



HAL
open science

Abcès cérébral et maladie de Rendu-Osler-Weber : pensez à rechercher des malformations artério-veineuses pulmonaires

M. Aubignat, A. Salomon, C. Chivot, F. Delanghe, B. Lecat, P. Jeanjean, J. Peltier

► **To cite this version:**

M. Aubignat, A. Salomon, C. Chivot, F. Delanghe, B. Lecat, et al.. Abcès cérébral et maladie de Rendu-Osler-Weber : pensez à rechercher des malformations artério-veineuses pulmonaires. *La Revue de Médecine Interne*, 2020, 41, pp.776 - 779. <10.1016/j.revmed.2020.06.009>. <hal-03493926>

HAL Id: hal-03493926

<https://hal.science/hal-03493926v1>

Submitted on 15 Dec 2022

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire HAL, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons CC BY-NC 4.0 - Attribution - Non-commercial use - International License

Abcès cérébral et maladie de Rendu-Osler-Weber : pensez à rechercher des malformations artério-veineuses pulmonaires

Brain abscess and Osler-Weber-Rendu syndrome: do not forget to look for pulmonary arteriovenous malformations

M. Aubignat ¹, A. Salomon ², C. Chivot ³, F. Delanghe ², B. Lecat ², P. Jeanjean ², J. Peltier ⁴

1 : Service de neurologie, CHU Amiens-Picardie, 1 Rue du Professeur Christian Cabrol, 80054 Amiens

2 : Unité de réanimation neurochirurgicale, CHU Amiens-Picardie, 1 Rue du Professeur Christian Cabrol, 80054 Amiens

3 : Service de radiologie, CHU Amiens-Picardie, 1 Rue du Professeur Christian Cabrol, 80054 Amiens

4 : Service de neurochirurgie, CHU Amiens-Picardie, 1 Rue du Professeur Christian Cabrol, 80054 Amiens

Auteur correspondant :

Mickael Aubignat

Service de neurologie,

CHU Amiens-Picardie

1 Rue du Professeur Christian Cabrol

80054 Amiens, France

mail : aubignat.mickael@chu-amiens.fr

Résumé

Introduction : La maladie de Rendu-Osler-Weber ou télangiectasie hémorragique héréditaire atteint 1/5 000 à 1/8 000 personnes. Elle est caractérisée par la présence d'épistaxis récidivantes, de télangiectasies cutanéomuqueuses et de malformations artério-veineuses viscérales. C'est une maladie génétique de transmission autosomique dominante induisant une hyper-prolifération endothéliale.

Observation : Nous rapportons les cas d'une patiente de 68 ans atteinte d'une maladie de Rendu-Osler-Weber adressée pour prise en charge d'une altération de l'état général avec syndrome confusionnel et hyperthermie. Les différents examens permettaient de conclure au diagnostic d'abcès cérébral avec ventriculite favorisé par un shunt droit-gauche secondaire à des malformations artério-veineuses pulmonaires d'évolution favorable après traitement antibiotique et embolisation.

Conclusion : En cas d'abcès cérébral sans facteur favorisant évident, il faudrait systématiquement penser à rechercher un shunt droit-gauche pourvoyeur d'embolies septiques ou aseptiques. Il faudrait également envisager le cas échéant en présence de télangiectasies et/ou d'épistaxis le diagnostic de maladie de Rendu-Osler-Weber.

Mots clés : maladie de Rendu-Osler, télangiectasie hémorragique héréditaire, malformation artério-veineuse, abcès cérébral, embolisation.

Abstract

Introduction: Osler-Rendu-Weber syndrome or hereditary hemorrhagic telangiectasia affects between 1/5 000 and 1/8 000 people. It is characterized by presence of recurrent epistaxis, mucocutaneous telangiectasia and visceral arteriovenous malformations. It is a genetic disease with autosomal dominant transmission inducing an endothelial cells hyper-proliferation.

Case report: A 68-year-old women with Osler-Rendu-Weber syndrome was referred for management of general impairment with confusional syndrome and hyperthermia. Various examinations have allowed us to conclude at diagnosis of brain abscess with ventriculitis probably favored by right-left shunt secondary to pulmonary arteriovenous malformations. Evolution was favorable after antibiotic treatment and endovascular embolization.

