

كلية الصب والصيحلة + الحب والصيحلة + الحب ا + الا الحب والصيحلة FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

IMAGERIE DU SYNDROME DE MOYA MOYA :

À propos de 8 cas, service de radiologie CHU Hassan II de FES

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur : LAHGAZI SAFAE

Née le 24/05/1989

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION: RADIOLOGIE

Sous la direction de Professeur : ALAOUI LAMRANI MOULAY

YOUSSEF

Pr. Maaroufi Mustapha al de Service de Radiologie des spécialités SSAN N . FES

Or Alegoi Lomroni Meuloy Yoossel Professeur Agrégé en Radiologie

Session Juillet 2020

<u>Remerciements :</u>

En premier lieu, je tiens à remercier Professeur Alaoui Lamrani My Youssef rapporteur de ce mémoire. Un grand merci pour son accueil chaleureux ainsi que pour sa patience et ses précieux conseils qui ont pu donner naissance à ce modeste travail.

Je désire aussi remercier tous les enseignants du service de radiologie du centre hospitalier universitaire de Fès :

- ✓ Pr. Maaroufi Mustapha, Chef de service de Radiologie, hôpital des spécialités.
- ✓ Pr. Meryem Boubbou, Chef de service de Radiologie, hôpital mère et enfant.
- ✓ Pr. Baderdine Alami, Professeur agrégé de Biophysique.
- ✓ Pr Haloua Meriem, Professeur assistante de Radiologie.

Vous m'avez fourni les outils nécessaires au bon déroulement de mon stage.

Un grand merci à ma mère, mon père, mon mari, mon fils, ma sœur et mon frère pour leurs conseils, ainsi que pour leur soutien inconditionnel, je ne suis rien sans vous.

<u>PLAN</u>

Liste des abréviations7
INTRODUCTION
HISTORIQUE12
RAPPEL ANATOMIQUE
A. Vascularisation artérielle17
1. Artères carotides
2. Artères vertébrales 20
3. Polygone de Willis
4. Le système antérieur (carotide interne)23
4.1. Principales branches collatérales de la carotide interne
4.2. Les 4 branches terminales de la carotide interne
5. Le système postérieur (vertébro-basilaire)28
5.1. Branches collatérales des artères vertébrales
5.2. Branches collatérales du tronc basilaire
5.3. Branches terminales du tronc basilaire
6. Territoires d'irrigation du cerveau
6.1. Territoire superficiel ou cortical
6.2. Territoires profonds
MATERIELS ET METHODE
RESULTATS
1. Sexe
2. Age
3. Symptômes présentés40
4. Type d'AVC
5. Siege de la sténose41
6. Traitement
7. Iconographie43
8. Tableau récapitulatif65
DISCUSSION

Imagerie du syndrome de MOYA MOYA

I.	Définition	67		
Π.	Critères diagnostiques	67		
III.	Epidémiologie			
IV.	Génétique	72		
V.	Physiopathologie	73		
VI.	Circonstances de découverte	75		
VII.	Examens complémentaires	77		
A.	Biologie	77		
B.	Electroencéphalogramme : EEG			
VIII	. Radiologie			
A.	Tomodensitométrie (TDM)			
1	. Imagerie du parenchyme			
2	. Imagerie vasculaire - angioscanner	80		
3	. Imagerie de la perfusion cérébrale	80		
B.	Imagerie par résonance magnétique (IRM)	83		
1	. Séquences conventionnelles	84		
2	. Angio–IRM en temps de vol	87		
3	. Techniques avancées	89		
	3.1. IRM de perfusion dynamique T2*	90		
	3.2. IRM de perfusion sans injection, par marquage de spins artériels.			
	3.3. Séquence BOLD			
	3.4. Imagerie de paroi			
C.	Angiographie par cathétérisme	95		
D.	Echo doppler			
IX.	Etiologies du syndrome de moya moya :99			
Х.	. Diagnostics différentiels			
XI.	Prise en charge thérapeutique104			
XII.	. Complications			
	Ischémie cérébrale Périopératoire	106		
Α.				

Imagerie du syndrome de MOYA MOYA

C. Cognition et qualité de vie	108
XIII. Evolution – Pronostic	
A. Evolution	
B. Suivi	
C. Pronostic	111
CONCLUSION	112
RESUME	114
BIBLIOGRAPHIE	117

Liste des abréviations

ACA	: Artère cérébrale antérieure
ACE	: Artère carotide externe
ACI	: Artère carotide interne
ACM	: Artère cérébrale moyenne
АСР	: Artère carotide primitive
ΑСΤΑ	: Alpha-actine
AICA	: Artère cérébelleuse antéro-inférieure
AIT	: Accident ischémique transitoire
ARM	: Angiographie par résonance magnétique
ATCD	: Antécédents
ATS	: Artère temporale superficielle
AVC	: Accident vasculaire cérébral
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CML	: Cellules musculaires lisses
DSCr	: Débit sanguin cérébral régional
DVE	: Dérivation ventriculaire externe
EAS	: Encéphalo-artério-synangiose
EEG	: Electroencéphalogramme
EDAMS	: Encéphalo-duro-artério-myo-synangiose
EDAS	: Encéphalo-duro-artério-synangiose
EDS	: Encéphalo-duro-synangiose
EGS	: Encéphalo-galéo-synangiose
EMS	: Encéphalo-myo-synangiose

EPCs :	Cellules	progénitrices	endothéliales	circulants
--------	----------	---------------	---------------	------------

- GCS : Glasgow Coma Scale (Score de Glasgow) 2
- HDL : Lipoprotéine de haute densité
- **HGF** : Facteur de croissance des hépatocytes
- IRM : Imagerie par résonance magnétique
- LCR : Liquide céphalo-rachidien
- LDL : Lipoprotéine de basse densité
- LEI : Lame élastique interne
- SMM : Syndrome de Moya Moya
- MMM : Maladie de Moya Moya
- MMP : Matrice métallo-protéinase
- PICA : Artère cérébelleuse postéro-inférieure
- QI : Quotient intellectuel
- SCA : Artère cérébelleuse supérieure
- TA : Tension artérielle
- TDM : Tomodensitométrie

INTRODUCTION

Le syndrome de « Moya–Moya » est utilisé pour définir la présence d'un réseau vasculaire anormal, se développant en raison d'une sténose progressive (rétrécissement) des artères situées à la base du cerveau (terminaison de l'artère carotide interne ou début de ses branches, artère cérébrale antérieure ou artère cérébrale moyenne). Ce réseau vasculaire anormal apparait progressivement pour compenser la réduction des flux sanguin en aval des sténoses des artères de la base du crâne. Il prend souvent un aspect « nuageux » ou en « volutes de fumée » qui se traduit en japonais par « Moya–Moya ».

Ce réseau anormal vasculaire peut se développer lorsque le rétrécissement des artères de la base du crâne survient dans le cadre d'une maladie générale ou locale déjà connue. On utilise alors le terme de syndrome de « Moya-Moya ».

Les étiologies les plus communes de ce syndrome sont : La drépanocytose, la neurofibromatose, la trisomie, ainsi que l'irradiation encéphalique.

Lorsqu'aucune maladie n'est associée aux anomalies artérielles, on préfère utiliser le terme de maladie de « Moya-Moya ». cette dernière présente des critères diagnostics bien établis.

La maladie de moyamoya (MMM) est une entité rare, peu connue en France, ayant fait l'objet de nombreuses publications dans les pays asiatiques notamment au Japon, étant donné sa prévalence non négligeable dans ce pays. Le premier cas de moyamoya a été décrit en 1955 par Takeushi et Shimizu [1].

Les critères diagnostiques de la MMM sont artériographiques et reposent sur l'existence de sténose et/ou d'occlusion bilatérale des siphons carotidiens et/ou des portions proximales des artères cérébrales moyennes et des artères cérébrales antérieures, et sur l'opacification au temps artériel d'un réseau vasculaire anormal bilatéral visible autour des lésions obstructives [2]. L'évolution spontanée de la maladie met en jeu le pronostic neurologique et vital de jeunes enfants, par la répétition d'accidents ischémiques. Leur identification permettrait un diagnostic positif précoce et une amélioration du pronostic eurointellectuel grâce à une prise en charge neurochirurgicale rapide et adaptée. [3]

Dans ce travail nous rapportons dix observations cliniques de la MMM pris en charge au sein du CHU Hassan II de Fès. Le diagnostic de la MMM a été fait sur la base de l'angiographie cérébrale. A travers ces observations et une revue de la littérature, nous allons rappeler les principales caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques et les modalités thérapeutiques de cette affection rare.

HISTORIQUE

Au Japon, peu après la seconde guerre mondiale, une technique d'angiographie carotidienne percutanée imaginée par Shimizu en 1937, a été popularisée auprès des neurochirurgiens [3].

La MMM a été reconnue comme une entité clinique unique au début des années 60 au Japon dont le nom de "Moya Moya" est apparu pour la première fois dans la littérature japonaise en 1965, et dans la littérature anglaise en 1969. Depuis, il y a eu un nombre croissant de malades atteints de cette affection en Amérique et en Europe, et la MMM est alors devenue une maladie mondiale, alors qu'elle a été initialement une maladie régionale de l'Asie de l'Est [4].

En 1955, le premier cas de cette maladie a été rapporté lors de la 14ème réunion annuelle de la société Japonaise de Neurochirurgie par Shimizu et Takeuchi dont le titre était «hypoplasie bilatérale des artères carotides internes» ou « Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries ». Ces auteurs ont publié ce cas dans « Journal Brain Nerve » en 1957. Dans la même année, Kudo a publié un cas intitulé "un cas d'hypoplasie du polygone de Willis" dans le même journal [6]. Par la suite, avec le développement d'angiographie cérébrale, quelques cas de la maladie de Moya Moya ont été signalés de façon sporadique au Japon [5].

A cette époque, l'occlusion bilatérale des artères carotides et la formation d'un réseau vasculaire anormal au niveau de la base du crâne (en nuage de fumée) ont été considérés comme des anomalies congénitales, une hypoplasie ou une tumeur vasculaire [5].

En 1963, Suzuki et ses collègues ont rapporté six cas de la maladie de Moya Moya à la 22ème réunion annuelle de la Société de Neurochirurgie au Japon. Ils ont conclu que les artères néoformées au niveau de la base du cerveau sont des canaux collatéraux secondaires à une sténose des artères carotides internes acquises et progressives.

En 1968 et 1969, Kudo, Nishimoto et Takeuchi, ainsi que Suzuki et Takaku, ont publié leurs études dans la littérature anglaise, ce qui a grandement contribué à la reconnaissance de la maladie de Moya Moya dans le monde entier. Ces auteurs ont également décrit les 6 étapes de progression angiographique de cette maladie, du stade 1 (rétrécissement de l'artère carotide) au stade 6 où se développe un réseau vasculaire anormal au niveau de la base du crâne avec un aspect angiographique dit en « nuage de fumée » [4, 5].

Aux États-Unis et en Europe, la MMM était rapportée pour la première fois en 1965. En effet, Weidner et ses collègues ont rapporté des résultats angiographiques de quatre patients atteints de cette maladie, en se basant sur la circulation des artères collatérales, leptoméningées et autres anastomoses transdurales. Parmi les quatre patients, a été rapportée une femme japonaise-américaine de 31 ans ayant présenté une hémorragie intracrânienne avec des résultats angiographiques typiques de la maladie de Moya Moya. Dans la même année, Krayenbuhl et Yasargil ont décrit également dans leur manuel un cas caractéristique de la MMM en se basant sur des résultats angiographiques et ils l'ont mentionné comme une anomalie extrêmement rare nommée "Capillare diffuse cerebrale angioectasia". Par la suite, Leeds et Abbott ont rapporté deux cas de cette maladie au cours de cette année, et par la suite, un nombre important de patients ont été rapportés dans la littérature anglaise [4].

En 1969, le nom de "Moya Moya" est apparu pour la première fois dans la littérature anglaise dont les principales lésions artérielles ont été définit par une sténose ou une occlusion de la portion terminale de l'artère carotide interne 4].

Avant l'apparition de nom de «Moya Moya", plusieurs noms ont été proposés

pour cette pathologie : «Télangiectasie cérébrale juxta-basale», «Malformation hémangiomateuse des artères carotides internes bilatérales de la base du crâne » et la maladie de Nishimoto (ou maladie de Nishimoto-Takeuchi-Kudo) [6].

Le nom d'une "occlusion spontanée de polygone de Willis" a été également rapporté et utilisé au Japon en 1968 tandis que le nom de "Moya Moya" s'est largement répandu et a été reconnu comme le nom spécifique de cette entité pathologique [7, 8].

