

## Malformations artérioveineuses et fistules dures artérioveineuses intracrâniennes en réanimation

### Arteriovenous Malformations and Intracranial Dural Arteriovenous Fistulae in the Intensive Care Unit

S. Lenck · C. Damoiseil · A.-L. Bernat · D. Bresson · M.-A. Labeyrie · D. Payen · S. Froelich · E. Houdart

Reçu le 21 juin 2015 ; accepté le 29 juin 2015  
© SRLF et Lavoisier SAS 2015

**Résumé** Les malformations artérioveineuses (MAV) cérébrales et les fistules dures artérioveineuses intracrâniennes sont des causes classiques d'hémorragie cérébrale. Elles peuvent également se manifester par une épilepsie, et surtout pour les fistules dures, par un œdème cérébral par hyperpression veineuse. Ces complications peuvent entraîner des symptômes neurologiques nécessitant une prise en charge du patient en réanimation. Les imageries non invasives, et notamment l'IRM cérébrale, permettent le plus souvent de poser ou de suspecter le diagnostic, mais l'artériographie conventionnelle est toujours indispensable pour le confirmer et évaluer les possibilités thérapeutiques. Certaines formes œdémateuses de fistules dures sont de diagnostic difficile et peuvent faire suspecter une pathologie inflammatoire du système nerveux central. En cas de doute, la réalisation d'une artériographie doit précéder la réalisation de la ponction lombaire. La soustraction de liquide céphalorachidien peut en effet décompenser le drainage veineux de la fistule et aggraver les symptômes du patient, et la ponction peut provoquer une hémorragie intracanalair par perforation d'une veine de drainage périmédullaire. Une fois le diagnostic de MAV ou de fistule dure posé, la prise en charge du patient est multidisciplinaire, et les décisions thérapeutiques sont prises collégalement entre neuroradiologues interven-

tionnels, neurochirurgiens et neuro-réanimateurs. L'embolisation par voie endovasculaire est le plus souvent le traitement de première intention de ces pathologies. Elle doit être réalisée dans les 24 heures pour les fistules dures intracrâniennes. Elle est habituellement réalisée de façon différée pour les malformations artérioveineuses. L'intervention endovasculaire ne doit pas retarder une chirurgie urgente de décompression (évacuation d'hématome, dérivation de liquide céphalorachidien...).

**Mots clés** Malformation artérioveineuse cérébrale · Fistule dure artérioveineuse intracrânienne · Neuro-réanimation · Hématome intracrânien · Hémorragie sous-arachnoïdienne · Œdème cérébral

**Abstract** Brain arteriovenous malformations (bAVM) and dural arteriovenous fistulae (dAVF) represent two classical causes of intracranial hemorrhage. They may also cause epilepsy, and, especially for dAVF, venous cerebral edema. Neurological symptoms resulting from such complications may require the admission of the patient in an intensive care unit. bAVM and dAVF are usually detected, or at least suspected, with non-invasive imaging and especially with brain MRI. However, conventional digital subtraction angiography should be performed to confirm the diagnosis and to evaluate the therapeutic options. Diagnosis of dAVF may be difficult in some patients with edematous complications, since an inflammatory demyelinating disease of the central nervous system may be suspected. In questionable cases, conventional digital subtraction angiography should be performed prior to lumbar puncture because subtraction of cerebrospinal fluid may worsen neurological symptoms of patients with dAVF. Lumbar puncture may also lead to a bleeding in the perimedullary space through the perforation of a draining vein. A multidisciplinary approach, including interventional neuro-radiologists, neurosurgeons, and neuro-intensivists, is essential for patients with complications of

---

S. Lenck (✉) · M.-A. Labeyrie · E. Houdart  
Service de neuroradiologie, hôpital Lariboisière,  
AP-HP et université Paris Diderot-Paris-VII,  
F-75010 Paris, France  
e-mail : stephanie.lenck@orange.fr

C. Damoiseil · D. Payen  
Service de réanimation chirurgicale, hôpital Lariboisière,  
AP-HP et université Paris Diderot-Paris-VII,  
UMR 1160 Inserm, Paris, France

A.-L. Bernat · D. Bresson · S. Froelich  
Service de neurochirurgie, hôpital Lariboisière,  
AP-HP et université Paris Diderot-Paris-VII, Paris, France

bAVM and dAVF requiring intensive care. The endovascular approach with embolization is often preferred to neurosurgery; however, embolization must not delay a decompressive surgery in patients with major intracranial hypertension or brain herniation. In these patients, the surgical cure of the bAVM or of the dAVF may be performed in the same surgical time. The cure of a dAVF with hemorrhagic complication should be performed during the first 24 h. Conversely, the treatment of hemorrhagic bAVM is usually delayed.

**Keywords** Cerebral arteriovenous malformation · Cerebral edema · Intracranial dural arteriovenous fistulae · Intracranial hematoma · Neuro-intensive care · Subarachnoid haemorrhage

## Introduction

Les malformations artérioveineuses (MAV) et les fistules artérioveineuses dures intracrâniennes (FAVD) sont constituées de communications anormales entre des artères cérébrales ou méningées et le système veineux cérébral. Le réseau capillaire qui, normalement, s'insère entre les systèmes artériels et veineux est dans ces cas absent. Le signe radiologique caractéristique de ces pathologies vasculaires est le retour veineux précoce, c'est-à-dire la visualisation sur l'artériographie de structures veineuses à un temps artériel. Les MAV et les FAVD diffèrent par trois caractéristiques angioarchitecturales :

- dans les MAV, il existe un réseau artérioveineux, nommé nidus, qui constitue un amas d'artérols et de veines avec une multitude de points de shunts. Au contraire, dans les FAVD, les artères afférentes communiquent directement avec la veine de drainage de la fistule ;
- il n'existe qu'un collecteur veineux principal dans les FAVD, alors qu'il peut en exister plusieurs dans les MAV ;
- dans les FAVD, les artères afférentes sont des artères méningées et non des artères cérébrales, car les points de shunts sont localisés dans l'épaisseur de la dure-mère. Dans les MAV, les artères afférentes sont, le plus souvent, des artères à destinée cérébrale, car le nidus est localisé au sein du parenchyme cérébral.

De ces différences angioarchitecturales découle un risque thérapeutique nettement supérieur pour les MAV que pour les FAVD. Ces deux pathologies peuvent se manifester par une hémorragie cérébrale ou une comitialité, mais les FAVD ont la particularité de pouvoir être responsables d'un œdème cérébral focal ou diffus par hyperpression veineuse [1,2]. Ces trois manifestations cliniques (hémorragie, œdème, épilepsie) peuvent être à l'origine d'une altération majeure de l'état neurologique pouvant conduire le patient en réanima-

tion. La prise en charge est, dans tous les cas, multidisciplinaire et implique les neuroradiologues interventionnels, les neurochirurgiens et les réanimateurs.

## Fistules dures artérioveineuses intracrâniennes

### Définitions

#### Généralités

Les FAVD se développent le plus souvent chez l'adulte après la troisième décennie. Rarement, elles se développent dans l'enfance, avec des formes beaucoup plus graves que chez l'adulte. Le pronostic neurologique d'une FAVD dépend du drainage veineux de la fistule [2,3]. On distingue les fistules à drainage veineux sinusal exclusif, des fistules se drainant dans une ou des veines leptoméningées. Il existe deux situations d'artérialisation des veines leptoméningées dans les FAVD. La fistule peut se drainer soit directement dans une veine leptoméningée, sans contaminer le sinus, soit dans un sinus avec un reflux secondaire dans les veines leptoméningées. Ce reflux est lié à un débit élevé de la fistule et/ou à une obstruction au drainage veineux sinusal d'aval (sténose veineuse ou thrombose veineuse). Les fistules dures, dont le drainage emprunte les veines leptoméningées, sont à risque de complications hémorragiques et/ou œdémateuses alors que les FAVD n'ayant qu'un drainage sinusal sont bénignes. Le risque hémorragique des FAVD à drainage leptoméningé s'explique par la plus grande fragilité des veines leptoméningées par rapport aux sinus. Cette fragilité est liée essentiellement à la localisation anatomique de ces structures. Les veines corticales sont localisées autour du cerveau dans l'espace sous-arachnoïdien. Elles peuvent donc, d'une part, se dilater car elles ne sont pas contraintes, on parle alors d'ectasie veineuse, d'autre part, se rompre dans les espaces sous-arachnoïdiens, sous-duraux ou dans le parenchyme cérébral. Les sinus, quant à eux, sont enveloppés par la dure-mère, qui est une enveloppe dure et très résistante, empêchant tout risque de rupture. L'hyperpression veineuse peut être responsable d'un œdème cérébral local, dans le territoire d'une veine corticale artérialisée, ou global. Cette dernière configuration peut conduire à de rares cas d'encéphalopathie sévère ou de démence réversibles après traitement [4,5].

