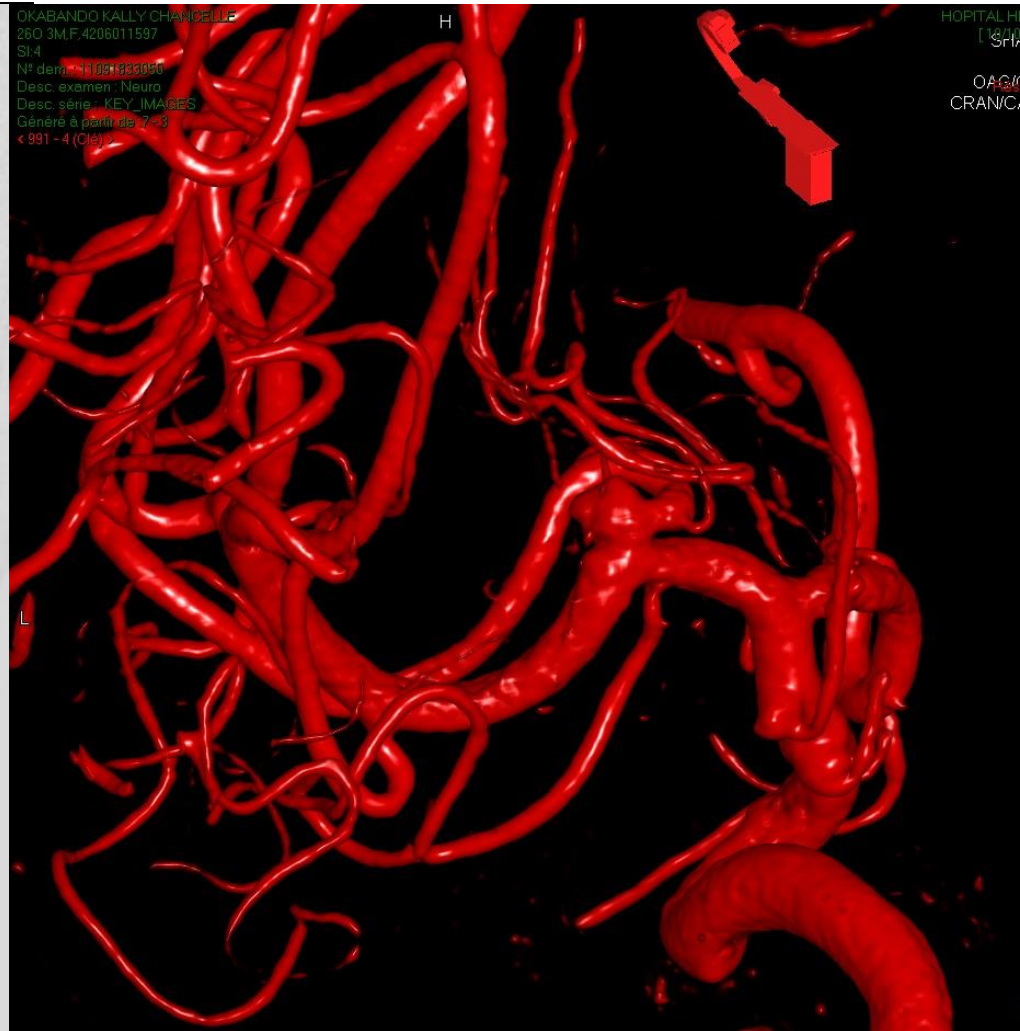
Anévrisme terminaison de carotide



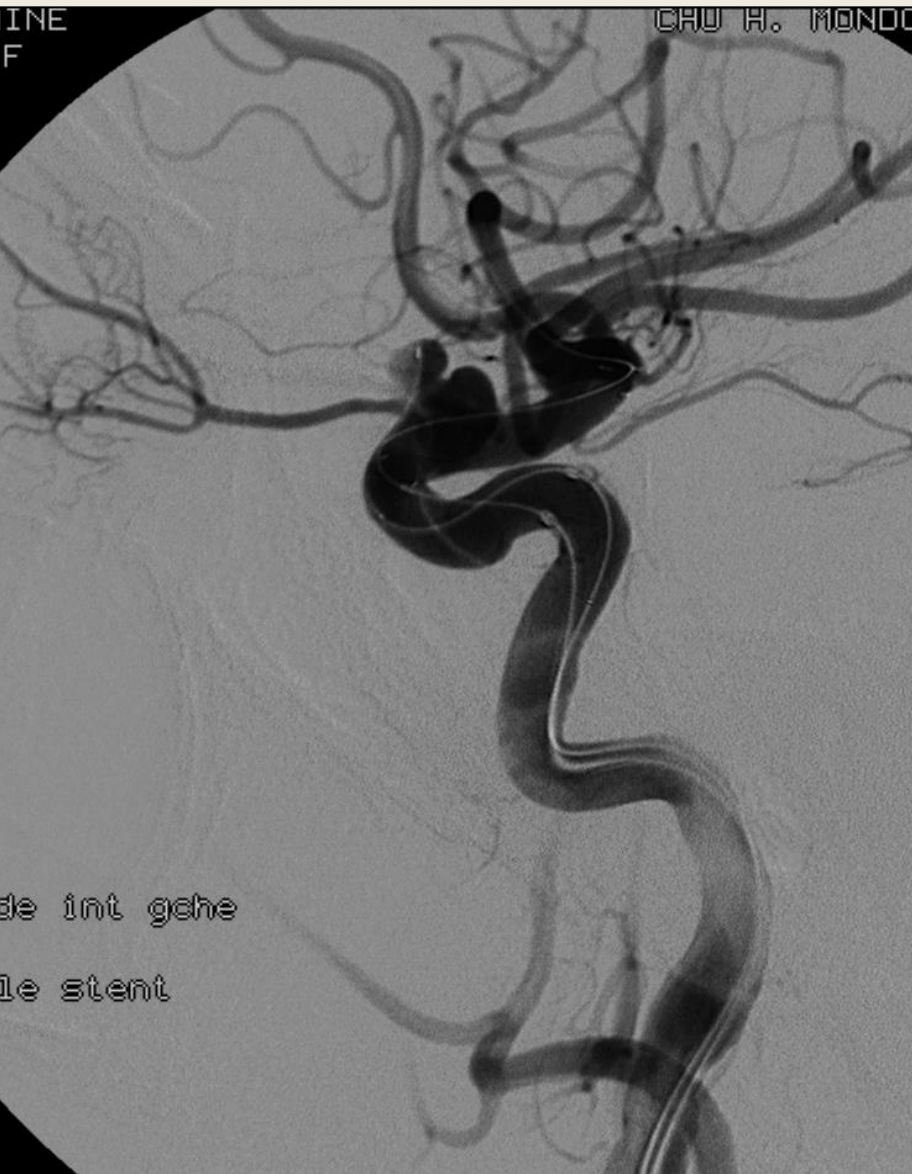
Coils, Stents, Ballons, FD;
Héparine possible dose habituelle