RAPPEL ANATOMIQUE

A. <u>Vascularisation artérielle :</u>

1. Artères carotides :

La carotide commune droite naît du tronc brachiocéphalique alors que la carotide commune gauche naît directement de l'arc aortique. Ces deux vaisseaux cheminent médialement à la veine jugulaire interne et antérieurement au rachis puis bifurquent au niveau C4 pour donner les artères carotides externe et interne (Fig. 1).



Fig1 : Artères du cou

La carotide externe vascularise la face tandis que la carotide interne vascularise le cerveau. Pour atteindre l'intérieur de la boîte crânienne, l'artère carotide interne passe par le canal carotidien situé sur la surface inférieure du crâne, traverse le rocher (la partie pétreuse de l'os temporal) puis émerge à la pointe de celui-ci dans la fosse crânienne moyenne au-dessus du foramen déchiré. Il passe ensuite à travers le sinus carverneux pour finalement rejoindre le cercle de Willis. On distingue généralement un segment cervical C1, un segment intrapétreux C2 et les segments intracaverneux C3 et cérébral C4 formant le siphon carotidien (Fig. 2). Durant son trajet la carotide interne est accompagnée par un plexus sympathique (à destination de l'oeil) et un plexus veineux. Il est intéressant de noter que contrairement à l'artère carotide externe, l'artère carotide interne ne donne pas de branche collatérale dans sa portion cervicale.



Fig 2 : Vue supérieure de la base du crâne montrant les segments artériels de l'artère carotide interne gauche

2. Artères vertébrales :

Les deux artères vertébrales sont issues dans 90% des cas des artères sousclavières, elles-mêmes issues du tronc brachiocéphalique à droite et directement de l'aorte ascendante à gauche.

Elles ont un rapport étroit avec les vertèbres cervicales puisqu'elles longent le rachis en traversant les foramens transversaires à partir de la sixième vertèbre cervicale (C6), puis contournent les parties latérales de l'atlas avant d'entrer dans le crâne par le foramen magnum.

À l'intérieur de la fosse crânienne postérieure, les deux artères vertébrales cheminent à la face antérolatérale du bulbe et fusionnent au niveau de la jonction bulbo-pontique pour donner naissance à l'artère basilaire, axe de la vascularisation du tronc cérébrale et de la région caudale des hémisphères.

La segmentation artérielle vertébrale est divisée 4 segments (Figure 1) :

• V0 : ostium vertébral naissant sur le versant postéro-supérieur de l'artère

sous-clavière.

- V1 : segment cervical arciforme de l'artère sous-clavière au canal transversaire
- V2 : segment transversaire
- V3 : boucle vertébrale au triangle sous-occipital de Tillaux.
- V4 : segment terminal intracrânien.

Les collatérales des artères vertébrales sont uniquement au niveau intracrânien :

- L'artère spinale antérieure.
- Des rameaux perforants pour le bulbe rachidien.
- L'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) destinée à la face latérale du bulbe et à la face inférieure du cervelet.

3. Polygone de Willis

Le cercle de Willis (ou polygone de Willis) (Fig. 3) est un système d'anastomoses unifiant les circulations antérieure et postérieure. Il se situe sur la face inférieure du cerveau et baigne dans l'espace sous-arachnoïdien plus précisément dans la citerne opto-chiasmatique. Il reçoit son apport vasculaire de la part des artères carotides internes et du tronc basilaire.



0. a. vertébrale
1. a. basilaire
2. a. cérébrale postérieure
3. a. communicante postérieure
4. a. carotide interne
5. a. cérébrale moyenne
6. a. cérébrale antérieure
7. a. communicante antérieure

Fig 3 : Angio IRM du Cercle de Willis

Les artères carotides internes donnent chacune trois branches qui font partie du cercle de Willis: les artères cérébrales antérieures (ACA), anastomosées par l'artère communicante antérieure (AComA) qui relie ainsi la circulation gauche et droite de l'encéphale; les artères communicantes postérieures (AComP) s'anastomosant avec les artères cérébrales postérieures (ACP) qui sont elles les branches terminales de l'artère basilaire; et les artères cérébrales moyennes (ou artères sylviennes) (ACM) que les artères carotides donnent dans leur prolongement.

Le cercle de Willis possède une certaine importance clinique. Premièrement, il permet en cas de sténose ou d'obstruction de compenser (en partie) les zones touchées par l'insuffisance d'une artère. Rappelez-vous qu'au-delà du polygone de Willis les vaisseaux sont des artères terminales (sans anastomoses fonctionnelles) et donc une lésion artérielle ne peut être compensée, néanmoins il existe au niveau superficiel certaines communications partiellement fonctionnelles entre les territoires occipital et pariétal. Deuxièmement, 90% des anévrismes cérébraux se forment sur le polygone de Willis.

Finalement rappelez-vous que le cercle de Willis est souvent sujet à des variations car moins de 40% des individus ont un polygone complet.

4. Le système antérieur (carotide interne

4.1. Principales branches collatérales de la carotide interne:

- L'artère hypophysaire (Fig. 5,6) : irrigue l'hypophyse
- L'artère ophtalmique (Fig. 5,6) : naît au niveau du segment cérébral et vascularise l'œil et les autres structures de l'orbite. Son occlusion proximale (proche de son émergence) ne provoque pas de cécité définitive car elle est soutenue par son anastomose avec l'artère angulaire, branche de l'artère carotide externe.

4.2. Les 4 branches terminales de la carotide interne :

 l'artère cérébrale antérieure, pénètre dans la fissure médiane du cerveau appliquée contre la face médiale des hémisphères (Fig. 4,5,6). Elle donne naissance principalement à deux artères : l'artère pericalleuse et l'artère calloso-marginale (Fig.9).





Fig 4 : Branches terminales de l'artère carotide interne sur la face ventrale du cerveau

- l'artère cérébrale moyenne ou sylvienne (Fig. 5,6,11) présente d'abord un premier segment horizontal contre la face inférieure du lobe frontal (M1) (voir Fig. 11), puis gagne la face latérale de l'hémisphère par un trajet sinueux dans le sillon de Sylvius: une partie circulant sur l'insula (M2) et son prolongement circulant sur la face intérieure des opercules (M3). La dernière partie sort de la vallée sylvienne par la scissure latérale pour devenir superficielle (M4).
- l'artère choroïdienne antérieure (Fig. 4,6) naît directement de la carotide interne, au-dessus de l'artère communicante postérieure. Elle s'oriente en arrière, s'étend entre le tractus optique et le gyrus parahippocampal, entre dans la citerne ambiens puis pénètre dans la corne temporale du ventricule latéral à travers la fissure choroïdienne pour se distribuer aux parois et aux plexus choroïdes.

 l'artère communicante postérieure (Fig. 4,6) anastomose la carotide interne à l'artère cérébrale postérieure.





- 1. a. carotide interne
- 2. a. hypophysaires
- 3. a. cérébrale moyenne
- 4. a. cérébrale antérieure

Fig. 5b Angiographie (face)

Fig 5a : Branches carotidiennes (face)



- 1. a. carotide interne
- 2. a. ophtalmique
- 3. a. communicante postérieure
- 4. a. choroïdienne antérieure
- 5. a. cérébrale moyenne
- 6. a. cérébrale antérieure
- 6'. a. calloso-marginale
- 6". a. péricalleuse

Fig 6a : Branches carotidiennes (profil)



Fig 6b : Angiographie (profil)

5. <u>Le système postérieur (vertébro-basilaire)</u>

Ce système assure la vascularisation du tronc cérébral et du cervelet.

5.1. Branches collatérales des artères vertébrales (Fig. 7,12,18):

- les artères spinales
- des rameaux perforants pour le bulbe
- l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA), destinée à la face latérale du bulbe et à la face inférieure du cervelet.

5.2. Branches collatérales du tronc basilaire (Fig. 7,12,18):

- des rameaux perforants destinés au bulbe et au pont
- l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA)
- l'artère cérébelleuse supérieure (SCA)

5.3. Branches terminales du tronc basilaire (Fig. 7,12):

- les artères cérébrales postérieures

A noter : il est aussi possible de classer les vaisseaux du système vertébrobasilaire en différents groupes : les artères paramédianes, circonférentielles courtes et circonférentielles longues (= a. cérébelleuses).





6. <u>Territoires d'irrigation du cerveau</u>

6.1. Territoire superficiel ou cortical

Les branches superficielles (Fig. 8,9) irriguent la surface de chaque hémisphère. Trois paires d'artères contribuent à cette irrigation : les artères cérébrales antérieures, moyennes et postérieures. Elles irriguent les faces médiales, latérales et inférieures du cerveau qu'elles atteignent en suivant les scissures ou les sillons. La vascularisation superficielle est de type terminal pour la majeure partie du cortex, en conséquence chaque artère irrigue un territoire bien déterminé.



Fig 8 :Branches superficielles, face latérale



a. carotide interne
 a. cérébrale antérieure
 a. péricalleuse
 a. calloso-marginale
 tronc basilaire
 SCA
 a. cérébrale postérieure

Fig 9 : Branches superficielles, face médiale

Globalement, l'artère cérébrale moyenne irrigue la majorité de la face latérale de l'hémisphère, les deux branches superficielles péricalleuse et calloso-marginale de l'artère cérébrale antérieure irriguent la face médiale et s'étendent sur la face dorsale et rostrale (Fig. 10).

Le territoire des branches de l'artère cérébrale postérieure couvre la face inférieure et caudale (Fig.

10).

Il est important de noter que les trois territoires adjacents communiquent par des anastomoses mais elles sont peu efficaces, laissant ces zones de jonction sensibles à l'hypoperfusion.

L'artère choroïdienne antérieure par ses branches corticales contribue à la vascularisation de l'hippocampe et l'uncus.



Fig10 : Territoires d'irrigation superficiels du cerveau

6.2. <u>Territoires profonds</u>

Les branches profondes ou centrales irriguent les noyaux gris et la substance blanche centrale.

Il n'y a aucune anastomose à ce niveau, c'est pourquoi ces territoires sont les plus sensibles à l'hypoxie.

- Les branches profondes de l'artère cérébrale antérieure sont l'a. récurrente de Heubner (Fig. 11) et les artères du groupe antéromédiales (Fig. 12).

Le territoire vasculaire partagé par ces deux groupes couvre une partie de la tête du noyau caudé, la partie rostrale du putamen, la partie antérieure de l'hypothalamus, le chiasma optique et la partie inférieure du bras antérieur de la capsule interne.

- L'artère cérébrale moyenne donne les branches profondes lenticulostriées (groupe antérolatéral (Fig. 12)), qui vascularisent la plus grande partie des ganglions de la base et la moitié supérieure de la capsule interne.
- Les branches profondes de l'artère cérébrale postérieure (Fig. 12) peuvent être séparées en deux groupes:
 - Les artères du groupe postéromédial issues de la partie précommunicante de l'artère cérébrale postérieure, vascularisant les corps mamillaires, l'hypothalamus, les crus cerebri ainsi que le noyau subthalamique. L'artère thalamoperforée qui irrigue la partie rostrale du thalamus fait partie de ce groupe.
 - Les artères du groupe postérolatéral (a. thalamogéniculée et choroïdienne postérieur) issues de la partie post-communicante de l'ACP vascularisant la partie postérolatérale du thalamus.
- L'artère choroïdienne antérieure par ses branches perforantes contribue à

la vascularisation de l'amygdale, la partie inférieure du bras postérieure de la capsule interne et le plexus choroïde des ventricules latéraux.



Fig 11 : Branches profondes



1. a. cérébrale antérieure post-com.

2. a. récurrente de Heubner

5. a. carotide interne

6. a. cérébrale moyenne

3. a. communicante antérieure

7. a. communicante postérieure

4. a. cérébrale antérieure pré-com.

- 10. a. cérébelleuse supérieure (SCA)
- 11. a. basilaire
 - 12. a. cérébelleuse inférieure-anté.
 - (AICA)
 - 13. a. vertébrale
 - 14. a. cérébelleuse inférieure-post.
 - (PICA)
 - 15. a. spinale anté.
- 9. a. cérébrale postérieure post-com.

8. a. cérébrale postérieure pré-com.