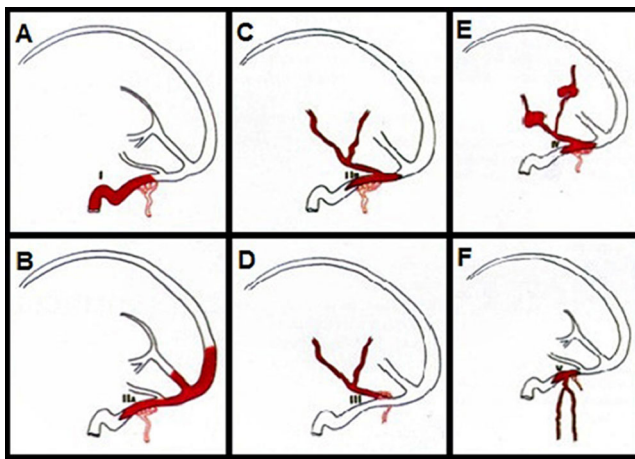
Les fistules dures ont un potentiel évolutif imprévisible, leur drainage veineux peut se modifier dans le sens d'une aggravation [6,7]. Elles peuvent aussi disparaître spontanément [8]. La soustraction de LCR peut provoquer une modification du drainage veineux des FAVD et conduire à une aggravation clinique [1,9-11]. La ponction lombaire peut également être dangereuse s'il existe un drainage veineux périmédullaire, en raison du risque hémorragique par

effraction veineuse. Il est donc important de toujours évoquer le diagnostic dans les cas d'œdème cérébral ou médullaire non étiqueté. En cas de doute diagnostique, un avis auprès d'un neuroradiologue interventionnel est indispensable pour discuter de l'opportunité d'une artériographie avant réalisation d'une ponction lombaire.

### Classification de Lariboisière [3]

De la stratification des risques hémorragique et œdémateux ont découlé les classifications de Borden [2] et de Lariboisière [3]. Nous développerons la classification de Lariboisière. Les quatre premiers stades sont gradés en fonction du risque hémorragique et donc de la présence ou non d'un reflux dans une veine cérébrale. Les stades I et IIa ne présentent aucun risque hémorragique. Le risque hémorragique augmente en fonction des types pour les fistules IIb à IV. Les stades V et VI correspondent à des situations cliniques particulières œdémateuses. On distingue donc les types suivants de fistules durales (Fig. 1) :

- type I (Fig. 1A) : le drainage veineux se fait exclusivement dans la veine jugulaire interne homolatérale ;
- type IIa (Fig. 1B) : le drainage fistuleux se fait à l'intérieur du sinus, mais il se produit un reflux dans un autre sinus intracrânien ;



**Fig. 1** Classification de Lariboisière des fistules durales intracrâniennes. A. Type I : le drainage veineux se fait exclusivement dans la veine jugulaire interne homolatérale. B. Type IIa : le drainage fistuleux se fait à l'intérieur du sinus, mais il se produit un reflux dans un autre sinus intracrânien. C. Type IIb : le drainage veineux se fait dans le sinus, mais le sang reflux dans des veines leptoméningées. D. Type III : la fistule se draine directement dans une veine leptoméningée. E. Type IV : la fistule se draine dans une veine leptoméningée qui porte une ou plusieurs ectasies définies. F. Type V : FAVD intracrânienne se drainant dans une veine spinale et occasionnant une myélopathie

- type IIb (Fig. 1C) : le drainage veineux se fait dans le sinus, mais le sang reflue dans des veines leptoméningées ;
- type III (Fig. 1D) : la fistule se draine directement dans une veine leptoméningée ;
- type IV (Fig. 1E) : la fistule se draine dans une veine leptoméningée, qui porte une ou plusieurs ectasies définies comme une dilatation segmentaire de la veine de drainage de plus de 6 mm de diamètre ;
- type V : FAVD intracrânienne se drainant dans une veine spinale et occasionnant une myélopathie ;
- type VI : FAVD intracrânienne avec encéphalopathie.

### Diagnostic radiologique

La valeur des examens radiologiques dans le diagnostic de fistule dépend du débit de la fistule. Lorsque le débit est élevé, la fistule peut être mise en évidence sur une IRM avec la séquence 3DTOF (temps de vol). Elle montre un hypersignal des artères méningées afférentes à la fistule et du sinus impliqué. On recherchera sur les séquences injectées, des dilatations des veines leptoméningées et des modifications de signal du parenchyme cérébral [12,13]. Les nouvelles séquences d'angio-IRM 3D avec injection de gadolinium et l'angio-IRM dynamique semblent plus sensibles [14,15].

En cas de suspicion de fistuleurale, l'angiographie conventionnelle doit systématiquement être réalisée pour les raisons suivantes :

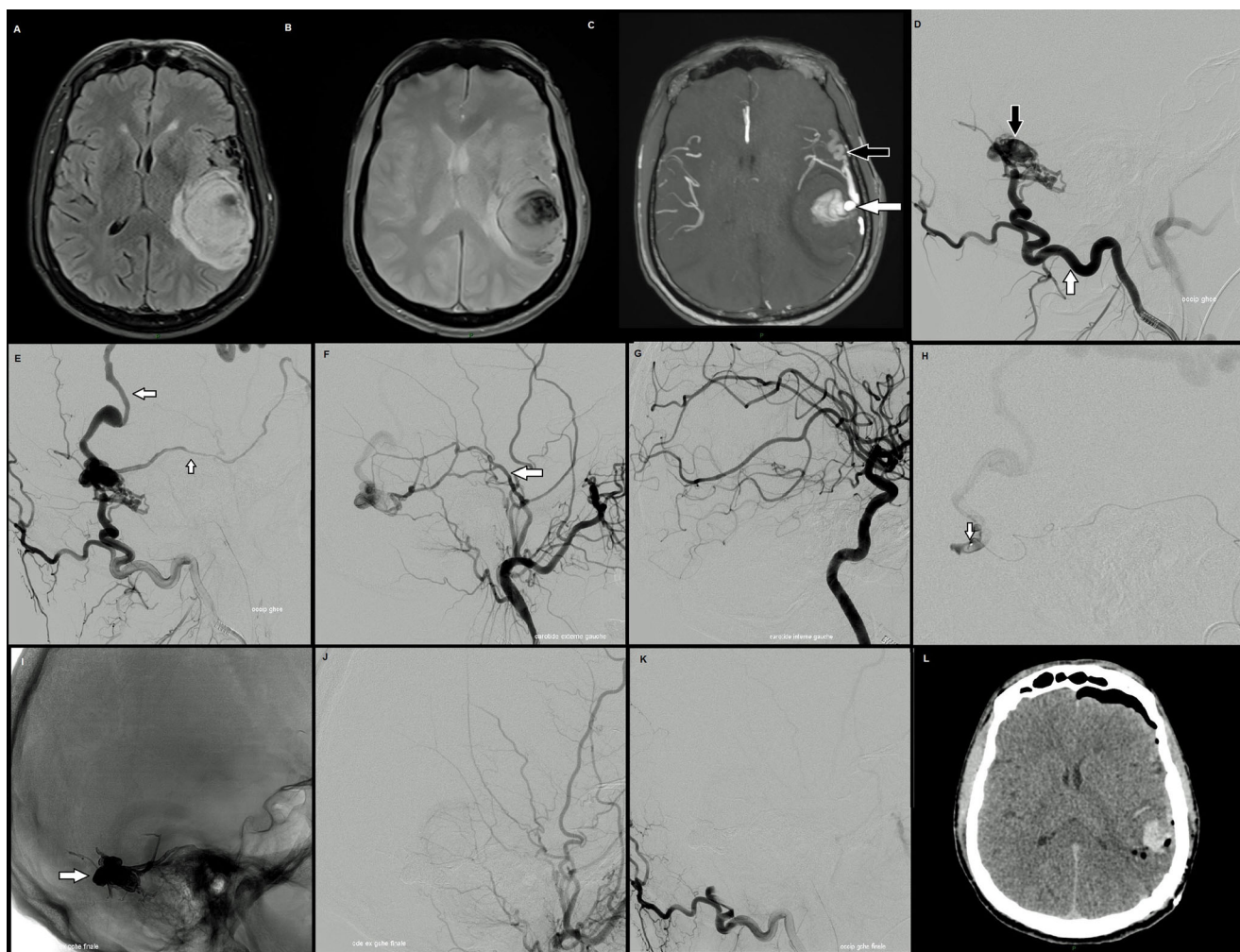
- les imageries non invasives sont souvent prises en défaut dans le diagnostic de fistule à faible débit ;
- l'angiographie conventionnelle est indispensable pour déterminer le type de la fistule et donc son pronostic ;
- l'angiographie conventionnelle est indispensable pour évaluer les possibilités thérapeutiques.