HB S < 30% transfusion avant et après



Anévrisme Cérébral Moyen



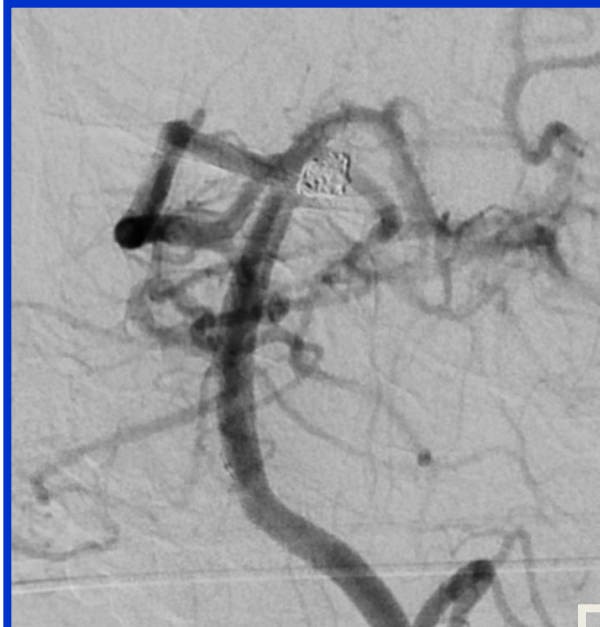
Anévrisme carotido-ophtalmique asymptomatique