Fig 12 : Branches perforantes du polygone de Willis et le système vertébrobasilaire



A. cérébrale ant. branches superficielles		
A. cérébrale ant. branches profondes	1. Noyau caudé	
A. cérébrale moy. branches superficielles	2. Putamen	
A. cérébrale moy. branches profondes	3. Globus pallidus	
A. cérébrale post. branches superficielles	4. Bras antérieur de la capsule	
A. cérébrale post. branches profondes	interne	
A. choroïdienne antérieure	5. Thalamus	

Fig 13 : Territoires d'irrigation du cerveau
MATERIELS ET METHODE

Notre travail est une étude rétrospective descriptive portant sur huit cas du syndrome de Moya Moya colligés sur une période d'environ huit ans, allant du mois d'Avril 2011 au mois de Janvier 2019.

Nous avons alors exploité huit dossiers de malades d'âge diffèrent (entre 18ans et 45 ans) qui ont tous bénéficié d'une TDM cérébrale et d'une artériographie, deux cas ont bénéficié d'une IRM et 05 cas d'un angioscanner. Nos patients ont tous présenté un Tableau clinique d'accident vasculaire cérébral d'installation brutale, qui s'est révélé hémorragique dans 5 cas et ischémique dans 03 cas en imagerie. 03 de nos malades remplissent les critères de maladie de moya moya , et 05 sont en rapport avec un syndrome de moya moya . Ces malades ont été pris en charge aux services de Neurologie, Neurochirurgie, Radiologie et de Réanimation polyvalente A1 du CHU Hassan II de Fès.

Les données cliniques et paracliniques ont été recueillies à partir des dossiers des patients. En se basant sur ces données et une revue de la littérature, nous avons fixé comme objectifs de :

- Dégager les signes subtils en IRM évoquant cette pathologie.
- Illustrer les différents aspects en artériographie de la maladie.
- Définir le pronostic de la maladie ainsi que son mode évolutif.

RESULTATS

1. <u>Sexe :</u>



2. <u>Age :</u>

L'âge moyen de notre série est 34 ans avec des âges allant de 18 à 50 ans.



3. <u>Symptômes présentés :</u>

4. <u>Type d'AVC :</u>



5. Siege de la sténose :







6. Traitement :

 Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement médical avec une rééducation. Une dérivation ventriculaire externe et un drainage ont été pratiqués chez 3 cas d'hématome cérébral. Aucun patient n'a bénéficié d'un geste chirurgical de revascularisation.

7. Iconographie :

<u>Cas 1 :</u>



Fig 18 :TDM cérébrale initiale réalisée en coupes axiales montrant une hémorragie quadri-ventriculaire

Imagerie du syndrome de MOYA MOYA



Fig 19 : Artériographie de la carotide interne droite (A,B)et gauche(C,D) montrant une sténose de la terminaison de la carotide (flèche) alimentant un réseau d'artérioles permettant la reprise du flux au niveau de la sylvienne(M2)

Sténose bilatérale

<u>Cas 2 :</u>



Fig20 : TDM cérébrale initiale, en coupes axiales sans contraste, montrant un volumineux hématome intracérébral fronto-temporal gauche (flèche) avec inondation ventriculaire.



Fig21 : Artériographie de la carotide interne gauche de profil (A) et de face (B) montrant une hypoplasie de la carotide interne cervicale, intrapétreuse et intracrânienne avec sténose termino-carotidienne (flèche) et départ d'un réseau d'artérioles ne permettant pas d'opacifier un vrai tronc artériel.

<u>Cas 3 :</u>



Fig 22 : TDM cérébrale initiale réalisée en coupes axiales montrant une plage hypodense temporo-pariétale droite systématisée (flèche) en faveur d'un AVC ischémique sylvien superficiel droit



Fig23 : Angioscanner cérébral montrant une diminution du calibre de la carotide droite avec sténose de la carotide interne intracrânienne et absence d'individualisation des segments proximaux de l'ACA et de l'artère sylvienne droites.



Fig24 : Artériographie de la carotide commune et interne droite de profil (A) et de face (B) montrant une hypoplasie de la carotide interne droite sur l'ensemble de son trajet. Notez la sténose totale termino-carotidienne intracrânienne après avoir livré l'artère ophtalmique et la communicante postérieure.

<u>Cas 4 :</u>



Fig26 : TDM cérébrale initiale : en coupes axiales sans contraste objectivant une

hémorragie quadri-ventriculaire



Fig27 :Angio-TDM cérébrale : sténose totale de l'artère carotide droite associée à un réseau fait de structures vasculaires enchevêtrées localisées au niveau de la portion proximale de M1 et A1 homolatérale

Imagerie du syndrome de MOYA MOYA



Fig 28

- sténose totale de l'artère carotide droite
- agénésie de la portion A1 de l'artère cérébrale antérieure gauche, perméabilisée par la collatéralité piale de l'artère cérébrale moyenne homolatérale.



Fig 29 :- reperméabilisation à contre-courant de l' ACM homolatérale par la ciculation postérieure.

<u>Cas 5 :</u>



Fig 30:-AVCI sylvien superficiel droit



Fig 31 : IRM CEREBRALE : AVC ischémique sylvien superficiel droit constitué



Fig 32:- IRM T2 axial montrant le réseau moya moya



Fig 33 : Angioscanner cérébral :

- sténose de la terminaison carotidienne interne droite, sténose de la portion proximale de l'artère cérébrale moyenne droite, sténose de l'artère cérébrale antérieure droite, diminution du calibre de la carotide interne droite

- sténose de la portion proximale de l'ACM gauche.



Fig34 : Artériographie :

- Hypoplasie de l'artère carotide interne droite sur tout son trajet avec une sténose au niveau de sa terminaison, elle se continue en intracrânien par un réseau d'artères sinueuses destinées au territoire profond
- Sténose de la portion proximale des artères cérébrales antérieure et moyenne droite
- Sténose de la portion proximale de l'ACM gauche

<u>Cas 6 :</u>



Fig35 :TDM cérébrale initiale : AVC sylvien superficiel gauche



Fig36 : Artériographie :

-occlusion chronique la terminaison carotidienne gauche avec développement d'un réseau de type moya moya sur les artères lenticulo-striées assurant une opacification modérée de l'artère sylvienne gauche.

-Opacification de l'ACI droite montre une opacification des territoires des ACA droite et gauche.



Fig 37-L'opacification de l'artère carotide externe gauche montre une anastomose trans-durale frontale gauche opacifiant à contre-courant quelques artères corticales

frontales gauches

<u>Cas7 :</u>



Fig38 : Angioscanner cérébral : sténose la terminaison carotidienne droite avec

occlusion de la portion M1 droite



Fig 39: Artériographie : sténose de la terminaison carotidienne droite et occlusion de M1 droite avec développement d'une image en fumée de la collatéralité lenticulo-striée.

<u>Cas 8 :</u>



Fig40 :TDM cérébrale initiale : Hématome intra-parenchymateux capsulothalamique gauche, exerçant un effet de masse sur le ventricule latéral homolatéral qui est inondé



Fig41 : Angioscanner cérébral : sténose des deux terminaisons carotidiennes avec occlusion des artères cérébrales antérieures et moyennes des deux cotés Occlusion des portions P1 et P2 de l'artère cérébrale postérieure gauche



Fig 42: Artériographie :-Occlusion de la terminaison carotidienne et des artères cérébrales antérieures et moyennes droites remplacées par une fine vasculature

chevelue.

- participation de l'ACM dans la vascularisation du territoire occipital.



- Fig 43 :-occlusion de la terminaison carotidienne et des artères cérébrales antérieure et moyenne gauches.
- développement d'une fine vasculature lenticulo-striée, reprenant le territoire antérieur droit et gauche et moyen droit.



Figure 44 : occlusion de P1 et P2 avec développement d'un réseau fin à travers les thalamo-perforantes, reprenant le territoire sylvien en bilatéral.

8. <u>Tableau récapitulatif :</u>

	<u>sexe</u>	<u>âge</u>	<u>Type d'AVC</u>	<u>Siège de la sténose</u>
Casl	F	22	Hémorragique	bilatérale
(maladie de moya moya)				
Cas2	М	45	Hémorragique	gauche
(syndrome de moya moya)				
Cas3	F	42	Ischémique	droite
(syndrome de moya moya)				
Cas4	F	50	Hémorragique	droite
(syndrome de moya moya)				
Cas5	М	25	Ischémique	bilatérale
(maladie de moya moya)				
Cas6	F	28	Ischémique	gauche
(syndrome de moya moya)				
Cas7	F	20	Hémorragique	droite
(syndrome de moya moya)				
Cas8	F	19	Hémorragique	bilatérale
(maladie de moya moya)				

DISCUSSION

I. Définition

Le syndrome de « Moya–Moya » est utilisé pour définir la présence d'un réseau vasculaire anormal, se développant en raison d'une sténose progressive (rétrécissement) des artères situées à la base du cerveau (terminaison de l'artère carotide interne ou début de ses branches, artère cérébrale antérieure ou artère cérébrale moyenne). Ce réseau vasculaire anormal apparait progressivement pour compenser la réduction des flux sanguin en aval des sténoses des artères de la base du crâne. Il prend souvent un aspect « nuageux » ou en « volutes de fumée » qui se traduit en japonais par « Moya–Moya ».

Ce réseau anormal vasculaire peut se développer lorsque le rétrécissement des artères de la base du crâne survient dans le cadre d'une maladie générale ou locale déjà connue. On utilise alors le terme de syndrome de « Moya-Moya ».

Les étiologies les plus communes de ce syndrome sont : La drépanocytose, la neurofibromatose, la trisomie, ainsi que l'irradiation encéphalique.

Lorsqu'aucune maladie n'est associée aux anomalies artérielles, on préfère utiliser le terme de maladie de « Moya-Moya ».

II. Critères diagnostiques

Les deux manifestations cliniques principalement retrouvées dans la littérature sont l'infarctus cérébral et l'hémorragie intracérébrale. Le premier est secondaire a` l'occlusion progressive des artères carotides internes, et le second est dû à une rupture du réseau artériolaire collatéral fragile.

En 1977, le comité de recherche soutenu par le ministère japonais de la Santé a commencé la recherche fondamentale et clinique sur la maladie de Moya Moya, et en 1995, ce comité a proposé des critères pour le diagnostic et le traitement de cette maladie. Ces critères diagnostiques sont résumés dans le Tableau ci-dessous (**Tableau 1**) en se basant sur les changements vasculaires caractéristiques et en utilisant l'angiographie conventionnelle, examen essentiel pour le diagnostic de cette maladie [11].

	Critères								
1	Sténose ou occlusion de la portion terminale de l'artère								
	carotide interne, de la portion initiale (A1) de l'artère cérébrale								
	antérieure ou de la portion initiale (M1) de l'artère cérébrale								
	moyenne.								
2	Présence d'un réseau artériel anormal.								
3	Bilatéralité des deux premiers critères.								
4	Absence d'une cause de syndrome de Moya Moya :								
	athérosclérose des artères de la base du crâne, maladie								
	auto-immune, méningite, tumeur de la base du crâne,								
	trisomie 21, neurofibromatose de type 1, traumatisme								
	crânien, radiothérapie.								

Tableau 1	l:Les	critères	de	diac	nostic	de	la	maladie	de	Moy	/a I	Μογ	/a	[1]	1]	

C'est en angiographie qu'a été réalisée la description initiale, en 1969 par Suzuki et Takaku, de la maladie de Moya-Moya [1,6,7]. Depuis lors, si l'angiographie par cathéter demeure l'imagerie de référence pour la classification initiale de la sévérité des lésions artérielles, on privilégie désormais une imagerie en coupe moins invasive (scanner et IRM) pour le diagnostic positif et le suivi évolutif. Selon les recommandations japonaises, révisées en 2012, le diagnostic positif de maladie de Moya-Moya repose sur la mise en évidence : de sténoses ou d'occlusions de la portion terminale de l'artère carotide interne et/ou de la portion proximale de l'artère cérébrale antérieure et/ou de l'artère cérébrale moyenne ; de réseaux artériels anormaux à proximité des lésions sténo-occlusives ; ces anomalies doivent être bilatérales [12].

Chez l'enfant, les formes syndromiques sont souvent unilatérales au début de leur évolution et le diagnostic d'artériopathie de Moya-Moya peut être posé en angiographie dès lors que ces critères sont présents d'un côté, et qu'il existe une sténose controlatérale de la terminaison de l'artère carotide interne [12].

L'angiographie permet de réaliser un bilan anatomique initial selon la classification de Suzuki, qui correspond aux stades de développement de la maladie.