### Manifestations cliniques des FAVD en réanimation

#### Complications hémorragiques

Le risque hémorragique d'une fistuleurale à drainage veineux leptoméningé est plus élevé que celui d'une MAV cérébrale. Le risque varie en fonction des études de 8 à 13 % par an [16,17] et atteint 27 % par an en cas d'ectasie veineuse [17]. Le risque hémorragique après un premier saignement est de 35 % dans les 15 premiers jours [18], imposant une prise en charge thérapeutique précoce.

Le saignement peut être méningé, intraparenchymateux (Fig. 2) et/ou sous-dural. Le diagnostic de FAVD, tout comme celui de MAV cérébrale, devra être évoqué dans les cas suivants d'hémorragies spontanées : un hématome lobaire, une hémorragie sous-arachnoïdienne de la



**Fig. 2** Hématome lobaire secondaire à une fistule dure intracrânienne IV. A-B-C : IRM cérébrale en coupes axiales en séquences FLAIR (A) et T2\* (B) montrant l'hématome lobaire pariétal gauche avec effet de masse sur les ventricules latéraux. La séquence 3DTFO (C) retrouve une artérialisation des veines cérébrales (flèche noire) et l'ectasie veineuse responsable de l'hémorragie (flèche blanche). D-E-F-G : artériographie cérébrale préembolisation montrant le retour veineux précoce (D à F) avec l'artère occipitale (D, flèche blanche) et l'artère méningée moyenne (F, flèche blanche) en communication directe avec une ectasie veineuse (D, flèche noire) avec drainage secondaire dans les veines superficielles (E, flèches blanches). À noter, l'absence d'afférence artérielle issue de la carotide interne (G). H-I-J-K. Traitement par Onyx® de la fistule avec l'extrémité distale du microcathéter positionné dans le pied de veine (H, flèche blanche). L'Onyx®, radio-opaque, a occlus le pied de veine de la fistule et certaines afférences artérielles (I, flèche)

convexité ou sous-durale spontanée, sans cause retrouvée. Dans ces contextes, une artériographie cérébrale est systématiquement réalisée dans notre centre, qu'il existe ou non des signes de fistule dure sur les imageries non invasives.

### Complications œdémateuses

Les manifestations œdémateuses d'une FAVD sont liées à une hyperpression dans une ou plusieurs veines de drainage de la fistule.

L'œdème peut être localisé au niveau encéphalique ou au niveau bulbo-médullaire ou global.

### • Œdème cérébral focal

La présentation clinique–radiologique ressemble à celle d'une thrombose veineuse corticale [19]. L'œdème peut se traduire par un déficit neurologique focal, des déficits neurologiques focaux répétés, des crises d'épilepsie partielles ou généralisées, un état de mal épileptique. L'œdème se traduit sur l'IRM en séquence FLAIR par un hypersignal, qui prédomine dans le territoire de la veine leptoméningée impliquée par le drainage fistuleux. Le drainage veineux fistuleux peut être visible au scanner avec injection ou en IRM sous forme de dilatations vasculaires en superficie du parenchyme ou en situation transparenchymateuse.

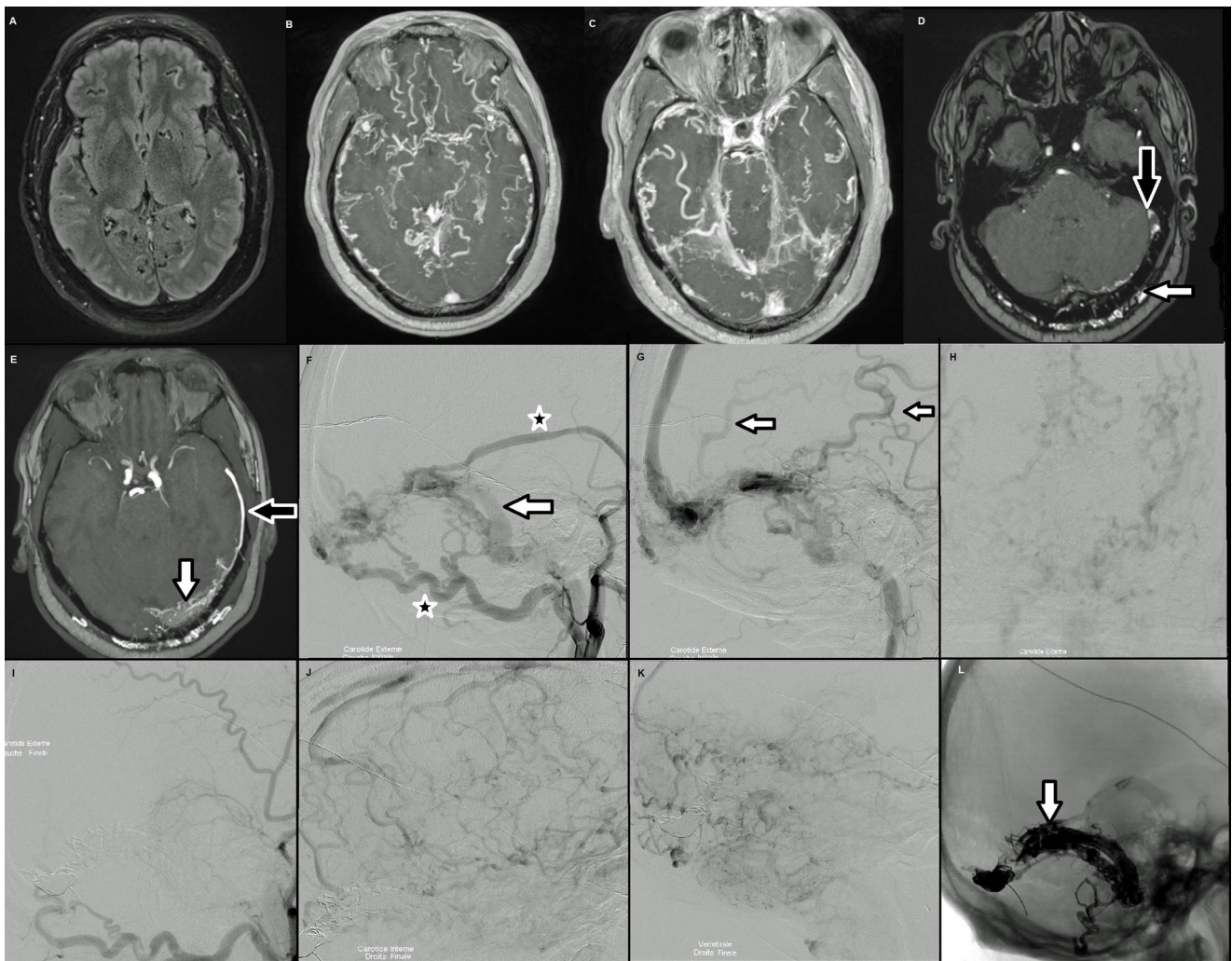
- Encéphalopathie ou démence

La découverte de cette cause de démence et d'encéphalopathie curables est récente, puisqu'elle a été mise en évidence par Hurst et al. en 1998 [4]. Ces fistules ont un drainage veineux spécifique, puisqu'elles se drainent systématiquement à la fois dans le sinus droit et le sinus sagittal supérieur [5]. Le tableau clinique est celui d'une encéphalopathie allant d'une altération des fonctions cognitives à celui d'encéphalopathie sévère avec coma. Le diagnostic est suspecté sur l'IRM cérébrale par la mise en évidence de dilatations veineuses multiples bihémisphériques, des signes classiques de FAVD sur la séquence en 3DTOF (Fig. 3) et des anomalies

de signal variables du parenchyme cérébral affectant plutôt la substance blanche.

- Œdème bulbo-médullaire

Il s'agit de fistules, qui siègent le plus souvent dans la fosse postérieure ou dans l'espace périmédullaire, et dont le drainage veineux se fait partiellement ou non dans les veines spinales [20]. La présentation clinique est celle d'une myélopathie ascendante progressive associée à des signes bulbaires, pouvant aboutir à une tétraplégie avec signes bulbaires imposant une assistance ventilatoire [21]. L'IRM cérébrale et médullaire retrouve, sur les séquences pondérées en T2, un



**Fig. 3** Fistule durale de type VI avec coma Glasgow 6. A à E : IRM cérébrale montrant l'absence de franche anomalie du parenchyme cérébral (A), la dilatation majeure des veines cérébrales (B, C), la dilatation des artères méningées (D, flèche blanche) et l'artérialisation du sinus latéral gauche et de la veine sylvienne superficielle (E, flèche noire). F à K : artériographie préembolisation montrant une fistule durale de type IIb alimentée par l'artère occipitale et l'artère méningée moyenne gauches (étoiles). Le drainage se fait dans le sinus latéral gauche (F, flèche), avec un reflux dans les veines leptoméningées (G, H, flèches). I à L : contrôle postembolisation montrant l'exclusion de la fistule (I) et la stagnation des veines de drainage encéphaliques (J et K). Le sinus latéral est occlus par de l'Onyx® et des coils (L, flèche)

hypersignal étendu de la moelle cervicale (ou plus étendu) touchant également le bulbe (Fig. 4). Le diagnostic différentiel est celui de pathologie inflammatoire de type syndrome de Devic [22], mais la présence de dilatations vasculaires doit faire évoquer le diagnostic de fistule et contre-indiquer la réalisation d'une ponction lombaire.

