



### L'actualité de l'AVC de l'enfant (premier semestre 2020)

En raison de la pandémie, la revue de presse du premier trimestre 2020 a été remplacée par une mise au point sur Sars-CoV-2, AVC et enfants : [www.cnrAVCenfant.fr/carousel/images/VA\\_13\\_05\\_20.pdf](http://www.cnrAVCenfant.fr/carousel/images/VA_13_05_20.pdf).

- Winkler EA, Lu A, Morshed RA, Yue JK, Rutledge WC, Burkhardt JK, Patel AB, Ammanuel SG, Braunstein S, Fox CK, Fullerton HJ, Kim H, Cooke D, Hetts SW, Lawton MT, Abila AA, Gupta N. [Bringing high-grade arteriovenous malformations under control: clinical outcomes following multimodality treatment in children.](#) J Neurosurg Pediatr 2020;26:82-91. doi: 10.3171/2020.1.PEDS19487.

- Rothwell PM. [Extended short-term follow-up for a trial of treatment of unruptured arteriovenous malformations.](#) Lancet Neurol 2020;19:558-559. doi: 10.1016/S1474-4422(20)30178-2.

L'étude ARUBA (randomized trial of unruptured brain arteriovenous malformation) a montré que le risque thérapeutique par radiologie interventionnelle, neurochirurgie ou radiothérapie excédait le risque évolutif naturel pour les malformations artérioveineuses cérébrales (MAV) non rompues de l'adulte. Néanmoins cette attitude expectative – désormais privilégiée chez l'adulte – est régulièrement remise en cause du fait du risque cumulatif de saignement qui augmente au fil du temps, nécessite une surveillance prolongée et laisse les personnes avec la sensation d'une épée de Damoclès. Ceci est particulièrement vrai pour les enfants chez qui le risque cumulatif est important compte-tenu de leur espérance de vie. Par ailleurs l'angioarchitecture des MAV de l'enfant pourrait les rendre plus sujettes à saignement.

L'équipe de l'université de Californie à San-Francisco (UCSF) présente son expérience pluriprofessionnelle et multimodale des MAV de l'enfant durant les 20 dernières années. 189 enfants (MAV rompues n=119 ; MAV non rompues n=70) ont été traités suivant un algorithme décisionnel intégrant le type de malformation, l'avis multidisciplinaire et les préférences parentales. Six enfants ont eu un traitement conservatif et 183 ont eu une intervention : 120 résections chirurgicales, 82 radiochirurgies stéréotaxiques et 37 embolisations intravasculaires (et traitement multimodal dans un quart des cas). La majorité des MAV, notamment de bas grade ont été guéries angiographiquement. Un enfant est décédé de complications thérapeutiques et un autre a eu un AVC. Après 4,1 ans de suivi moyen 97% des enfants sont restés stables ou se sont améliorés sur le plan neurologique pour les MAV non rompues (84% pour les MAV rompues). Le taux annuel de saignement était de 0,02 événement par personnes.années.

Il est difficile de tirer des conclusions formelles de l'étude du fait de son caractère rétrospectif ouvert. De plus – compte-tenu du rationnel supra – les auteurs assument une attitude volontairement interventionniste. Enfin, on note une préférence pour la neurochirurgie alors que d'autres équipes plus orientées vers la neuroradiologie. Néanmoins on peut considérer que cette attitude proactive dans un service avec une large expérience, tenant compte de l'avis de chacune des parties-prenantes et utilisant les techniques les plus récentes permet un traitement des MAV de l'enfant avec risque thérapeutique limité.

- Eleftheriou D, Moraitis E, Hong Y, Turmaine M, Venturini C, Ganesan V, et al. [Microparticle-mediated VZV propagation and endothelial activation: Mechanism of VZV vasculopathy.](#) Neurology 2020;94:e474-80. doi: 10.1212/WNL.0000000000008885

- Pavlakis S, Gelbard HA. [The darker side of varicella zoster infection: Arterial ischemic stroke.](#) Neurology 2020;94:193-4. doi: 10.1212/WNL.0000000000008882

La varicelle est facteur de risque d'infarctus cérébral chez l'enfant, notamment par le biais d'une artériopathie cérébrale focale transitoire. Si de nombreuses infections induisent une majoration du risque d'AVC chez l'enfant, le virus de la varicelle et du zona (VZV) a un tropisme artériel particulier. Longtemps il a été suspecté que le VZV cheminait par voie antérograde le long des nerfs sensitifs

pour rejoindre la paroi artérielle : trijumeau puis carotide terminale. Mais le mécanisme intime de diffusion virale au sein du vaisseau restait inconnu.