Grade	Définition					
I	Sténose de la terminaison des ACI					
II	Dilatation des ACA, ACM, ACP ; apparition collatérales basales					
	Intensification collatérales basales ; diminution des ACA et ACM					
ш	Diminution collatérales basales ; diminution des ACP					
	Apparition collatérales piales et de l'ACE ; disparition des ACA,					
IV	ACM, ACP					
	Occlusion ACI ; disparition collatérales basales ; apport sanguin					
V	uniquement par les collatérales issues du territoire vertèbro-					
	basilaire et de l'ACE					
VI						
ACI : artère carotide interne ; ACA : artère cérébrale antérieure ; ACM : artère						
cérébrale moyenne ; ACP : artère cérébrale postérieure ; ACE : artère carotide						
externe.						

Tableau 2	- Classification	angiographic	<u>ue de Suzuki.</u>
			-

III. Epidémiologie

Il s'agit d'une maladie rare, plus fréquente au Japon, ou son incidence annuelle est estimée à 0,35-0,94 pour 100 000 habitants [13]. Il existe deux pics d'incidence : l'un vers 5 ans, l'autre dans la 4e décennie [13].En Europe, la prévalence de cette maladie est plus faible, respectivement 10 et 20 fois inférieure pour le Moya-Moya adulte et pédiatrique par rapport aux données épidémiologiques disponibles en Asie [14] et le ratio Moya-Moya syndromique/idiopathique est supérieur. Les manifestations ischémiques sont plus fréquentes chez les enfants, tandis que les manifestations hémorragiques pré- dominent chez les adultes [15,16].



Fig 44 : Augmentation du nombre des patients atteints de la MMM au Japon [17].

Le sex-ratio est resté à peu près constant tout au long des dernières enquêtes.

La MMM est beaucoup plus fréquente chez les femmes que chez les hommes. Le sexe-ratio F/H a été évalué dans plusieurs enquêtes et était de 1,6 [19], 1,8 [20], et 2,18 [18], ce qui est compatible avec notre étude.

Notre série a porté sur neuf cas âgés entre 18 ans et 50 ans avec un âge moyen de 34 ans. Six de nos patients étaient de sexe féminin et deux de sexe masculin, ce qui rejoint les données de la littérature.

Dans une étude comparant 24 cas familiaux avec 131 cas sporadiques, le rapport femmes/hommes était de 5 pour les cas familiaux, mais seulement de 1,6 chez les cas sporadiques [21].

Les cas familiaux de la MMM ont été signalés à environ 06-12% dans tous les cas. Environ 50-70% des cas familiaux de la MMM se produisent dans la fratrie alors que 24% de ces cas survient entre parent et fils [22].

IV. <u>Génétique</u>

Pour comprendre le contexte génétique de la MMM, plusieurs analyses de liaison non paramétriques utilisant principalement des paires de frères et sœurs ont été effectuées, ce qui a montré un lien entre les chromosomes 3p24.2-p26, 6q23, 12p12 et 17q25. Le gène responsable de la MMM est situé sur le chromosome 17q25. Le D353050 microsatellite polymorphisme localisé sur le chromosome 3p24.2-p26 a montré une forte liaison d'analyse non paramétrique avec un score de 3,46. L'analyse de liaison de l'inhibiteur tissulaire métalloprotéinase-2 a montré que dans le chromosome 17q25, il y a un polymorphisme au niveau de la région promotrice qui a été fortement associée à la MMM familiale [23].

En Europe, les formes familiales semblent extrêmement rares. De rares cas familiaux ont été observés en Italie, en Belgique et en France (moins de 05 familles au total). Le risque de découverte d'un nouveau cas au sein d'une famille demeure néanmoins indéterminé.
V. Physiopathologie

La MMM a tout d'abord été décrite en 1957 comme une hypoplasie bilatérale des deux artères carotides internes. Bien que des nombreux paramètres génétiques et histologiques aient déjà été révélés, la cause exacte et la pathogenèse de la MMM reste encore peu claire. Concernant l'histopathologie les deux artères carotides internes atteintes montrent un épaississement de leur intima et une atténuation de leur média (**Figure 45**) [24].



Fig 45 : Portion terminale de l'artère carotide interne avec coloration à la hématoxyline éosine. On note un épaississement de l'intima, une ondulation irrégulière de la lame élastique interne (LEI) et une atténuation du média (Agrandissement original x 100) [24].

LEI

Afin de compenser le rétrécissement des artères, le cerveau crée des collatéraux pour pouvoir délivrer du sang riche en oxygène aux aires cérébrales où la perfusion se fait rare. Ces petits vaisseaux collatéraux, lorsqu'ils sont vus sur une angiographie, elles ont une apparence floue et vaporeuse semblable à des volutes de fumée. Plus fragiles que les vaisseaux sains, les collatérales appelées vaisseaux Moya Moya peuvent se casser et saigner dans le cerveau, causant une hémorragie cérébrale. Actuellement les protéines majeures supposées créer un rôle actif dans cette pathogenèse incluent les facteurs suivants : vascular endothelial growth factor (VEGF), basic fibroblast growth factor (bFGF), hepatocyte growth factor (HGF), transforming growth factor (TGF) et granulocyte colony–stimulating factor (G–CSF). Il n'y a cependant ni protéine d'inflammation ni de pathologie athéromateuse impliquée dans la MMM [24].

VI. Circonstances de découverte :

Le diagnostic de la maladie ou d'un syndrome de Moya Moya est toujours évoqué à partir des résultats d'une imagerie cérébrale (TDM cérébral, IRM cérébrale, Angiographie). Le plus souvent, cet examen est effectué à l'occasion d'un déficit neurologique ou de céphalées. Toutefois, il peut être réalisé pour un autre motif (un traumatisme crânien par exemple) et mettre en évidence un rétrécissement des artères, alors qu'aucun symptôme n'est encore présent. Le diagnostic du syndrome de Moya Moya « probable » sera retenu lorsque le caractère bilatéral est absent, cette forme étant plus fréquente chez l'adulte. Selon les études, 10 à 39% des formes unilatérales au moment du diagnostic sont devenues bilatérales durant le suivi [25].

Dans notre série nos patients ont tous présenté un Tableau clinique d'accident vasculaire cérébral d'installation brutale avec prédominance des hémiplégies, dont un enfant et huit adultes rejoignant ainsi la littérature.

Les deux caractéristiques cliniques cardinales du SMM sont des attaques ischémiques ou des hémorragies intracrâniennes. Cependant, les principales manifestations cliniques du SMM diffèrent entre les enfants et les adultes. La plupart des enfants atteints du SMM développent des accidents ischémiques transitoires (AIT) ou un infarctus cérébral, alors que près de la moitié des patients adultes développent une hémorragie intracrânienne, et l'autre moitié développent un AIT ou infarctus cérébral, ou les deux. En ce qui concerne la différence ethnique, les caractéristiques cliniques au cours du SMM chez les blancs diffèrent clairement du syndrome de Moya Moya chez les Asiatiques dans le moment de l'apparition de la maladie et le taux d'hémorragie [25].

Dans notre étude on rapporte une prédominance des accidents hémorragiques chez les adultes. Tandis que l'unique enfant de notre série a présenté un accident ischémique ce qui rejoint la littérature.

Tableau 3 : Le type de début de la maladie chez 962 patients atteints de Moya Moya

<u>[26].</u>

Manifestation clinique	Nombre de patients
Accident ischémique transitoire (AIT)	353 (37%)
Hémorragie intracrânienne	186 (19%)
Infarctus cérébral	165 (17%)
AIT Crescendo	63 (7%)
Céphalées	57 (6%)
Epilepsie	29 (3%)
Asymptomatique	32 (3%)
Autres	13 (1%)
Incertain	64 (7%)

VII. <u>Examens complémentaires :</u>

A. <u>Biologie :</u>

La place des examens biologiques dans le diagnostic du SMM est limitée, ils sont essentiellement réalisée dans le cadre de bilan étiologique des accidents vasculaires cérébraux afin d'éliminer d'autres diagnostics différentiels.

Ces examens comprennent :

- Numération formule sanguine, plaquettes.
- Glycémie à jeun, bilan électrolytique.
- CRP.
- Bilan de coagulation (Temps de céphaline activé, Taux de Prothrombine et le fibrinogène).
- Bilan lipidique (Triglycéridémie, cholestérol total, LDL et HDL).
- Fonction rénale, clairance de la créatinine et protéinurie à la bandelette urinaire.
- Bilan hépatique (transaminases, gamma GT, phosphatases alcalines).
- Recherche de toxiques : cannabis, cocaïne, amphétamines sanguins et urinaires à discuter si étiologie autre évidente.
- Hémoglobine glyquée en cas de diabète
- Hémocultures en cas de fièvre.
- Ponction lombaire.
- Sérologies VIH et syphilitique.
- Immunologie sur arguments cliniques ou biologiques d'orientation.
- D-dimères, Anticorps anti phospholipides.
- Dosage plasmatique de l'homocyséinémie totale, lactates et pyruvates sanguins.

B. Electroencéphalogramme : EEG

L'hyperpnée provoque une décharge delta rythmique qui persiste plusieurs minutes après l'arrêt de l'hyperventilation. Cette activité se cantonne habituellement, ou est plus marquée sur l'hémisphère opposé aux phénomènes parétiques. Parfois ceux-ci surviennent au cours de l'enregistrement EEG [27].

Ce phénomène est très vraisemblablement la conséquence de la vasoconstriction induite par l'hypocapnie provoquée par l'hyperventilation. La même explication vaut pour les accidents neurologiques provoqués par l'hyperventilation après effort. Ces modifications électroencéphalographiques à l'hyperpnée sont très caractéristiques du SMM, et constituent un moyen de la suspecter, surtout dans ses formes atypiques ou trompeuses [27].

Dans notre série, aucun malade n'a bénéficié d'un examen EEG.

VIII. <u>Radiologie :</u>

A. Tomodensitométrie (TDM)

1. Imagerie du parenchyme

Compte tenu de son accessibilité, le scanner est l'examen le plus utilisé dans le contexte de l'urgence. Réalisé sans injection de produit de contraste iode, il permet de détecter les complications hémorragiques et ischémiques.

Imagerie du syndrome de MOYA MOYA



Fig. 46 :- Patient de 31 ans suivis pour un Moya-Moya pris en charge en urgence pour des céphalées intenses associées a` un déficit sensitif modéré de l'hémicorps

gauche. A. Scanner cérébral sans injection montrant une hémorragie intraventriculaire abondante (flèche noire) et une séquelle ischémique frontale cortico sous-corticale gauche (flèche blanche). B. Vue axiale de l'angioscanner du polygone de Willis montrant une sténose importante de la terminaison carotidienne droite et du tronc des ACM (têtes de flèches blanches). Il existe également un anévrisme lié à l'hyperdébit du segment P1 de l'artère cérébral postérieure gauche (flèche blanche). C et D. Le déficit sensitif est expliqué par une ischémie du territoire jonctionnel ACA-ACM droit, visible sous la forme d'une hypodensité (C-têtes de flèches blanches) de la substance blanche du centre ovale droit. On retrouve la large séquelle ischémique frontale gauche (e´ toile). D. Corrélation en perfusion IRM par marquage de spin artériel (ASL) démontrant l'hypoperfusion dans le territoire jonctionnel droit (en bleu). Il existe également une large plage d'hypoperfusion a`

gauche correspondant a` la séquelle ischémique.

2. Imagerie vasculaire - angioscanner

L'angio-TDM permet une analyse de la vascularisation cérébrale, démontre la maladie sténo-occlusive, et recherche d'éventuels anévrismes associés [37,38]. Elle peut également être utilisée dans le bilan préopératoire pour la planification chirurgicale et la neuronavigation en cas de revascularisation directe [39]. En postopératoire d'une revascularisation directe ou mixte, elle permet de confirmer la perméabilité des anastomoses chirurgicales, avec une bonne concordance avec l'angiographie par cathéter [42,43].