#### • Fistules juvéniles

Elles sont beaucoup plus rares que les formes de l'adulte, et leur pronostic est sombre. Elles diffèrent par leur angioarchitecture et engagent fréquemment le pronostic vital. Leur débit est très élevé avec un retentissement hémodynamique systémique avec notamment une insuffisance cardiaque à haut débit et un retentissement neurologique sévère avec une hypertension intracrânienne majeure. Leur pronostic est très sombre malgré les traitements endovasculaires répétés [23,24].

## Malformations artérioveineuses cérébrales

### Définition

### Généralités

Les MAV cérébrales sont constituées de communications artérioveineuses entre des artères et des veines encéphali-

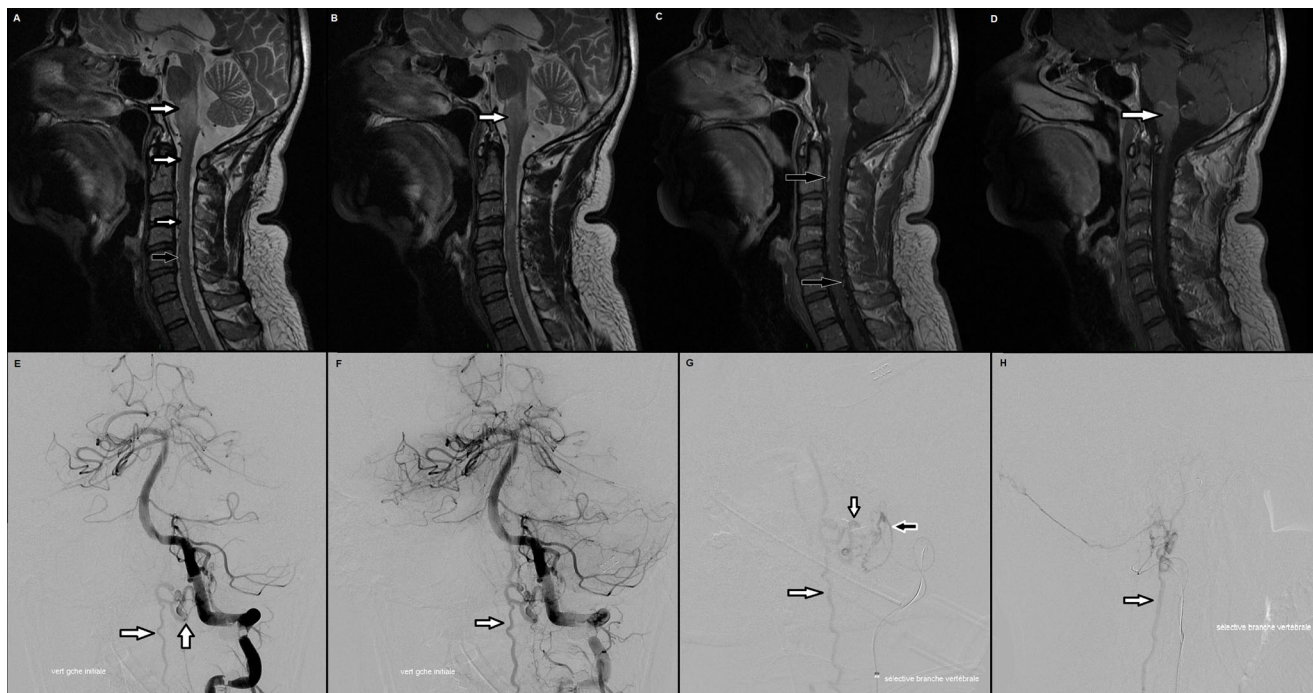
ques. Leur manifestation la plus sévère est la rupture conduisant à une hémorragie cérébrale ou cérébroméningée [25]. Le taux de mortalité au premier saignement varie de 10 à 30 % et le taux de morbidité permanente de 25 à 60 % [26]. Le risque de resaignement la première année est de 6 à 17 % en l'absence de traitement et revient au niveau du risque des MAV non rompues au-delà d'un an [27,28].

Le risque hémorragique d'une MAV non rompue est environ de 1 à 3 % par an [27]. Ce risque s'élève en fonction de trois facteurs qui peuvent se potentialiser : un antécédent de rupture, la localisation profonde de la MAV ou encore un traitement *partiel* de la MAV. Ce dernier point est capital, puisqu'il explique pourquoi le traitement d'une MAV n'est envisagé que si une cure complète est possible.

### Classification de Spetzler et Martin [29]

La classification de Spetzler et Martin est la classification principale des MAV cérébrales. Elle permet d'évaluer le risque opératoire des MAV cérébrales. La somme obtenue de chacun des items permet d'établir cinq grades. Le risque opératoire augmente en fonction du grade. Trois paramètres sont étudiés à partir de l'artériographie :

- la taille de la MAV est cotée à 1 (< 3 cm), à 2 (3 à 6 cm) ou à 3 (> 6 cm) ;



**Fig. 4** Fistule durale de type V révélée par une tétraparésie et une atteinte bulbaire. A à D : IRM cérébrale et cervicale montrant un hypersignal de la moelle cervicale et du bulbe (flèches blanches) se rehaussant après injection (D), et une dilatation des vaisseaux périmédullaires (flèches noires). E à H : artériographie cérébrale montrant un retour veineux précoce (flèches blanches) avec une afférence artérielle venant d'une branche méningée de l'artère vertébrale gauche (G, flèche noire)

- la localisation est cotée à 0 (zone non fonctionnelle) ou à 1 (proche d'une zone fonctionnelle) ;
- le drainage est coté à 0 (drainage uniquement superficiel) ou à 1 (drainage profond).

### Diagnostic

Le diagnostic de MAV cérébrale doit être évoqué devant un hématome cérébral ou une hémorragie cérébroméningée. L'examen de référence pour le diagnostic de MAV reste l'angiographie conventionnelle. En réalité, cet examen n'est réalisé dans un but diagnostique que dans un contexte d'hémorragie cérébrale, car dans ce contexte les examens non invasifs peuvent méconnaître une petite malformation.

Dans tous les autres cas, le diagnostic est fait sur l'angiogramme (en séquence 3DTOF) ou l'angioscanner, l'artériographie étant alors réalisée pour effectuer le bilan de la malformation et apprécier la faisabilité d'un traitement endovasculaire.

Le signe radiologique majeur est le retour veineux précoce : une ou plusieurs veines sont visibles sur un temps angiographique artériel, alors que le produit de contraste opacifie encore les grosses artères. Le bilan précise le nombre d'afférences et le type de drainage veineux, estime la taille des communications artérioveineuses, recherche des anévrismes artériels associés à distance (anévrisme préridal), ou bien au sein de la MAV cérébrale (anévrisme intranidal).

En dehors d'une hémorragie grave, l'étude du parenchyme cérébral par IRM est toujours nécessaire. Il précise au mieux le siège anatomique de la MAV cérébrale et, surtout, recherche des stigmates d'hémorragie ancienne ou récente grâce à la séquence T2\*. Un certain nombre d'équipes poursuivent les explorations par une IRM fonctionnelle du cerveau quand un traitement chirurgical est envisagé. Les résultats de cette IRM fonctionnelle peuvent être perturbés par l'hyperdébit de la MAV cérébrale [30].

### Manifestations cliniques en réanimation

#### Complications hémorragiques

Les MAV peuvent être responsables d'un hématome intraparenchymateux (Fig. 5). Dans certains cas, l'artériographie permet de retrouver l'origine du saignement en mettant en évidence un anévrisme intra- ou préridal au contact de l'hématome. Les MAV cérébrales peuvent se compliquer d'HSA avec ou sans hémorragie intraventriculaire. Ces hémorragies peuvent être secondaires à la rupture d'un anévrisme préridal. Ce type d'anévrisme est lié à l'hyperdébit engendré par l'aspiration de la MAV dans une artère afférente.

#### Complications non hémorragiques

Les MAV cérébrales peuvent être responsables d'une épilepsie lésionnelle, dont la sévérité est variable. L'épilepsie ne doit pas constituer une indication d'embolisation d'une MAV cérébrale, dont le traitement est dans la plupart des cas médicamenteux.

Les MAV ne se manifestent qu'exceptionnellement par des complications œdémateuses, et l'œdème est alors lié à une thrombose — spontanée ou iatrogène (postembolisation) — d'une veine de drainage de la MAV. Les autres manifestations à type de vol vasculaire ou d'hydrocéphalie sans hémorragie sont exceptionnelles également [31,32].

