

Malformation artériovoineuse pulmonaire géante isolée révélée par un accident vasculaire cérébral

Huge pulmonary arterio-venous malformation revealed by a cerebrovascular accident

Ahmed Ben Ayed¹, Hela Ben Jemaa², Mohamed Rebai¹, Hafedh Daly², Hanen Bouattour¹, Aymen Ben Ayed³, Zied Chaari¹, Abdesslem Hentati¹

1. Service de Chirurgie Thoracique, CHU Habib Bourguiba, Université de Sfax, Tunisie
2. Service de Chirurgie Cardiovasculaire, CHU Habib Bourguiba, Université de Sfax, Tunisie
3. Service de Chirurgie thoracique, Hôpital Universitaire de Tataouine, Université de Sfax, Tunisie

RÉSUMÉ

Les malformations artériovoineuses pulmonaires (MAVP) géantes isolées sont rares. Nous rapportons le cas d'une patiente de 45 ans, sans antécédents, admise pour un accident vasculaire cérébral ischémique cryptogénique. Les explorations ont révélé une volumineuse MAVP de 60 mm dans le lobe supérieur gauche. De façon atypique, le bilan étiologique et génétique (mutations ENG, ACVRL1, SMAD4) était strictement négatif, ne retenant qu'un seul critère pour la maladie de Rendu-Osler. Traitée par lobectomie, les suites ont été simples. Ce cas souligne l'importance d'évoquer une MAVP géante devant un événement neurologique inexpliqué, même hors contexte syndromique.

MOTS-CLÉS

Pulmonary arterio-venous malformation; cerebro-vascular accident; Rendu-Osler disease; thoracic surgery

SUMMARY

Isolated giant pulmonary arteriovenous malformations are rare. We report the case of a 45-year-old woman with no prior medical history, admitted for an ischemic stroke. Investigations revealed a large 60 mm pulmonary malformation in the left upper lobe. Etiological and genetic testing was negative, with only one criterion being met for Rendu-Osler-Weber disease. She was treated with lobectomy, and her postoperative course was uneventful. This case highlights the importance of considering giant pulmonary malformations in the differential diagnosis of unexplained neurological events.

KEYWORDS

Infective endocarditis, Mycotic aneurysm, Hemorrhagic stroke, Pediatric cardiology, Subvalvular aortic stenosis

Correspondance

Ahmed Ben Ayed

INTRODUCTION

Les malformations artérioveineuses pulmonaires (MAVP) sont des anomalies structurales du système vasculaire pulmonaire définies par une communication directe et anormale entre une artère et une veine pulmonaire (1). Cette connexion fistuleuse établit un shunt droit-gauche pathologique qui court-circuite l'ensemble du lit capillaire pulmonaire(1). Ces malformations sont classiquement associées à la maladie de Rendu-Osler, mais des formes sporadiques de taille exceptionnelle peuvent se manifester de manière isolée. On rapporte ici le cas d'une MAVP géante de 60 mm révélée par un accident vasculaire cérébral (AVC) cryptogénique, chez une patiente dont le bilan étiologique et génétique s'est révélé négatif.

OBSERVATION

Une patiente de 45 ans a été admise pour une hémiparésie gauche, une dysarthrie et une douleur thoracique. Ses antécédents se limitaient à l'exérèse chirurgicale d'une lésion cérébrale bénigne ancienne, suspectée d'être vasculaire. La famille ne rapportait aucun autre antécédent notable. À l'admission, la pression artérielle était de 130/70 mm Hg et les pouls périphériques étaient symétriques. L'électrocardiogramme a objectivé un rythme régulier avec des signes d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). La troponine était négative et la radiographie thoracique initiale a été considérée comme normale.

L'exploration neurologique par tomodensitométrie (TDM) et imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrales a révélé de multiples lésions ischémiques bilatérales, d'aspect récent et séquellaire. L'IRM a formellement écarté la présence d'une malformation vasculaire cérébrale. Le bilan de thrombophilie, incluant la recherche d'anticorps anti-phospholipides, s'est avéré négatif. Lors de l'enquête étiologique, les coupes basses de l'angioscanner des tronc supra-aortiques ont mis en évidence une volumineuse masse vasculaire au niveau du lobe supérieur gauche.