3. Imagerie de la perfusion cérébrale

L'avènement du scanner multi-barrettes permet l'étude de la perfusion cérébrale. Cette étude est essentielle afin de déterminer le timing d'un geste éventuel de revascularisation, avant la survenue d'accidents ischémiques par hypoperfusion cérébrale. La perfusion cérébrale est classiquement mesurée en quantité de sang perfusant un volume de parenchyme cérébral par unité de temps, ou CBF (Cerebral Blood Flow, en mL/100 g/min). Dans les premiers stades du syndrome de Moya-Moya, le flux sanguin est maintenu en aval des vaisseaux sténosés en partie grâce à la baisse des résistances vasculaires, via la vasodilatation des petites artères et des artérioles. En effet, la première réponse du tissu cérébral a` une baisse de la pression de perfusion cérébrale est une vasodilatation dans le territoire concerné, ce qui est reflété par une augmentation du CBV (Cerebral Blood Volume, en mL/100 g) régional, permettant de maintenir un CBF adéquat. Le lien entre CBF et CBV est donné par la formule CBF = CBV/MTT (Mean Transit Time, en secondes, représentant le temps nécessaire au sang pour traverser le parenchyme). Cette capacité d'autorégulation en réponse à une vasodilatation correspond à la RVC (réserve vasculaire cérébrale). Au fur et à mesure que la pression de perfusion cérébrale de repos baisse, cette réserve

s'amenuise, dès lors que la dilatation compensatoire maximale est d'emblée atteinte à l'e tat de base. Les patients atteints d'une forme sévère présentent ainsi un état de vasodilation permanent, avec une RVC basse voire nulle. Le tissu cérébral va alors accroître son OEF (Oxygen Extraction Fraction, en %) pour compenser la baisse inéluctable du CBF. Lorsque ce mécanisme de compensation est épuisé, une ischémie apparaît. La TEP (tomographie a` émission de positons), la TEMP (tomographie a` émission mono-photonique) et le Xenon-CT sont actuellement la référence pour l'étude de la perfusion cérébrale a` l'échelle tissulaire et de la RVC, avec une bonne corrélation clinique [42,43]. La TDM de perfusion nécessite l'injection de produit de contraste iodé, et l'adjonction de substances vasodilatatrices va permettre d'estimer la RVC. Des études ont comparé la perfusion en TDM avec administration d'acetazolamide à la perfusion en TEMP et à la classification de Suzuki. Leurs résultats suggèrent que le paramètre de perfusion en TDM le mieux corrélé a` la RVC mesurée en TEMP et a` la classification de Suzuki est le pourcentage de variation du CBF avant et après administration d'acetazolamide, alors que les paramètres de perfusion au repos n'y sont pas corrélés de façon significative [44,45].

L'utilisation principale de la TDM de perfusion au repos est l'évaluation après le traitement chirurgical. Ainsi, les études de perfusion réalisées avant et après des chirurgies de revascularisation directes, mixtes et indirectes, retrouvent des modifications hémodynamiques significatives des paramètres de perfusion au repos en postopératoire : augmentation du CBF, du CBV et baisse du MTT [40,41,46]. Les principales limitations de la TDM de perfusion sont son caractère irradiant, a fortiori dans une maladie chronique touchant aussi bien les adultes que les enfants, et dans laquelle les patients vont être amenés à subir des contrôles réguliers. De plus, la fiabilité du post-traitement offrant les mesures des différents paramètres est très

dépendante de la plateforme utilisée et du choix des artères et veines qui vont servir de référence pour la mesure des temps de transit [47,48].



Fig. 47 – Enfant de 10 ans ayant présenté un coma d'installation brutale. A. Scanner cérébral sans injection montrant une hémorragie intraventriculaire. B et C.

Artériographie par cathétérisme de l'artère vertébrale gauche, vue de face : anévrisme distal développé sur une artère pericalleuse postérieure droite dilatée

(flèche noire) responsable du saignement (C) Vue zoomée de l'anévrisme.

Il n'existe aucune stratégie pour un diagnostic basé sur cet examen. Comme on le voit dans l'ARM, la qualité des images 3D-CTA dépend à la fois de la spécification de la machine et aussi de la technique d'acquisition des données par le technicien. Par conséquent, la normalisation d'acquisition des données et leur traitement sont indispensables. Cependant, l'angioscanner est une technique d'imagerie sophistiquée et assez puissante pour la confirmation du changement de base caractéristique dans le syndrome de Moya Moya (**Figure 48**) [95].



Figure 48 : Angio-IRM du polygone de Willis en vue antérieure : occlusion terminocarotidienne bilatérale, des cérébrales antérieures et des sylviennes. Importante dilatation des vertébrales, du tronc basilaire et des cérébrales postérieures avec importantes suppléances artérielles corticales permettant la reprise de la circulation antérieure des deux côtés [95].

B. Imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM peut suffire a` poser le diagnostic du syndrome de Moya- Moya. Les critères diagnostiques sur une ARM (angio-IRM) en temps de vol (ou TOF : Time-Of-Flight) réalisée à 1,5 T sont les mêmes qu'en angiographie par cathétérisme, à la différence près que les réseaux vasculaires anormaux seront visualisés sur la séquence d'ARM ou bien sur les séquences anatomiques sous forme de vides de signal au niveau des ganglions de la base [12]. L'utilisation d'un champ magnétique 3 T sera préférée, son excellente résolutions spatiale permettant une meilleure détection des vaisseaux anormaux sur les séquences TOF [57]. Les séquences conventionnelles

(Flair, diffusion, T2*) permettront de mettre en évidence des signes indirects ou des complications de la maladie, et les techniques d'IRM avancées (IRM de perfusion dynamique et avec ASL, séquence BOLD) d'en étudier le retentissement hémodynamique.

1. <u>Séquences conventionnelles</u>

En cas de maladie sténo-occlusive de la terminaison des artères carotides internes, la présence d'au moins 2 vides de flux au niveau des ganglions de la base sur les séquences d'IRM anatomique, même de façon unilatérale, permet d'évoquer la présence d'un réseau vasculaire anormal [12]. Cependant, ces vides de flux ne sont pas toujours décelables au niveau des ganglions de la base, y compris chez les patients atteints du syndrome de Moya-Moya caractéristique. Certains auteurs proposent donc d'ajouter aux critères diagnostiques la présence de vides de flux au niveau des vallées sylviennes [58,59]. En effet, sur les séquences T2 FSE avec un champ magnétique de 3 T, la présence de vides de signal au niveau des vallées sylviennes serait un signe plus sensible et plus spécifique que la présence de vides de signal au niveau des ganglions de la base [59]. Par ailleurs, les séquences conventionnelles d'IRM peuvent mettre en évidence des signes non spécifiques du sundrome de Moya-Moya, à savoir, l'œdème cytotoxique en rapport avec un accident ischémique aigu en diffusion, la gliose et l'atrophie séquellaire d'ischémie en Flair et T2, et des microsaignements en T2* [60]. Ces derniers sont présents chez 15 a 56 % des sujets adultes atteints, et prédominent dans la substance blanche periventriculaire et profonde [29]. Leur présence serait un facteur de risque de complication hémorragique ultérieure [61], jusqu'à 5 fois plus élevé en ce qui concerne l'hémorragie intraventriculaire [62]. Un signe indirect classiquement retrouvé dans le syndromede Moya-Moya est un hypersignal lepto-meninge, appelé « ivy sign », mis

en évidence en séquence Flair [63] et sur les séquences pondérées en T1 avec injection de produit de contraste [64,65]. Plusieurs hypothèses sont avancées pour expliquer ce signe IRM : engorgement par dilatation du réseau vasculaire pial en compensation de l'hypoperfusion, engorgement du réseau vasculaire pial avec flux rétrograde provenant des anastomoses leptoméningées, épaississement congestif des leptoméninges [64,66-68]. Il serait plus marqué au niveau des hémisphères dont les branches corticales de l'artère cérébrale moyenne sont mal visualisées en ARM [63]. Il serait en outre corrélé à la sévérité des manifestations ischémiques [67] et a` une baisse de la RVC en TEMP [67,69]. De plus, l'atténuation de ce signe après une chirurgie de revascularisation directe de type by-pass ATS-ACM serait corrélée à une amélioration de la RVC en TEMP [70,71]. Enfin, une application de l'imagerie de susceptibilité magnétique (SWI : Susceptibility-Weighted Imaging) a été récemment suggérée dans la maladie de Moya-Moya. Il s'agit de la visualisation du « brush sign», qui correspond à une visibilité importante des veines médullaires profondes en SWI. En effet, cette séquence est très sensible aux propriétés paramagnétiques du sang qui dépendent de son oxygénation. Ainsi, un hyposignal marqué de ces veines refléterait une augmentation de l'OEF par baisse de la perfusion dans les territoires drainés par celles-ci. Ce signe serait corrélé à l'importance des manifestations ischémiques chez les sujets atteints de Moya-Moya, et a` un CBF et une RVC plus basses en TEMP [72].



Fig 49 : - Exploration en IRM du Moya-Moya. A. Séquence axiale Flair. Hypersignaux au sein des sillons de la convexité (flèches blanches), correspondant a` des flux ralentis au sein des segments corticaux de l'artère cérébrale moyenne droite. B.
Séquence coronale T1 après injection de gadolinium. « Ivy sign » (flèche horizontale) en référence a` l'aspect de lierre grimpant des artères perforantes hypertrophiées. En pondération T2, le réseau Moya-Moya hypertrophique est mis en évidence sous la forme d'hyposignaux punctiformes (tête de flèches blanches) au sein des noyaux gris ventraux (C) ou des vallées sylviennes (D) qui correspondent aux artères collatérales hypertrophiées. E. Angiographie par résonnance magnétique en temps

de vol (TOF) du polygone de Willis, qui met en évidence des sténoses serrées des terminaisons carotidiennes et des segments proximaux des artères sylviennes et cérébrales antérieures.

2. <u>Angio-IRM en temps de vol</u>

Il existe une classification propre a` l'ARM en temps de vol (TOF) basée sur un score allant de 0 (normal) a` 10 (sévère), en fonction de l'atteinte sténosante des artères carotides internes et cérébrales antérieures, moyennes et postérieures (Tableau 4). Celle-ci est corrélée avec la classification de Suzuki, avec une bonne sensibilité et spécificité [73]. En comparaison a` l'angio- graphie, dans une population âgée de 3 a` 50 ans, l'ARM TOF a` 1,5 T atteint une exactitude diagnostique de 98 %, atteignant 100 % pour la détection des lésions sténosantes, 98 % pour la détection des collatérales basales, et de 95 a` 100 % pour la détection des collatérales leptoméningées issues des territoires poste rieurs et transdurales (Fig. 44E, 45 et 46) [74,75]. Ses principales limites sont le risque de surestimation des sténoses très serrées, et le risque de sous-estimation du réseau collatéral perforant [74,76]. La séquence 3D TOF est utile pour le suivi de la maladie, notamment après un traitement chirurgical, permettant d'évaluer la perméabilité des anastomoses et la neovascularisation. Ainsi, dans une étude réalisée chez des enfants ayant bénéficié d'une chirurgie de revascularisation mixte par anastomose ATS-ACM et encephaloduro-arterio-myosynangiose, la séquence 3D TOF retrouvait une augmentation de calibre de l'artère temporale superficielle a` 1 mois du traitement (reflet de la revascularisation directe), et des artères temporale profonde et méningée moyenne a` 3 mois (reflet de la neovascularisation indirecte) [77]. Il existait en parallèle une involution des anastomoses basales [77]. Le même type de constatation est rencontre en ARM chez l'adulte [78].

Tableau 4 - Classification en ARM TOF. Un score individuel est calculé pour chaque

Aspect ARM	Score	
ACI		
Normale	0	
Sténose de C1	1	
Discontinuité du signal de C1	2	
Non visible	3	
ACM		
Normale	0	
Sténose de M1	1	
Discontinuité du signal de M1	2	
Non visible	3	
ACA		
A2 et distalité normales	0	
Décroissance du signal de A2 et en distalité	1	
Non visible	2	
ACP		
P2 et distalité normales	0	
Décroissance du signal de P2 et en distalité	1	
Non visible	2	
Score total	Stade ARM	
0-1	1	
2-4	2	
5-7	3	
8-10	4	

<u>hémisphère.</u>

3. Techniques avancées

L'avènement de nouvelles techniques permet désormais d'étudier la perfusion cérébrale et la RVC en IRM, avec comme avantages par rapport aux techniques de médecine nucléaire et au Xenon-CT, une plus grande accessibilité, une meilleure résolution spatiale, et l'absence d'exposition a` des radiations ionisantes.



Fig 50 : – Apport de l'angiographie par résonnance magnétique dans le Moya-Moya. Illustration de différents stades de sévérité en ARM TOF vue de face chez quatre patients. A. Dilatation des segments proximaux des artères cérébrales antérieure et moyenne droites et sténose modérée de la terminaison carotidienne droite, qui correspond à un stade II dans la classification de Suzuki. B. Perte de signal de la terminaison carotidienne droite et des portions proximales de A1 et M1 et début d'apparition d'un réseau collatéral basal. C. Développement d'un réseau Moya-Moya basal et perte focale de signal du segment M1. D. Vue inférieure, Disparition du réseau Moya-Moya basal, non-visualisation des segments M1 et A1. A`noter la très bonne visibilité des artères ophtalmiques (flèches horizontales) et méningées moyennes (flèches verticales) qui sont hypertrophiées.