### Prise en charge thérapeutique des FAVD et des MAV en réanimation

Il s'agit là de FAVD ou de MAV ayant le plus souvent saigné. Les buts du traitement de toute pathologie vasculaire ayant saigné sont de deux ordres :

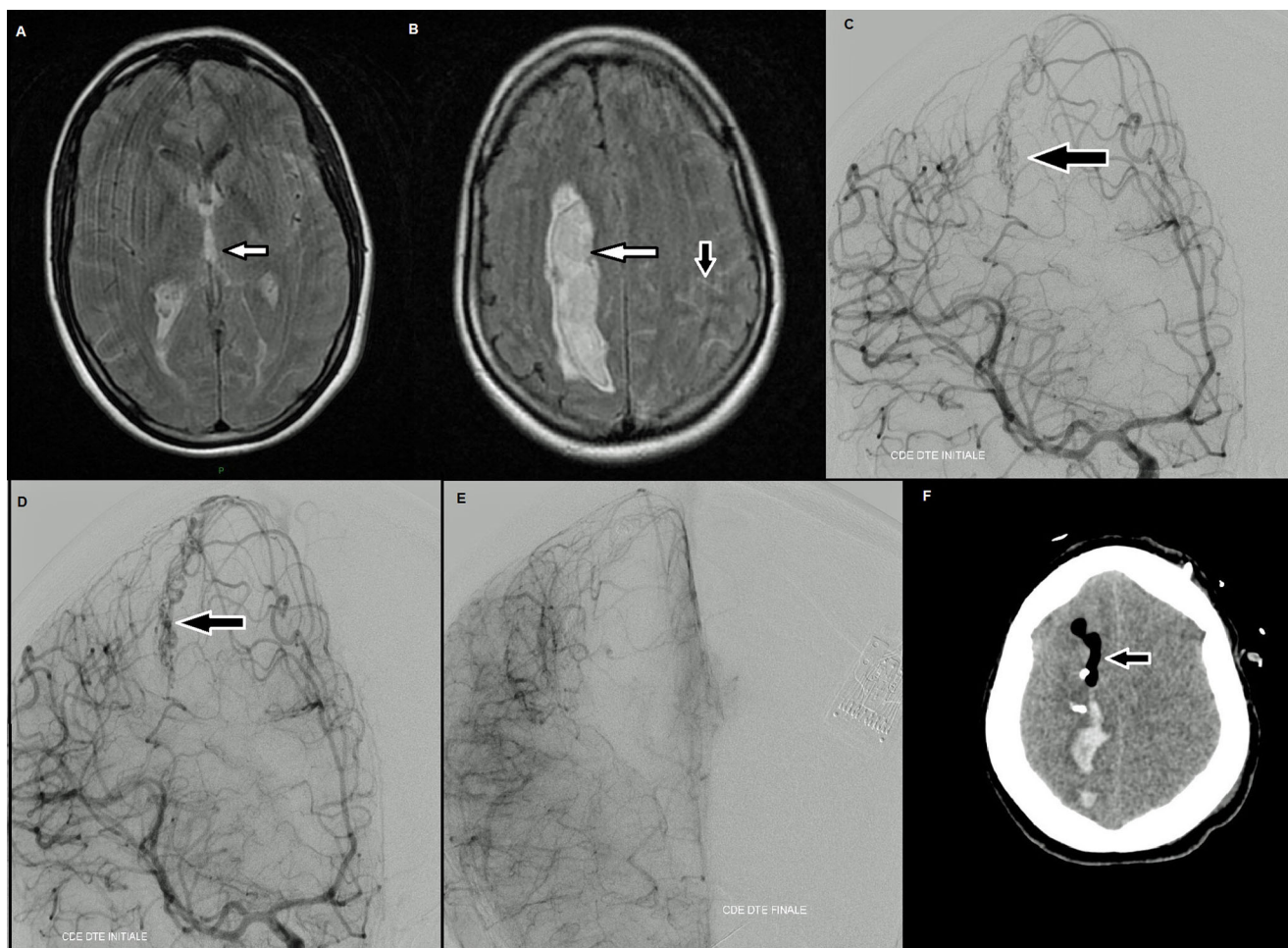
- exclure la malformation vasculaire pour éviter un resaignement ;
- traiter ou prévenir une complication (hydrocéphalie, hématome exerçant un effet de masse, œdème responsable d'une hypertension intracrânienne).

#### Fistules durales

Le traitement d'une fistuleurale avec complication hémorragique est un traitement à réaliser en urgence dans les 24 heures en raison du risque de récurrence de saignement qui s'élève à 35 % dans les 15 jours suivant la première hémorragie [18]. Dans les manifestations œdémateuses, un traitement rapide est nécessaire en raison du risque hémorragique et des conséquences neurologiques de l'œdème cérébral.

#### Prise en charge par le neuroradiologue interventionnel

Le traitement de référence des fistules durales est le traitement endovasculaire par embolisation. Les risques de l'embolisation des fistules durales sont nettement inférieurs à ceux des MAV, puisque les artères alimentant la FAVD sont des artères méningées et non cérébrales et que le shunt est situé au sein de la dure-mère. L'objectif du traitement des FAVD est curatif, et ce traitement est, contrairement aux MAV, pratiquement toujours obtenu en un temps thérapeutique [33]. Deux types de traitement sont réalisés, le traitement par voie veineuse effectué à l'aide de coils [34,35] (plus ou moins Onyx<sup>®</sup>) et le traitement plus récent par voie



**Fig. 5** MAV cérébrale rompue révélée par un hématome intraparenchymateux (B, flèche blanche) avec hémorragie sous-arachnoïdienne (B, flèche noire) et inondation ventriculaire (A, flèche blanche). L'artériographie retrouve un nidus de MAV refoulé et comprimé par l'hématome (C et D, flèches noires). Embolisation de la MAV avec un bon résultat (E). Le scanner cérébral réalisé après évacuation chirurgicale de l'hématome est satisfaisant (F)

artérielle à l'aide d'un embole liquide appelé Onyx<sup>®</sup> (ev3, Irvine, Californie) [33,36].

L'objectif du traitement par voie veineuse est d'occlure le compartiment veineux porteur des points de shunt. Contrairement aux MAV cérébrales, il n'est pas nécessaire d'occlure toutes les afférences artérielles d'une FAVD pour la guérir. Cette technique ne s'applique cependant qu'aux FAVD siégeant sur un sinus. La progression veineuse du cathéter à l'intérieur d'un sinus est peu dangereuse en raison de la résistance du sinus. L'occlusion du sinus est permise, puisque le sinus est artérialisé et donc non fonctionnel pour le drainage de l'encéphale. Il faut cependant veiller à bien localiser la portion du sinus non fonctionnel et à n'occlure que cette portion afin de ne pas compromettre le drainage veineux normal de l'encéphale. Cette technique a l'avantage d'éviter les risques de la voie artérielle : ischémie des nerfs crâniens, embolisation erratique d'artères intracrâniennes par ouverture d'anastomoses.

L'embolisation par voie artérielle a été révolutionnée par l'arrivée d'un nouveau biomatériau : l'Onyx<sup>®</sup> (ev3). L'Onyx<sup>®</sup> est une solution gélifiante, c'est-à-dire un polymère mis en suspension dans un solvant. Lors de son injection au travers d'un microcathéter, le solvant, très volatil, fuit dans le flux artériel, et le polymère se dépose sur les parois vasculaires. La progression de l'embole est contrôlée et très précise, et il est possible par interruptions momentanées de l'injection de rediriger l'embole dans une autre direction que celle qu'il a prise initialement. L'Onyx<sup>®</sup> a la capacité de diffuser dans les artères avant d'atteindre la veine de drainage. Cela permet de traiter une fistule durale en respectant la perméabilité d'un sinus dural.

#### *Prise en charge par le neurochirurgien*

La chirurgie des FAVD est rare [37,38]. Très efficace, elle n'est cependant indiquée qu'en cas d'échec de l'embolisation



ou en cas de tableau clinique nécessitant un geste de décompression urgent. Elle peut s'associer au traitement de la FAVD par embolisation, par le traitement d'une cause responsable d'une hypertension intracrânienne (hématome...).