Un angioscanner thoracique [Figure 1] a ensuite permis de caractériser une malformation artérioveineuse pulmonaire (MAVP) de taille exceptionnelle. La formation vasculaire mesurait 60 mm de diamètre. Elle recevait des artères nourricières issues de la bronche apico-dorsale de l'artère pulmonaire gauche et se drainait dans la veine pulmonaire supérieure gauche. L'imagerie confirmait également des signes d'HTAP.

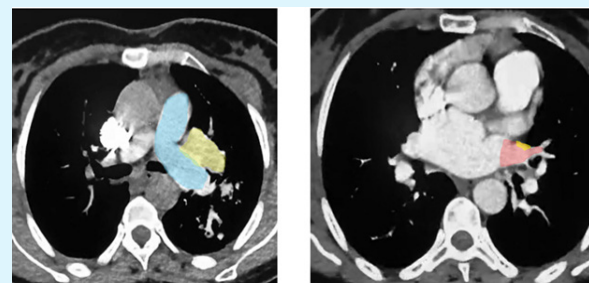


Figure 1. Coupes d'angioscanner avec la MAV (En jaune) qui naît des artères nourricières de la bronche apicodorsale de l'artère pulmonaire gauche (En bleu), et se termine sur la veine pulmonaire supérieure gauche (En rouge)

L'association de cette MAVP géante et de l'antécédent cérébral a fait suspecter une maladie de Rendu-Osler. Toutefois, l'angioscanner abdominal n'a retrouvé aucune malformation hépatique. La patiente ne présentait finalement qu'un seul critère diagnostique sur quatre, évoquant potentiellement une forme à pénétrance incomplète. L'enquête génétique ciblant les mutations ENG, ACVRL1 et SMAD4 s'est révélée strictement négatives.

Sur le plan thérapeutique, la patiente a été opérée. Elle a bénéficié d'une lobectomie supérieure gauche élargie latéralement à l'artère pulmonaire gauche. La résection a été effectuée à l'aide d'une pince automatique de type Endo GIA® vasculaire [Figure 2]. Les suites opératoires ont été simples.

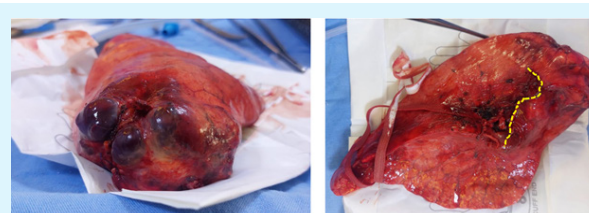


Figure 2. Pièce opératoire du lobe supérieure gauche avec la MAV apparente sur sa face externe, et une ligne large d'agrafe (En jaune) du moignon de l'artère sur sa face interne

DISCUSSION

Cette observation illustre une présentation rare d'une malformation artérioveineuse pulmonaire (MAVP) géante de 60 mm, révélée par un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique cryptogénique chez une patiente sans anomalie génétique systémique identifiable.

Sur le plan physiopathologique, les MAVP génèrent un shunt droit-gauche à faible résistance qui court-circuite totalement le lit capillaire pulmonaire (1). La perte de ce filtre physiologique, normalement responsable de l'élimination mécanique des micro-thrombus et des agrégats

plaquettaires veineux, permet le passage direct d'embolies paradoxaux dans la circulation artérielle systémique (2). Ce mécanisme explique directement la survenue d'AVC cryptogéniques ou d'accidents ischémiques transitoires, qui peuvent constituer le mode de révélation chez près de 25 % des patients non traités (3).

La particularité de ce cas réside dans la négativité du bilan étiologique exhaustif. La littérature établit que 80 % à 90 % des MAVP congénitales sont associées à la maladie de Rendu-Osler (Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia) (4). Cette angiopathie génétique est majoritairement sous-tendue par des mutations affectant la voie de signalisation du TGF- β , en particulier les gènes ENG pour le type 1, ACVRL1 pour le type 2, ou SMAD4 dans les formes de chevauchement (5). L'absence de ces mutations et le déficit de critères cliniques chez notre patiente confirment qu'elle s'intègre dans les 10 % à 15 % de cas dits sporadiques ou isolés.