Fig 51 : – Evolution en ARM temps de vol en vue de face chez un même patient âgé de 28 ans au moment du diagnostic (A) et 3 ans après (B), montrant l'évolution de l'atteinte vasculaire, avec une raréfaction du réseau collatéral basal Moya-Moya et l'évolution d'une sténose serrée de la terminaison de l'ACID (flèche blanche) vers

une occlusion complète (tête de flèche blanche).

3.1. IRM de perfusion dynamique T2*

L'IRM de perfusion dynamique T2* est la technique de perfusion la plus utilise e. Elle repose sur l'effet de susceptibilité magnétique induit par le premier passage d'un agent de contraste gadoline ´ au sein des vaisseaux capillaires. Elle n'offre pas de quantification absolue mais permet de comparer les CBV et MTT entre différents territoires. Une étude comparant l'IRM de perfusion et le PET-scan chez des adultes atteints de syndrome de Moya-Moya a montré une corrélation linéaire entre ces deux techniques pour la mesure du rCBV et du MTT. La durée d'allongement du MTT serait

Mme. LAHGAZI SAFAE

un paramètre sensible pour déceler les zones d'hypoperfusion en IRM, présentant une OEF anormalement élevée en PET-scan [79,80]. Chez l'enfant, les patterns de perfusion cérébrale en IRM seraient corrélés a` ceux retrouvés en TEMP [81,82]. Les données concernant la corrélation entre les résultats de l'IRM de perfusion dynamique et les stades angiographiques de la maladie sont contradictoires [80,81,83]. Les modifications de l'hémodynamique cérébrale en IRM de perfusion T2* sont utiles pour poser les indications de chirurgie de revascularisation et en suivre les effets. Ainsi, cette technique permet de détecter des zones hypo-perfusées d'apparence normale sur les séquences conventionnelles Flair et diffusion, ce qui peut orienter les gestes de revascularisation [83]. Une diminution significative du rTTP est retrouvée après chirurgie de revascularisation dans des populations d'enfants et d'adultes jeunes, corrélée à l'amélioration clinique, reflétant l'amélioration de la perfusion cérébrale [84,85]. L'une des limitations principales de cette technique est la difficulté d'évaluer le retentissement des anastomoses cortico-piales sur les courbes de perfusion. En effet, les délais d'arrivée du bolus peuvent être très allongés du fait des sténoses, entrainant une dispersion du produit de contraste, une sous-estimation du rCBF et une surestimation du MTT [83,86]. En outre, le choix de la fonction d'input artériel est source de biais supplémentaires puisque les ACA et ACM qui servent généralement de référence sont, par définition, pathologiques dans la maladie de Moya-Moya.

Imagerie du syndrome de MOYA MOYA



Fig 52 : - Corrélations IRM en séquences Flair (A-C) et cartographie de débit sanguin cérébral (DSC) en perfusion T2* après injection de Gadolinium (B-D) chez un patient de 12 ans. (A-B) Imagerie initiale, réalisée devant un déficit sensitivo-moteur transitoire de l'hémicorps gauche, montrant des flux lents des artères de la convexité (têtes de flèches) correspondant a` une large plage de diminution du DSC (B, étoiles). L'imagerie de contrôle 1 an après une intervention de revascularisation s'est normalisée (C-D).

3.2. IRM de perfusion sans injection, par marquage de spins artériels

L'IRM de perfusion sans injection, par marquage de spins artériels ou ASL (Arterial Spin-Labelling) constitue une alternative intéressante a` l'IRM de perfusion T2* (Fig. 47D). Cette technique repose sur le marquage magnétique à l'étage cervical de l'eau contenue dans le sang, donc sans injection d'agent de contraste. Outre son caractère non invasif et la possibilité de multiplier les acquisitions sans nécessité d'injection, l'obtention de valeurs absolues de CBF et de CBV constitue un avantage majeur par rapport à l'IRM de perfusion dynamique. Une bonne corrélation entre IRM de perfusion avec ASL et IRM de perfusion dynamique a été retrouvée chez les enfants atteints de maladie de Moya-Moya [87]. Les mesures obtenues en IRM de perfusion avec ASL sont également corrélées a` celles obtenues en TEMP avec épreuve a` l'acetazolamide chez l'enfant et l'adulte [88], ce qui suggère sa capacité a` identifier les zones a` fort potentiel ischémique. Les mesures de CBF sont toutefois sousestimées en ASL [87].

3.3. <u>Séquence BOLD</u>

La séquence BOLD (Blood Oxygen Level-Dependent) permet de mesurer l'altération de la réserve vasculaire cérébrale. Cette technique repose sur les modifications du signal BOLD, lie a` l'effet paramagnétique de la desoxyhémoglobine, en réponse à un stimulus vasodilatatoire par hypercapnie provoquée. Les modifications du signal BOLD en réponse à l'hypercapnie sont directement corrélées aux modifications du flux sanguin cérébral ; elles sont donc le reflet de la RVC. La relation entre le degré de sténose et de développement de collatérales d'une part, et la RVC d'autre part, n'est pas encore bien établie. Chez l'adulte, la RVC mesurée en BOLD est corrélée aux stades de la classification de Suzuki, cependant, la dispersion des valeurs de RVC et de CBF chez les patients ayant un grade angiographique intermédiaire suggère l'inhomogénéité de l'atteinte hémodynamique à stade angiographique égal [89,90]. Chez l'enfant, cette technique est plus difficile a`appliquer, notamment du fait de la nécessité de coopération du patient ; néanmoins une étude pilote retrouve une baisse de la RVC dans les territoires irrigués par les vaisseaux anormaux sur l'angiographie cérébrale [92]. La zone de RVC altérée peut s'étendre a` des régions en apparence normales sur les séquences conventionnelles, ce qui peut être utile pour guider au mieux les gestes de revascularisation. Les régions de vol vasculaire (redistribution du flux sanguin depuis des régions dont la RVC est épuisée, vers des régions dont la capacité de vasodilatation compensatoire est préservée ´) peuvent être identifiées grâce à la séquence BOLD [92]. Enfin, d'autres techniques avancées d'IRM ont un intérêt potentiel dans le syndrome de Moya-Moya.

3.4. Imagerie de paroi

L'imagerie de paroi réalisée a` 3 T pourrait contribuer à` la compréhension du mécanisme physiopathologique de cette pathologie et propose une sémiologie permettant de la distinguer de la pathologie sténo-occlusive athéromateuse. Ainsi, le diamètre externe de la portion terminale de l'artère carotide interne et de la portion proximale de l'artère cérébrale moyenne est significativement plus élevé en cas de sténose athéromateuse, suggérant un remodeling externe, non présent dans le Moya-Moya [93]. Par ailleurs, il existe un rehaussement circonférentiel de la paroi des terminaisons carotidiennes, concentrique, non présent en cas d'athérome [93]. Nous mentionnerons enfin le potentiel de la spectroscopie pour l'étude du métabolisme neuronal dans le syndrome de Moya-Moya. Une étude réalisée chez des enfants a retrouvé une baisse des ratios de choline et de N-acetylaspartate (respectivement marqueur de renouvellement des membranes cellulaires, et marqueur neuronal) dans

la substance blanche chez les sujets atteints, et une augmentation relative de ces métabolites 6 mois après une chirurgie de revascularisation [94].

C. Angiographie par cathétérisme

C'est en angiographie qu'a été réalisée la description initiale, en 1969 par Suzuki et Takaku, du syndrome de Moya-Moya [12,28,29]. Depuis lors, si l'angiographie par cathéter demeure l'imagerie de référence pour la classification initiale de la sévérité des lésions artérielles, on privilégie désormais une imagerie en coupe moins invasive (scanner et IRM) pour le diagnostic positif et le suivi évolutif. Selon les recommandations japonaises, révisées en 2012, le diagnostic positif du sundrome de Moya-Moya repose sur la mise en évidence :

- De sténoses ou d'occlusions de la portion terminale de l'artère carotide interne et/ou de la portion proximale de l'artère cérébrale antérieure et/ou de l'artère cérébrale moyenne.
- De réseaux artériels anormaux à proximité des lésions sténo-occlusives.
- Ces anomalies doivent être bilatérales [12].

Chez l'enfant, les formes syndromiques sont souvent unilatérales au début de leur évolution et le diagnostic d'artériopathie de Moya-Moya peut être pose´ en angiographie dès lors que ces critères sont présents d'un côté, et qu'il existe une sténose controlatérale de la terminaison de l'artère carotide interne [12]. L'angiographie permet de réaliser un bilan anatomique initial selon la classification de Suzuki, qui correspond aux stades de développement de la maladie [28]. Les sténoses débutent au niveau de la portion supra-clinoïdienne (C1-C2) des artères carotides internes et s'étendent ensuite au segment proximal des artères cérébrales antérieures et moyennes ce qui rejoint notre série. Une collatéralité de voisinage au

niveau de la base du crâne va alors se développer, par le biais d'une dilatation et d'une augmentation de la densité du réseau forme par les artères lenticulo- striées et thalamo-perforantes [30]. Ce réseau dense est visible en angiographie sous la forme d'un « blush » transitoire à la phase artérielle, dont l'aspect évoque des volutes de fumée qui ont inspiré le nom de cette maladie. D'autres collatérales de la base du crâne peuvent se former à partir des artères choroïdiennes antérieures, des perforantes de la terminaison de l'artère carotide interne, de l'artère cérébrale antérieure dans son segment en amont de l'artère communicante antérieure, des perforantes de la terminaison de l'artère basilaire et des segments pré communicants des artères cérébrales postérieures. A mesure que la maladie progresse et que les sténoses proximales se majorent, aboutissant in fine a` une occlusion, se développent des anastomoses piales avec la circulation postérieure puis des collatérales transdurales issues du territoire carotidien externe, alors que les collatérales basales régressent progressivement [15,29,31]. Il semble exister une corrélation entre le stade angiographique et les complications cliniques. Dans la population adulte, les complications arachnoïdienne hémorragiques (hémorragie sousou intraventriculaire, hématome intraparenchymateux lobaire ou profond) sont associées à un stade angiographique avancé. On retrouve plus fréquemment qu'en cas de complication ischémique une occlusion de l'ACA associée ou non à une occlusion de l'ACM, une ACP de type fœtal (naissant directement de la paroi postérieure de l'artère carotide interne, sans artère communicante postérieure), et le développement de collatérales ethmoïdales et transdurales [32]. La dilatation ou la neovascularisation du réseau développé à partir des artères choroïdiennes antérieures et communicantes postérieures a été décrite comme un facteur de risque de survenue d'une hémorragie intracrânienne [33,16]. L'angiographie permet de mettre en évidence d'éventuels

anévrismes intracrâniens associés, systématiquement recherchés en cas de manifestations hémorragiques [32]. Ils sont plus fréquents chez les patients adultes : dans une étude portant sur 111 patients âgés de 7 mois a` 68 ans atteints de syndrome de Moya-Moya avec anévrismes intracrâniens associés, la moyenne d'âge était de 40,3 ans et seuls 11 % des patients avaient moins de 20 ans [34]. La majorité des anévrismes dans ce contexte se situe au niveau de la circulation postérieure, et il s'agit principalement d'anévrismes sacculaires (Fig. 52B) [34,35]. Des anévrismes plus distaux, développés aux dépens des collatérales sont également décrits, essentiellement periventriculaires (Fig. 53B et C). Il s'agit généralement de pseudoanévrismes secondaires à la dissection ou à la rupture de vaisseaux anormaux [34,36]. Dans notre série un cas avait un microanévrysme occipital associé. Enfin, l'angiographie par cathéter permet de guider le geste chirurgical en mettant en évidence une éventuelle revascularisation transdurale spontanée, dans des zones que le neuro- chirurgien n'abordera pas lors de sa procédure de revascularisation. En dépit de sa place essentielle dans le diagnostic du syndrome de Moya Moya, l'angiographie par cathéter présente certains inconvénients. En effet, elle reste un examen invasif, irradiant, nécessitant le plus souvent une anesthésie générale en pédiatrie. De plus, si l'angiographie évalue la sévérité de l'atteinte, elle ne permet cependant pas d'en étudier le retentissement hémodynamique tissulaire.