Conclusion: In case of brain abscess without obvious promoting factor, don't forget to looking for a right-left shunt providing septic or aseptic emboli. Furthermore, diagnosis of Rendu-Osler-Weber syndrome should be considered presence of telangiectasias and/or epistaxis.

Keywords: Osler-Rendu-Weber syndrome, hereditary hemorrhagic telangiectasia, arteriovenous malformations, brain abscess, embolization.

1. Introduction

La maladie de Rendu-Osler-Weber (MROW) ou télangiectasie hémorragique héréditaire atteint 1/5 000 à 1/8 000 personnes [1-2]. Elle est caractérisée par la présence d'épistaxis récidivantes, de télangiectasies cutanéomuqueuses et de malformations artério-veineuses (MAV) viscérales. C'est une maladie génétique de transmission autosomique dominante faisant intervenir plusieurs gènes (ENG, ACVRL-1 et SMAD4) impliqués dans la signalisation du TGF (transforming growth factor) induisant une hyper prolifération endothéliale. Les 2 premiers gènes (ENG et ACVRL-1) sont responsables à eux seuls d'environ 90% des cas. Le diagnostic clinique repose sur les critères de Curaçao définis en 1999 (tableau 1) [3].

2. Observation

Nous rapportons le cas d'une patiente de 68 ans (60 kg, 1,56 m) aux antécédents de MROW secondaire à une mutation du gène ENG avec MAV pulmonaires embolisées et MAV cérébelleuse sous surveillance adressée pour prise en charge d'une altération de l'état général avec syndrome confusionnel et hyperthermie >39°C. Le scanner puis l'IRM cérébrale révélaient la présence d'un abcès cérébral occipital droit associé à une communication ventriculaire avec aspect de ventriculite (figure 1). La patiente avait reçu une antibiothérapie par ofloxacine pendant 14 jours en traitement d'une pyélonéphrite droite à *Escherichia coli* la semaine précédente. Une ponction lombaire était réalisée et retrouvait une protéinorachie augmentée à 3,61 g/L et une glycorachie diminuée à 0,06 mmol/L sans germe visible à l'examen direct. Une bi-antibiothérapie probabiliste par céfotaxime 2,5 g toutes les 6 heures et métronidazole 500 mg toutes les 8 heures était initiée. Devant la dégradation de la vigilance associée à une hydrocéphalie, il était décidé la mise en place d'une dérivation ventriculaire externe (DVE) droite avec réalisation de prélèvements peropératoires. Les échographies cardiaques trans-thoracique et trans-œsophagienne sans contraste ne retrouvaient pas de signes d'endocardite. Dans ce contexte de MROW avec MAV

pulmonaires connues, un angioscanner thoracique était réalisé et mettait en évidence trois nouvelles MAV (figure 2) embolisées quelques jours plus tard (figure 3). L'évolution était favorable, malheureusement les hémocultures, les ponctions lombaires et les différents prélèvements sur DVE ne permettaient pas d'identifier le(s) germe(s) en cause. L'infection avait été probablement décapitée par la prise d'ofloxacine récente. Nous avons conclu à un abcès cérébral avec ventriculite probablement favorisé par un shunt droit-gauche secondaire à des MAV pulmonaires dans un contexte de MROW.

3. Discussion

Les MAV pulmonaires résultent de la communication anormale entre artères et veines pulmonaires. Dans moins de 2% des cas elles peuvent également résulter de la communication anormale entre une artère bronchique et une veine pulmonaire. La fréquence des MAV pulmonaires chez les patients atteints de MROW est estimée selon les séries entre 15 à 50% [1,4]. Elles sont le plus souvent asymptomatiques. Cependant, elles peuvent être à l'origine d'hypoxie chronique, d'hémoptysie, d'hémothorax ou de complications neurologiques. Les complications cérébrales sont en relation avec le shunt droit-gauche qui facilite le passage d'embolies septiques ou aseptiques dans la circulation cérébrale. Les abcès cérébraux compliqueraient l'évolution de 1,1 à 19% des patients atteints de MROW avec MAV pulmonaires [5-8]. Dans la majorité des cas ces abcès seraient poly-microbiens et secondaires à un geste dentaire ou une intervention médico-chirurgicale. D'autres complications infectieuses tels que des méningites, des endocardites, des abcès d'organes ou des septicémies peuvent également se rencontrer [9]. Les MAV pulmonaires se compliqueraient également dans 9 à 18% des cas d'accidents vasculaires cérébraux [4,5]. Certaines études rapportent également une association entre MAV pulmonaires et migraine [10,11]. Cette association similaire à celle retrouvée entre migraine et foramen ovale perméable pourrait être secondaire à des micro-embolies cérébraux [12]. L'angioscanner thoracique reste l'examen de référence pour le dépistage et le suivi des MAV pulmonaires