Cependant, le profil de cette patiente concorde avec les données épidémiologiques concernant l'âge et le sexe. Les cohortes adultes mettent en évidence une forte prédominance féminine, avec un ratio pouvant atteindre 4:1 (6). Cette évolution épidémiologique suggère fortement que des facteurs hormonaux jouent un rôle critique dans le remodelage vasculaire, favorisant l'élargissement progressif de lésions microscopiques jusqu'à l'obtention de MAVP de taille significative (4).

Enfin, sur le plan thérapeutique, le choix de la prise en charge chirurgicale a été directement dicté par la taille exceptionnelle de la lésion (60 mm). Pour de telles malformations géantes, la résection chirurgicale anatomique, telle que la lobectomie réalisée ici, demeure une modalité de traitement définitive et sécurisée. En effet, l'embolisation endovasculaire de lésions d'un tel diamètre se heurte souvent à des défis techniques majeurs et à un risque élevé de reperfusion ou de récurrence, principalement en raison du calibre important des artères nourricières qui rend l'occlusion complète par matériel endovasculaire plus incertaine (7). La chirurgie a ainsi permis une exclusion complète du shunt, garantissant une protection optimale contre de nouvelles complications emboliques.

CONCLUSION

Les malformations artério-veineuses pulmonaires géantes, bien que rares, constituent une étiologie à rechercher systématiquement devant un accident vasculaire cérébral ischémique cryptogénique, y compris en l'absence d'antécédents familiaux ou de mutations génétiques évocatrices de la maladie de Rendu-Osler. Cette observation souligne que des formes sporadiques de dimensions

exceptionnelles peuvent se développer et se révéler brutalement par des complications neurologiques majeures. Face à ce défi anatomique et aux limites des techniques endovasculaires pour les shunts de très gros calibre, la résection chirurgicale anatomique s'impose comme le traitement de choix. Elle seule permet une exclusion définitive de la malformation, offrant ainsi une protection optimale contre le risque de récurrence embolique.

REFERENCES

1. Meek ME, Meek JC, Beheshti MV. Management of Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Semin Intervent Radiol.* mars 2011;28(1):24-31. doi:10.1055/s-0031-1273937 PubMed PMID: 22379273; PubMed Central PMCID: PMC3140246.
2. Shovlin CL. Pulmonary arteriovenous malformations. *Am J Respir Crit Care Med.* 1 déc 2014;190(11):1217-28. doi:10.1164/rccm.201407-1254CI PubMed PMID: 25420112; PubMed Central PMCID: PMC4315816.
3. Sulaiman S, Vinayakumar D, Bastian C. Percutaneous closure of a giant pulmonary arteriovenous malformation using multiple devices. *J Cardiol Cases.* 29 juill 2017;16(2):62-5. doi:10.1016/j.jccase.2017.04.009 PubMed PMID: 30279798; PubMed Central PMCID: PMC6149272.
4. Danyalian A, Sankari A, Hernandez F. Pulmonary Arteriovenous Malformation. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2026 [cité 9 avr 2026]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560696/> PubMed PMID: 32809531.
5. Sadick H, Sadick M, Götte K, Naim R, Riedel F, Bran G, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: an update on clinical manifestations and diagnostic measures. *Wien Klin Wochenschr.* mars 2006;118(3-4):72-80. doi:10.1007/s00508-006-0561-x PubMed PMID: 16703249.
6. Nakayama M, Nawa T, Chonan T, Endo K, Morikawa S, Bando M, et al. Prevalence of pulmonary arteriovenous malformations as estimated by low-dose thoracic CT screening. *Intern Med.* 2012;51(13):1677-81. doi:10.2169/internalmedicine.51.7305 PubMed PMID: 22790125.
7. Nakamura T, Yabuta M, Kitamura A, Jinta T. Giant complex pulmonary arteriovenous malformation treated with coil embolisation under general anaesthesia with a history of contrast media allergy. *BMJ Case Rep.* févr 2023;16(2):e254148. doi:10.1136/bcr-2022-25414