Mme. LAHGAZI SAFAE

Fig 53 : – Illustration des stades de Suzuki dans le Moya–Moya. Angiographies soustraites d'artère carotides internes droites (ACID) chez quatre patients, avec vues de face (A, B, C) et de profil (D). A. Stade I, sténoses du segment terminal de l'ACID (tête de flèche blanche) et des segments proximaux des artères cérébrales moyenne (M1) et antérieure (A1) (flèches blanches verticale et horizontale). B. Stade III, les segments A1 et M1 sont masqués par un le développement d'un important réseau collatéral constitué d'une hypertrophie des artères perforantes ; cet aspect constitue la description classique du Moya– Moya, dit en « volutes de fumée » (flèches blanches). C. Stade IV, le réseau basal Moya–Moya s'appauvrit ; il existe une sténose pré–occlusive de l'ACID (flèche blanche). D. Stade VI, disparition complète du réseau Moya–Moya et occlusion de la terminaison de l'ACID, de A1 et M1 (tête de flèche blanche). La vascularisation est assurée par des anastomoses transdurales développées par les branches méningées de l'artère carotide externe.

D. Echo doppler

Facilement réalisable au lit du patient et non-invasif, le doppler transcrânien (DTC) offre de nombreux avantages. Il est complémentaire des examens d'imagerie en coupe puisqu'il apporte des informations hémodynamiques, telles que les vitesses et les index de résistance artériels. Des profils hémodynamiques différents ont été´ mis en évidence, au niveau des artères cérébrales antérieures, moyennes et postérieures, qui semblent corrélés au stade angiographique et au degré de sténose en ARM [49,50]. Le doppler transcrânien permet de tester la RVC, et aide ainsi à poser les indications de traitement chirurgical [51]. On réalise un test d'épreuve au CO2 au cours duquel la vitesse de l'ACM est mesurée en situation d'hypercapnie et d'hypocapnie : le pourcentage de variation de la vitesse de l'ACM est le reflet de la réserve vasodilatatoire cérébrale [52]. L'écho doppler peut être utile dans le suivi après chirurgie de revascularisation. En cas de chirurgie de revascularisation directe, l'écho doppler permet de s'assurer de la perméabilité de l'anastomose avec l'artère temporale superficielle [53,54], mais également de constater l'amélioration du CBF et de la RVC, lors de l'épreuve d'hypercapnie [51]. En cas de chirurgie de revascularisation indirecte de type encéphalo-myo-synangiose, le doppler puissance peut permettre d'évaluer le degré de neovascularisation indirecte, chez l'adulte comme chez l'enfant [55,56]. Au total, l'écho doppler est utile pour poser les indications de la chirurgie et en assurer le suivi, mais son importante variabilité interobservateurs, sa faible résolution spatiale et sa couverture incomplète de la vascularisation cérébrale peuvent en limiter les performances diagnostiques.

IX. Etiologies du syndrome de moya moya :

Les principales maladies génétiques responsables d'un SM sont les suivantes :

- Un quart des patients atteints de drépanocytose homozygote ont un AVC avant l'âge de 45 ans. Parmi eux, 20 à 40% ont une artériopathie intracrânienne évocatrice d'un SM. L'examen anatomopathologique révèle des modifications pariétales proches de celles de la MM.
- > La neurofibromatose de type 1 (gène de la neurofibromine) : Un à 3 % des

patients atteints de neurofibromatose de type 1 (NF1) ont une atteinte des artères de moyen et de grand calibre prédominant au niveau de la circulation antérieure, mais concernant parfois les artères cérébrales postérieures. Il peut s'agir d'un syndrome de moyamoya mais également de lésions ectasiantes, de mégadolichoartères et/ou de fistules artérioveineuses.

- La trisomie 21 : L'association entre moyamoya et trisomie 21 a été confirmée dans plusieurs grandes séries. La prévalence du SM au cours de cette affection a été estimée à environ 2 cas pour 1000. Des dépôts de collagène de type VI dans l'intima des artères intracrâniennes ont été observés, ce qui suggère pour certains auteurs l'implication du gène de la chaîne α du collagène de type VI localisé sur le chromosome 21.
- Autres maladies génétiques : D'autres maladies génétiques plus rares ont une expression multisystémique incluant parfois un SM. Il s'agit d'affections pédiatriques autosomiques dominantes (syndrome de Noonan, syndrome de Costello, syndrome d'Alagille), d'affections autosomiques récessives (nanisme microcéphalique ostéodysplasique primordial, mutations du gène SAMHD1, mutations du gène GUCY1A3 codant pour un récepteur de la NO synthase) et d'affections récessives liées à l'X (délétions des gènes BRCC3 et MTCP1).
- Autres affections ou autres causes de SM ; L'artérite post-radique de la base du crâne est la cause acquise la plus fréquente. Elle est observée au cours de l'irradiation de tumeurs telles que des craniopharyngiomes ou des tumeurs pituitaires, et au cours de la NF1 en raison de l'irradiation des gliomes du nerf optique. Le délai entre l'irradiation et l'angiopathie peut varier de quelques mois à plusieurs décennies.
- > D'autres angiopathies telles que l'athérome, la dysplasie fibromusculaire et les

angéites d'origine infectieuse, inflammatoire ou auto-immune peuvent, dans de rares cas, prendre la forme d'un SM.

- L'association d'un SM aux dysthyroïdies autoimmunes, au syndrome des antiphospholipides et aux thrombophilies a été rapportée, mais l'existence d'un lien causal n'est pas établie.
- Enfin, les tumeurs et les méningites de la base du crâne peuvent également en être la cause, mais il s'agit d'un mode d'expression extrêmement rare. Il faut souligner que la taxonomie du SM est continuellement modifiée par l'apport régulier de nouvelles associations. Certaines d'entre elles sont probablement fortuites.

X. Diagnostics différentiels :

Les différents diagnostics différentiels dans le cadre d'accident vasculaire cérébrale (ischémique ou hémorragiqu) sont :

- Poussée hypertensive aiguë avec vasospasme
- Athérosclérose intracrânienne
- Dissection(s) artérielle(s) intracrânienne(s)
- Pathologie thrombotique (avec ou sans vasculopathie associée)

- Syndrome des antiphospholipides
- Syndrome de Sneddon
- Microangiopathies thrombotiques
- Maladie de Degos
- Pathologies artérielles emboliques
- Accidents de cathéterisation
- Athérosclérose de l'arc aortique
- Shunt intracardiaque
- Myxome (intracardiaque)
- Endocardite (infectieuse ou non)
- Vasospasme artériel cérébral post-hémorragie sous-arachnoïdienne
- Divers
- Syndrome de Susac
- Syndrome de CADASIL
- Vasculopathies cérébro-rétininennes
- Drépanocytose
- Thalassémie
- Neurofibromatose

ADEM (encéphalomyélite aiguë disséminée)

Dysplasies fibromusculaires

Angiopathie amyloïde cérébrale

Tumeur cérébrale

Maladie de Fabry

Homocystinurie

Pseudoxanthome élastique

ATCD d'irradiation cérébrale

XI. Prise en charge thérapeutique :

Une fois le diagnostic posé, le traitement vise surtout à la prévention d'accident ischémique ultérieur, en proposant une approche neurochirurgicale précoce de nouvelle vascularisation, et une approche médicale en prévenant des thromboses.

En présence de sténose vasculaire cérébrale, avec ou sans lésion cérébrale associée, et ce malgré le caractère irréversible des lésions constituées, il reste justifié de favoriser de façon préventive la constitution d'une vascularisation collatérale. Ceci doit permettre, en cas de sténose complète des gros vaisseaux, au réseau secondaire de prendre le relais.

Différents types d'interventions neurochirurgicales de revascularisation directe ou indirecte sont actuellement proposées , en sachant que le risque anesthésique augmente en raison d'une mauvaise vascularisation cérébrale. Les plus pratiquées sont:

- l'encéphalo-duro-artério-synangiogèse (EDAS) qui favorise la néovascularisation à partir des vaisseaux des méninges,
- la multicrâniostomie (MCS), destinée à favoriser la revascularisation du cortex cérébral à partir des vaisseaux du cuir chevelu, en pratiquant des trous de trépan sur la voûte cranienne ou technique" Multiple Burr Hole "
- 'encéphalo-duro-artério-myo-synangiogèse (EDAMS) qui favorise la néovascularisation à partir des vaisseaux des méninges et d'un lambeau musculaire appliqué à son contact.
- l'anastomose de l'artère temporale superficielle et de l'artère cérébrale moyenne (STA-MCA en anglais) création de by-pass (pontage) vasculaire.

L'efficacité de ces différentes techniques neurochirurgicales reste à définir, constituant parfois une controverse. L'attitude est souvent dans un premier temps celle de la solution chirurgicale la moins agressive et la plus facilement réalisable (MCS), notamment chez l'enfant de moins de deux ans, ce qui n'exclut pas une autre approche en cas d'échec.

Le traitement préventif des thromboses par anti-agrégants plaquettaires, dont l'intérêt n'est pas formellement démontré, reste empirique mais le plus souvent proposé.

XII. Complications :

A. Ischémie cérébrale Périopératoire

La complication ischémique peut être due à l'hypotension, l'hyper ou l'hypocapnie peropératoire, une anémie périopératoire ou une déshydratation. Les patients de jeune âge avec une attaque ischémique transitoire « AIT » ou un AVC progressif préopératoire sont considérés comme ayant un risque élevé de complication ischémique périopératoire [98].

Pour éviter cette complication, il faut précéder à une chirurgie de revascularisation dans l'hémisphère le plus compromis. La revascularisation indirecte a été signalée comme ayant un risque important pour l'ischémie cérébrale secondaire à la compression du cerveau par un muscle temporal gonflé utilisé dans l'EMS [98].

B. Hyperperfusion cérébrale :

Les données récentes confirment non seulement l'ischémie cérébrale mais l'hyperperfusion cérébrale symptomatique comme une complication potentielle d'anastomose ATS-ACM dans la maladie de Moya Moya [99]. Sur la base des résultats récents de mesure postopératoire du DSCr par 123I-IMP-SPECT à la phase aiguë après l'anastomose ATS-ACM (M4), les patients atteints de la MMM ont montré un risque significativement plus élevé d'hyperperfusion cérébrale symptomatique par rapport à d'autres patients atteints d'autres maladies vasculaires cérébrales sténo-occlusives telles que les maladies athérosclérotiques (Tableau 8).

Le diagnostic précis et précoce de l'hyperperfusion cérébrale postopératoire est cliniquement important parce que son traitement est contradictoire avec celui de l'ischémie . A partir de la performance de la mesure du DSCr postopératoire dans la phase aiguë, l'incidence de l'hyperperfusion cérébrale symptomatique était aussi élevée que 27,5% dans la MMM, y compris le déficit neurologique focal, pour 80 chirurgies consécutives. Les résultats finaux de ces patients étaient favorables suite à un contrôle intensif de la pression artérielle, tandis qu'un patient s'est manifesté par une hémorragie intracérébrale à cause de l'hyperperfusion.

Tableau 8 : L'incidence d'hyperperfusion cérébrale symptomatique après l'anastomose d'ATS-ACM (M4): Une étude prospective utilisant 123I-IMP-SPECT à la

	МММ	Autres
Nombre des patients	105 (73)	21 (21)
opérés		
Age	2 ~ 67 (34,9)	12 ~ 67 (55,9)
Sexe (H/F)	19/54	19/2
Hyperperfusion	25 (24,8%)	0 (0%)
cérébrale		
symptomatique		

<u>phase aiguë .</u>

C. Cognition et qualité de vie :

Le rétrécissement des artères qui irriguent le cerveau est progressif : en l'absence de traitement, les symptômes s'aggravent et le risque d'AVC augmente.

Le risque principal de la maladie est donc l'apparition des problèmes neurologiques définitifs, et notamment l'apparition éventuelle d'un déficit intellectuel dû à un endommagement du cerveau. La perte de la parole ou les troubles du mouvement sont également fréquents mais la rééducation permet parfois de limiter les séquelles. Environ la moitié des malades présenteraient une détérioration intellectuelle. Dans certains cas, la MMM peut être fatale (environ 10 % des adultes et 4 % des enfants), généralement à cause d'une hémorragie cérébrale cataclysmique.
XIII. <u>Evolution – Pronostic :</u>

A. Evolution :

Chez l'adulte, après le diagnostic, l'évolution au niveau artériel se fait le plus souvent très lentement, sur plusieurs dizaines d'années. Le pronostic dépend principalement de la gravité des séquelles des accidents vasculaires cérébraux survenant au cours de la maladie. Lorsque la maladie de Moya Moya est certaine (atteinte bilatérale), qu'elle a déjà été responsable d'un infarctus cérébral, le risque de survenue d'un nouvel accident vasculaire cérébral atteindrait 10% par année environ en l'absence de traitement chirurgical. Certaines études suggèrent que ce risque serait réduit de 2 ou 3 fois environ par les traitements chirurgicaux permettant d'améliorer la perfusion cérébrale.