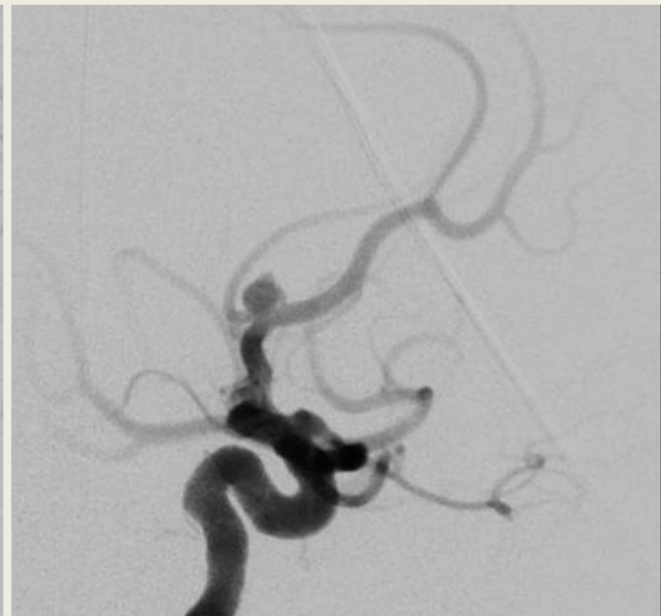
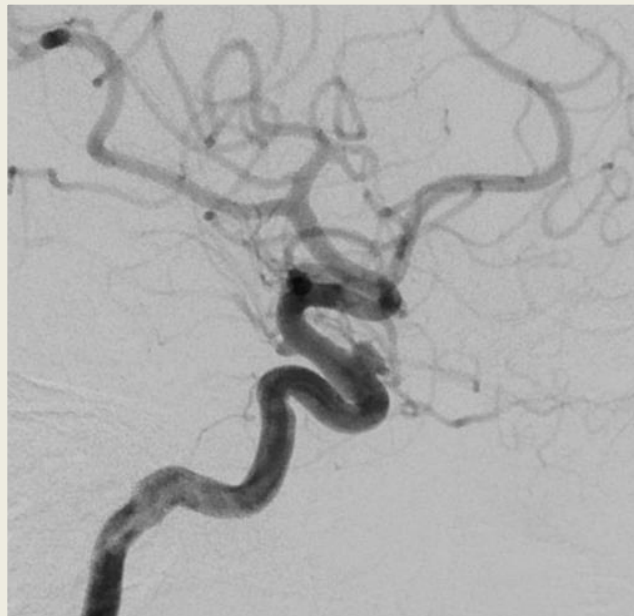
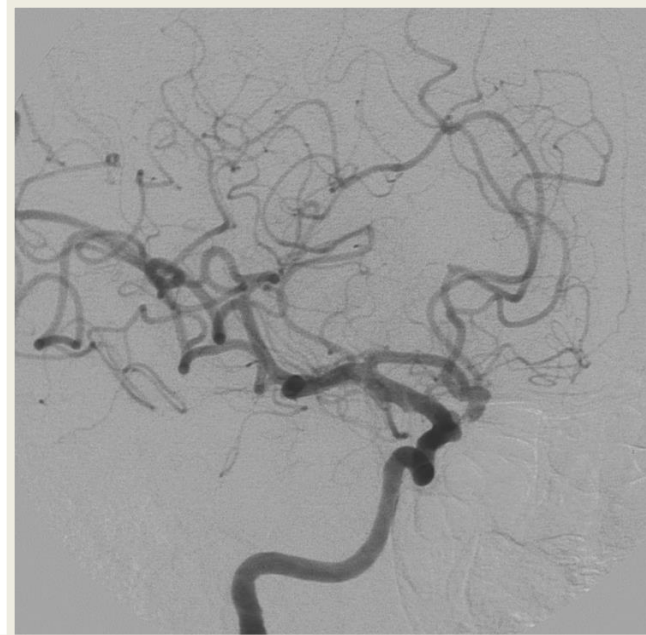
Les obstacles au traitement



Localisation latéro basilaire+++



Formes Anévrismales dysplasiques: « forme SCD »



Etude statistique

Taille : la taille des anévrismes était en moyenne **5.41+/-3.04 mm**.
[min de 2mm-max 15 mm].