- Chirurgie de la fistule durelle intracrânienne

L'exclusion du secteur veineux au contact du ou des shunts artérioveineux est le but de l'acte chirurgical. Une parfaite compréhension de l'anatomie vasculaire pathologique est nécessaire. Outre l'artériographie cérébrale, un repérage par un angioscanner ou l'angio-IRM de bonne qualité est utile pour le traitement chirurgical d'une fistule intracrânienne, car l'examen peut être utilisé, via un système de neuronavigation, pour guider le chirurgien dans l'abord de la fistule et centrer précisément le volet osseux. Ce dernier doit permettre une exposition, et donc un contrôle, des différents compartiments vasculaires impliqués dans la FAVD : le sinus, le point de shunt intradural et la ou les veines de drainage. Bien entendu, la taille du volet dépend également de la nécessité d'un autre geste chirurgical. Il peut être parfois nécessaire de réaliser plusieurs abords (l'un pour la fistule, l'autre pour une évacuation d'un hématome à distance par exemple). L'ouverture peut se révéler hémorragique du fait de la dilatation des artères issues le plus souvent de l'artère carotide externe. Après réalisation du volet osseux, le saignement dural lié à la présence de shunts situés dans l'épaisseur de la dure-mère est contrôlé. La dure-mère est ouverte, de façon à exposer les veines de drainage intradurales. Le temps intradural se fait habituellement sous microscope opératoire. Il est dédié à la compréhension de l'anatomie de la FAVD, c'est-à-dire au repérage des veines de drainage artérialisées et donc d'aspect « rougeâtre ». Ce repérage peut s'aider de deux outils pour l'analyse de la fistule en cas de doute : le doppler, en utilisant une sonde dédiée que l'on place sur la (les) veine(s) artérialisée(s) dont le débit est proche de celui d'une artère, et la fluorescence (vert d'indocyanine) [39] visualisée par l'intermédiaire d'une caméra infrarouge qui équipe le microscope et permet de simuler une artériographie localement. Le vert d'indocyanine injecté en bolus i.v. permettra la visualisation dynamique de l'écoulement sanguin au sein des vaisseaux présents dans le champ opératoire. Dans le cas d'une FAVD, la (les) veine(s) de drainage sera (seront) visualisée(s) précocement, dans le même temps que les artères alimentant le shunt. Une fois repérées, celles-ci sont coagulées ou clippées et sectionnées au raz du shunt. Un examen par fluorescence permet de vérifier l'absence de drainage veineux précoce persistant.

D'aspect « rougeâtre », les veines deviennent « bleuâtres » après suppression du shunt. Le doppler et la fluorescence confirment l'absence de shunt résiduel.

Dans de très rares cas, une fistule durelle complexe peut être traitée de manière combinée associant un traitement chi-

urgical et endovasculaire. Il s'agit de situations exceptionnelles, où ni l'embolisation par voie artérielle ou veineuse ni l'abord chirurgical isolé ne sont possibles pour accéder à la fistule [40].

- Chirurgie des complications hémorragiques et indications

Un hématome (parenchymateux ou sous-dural) responsable d'une hypertension intracrânienne et/ou d'un engagement doit être évacué en urgence. Le degré d'urgence est laissé à l'appréciation de l'équipe médicochirurgicale qui prend en charge le patient. Il faut cependant retenir que si le traitement par embolisation des FAVD est privilégié, un geste d'embolisation ne doit pas faire retarder un geste de décompression.

En l'absence d'hypertension intracrânienne, un hématome symptomatique (responsable d'une aphasie ou d'un déficit) peut être évacué ou surveillé. Là encore la décision sera prise au cas par cas par l'équipe médicochirurgicale, qui se fondera sur des critères cliniques et radiologiques et leur évolution au cours du temps, afin de juger du rapport bénéfice/risque. Une évacuation d'un hématome peut se faire en urgence ou à distance.

L'évacuation des hématomes intraparenchymateux est pratiquée sous microscope opératoire après repérage, si besoin à l'aide de la neuronavigation, du point d'entrée « optimal » dans l'hématome, c'est-à-dire la zone la plus superficielle et/ou la moins éloquente sur le plan fonctionnel. Un petit volet et une petite ouverture durelle de 1 ou 2 cm suffisent pour aspirer l'hématome et permettent d'éviter le risque de hernie cérébrale et de rétraction du parenchyme. Le temps d'hémostase doit être soigneux étant donné la nécessité d'administration d'une anticoagulation curative postopératoire immédiate.

L'hématome sous-dural aigu peut être bien toléré dans les premiers jours et nécessiter son évacuation secondairement sous anesthésie locale lorsqu'il est chronicisé. En effet, la chronicisation majore souvent son volume et l'effet de masse sur le cerveau, d'où sa moins bonne tolérance que celle de l'hématome initial.

Immédiatement après l'évacuation de l'hématome, un scanner de contrôle doit être réalisé et un traitement anticoagulant curatif instauré dans les premières heures pour éviter le risque de thrombose secondaire des veines corticales.

### Malformations artérioveineuses

Une MAV cérébrale qui a saigné expose à un risque de saignement supérieur à celui d'une MAV non rompue, et il est de règle d'en entreprendre le traitement. À la différence des FAVD, le traitement complet d'une MAV cérébrale n'est que rarement envisagé en phase aiguë d'une hémorragie pour deux raisons. La première tient au fait que le risque de récurrence est nettement inférieur à celui des fistules durales. La

seconde est que l'hématome peut comprimer une partie du nidus, ce qui peut déboucher sur un traitement partiel de la MAV et donc sur un surrisque hémorragique (MAV rompue et MAV partiellement traitée).

Trois techniques de traitement réalisées seules ou en combinaison sont envisageables pour les MAV cérébrales : la neurochirurgie, l'embolisation, la radiothérapie stéréotaxique, qui peuvent d'ailleurs faire suite à une embolisation partielle de la MAV cérébrale.

Le traitement d'une MAV cérébrale ne doit être envisagé que si l'on a la quasi-certitude de pouvoir obtenir son exclusion complète. La taille de la MAV cérébrale est un facteur limitant pour toutes les techniques. Les avantages et inconvénients respectifs de chacune d'elles sont :

- pour la radiothérapie : c'est parmi les trois techniques la moins invasive, mais elle ne permet d'obtenir la guérison que pour les MAV cérébrales dont le diamètre n'excède pas 20 mm et elle agit de façon retardée dans un délai qui varie de 24 à 48 mois pendant lesquels le patient n'est donc pas protégé. Son indication au décours d'une hémorragie n'est donc pas logique, sauf cas particulier ;
- pour la chirurgie : c'est, parmi les trois techniques, celle qui a le plus long recul et qui permet l'éradication d'une MAV cérébrale volumineuse en un temps. C'est la technique la plus invasive ;
- pour l'embolisation : c'est la technique qui permet d'éradiquer les communications de façon immédiate avec sans doute moins d'aléa que la chirurgie.

Le choix de la technique de traitement varie beaucoup d'un pays et d'un centre à l'autre et repose toujours sur une évaluation multidisciplinaire.

#### ***Prise en charge par le neuroradiologue interventionnel***

En phase aiguë d'un hématome cérébral, il est rare de proposer un traitement complet de la MAV par embolisation. En effet, le risque serait de méconnaître une portion du nidus qui serait comprimé par l'hématome.

En cas d'hypertension intracrânienne majeure (hydrocéphalie, hématome compressif), le traitement chirurgical de décompression (drainage ventriculaire, évacuation d'hématome) prime dans tous les cas sur la prise en charge endovasculaire. En fonction de l'état clinique, la chirurgie pourra être précédée d'une embolisation partielle de la MAV pour limiter le risque hémorragique peropératoire [41]. En l'absence d'indication chirurgicale, on réalisera une artériographie diagnostique dans les 24 heures, à la recherche d'un anévrisme intra- ou préridal au contact de l'hémorragie. Un traitement sélectif de cette lésion en phase aiguë sera réalisé. En l'absence de cible ou après traitement de la cible en phase aiguë, un traitement complet pourra être proposé après résorption de l'hématome, donc le plus souvent à trois

mois de l'hémorragie, en fonction des caractéristiques de la MAV. Le traitement endovasculaire des MAV cérébrales a beaucoup évolué ces dix dernières années. Le progrès technique majeur vient du développement conjoint d'une solution gélifiante, l'Onyx<sup>®</sup>, et de microcathéters à extrémité détachable. Il est possible grâce à une solution gélifiante de contrôler, au moins en grande partie, le passage veineux du matériel d'embolisation, et ce point est crucial dans le traitement des MAV. En effet, l'occlusion involontaire de la veine de drainage des MAV était l'une des causes principales d'hémorragie postembolisation. Les cathéters à extrémité détachable sont pour nous indispensables à l'utilisation de la solution gélifiante, car celle-ci reflue toujours sur l'extrémité distale du microcathéter. En l'absence de cathéter dont l'extrémité peut se sectionner au-delà d'une certaine traction, le retrait pouvait occasionner une rupture vasculaire. Dans les séries récentes de patients embolisés de MAV cérébrales avec de l'Onyx<sup>®</sup>, le taux de morbidité permanente en postembolisation varie de 7 à 10 %, et le taux de mortalité s'élève à environ 2–3 % [42–44].

Le risque varie bien sûr en fonction de plusieurs critères, dont les principaux sont la taille de la MAV, le nombre d'artères afférentes, leur type profond ou cortical, le caractère terminal ou « en passage » de l'alimentation artérielle. La configuration idéale pour le traitement endovasculaire est une MAV cérébrale de diamètre inférieur à 30 mm, alimentée exclusivement par des artères corticales autorisant un long reflux d'Onyx<sup>®</sup>. Dans cette disposition, le taux de guérison est très élevé avec un risque thérapeutique faible. Notre stratégie, partagée par d'autres équipes, est d'occlure la totalité de la MAV en un seul temps d'embolisation. Le traitement en un temps vise à prévenir le risque de rupture hémorragique de compartiment restant de la MAV lorsqu'une occlusion partielle est réalisée. À l'inverse, la situation la plus défavorable est celle des malformations profondes, en zone très hautement fonctionnelle. Les MAV de la partie profonde des hémisphères ou du tronc cérébral sont celles dont le traitement est le plus dangereux.