Les travaux de D Eleftheriou et al. montrent que les fibroblastes cérébrovasculaires adventitiels sont la porte d'entrée du virus dans le système nerveux central. L'infection par le VZV augmente leur capacité de prolifération et de migration tout en les différenciant en myofibroblastes. Au final, une modification de la paroi artérielle et une activation endothéliale aboutissent au processus thrombotique. De plus l'infection des fibroblastes par le VZV entraîne le relargage de microparticules contenant le VZV qui vont être phagocytées par les cellules endothéliales et d'autres fibroblastes qui seront à leur tour infectés (d'où l'image du cheval de Troie) et ainsi de suite de proche en proche...

Ces élégants travaux in vitro sont soutenus par la recherche clinique : la circulation de microparticules chargées de VZV a été confirmée chez les enfants avec artériopathie postvaricelle.

- Mackay MT, Slavova N, Pastore-Wapp M, Grunt S, Stojanovski B, Donath S, Steinlin M. [Pediatric ASPECTS predicts outcomes following acute symptomatic neonatal arterial stroke.](#) *Neurology*;94:e1259-70. doi: 10.1212/WNL.0000000000009136

L'évolution post-infarctus cérébral artériel néonatal (NAIS) dépend de nombreux facteurs lésionnels et situationnels. Par exemple, le risque de développer une paralysie cérébrale est corrélé à la localisation de l'infarctus sur la voie motrice. Idem pour le versant sensitif. Inversement, le développement du langage et de l'intelligence globale est plus lié au contexte socioéconomique et éducatif familial qu'à la localisation de la lésion.

L'étude ci-dessus a posé l'hypothèse que le volume infarci était aussi prédictif de l'évolution globale. Les auteurs ont mesuré le score pedASPECT à partir de l'IRM réalisée à 4 j d'âge médian chez 96 nouveau-nés avec NAIS. Deux résultats sont particulièrement intéressants : 1) l'intérêt de ce score simple est qu'il est corrélé au volume lésionnel, plus complexe à appréhender, notamment en routine clinique et 2) il prédit l'évolution neurologique sur trois items : paralysie cérébrale, évolution globale mesurée par la PSOM et épilepsie.

Cette étude complète une vision cohérente de l'évolution post-NAIS avec schématiquement trois dimensions : certaines déficiences de fonctions phylogénétiquement anciennes (sensorimotrices par exemple) sont déterminées par la localisation lésionnelle, d'autres plus sociales et récentes (langage, intelligence globale...) par la situation familiale et l'évolution globale qui est logiquement corrélée au volume lésionnel.

Goeggel Simonetti B, Rafay MF, Chung M, Lo WD, Beslow LA, Billingham LL, Fox CK, Pagnamenta A, Steinlin M, Mackay MT; IPSS Study Group. [Comparative study of posterior and anterior circulation stroke in childhood: Results from the International Pediatric Stroke Study.](#) *Neurology* 2020;94:e337-44. doi: 10.1212/WNL.0000000000008837

- Rambaud T, Legris N, Bejot Y, Bellesme C, Lapergue B, Jouvent E, Pico F, Smadja D, Zuber M, Crozier S, Lamy C, Spelle L, Tuppin P, Kossorotoff M, Denier C. [Acute ischemic stroke in adolescents.](#) *Neurology* 2020;94:e158-69. doi: 10.1212/WNL.0000000000008783.

Le profil clinique, étiologique et évolutif des infarctus du territoire postérieur est différent de ceux du territoire antérieur. Cependant, la littérature pédiatrique pauvre dans ce domaine, surtout en comparaison avec les infarctus du territoire antérieur. Cette étude de l'IPSS collige de fait le plus grand nombre d'observations : 1299 enfants (+ 632 nouveau-nés) avec infarctus carotidien et 436 enfants (+ 71 nouveau-nés) avec infarctus du territoire postérieur. Elle confirme à plus grande échelle les études précédentes.

Par rapports aux accidents carotidiens, les infarctus postérieurs surviennent chez des enfants plus âgés (principalement des garçons), ne représentent qu'un quart des accidents (10% chez le nouveau-né), sont moins graves en phase aiguë et laissent moins de séquelles. Par contre les récurrences sont plus fréquentes. La présentation clinique est certainement plus équivoque (signes moins spécifiques) puisque le délai diagnostique est supérieur.

L'âge de survenue plus élevé et la présentation atypique sont confirmées par une autre étude spécifique aux adolescents : 41% avait un accident postérieur avec parmi eux une suspicion diagnostique initiale erronée dans 55% des cas (20% en cas d'infarctus carotidien) et un taux de premier contact médical dans les 4,5 h moindre : 33% vs 79%.

Sur le plan étiologique, les dissections artérielles sont le plus souvent suspectées en cas d'accident postérieur. Plutôt qu'une dissection classique, il semble qu'il s'agisse d'une forme particulière d'artériopathie vertébrale de l'enfant qui commence à être de mieux en mieux décrite et qui fera l'objet d'une prochaine revue de presse.