[13,14]. Cependant devant le caractère irradiant de l'examen et la nécessité de sa répétition au cours du suivi, le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) élaboré en 2018 [2] recommande désormais l'échographie cardiaque trans-thoracique avec contraste par bulles en première intention dans le dépistage des shunts droit-gauche. Cette technique non invasive et non irradiante permettrait même selon certaines études de dépister 20% de MAV pulmonaires passées inaperçues au scanner thoracique [15,16]. Cependant cet examen reste opérateur dépendant avec une sensibilité inférieure à l'angioscanner thoracique et ne permet pas d'évaluer l'importance des MAV. Par conséquent, si l'échographie n'est pas réalisable ou est positive ou si le patient a des signes cliniques évocateurs de MAV pulmonaires, le dépistage devra comporter un scanner thoracique spiralé sans injection [2]. Le traitement des MAV pulmonaires repose sur leur embolisation endo-vasculaire. Les experts recommandent de traiter toutes les MAV ayant une artère afférente de >3 mm de diamètre et également celles ayant une artère afférente de diamètre inférieur si les conditions techniques le permettent [13,17,18]. Aucune recommandation et aucune étude ne sont actuellement disponibles quant au délais de réalisation de l'embolisation en cas de complications septiques ou ischémiques cérébrales. Dans notre cas, l'embolisation a rapidement été réalisée après découverte des nouvelles MAV pulmonaire alors que la patiente était encore intubée et ventilée. Le traitement chirurgical peut être une solution de recours en cas de MAV complexe inaccessible aux techniques endo-vasculaires. Tous les patients porteurs de MAV pulmonaires doivent être informés du risque infectieux et il doit leur être proposé une antibioprophylaxie au même titre que celle proposée aux patients ayant une valvulopathie à risque d'endocardite en cas d'intervention dentaire ou médico-chirurgicale [2,19]. Par ailleurs, une attention particulière doit être portée à l'hygiène bucco-dentaire et la pratique de la plongée sous-marine avec bouteille doit être contre-indiquée du fait du risque d'embolie paradoxale [2].

4. Conclusion

En cas d'abcès cérébral sans facteur favorisant évident, il faudrait systématiquement penser à rechercher un shunt droit-gauche pourvoyeur d'embolies septiques ou aseptiques. Il faudrait également envisager le cas échéant en présence de télangiectasies et/ou d'épistaxis le diagnostic de MROW.

Déclaration d'intérêts : Aucun conflit d'intérêts.

Remerciements : nous remercions le Dr Marie-Anne Auquier pour la mise à disposition des imageries et des reconstructions d'images.

Références

- [1] Duffau P, Lazarro E, Viillard J-F. [Hereditary hemorrhagic telangiectasia]. *Rev Med Interne* 2014;35:21-7.
- [2] Protocole National de Diagnostic et de Soins (PND) Maladie de Rendu-Osler - Haute Autorité de Santé. http://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-01/maladie_de_rendu-osler_-_pnds.pdf [cité 2 juin 2020].
- [3] Shovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E, Faughnan ME, Hyland RH, Westermann CJ, et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Am J Med Genet* 2000;91:66-7.
- [4] Dupuis-Girod S, Cottin V, Shovlin CL. The lung in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Respiration* 2017;94:315-30.
- [5] Etievant J, Si-Mohamed S, Vinurel N, Dupuis-Girod S, Decullier E, Gamondes D, et al. Pulmonary arteriovenous malformations in hereditary haemorrhagic telangiectasia: Correlations between computed tomography findings and cerebral complications. *Eur Radiol* 2018;28:1338-44.
- [6] Kjeldsen AD, Tørring PM, Nissen H, Andersen PE. Cerebral abscesses among Danish patients with hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Acta Neurol Scand* 2014;129:192-7.
- [7] Cottin V, Chinet T, Lavolé A, Corre R, Marchand E, Reynaud-Gaubert M, et al. Pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: a series of 126 patients. *Medicine (Baltimore)* 2007;86:1-17.
- [8] Bodilsen J. Hereditary haemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous malformations in brain abscess patients: a nationwide, population-based matched cohort study. *Clin Microbiol Infect* DOI: 10.1016/j.cmi.2020.03.011