#### ***Prise en charge par le neurochirurgien***

- Chirurgie de la MAV

La chirurgie des MAV rompues est rare et requiert une expérience chirurgicale certaine dans le domaine de la neurochirurgie vasculaire. L'artériographie est indispensable pour l'analyse préopératoire des afférences principales et des veines de drainage. L'angioscanner tridimensionnel est également utilisé pour pouvoir, via un système de neuronavigation, centrer le volet osseux, mais surtout repérer les artères, le nidus et les veines de drainage. L'ouverture durale peut se faire au microscope opératoire, car il peut exister des veines corticodurales impliquées dans le drainage de la MAV, qui

doivent être initialement respectées. Après l'ouverture durelle vient le temps d'analyse de la malformation. On s'attachera à repérer les veines de drainage (souvent corticales), qu'il faut à tout prix respecter jusqu'à déafférentation complète du nidus, puis les afférences superficielles et le nidus. Une dissection sous-arachnoïdienne microscopique soigneuse et progressive des éléments vasculaires de la MAV (veines, artères et nidus) est réalisée de la superficie vers la profondeur. Le but est d'isoler le nidus en coagulant toutes les afférences artérielles au ras de la malformation jusqu'à ce qu'il ne soit plus pédiculé que sur la ou les veines de drainage. Celles-ci sont coagulées et coupées en fin de geste. En effet, contrairement aux FAVD, une interruption précoce de veines de drainage peut être responsable d'un œdème et/ou d'une hémorragie massive.

Enfin, le doppler et la fluorescence peropératoires peuvent significativement aider le chirurgien dans l'analyse de la malformation et la progression de la dissection.

- Chirurgie des complications hémorragiques

Comme pour les fistules compliquées d'un hématome, l'évacuation d'un hématome secondaire à une MAV rompue est réservée aux cas d'hypertension intracrânienne persistante malgré les mesures neuroréanimatoires optimales. L'embolisation partielle préopératoire est à discuter en fonction de l'état clinique du patient.

En cas d'inondation ventriculaire, l'indication d'un drainage ventriculaire externe est fréquemment posée. Si l'hémorragie ventriculaire est abondante, définie radiologiquement par « moulage ventriculaire », la DVE peut être insuffisante du fait du risque d'obstruction répétée du cathéter. Dans ce cas, on peut proposer un lavage chirurgical des ventricules en laissant en place un drain externe en fin d'intervention. Si la MAV n'est pas embolisée, il ne doit pas y avoir de déplétion abusive ni de prélèvement de LCR à la pose, et le niveau de la DVE doit être maintenu à 20 cmH<sub>2</sub>O pour ne pas favoriser le resaignement de la MAV. Le clampage du cathéter est à éviter lors de la mobilisation du patient, car il favorise l'obstruction du cathéter par caillottage.

### Prise en charge en réanimation des manifestations cliniques des FAVD et des MAV cérébrales

#### Mesures générales

Le monitoring multimodal doit permettre d'intégrer les réponses perfusionnelle, oxygénatrice et pressive intracrânienne. Plus que les valeurs, ce sont les tests dynamiques qui permettent la détection des anomalies : concept d'hémodynamique cérébrale fonctionnelle. Les patients avec une complication d'une MAV ou d'une FAVD sont éligibles en

réanimation essentiellement pour des troubles de conscience secondaires à un hématome intracérébral, à une hydrocéphalie par inondation ventriculaire, à un état de mal épileptique ou à un œdème cérébral. Dans ce cas, les mesures générales de neuroréanimation doivent être mises en place : contrôle des agressions cérébrales secondaires d'origine systémique (hypoxémie, hyperthermie, hypothermie, dysnatrémie, hypocapnie, hypercapnie, anémie), positionnement proclive : tête dans l'axe pour libérer les axes veineux jugulaires. En fonction de ces conditions, une intubation et une sédation du patient peuvent être nécessaires.

La prise en charge spécifique neuroréanimatoire reste fondée sur la mesure de la pression intracrânienne (PIC), qui reste la pierre angulaire de la stratégie thérapeutique de ces patients graves. Ce monitoring invasif permet, d'une part, de définir les cas les plus graves ayant une hypertension intracrânienne (PIC > 20 mmHg) et, d'autre part, de maintenir une pression de perfusion cérébrale (PPC = PAM – PIC) supérieure à 60 mmHg [45]. Il est aussi recommandé que ces patients aient un monitoring multimodal avec une évaluation de la perfusion cérébrale par doppler transcrânien, de l'oxygénation cérébrale par mesure de la saturation veineuse jugulaire en oxygène (SvjO<sub>2</sub>) ou de la pression tissulaire en oxygène (PtiO<sub>2</sub>) [46]. Malheureusement, ces derniers paramètres peuvent être pris en défaut en cas de persistance de shunt artérioveineux important. En effet, les hauts débits sanguins cérébraux perturbent les mesures doppler transcrâniennes (vitesses élevées) et surestiment la perfusion cérébrale. De même, l'artérialisation du sang veineux induit une élévation de la saturation veineuse du sang jugulaire ipsilatéral, indiquant faussement une oxygénation suffisante du cerveau qui, en fait, n'extrait pas d'oxygène du fait du shunt. Une SvjO<sub>2</sub> élevée, voire très élevée, en dehors d'une anesthésie profonde, sera suspecte de shunt fonctionnel. Ce monitoring multimodal est utile s'il compare les deux côtés cérébraux, avec peut-être discussion de tests fonctionnels : compression jugulaire, variation de PPC, approfondissement de l'anesthésie, qui doit induire une élévation de la SvjO<sub>2</sub>.

En cas d'hypertension intracrânienne non contrôlée, la prise en charge neurochirurgicale est souvent nécessaire pour l'évacuation de l'hématome intracrânien, le drainage des ventricules latéraux par dérivation ventriculaire externe et/ou craniectomie décompressive. Dans ce cas, un traitement d'urgence par osmothérapie (mannitol 20 % ou sérum salé hypertonique) peut être débuté en attendant le traitement chirurgical. Cette attitude devra être discutée au cas par cas de manière collégiale.

Un traitement antiépileptique préventif n'est pas systématique mais se discute pour les patients ayant des lésions corticales, spécialement pour les fistules dures.

Il n'y a pas de place pour un traitement corticoïde dans ces affections vasculaires.

### Spécificité des malformations artérioveineuses

En cas de saignement sur un anévrisme d'hyperdébit associé à une hémorragie sous-arachnoïdienne, il faut s'assurer de sa sécurisation et surveiller l'apparition d'un vasospasme artériel, même si cela reste rare dans cette situation [47].

### Spécificité des fistules durales

Les fistules durales sont plus difficiles à prendre en charge et peuvent se compliquer de thromboses veineuses et d'œdème cérébral secondaire. Le traitement des fistules durales entraîne une stagnation veineuse d'aval avec un risque élevé de thrombose veineuse cérébrale postembolisation ou post-chirurgie. Le risque principal est l'extension de cette thrombose vers les sinus veineux et les complications sous la forme d'une thrombophlébite cérébrale gravissime. C'est pour cela que, dans notre expérience, nous instaurons systématiquement une anticoagulation efficace précoce pour prévenir cette extension et l'apparition d'un œdème cérébral par hyperpression veineuse.

### Conclusion

La prise en charge des complications des MAV cérébrales et des FAVD intracrâniennes en réanimation repose sur une prise en charge multidisciplinaire impliquant les neuroradiologues interventionnels, les neurochirurgiens et les neuroréanimateurs. Les décisions thérapeutiques doivent être prises collégialement en fonction de l'état clinique du patient. Tandis que le traitement d'une MAV cérébrale se fait le plus souvent de façon différée, après résorption de l'hématome, pour ne pas méconnaître une portion de la MAV initialement comprimée, celui des FAVD avec complication hémorragique est urgent et doit être réalisé dans les premières 24 heures en raison du risque élevé de resaignement. Dans tous les cas, la prise en charge endovasculaire ne doit pas retarder une chirurgie de décompression si elle est urgente. Dans ces cas particuliers, le traitement chirurgical de la MAV ou de la FAVD pourra être réalisé dans le même temps opératoire.