Localisation: Les A situés "tronc basilaire" et "terminaison de carotide" étaient les plus larges M= 8,67 mm (3, 8 et 15 mm) et 8 mm (6 et 10) respectivement.

Type : 24 anévrismes étaient de type "drépanocytaires" et 16 étaient de type "**classique**".

Traitement : 14 patients parmi les 20 ont eu au moins une intervention. Les 6 autres n'ont pas eu d'intervention.
Parmi les 40 anévrismes, **21 (53%) ont été traités** et 19 (47%) n'ont pas été traités.

Moyenne taille // Ages

- **Non Traité** taille moy 3.306(+/- 1.1) 40,47ans (+/- 15.20)
- **Traité** taille 7.214(+/- 3,019) **40,18 ans (+/-12.80)**

| | age | Nb Patients | Patients SAH | Aneurysms | HBS | ICA | MCA | VB | treatment | outcome |
|---------------------------|-----|-------------|--------------|-----------|-----|-----|-----|----|--------------------------------|-----------------------------|
| Anson 1991 | 24 | 11 | 11 | 16 | 10 | 11 | 3 | 3 | surgery | |
| Oyesiku 1991 | 29 | 15 | 15 | 30 | 14 | 21 | 1 | 8 | surgery n=13 | |
| Diggs LW 1993 | 31 | 2 | 2 | 5 | 2 | 1 | | 4 | surgery | |
| Rinnert 1996 | 35 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | | | surgery | fair |
| Hatrick AG 1998 | 42 | 2 | 2 | 3 | 2 | 1 | | 2 | endovascular tt | |
| Preul 1998 | 29 | 44 | 19 | 96 | 41 | | | | surgery 36 / no tt 8 | |
| Quaker 1999 | 42 | 2 | 2 | 2 | | 1 | | 1 | endovascular tt | |
| Vicari 2004 | 38 | 1 | 1 | 3 | 1 | 1 | | 2 | endovascular tt | |
| Liaquat 2010 | 28 | 10 | 6 | 14 | 6 | 5 | 2 | 7 | endovascular tt/ surgery | 1 rebleeding |
| Ediriwickrema 2012 | 37 | 1 | 1 | 1 | 1 | | | 1 | stent | |
| our serie / 2012 | 39 | 20 | 1 | 40 | 39 | 26 | 1 | 8 | endovascular | 1perforation 1rebleeding |

Complications / évolution

- 1 perforation per procédure avec décès à J2
- 1 épisode ischémique; localisation TB avec bonne récupération à 3 mois
- 1 patient saignement à distance sous cortical après FD 3 semaines après tt dcd;
 - 2 décès et un AVC transitoire pour 14 patients tt
- Suivi régulier des autres patients pas de recanalisation
 - 12 patients suivis, pas de complications à distance. Evolution clinique parfaite.
- Moyenne suivi 48 mois.

En Conclusion

pathologie anévrismale chez le patient drépanocytaire homozygote

- patients plus jeunes, plus hommes > femmes

poly anévrismaux, entre 2 et 3 A par personne

2 localisations plus fréquentes: latéro basilaire et carotido- ophthalmique

- forme spécifique de ces anévrismes ,
forme « SCD ».

- Difficulté des tt avec stents et autre matériels nécessitant antiagrégant.

- importance de cette maladie génétique en France

Pour finir

- Si pb contacter
- Dr Pablo Bertollucci
en medecine interne
à Mondor
- Dr Roman Mounier
- Anésthésiste
réanimateur
- Roman.mounier@hmn.a.php.fr
- Clip officiel, la drépanocytose ca vous dit quelque chose?
- [Goo.gl/fb/8NxPH](https://goo.gl/fb/8NxPH)
- You tube
- Sophie.gallas@hmn.a.php.fr