- [9] Dupuis-Girod S, Giraud S, Decullier E, Lesca G, Cottin V, Faure F, et al. Hemorrhagic hereditary telangiectasia (Rendu-Osler disease) and infectious diseases: an underestimated association. *Clin Infect Dis* 2007;44:841-5.
- [10] Post MC, Thijs V, Schonewille WJ, Budts W, Snijder RJ, Plokker HWM, et al. Embolization of pulmonary arteriovenous malformations and decrease in prevalence of migraine. *Neurology* 2006;66:202-5.
- [11] Post MC, Letteboer TGW, Mager JJ, Plokker TH, Kelder JC, Westermann CJJ. A pulmonary right-to-left shunt in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia is associated with an increased prevalence of migraine. *Chest* 2005;128:2485-9.
- [12] Tariq N, Tepper SJ, Kriegler JS. Patent Foramen Ovale and Migraine: Closing the Debate--A Review. *Headache* 2016;56:462-78.
- [13] Faughnan ME, Palda VA, Garcia-Tsao G, Geisthoff UW, McDonald J, Proctor DD, et al. International guidelines for the diagnosis and management of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *J Med Genet* 2011;48:73-87.
- [14] Remy J, Remy-Jardin M, Giraud F, Wattinne L. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: clinical utility of three-dimensional helical CT. *Radiology* 1994;191:657-64.
- [15] van Gent MWF, Post MC, Snijder RJ, Westermann CJJ, Plokker HWM, Mager JJ. Real prevalence of pulmonary right-to-left shunt according to genotype in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia: a transthoracic contrast echocardiography study. *Chest* 2010;138:833-9.
- [16] Zukotynski K, Chan RP, Chow C-M, Cohen JH, Faughnan ME. Contrast echocardiography grading predicts pulmonary arteriovenous malformations on CT. *Chest* 2007;132:18-23.

[17] Mager JJ, Overtoom TTC, Blauw H, Lammers JWJ, Westermann CJJ. Embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations: long-term results in 112 patients. *J Vasc Interv Radiol* 2004;15:451-6.

[18] Gupta S, Faughnan ME, Bayoumi AM. Embolization for pulmonary arteriovenous malformation in hereditary hemorrhagic telangiectasia: a decision analysis. *Chest* 2009;136:849-58.

[19] Shovlin C, Bamford K, Wray D. Post-NICE 2008: Antibiotic prophylaxis prior to dental procedures for patients with pulmonary arteriovenous malformations (PAVMs) and hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Br Dent J* 2008;205:531-3.

Tableau 1. Critères diagnostiques de maladie de Rendu-Osler-Weber de Curaçao [3]

- Épistaxis spontanées répétées
- Télangiectasies multiples de localisations typiques (lèvres, cavité buccale, doigts, nez)
- Histoire familiale (parent au premier degré atteint)
- Lésions viscérales (télangiectasies gastro-intestinales, malformations artério-veineuses pulmonaires, hépatiques, cérébrales ou spinales)

Interprétation : ≥ 3 critères : diagnostic certain ; 2 critères : diagnostic possible ; 1 critère : diagnostic improbable.

Figure 1. IRM cérébrale en coupes axiales permettant de mettre en évidence un abcès occipital droit avec aspect de ventriculite au contact. A) Séquence ADC, B) Séquence diffusion b1000, C) Séquence T2 FLAIR et D) Séquence T1 avec injection intra veineuse de gadolinium

Figure 2. Angioscanner thoracique permettant de mettre en évidence d'anciennes malformations artério-veineuses déjà embolisées ainsi que de des nouvelles non embolisées (flèches jaunes). A et B) coupes axiales et C) Reconstruction 3 dimensions de l'arbre artériel pulmonaire.

Figure 3. Angiographie artérielle pulmonaire et radiographie thoracique permettant de mettre en évidence les différentes malformations artério-veineuses embolisées. A) Angiographie de l'artère pulmonaire droite, B) Angiographie de l'artère pulmonaire gauche et C) Radiographie thoracique de face au lit.