**Liens d'intérêts** Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

### Références

- Cognard C, Casasco A, Toevi M, et al (1998) Dural arteriovenous fistulas as a cause of intracranial hypertension due to impairment of cranial venous outflow. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 65:308–16
- Borden JA, Wu JK, Shucart WA (1995) A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment. *J Neurosurg* 82:166–79
- Cognard C, Gobin YP, Pierot L, et al (1995) Cerebral dural arteriovenous fistulas: clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology* 194:671–80
- Hurst RW, Bagley LJ, Galetta S, et al (1998) Dementia resulting from dural arteriovenous fistulas: the pathologic findings of venous hypertensive encephalopathy. *AJNR Am J Neuroradiol* 19:1267–73
- Labeyrie MA, Lenck S, Saint-Maurice JP, et al (2014) Dural arteriovenous fistulas presenting with reversible dementia are associated with a specific venous drainage. *Eur J Neurol* 21:545–7
- Shah MN, Botros JA, Pilgram TK, et al (2012) Borden-Shucart type I dural arteriovenous fistulas: clinical course including risk of conversion to higher-grade fistulas. *J Neurosurg* 117:539–45
- Cognard C, Houdart E, Casasco A, et al (1997) Long-term changes in intracranial dural arteriovenous fistulae leading to worsening in the type of venous drainage. *Neuroradiology* 39:59–66
- Luciani A, Houdart E, Mounayer C, et al (2001) Spontaneous closure of dural arteriovenous fistulas: report of three cases and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol* 22:992–6
- Koerts G, Vanthuyn V, Delavallee M, et al (2013) Spinal dural arteriovenous fistula presenting with paraplegia following lumbar puncture. *J Neurosurg Spine* 19:57–60
- Foote AM, Bower SP, Danks RA, et al (2010) Multiple spinal dural arteriovenous fistulae and deterioration post lumbar puncture. *J Clin Neurosci* 17:137–8
- Rastogi S, Liebeskind DS, Zager EL, et al (2004) Rapid cognitive decline following lumbar puncture in a patient with a dural arteriovenous fistula. *Surgical Neurol* 62:341–5
- Kwon BJ, Han MH, Kang HS, et al (2005) MR imaging findings of intracranial dural arteriovenous fistulas: relations with venous drainage patterns. *AJNR Am J Neuroradiol* 26:2500–7
- Willinsky R, Goyal M, Terbrugge K, et al (1999) Tortuous, engorged pial veins in intracranial dural arteriovenous fistulas: correlations with presentation, location, and MR findings in 122 patients. *AJNR Am J Neuroradiol* 20:1031–6
- Noguchi K, Kuwayama N, Kubo M, et al (2010) Intracranial dural arteriovenous fistula with retrograde cortical venous drainage: use of susceptibility-weighted imaging in combination with dynamic susceptibility contrast imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 31:1903–10
- Hodel J, Gerber S, Zins M, et al (2011) MR imaging findings in intracranial dural arteriovenous fistula shunt with retrograde cortical venous drainage using susceptibility-weighted angiography. *AJNR Am J Neuroradiol* 32:E196–E7
- van Dijk JM, terBrugge KG, Willinsky RA, Wallace MC (2002) Clinical course of cranial dural arteriovenous fistulas with long-term persistent cortical venous reflux. *Stroke* 33:1233–6
- Bulters DO, Mathad N, Culliford D, et al (2012) The natural history of cranial dural arteriovenous fistulae with cortical venous reflux — the significance of venous ectasia. *Neurosurgery* 70:312–8
- Duffau H, Lopes M, Janosevic V, et al (1999) Early rebleeding from intracranial dural arteriovenous fistulas: report of 20 cases and review of the literature. *J Neurosurg* 90:78–84
- Coutinho JM, Gerritsma JJ, Zuurbier SM, et al (2014) Isolated cortical vein thrombosis: systematic review of case reports and case series. *Stroke* 45:1836–1838
- Hurst RW, Kenyon LC, Lavi E, et al (1995) Spinal dural arteriovenous fistula: the pathology of venous hypertensive myelopathy. *Neurology* 45:1309–13
- El Asri AC, El Mostarchid B, Akhaddar A, et al (2013) Factors influencing the prognosis in intracranial dural arteriovenous fistulas with perimedullary drainage. *World Neurosurg* 79:182–91

22. Kim HJ, Paul F, Lana-Peixoto MA, et al (2015) MRI characteristics of neuromyelitis optica spectrum disorder: an international update. *Neurology* 84:1165–73
23. Kincaid PK, Duckwiler GR, Gobin YP, et al (2001) Dural arteriovenous fistula in children: endovascular treatment and outcomes in seven cases. *AJNR Am J Neuroradiol* 22:1217–25
24. Morales H, Jones BV, Leach JL, et al (2010) Documented development of a dural arteriovenous fistula in an infant subsequent to sinus thrombosis: case report and review of the literature. *Neuroradiology* 52:225–9
25. Mast H, Young WL, Koennecke HC, et al (1997) Risk of spontaneous haemorrhage after diagnosis of cerebral arteriovenous malformation. *Lancet* 350:1065–8
26. Ondra SL, Troupp H, George ED, et al (1990) The natural history of symptomatic arteriovenous malformations of the brain: a 24-year follow-up assessment. *J Neurosurg* 73:387–91
27. Fults D, Kelly DL, Jr (1984) Natural history of arteriovenous malformations of the brain: a clinical study. *Neurosurgery* 15:658–62
28. Zacharia BE, Vaughan KA, Jacoby A, et al (2012) Management of ruptured brain arteriovenous malformations. *Curr Atheroscler Rep* 14:335–42
29. Spetzler RF, Martin NA (1986) A proposed grading system for arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 65:476–83
30. Lehericy S, Biondi A, Sourour N, et al (2002) Arteriovenous brain malformations: is functional MR imaging reliable for studying language reorganization in patients? Initial observations. *Radiology* 223:672–82
31. Laakso T, Muggalla P, Kysenius K, et al (2012) LRRTM3 is dispensable for amyloid-beta production in mice. *J Alzheimers Dis*: JAD 31:759–64
32. Graf CJ, Perret GE, Torner JC (1983) Bleeding from cerebral arteriovenous malformations as part of their natural history. *J Neurosurg* 58:331–7
33. Cognard C, Januel AC, Silva NA, Jr, et al (2008) Endovascular treatment of intracranial dural arteriovenous fistulas with cortical venous drainage: new management using Onyx<sup>®</sup>. *AJNR Am J Neuroradiol* 29:235–41
34. Urtasun F, Biondi A, Casaco A, et al (1996) Cerebral dural arteriovenous fistulas: percutaneous transvenous embolization. *Radiology* 199:209–17
35. Halbach VV, Higashida RT, Hieshima GB, et al (1989) Transvenous embolization of dural fistulas involving the transverse and sigmoid sinuses. *AJNR Am J Neuroradiol* 10:385–92
36. Abud TG, Nguyen A, Saint-Maurice JP, et al (2011) The use of Onyx<sup>®</sup> in different types of intracranial dural arteriovenous fistula. *AJNR Am J Neuroradiol* 32:2185–91
37. Collice M, D'Aliberti G, Talamonti G, et al (1996) Surgical interruption of leptomeningeal drainage as treatment for intracranial dural arteriovenous fistulas without dural sinus drainage. *J Neurosurg* 84:810–7
38. Satomi J, van Dijk JM, Terbrugge KG, et al (2002) Benign cranial dural arteriovenous fistulas: outcome of conservative management based on the natural history of the lesion. *J Neurosurg* 97:767–70
39. Youssef PP, Schuette AJ, Cawley CM, Barrow DL (2014) Advances in surgical approaches to dural fistulas. *Neurosurgery* 74:S32–S41
40. Shen SC, Tsuei YS, Chen WH, Shen CC (2014) Hybrid surgery for dural arteriovenous fistula in the neurosurgical hybrid operating suite. *BMJ Case Rep pii:bcr2013011060*
41. Pasqualin A, Scienza R, Cioffi F, et al (1991) Treatment of cerebral arteriovenous malformations with a combination of preoperative embolization and surgery. *Neurosurgery* 29:358–68
42. Panagiotopoulos V, Moller-Hartmann W, Asgari S, et al (2009) Onyx<sup>®</sup> embolization as a first line treatment for intracranial dural arteriovenous fistulas with cortical venous reflux. *Rofa* 181:129–38
43. Pierot L, Januel AC, Herbreteau D, et al (2009) Endovascular treatment of brain arteriovenous malformations using Onyx<sup>®</sup>: results of a prospective, multicenter study. *J Neuroradiol* 36:147–52
44. Katsaridis V, Papagiannaki C, Aimar E (2008) Curative embolization of cerebral arteriovenous malformations (AVMs) with Onyx<sup>®</sup> in 101 patients. *Neuroradiology* 50:589–97
45. Andrews PJ, Citerio G, Longhi L, et al (2008) NICEM consensus on neurological monitoring in acute neurological disease. *Intensive Care Med* 34:1362–70
46. Payen D, Welschbillig S (2007) Secondary ischaemic lesions: how to prevent? *Ann Fr Anesth Reanim* 26:878–82
47. Gross BA, Du R (2012) Vasospasm after arteriovenous malformation rupture. *World Neurosurg* 78:300–5