Chez l'enfant, un suivi multidisciplinaire au long cours est nécessaire, même après revascularisation chirurgicale, en raison du non-arrêt de l'artériopathie primitive, et donc du risque persistant d'AVC. Ce risque est cependant particulièrement abaissé après chirurgie, et on estime à 96% la probabilité de nonrécidive à 5 ans. Malgré tout, certains enfants présentent une évolution naturelle favorable avec stabilisation de l'artériopathie après quelques mois d'évolution. Les marqueurs prédictifs initiaux d'évolutivité ne sont actuellement pas connus.

A différents moments, la famille et le malade peuvent ressentir le besoin de trouver un soutien psychologique. L'annonce du diagnostic est un moment difficile, car il s'agit d'une maladie qui touche le cerveau et qui est potentiellement handicapante, aussi bien sur le plan physique que mental. De plus, l'évolution de la maladie est imprévisible et la peur d'un AVC important (qui peut causer des dommages irréversibles graves) contribue à plonger certains malades ou leurs parents dans une anxiété difficile à supporter.

Quand la maladie survient chez un enfant, il est particulièrement difficile pour les parents d'apprendre à le soigner sans le surprotéger, à maintenir la communication au sein du couple et de la famille et à gérer le sentiment de jalousie, ou même de culpabilité, que peuvent ressentir les frères et sœurs de l'enfant malade. De plus, la prise de décision concernant une éventuelle opération peut être difficile et les parents doivent être encadrés et soutenus.

Il n'y a pas de recommandation particulière, mais il est toutefois préférable d'avoir une bonne hygiène de vie et, pour les adultes, de ne pas fumer (car cela augmente le risque d'AVC).

De même, la pilule contraceptive ou le traitement hormonal donné lors de la ménopause peuvent augmenter le risque de maladies cardio-vasculaires (s'ajoutant au risque lié à la MMM). Généralement, pour éviter toute prise de risque inutile, le traitement hormonal n'est maintenu que s'il apporte un réel bénéfice sur les symptômes liés à la ménopause (traitement des bouffées de chaleur...), et ce sur une durée limitée. Par ailleurs, une pilule ne comprenant que des progestatifs (sans œstrogènes) est généralement préférée à la pilule classique.

B. Suivi :

Le suivi des personnes atteintes de la MMM est assuré dans des consultations de neurologie hospitalière spécialisées. La fréquence des visites et des examens est déterminée par l'équipe médicale. Certains symptômes doivent néanmoins alerter le malade ou ses parents et le(s) pousser à consulter en urgence.

Ainsi, un AVC peut se traduire par des troubles soudains de la vision ou du langage, des difficultés soudaines à bouger un membre (il devient par exemple difficile d'écrire), des troubles de la coordination des mouvements... De même, en cas de violentes céphalées, il est conseillé de consulter rapidement son médecin.

Dans notre série, aucun malade n'a présenté une récidive d'un AVC ou une complication lors du suivi.

C. <u>Pronostic :</u>

Le pronostic de la maladie est sévère. Selon les études, 50 à 90 % des cas présentent un déficit neurologique dû à la répétition des accidents vasculaires cérébraux ischémiques, et dans 3 à 11 % des cas l'évolution sera fatale .

Ce pronostic est d'autant plus sombre que le début des symptômes est précoce (avant l'âge de 07 ans) .

L'indication chirurgicale doit être discutée si possible dans les 03 mois après le début des symptômes, car une intervention précoce peut rapidement améliorer l'état du patient et prévenir une récidive ischémique .

La revascularisation a également été proposée en cas d'accident hémorragique, mais son efficacité est discutée en fonction de l'âge du patient, l'étendue de la maladie et la taille anatomique de la lésion vasculaire .

En l'absence de traitement, l'évolution se fait vers la détérioration clinique avec des déficits neurologiques parfois irréversibles, d'où l'intérêt d'un traitement précoce.

CONCLUSION

Le syndrome de Moya-Moya est une pathologie chronique de pronostic sévère, pour laquelle l'imagerie cérébrale est au cœur de la stratégie diagnostique et thérapeutique. Aucune modalité d'imagerie ne permet d'évaluer parfaitement a` elle seule l'atteinte morphologique et le retentissement hémodynamique de la maladie, dont l'étude est indispensable pour guider au mieux le traitement. L'angiographie par soustraction offre la meilleure résolution spatiale pour l'analyse anatomique, tandis que les techniques de médecine nucléaire restent la référence pour l'étude de la perfusion cérébrale et de la RVC. Néanmoins, d'autres modalités d'imagerie moins invasives, moins irradiantes et plus accessibles occupent désormais une place reconnue dans la prise en charge, en particulier pour le suivi. L'ARM TOF peut remplacer l'angiographie par soustraction pour poser le diagnostic, tandis que l'angioscanner permet une analyse acceptable de la vascularisation cérébrale. L'IRM offre la possibilité d'étudier la perfusion avec deux techniques différentes. La RVC peut être évaluée par le doppler transcrânien, la TDM de perfusion a` condition d'utiliser de l'acetazolamide, ou encore la séguence BOLD en IRM. Actuellement, l'optimisation de la stratégie des examens d'imagerie dans le syndrome de Moya-Moya repose sur la combinaison de différentes modalités d'imagerie avec un souci permanent du rapport bénéfice/ risque, et cette stratégie est amenée a` être régulièrement réévaluée, compte-tenu de l'évolution constante des techniques d'imagerie cérébrale. A` terme, on peut imaginer une place au premier plan de l'IRM, qui a l'avantage de permettre une étude morphologique et hémodynamique avec un minimum de risques pour le patient.

<u>RESUME</u>

Introduction :

Le syndrome de Moya-Moya est une artériopathie intracrânienne chronique rare de l'enfant et de l'adulte exposant à la survenue d'infarctus et d'hémorragies cérébrales. Elle associe des lésions sténo-occlusives progressives des artères du polygone de Willis au développement d'un réseau de suppléance fait de néovaisseaux fragiles.

Objectifs :

- Dégager les signes subtils en IRM évoquant cette pathologie.
- Illustrer les différents aspects en artériographie de la maladie.
- Définir le pronostic de la maladie ainsi que son mode évolutif.

Matériels et méthodes :

Nous rapportons huit cas de maladie de MoyaMoya diagnostiqués au service de Radiologie du CHU Hassan II de Fès sur une période de sept ans (Avril 2013-janvier 2020). 8 de nos patients ont bénéficié d'une TDM cérébrale C- et d'une artériographie, deux cas ont bénéficié d'une IRM et cinq cas d'un angioscanner.

<u>Résultats :</u>

- Il s'agit de 6 femmes, 2 hommes.
- La plupart de nos patients ont présenté un Tableau clinique d'accident vasculaire cérébral d'installation brutale, qui s'est révélé hémorragique dans 5 cas et 3 cas ischémique en imagerie.
- La sténose carotidienne était bilatérale dans 3 cas, gauche dans 2 cas et droite dans 3 cas.
- Dans notre série la sténose de la terminaison carotidienne de l'artère cérébrale moyenne et de l'artère cérébrale antérieure étaient prédominantes, ce qui rejoint la littérature.

- Par ailleurs on note la présence d'un cas particulier de sténose de l'artère cérébrale postérieure gauche.
- dans les atteintes bilatérales on note un rétrécissement intéressant la totalité du polygone de willis.
- Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement médical avec une rééducation. Une dérivation ventriculaire externe et un drainage ont été pratiqués chez 3 cas d'hématome cérébral. Aucun patient n'a bénéficié d'un geste chirurgical de revascularisation.
- Un cas a présenté une fistule durale associée.
- Un cas a présenté un micro anévrysme occipital associé.

Discussion :

- L'imagerie a un rôle central dans le diagnostic, la stratégie thérapeutique et le suivi de la maladie de MoyaMoya.
- L'angiographie représente l'examen de référence pour l'évaluation morphologique et hémodynamique.
- Néanmoins, l'IRM, non invasive et non irradiante occupe une place croissante dans la prise en charge.

BIBLIOGRAPHIE

- Fukui M. Current state of study on moyamoya disease in Japan. Surg Neurol 1997; 47(2): 138-43.
- [2]. C. Thibaud ⁽¹⁾, M.P. Garnier-Viarouge ⁽²⁾, A. De Kersaint-Gilly ⁽³⁾, H. Desal ⁽³⁾
 Journal of Neuroradiology2001; 28: 84-91
- [3]. Yasargil, MG. Microsurgery Applied to Neurosurgery. Stuttgart Georg Thieme Verlag 1969; p: 105–115.
- [4]. R, Takaku A Cerebrovascular "MoayMoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain.
 Arch Neurol 1969; p: 288-299
- [5]. Takeuchi K, Shimizu K et al. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. Brain Nerve; Tokyo 1957; p: 37-43.
- [6]. Nishimoto A, Takeuchi T. Abnormal cerebrovascular network related to the internal carotid arteries. J Neurosurg 1968; p: 255-260
- [7]. Kudo T et al. Spontaneous occlusion of the circle of Willis. A disease apparently confined to Japanese. Neurology 1968; p: 485-496
- [8]. Suzuki J et al. Moya Moya disease. Springer, Tokyo, preface VII-VIII.Acta Neurochir 1990; p: 30-105.
- [9]. C. Ancelet, G. Boulouis, T. Blauwblomme, M. Kossorotoff, C. Rodriguez-Regent, C. Mellerio, D. Grevent, J.-F. Meder, D. Trystram, C. Oppenheim, M. Zerah, S. Puget, C. Sainte-Rose, N. Boddaert a, F. Brunelle a, O. Naggara, Imagerie du Moya-Moya, Revue neurologique, 171(1), 45-57
- [10]. C. Blanc, S. Janoura, C. Pallot, L. Mettey, F. Bardin, F. Ricolfi, A. Chavent ,V. Osseby, M. Giroud, Y. Bejot, Maladie de Moyamoya : aspects diagnostiques, cliniques, évolutifs et thérapeutiques chez 10 patients, Revue neurologique, 171(1), 58-6

- [11]. Fukui M et al. Members of the Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moya Moya Disease) of the Ministry of Health and Welfare,Guideline for the diagno- sis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis. Clin Neurol Neurosurg Japan 1997; page: 238-240
- [12]. Research Committee on the pathology and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis, Health Labour Sciences Research Grant for research on measures for infractable diseases. Guidelines for diagnosis and treatment of Moya-Moya disease (spontaneous occlusion of the circle of Willis). Neurol Med Chir (Tokyo) 2012;52(5):245-66.
- [13]. Currie S, Raghavan A, Batty R, Connolly DJA, Griffiths PD. Childhood Moya-Moya disease and Moya-Moya syndrome: a pictorial review. Pediatr Neurol 2011;44(6):401-13
- [14]. Kossorotoff M, Herve´ D, Toulgoat F, Renaud C, Presles E, Chabriat H, et al. Paediatric Moya-Moya in mainland France: a comprehensive survey of academic neuropaediatric centres. Cerebrovasc Dis 2012;33(1):76-9
- [15]. Burke GM, Burke AM, Sherma AK, Hurley MC, Batjer HH, Bendok BR. Moya-Moya disease: a summary. Neurosurg Focus 2009;26(4):E11.
- [16]. Liu W, Zhu S, Wang X, Yue X, Zhou Z, Wang H, et al. Evaluation of angiographic changes of the anterior choroidal and posterior communicating arteries for predicting cerebrovascular lesions in adult Moya-Moya disease. J Clin Neurosci 2011;18(3):374-8
- [17]. Kuriyama S, Kusaka Y, Fujimura M et al.

Prevalence and clinicoepidemiological features of Moya Moya disease in Japan findings from a nationwide epidemiological survey.

Stroke 2008; page: 39:42-47

- [18]. Baba T, Houkin K, Kuroda S. Novel epidemiological features of Moya Moya disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2008; page: 900-90
- [19]. Sasaki R, Suzuki S, Tamakoshi A et al. Clinicoepidemiological features of Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis from a nationwide epidemiologcal survey. The Research Committee on Epidemiology of Intractable Diseases, Tochigi, Japan, 1991; p: 30-32.
- [20]. Kuriyama S, Kusaka Y, Fujimura M et al.
 Prevalence and clinicoepidemiological features of Moya Moya disease in Japan
 Findings from a nationwide epidemiological survey.
 Stroke 2008; p: 42-47.
- [21]. Kuriyama S, Kusaka Y, Fujimura M et al. Prevalence and clinicoepidemiological features of Moya Moya disease in Japan Findings from a nationwide epidemiological survey. Stroke 2008; p: 42-47.
- [22]. Seol HJ, Wang KC, Kim SK et al. Familial occurrence of Moya Moya disease. A clinical study. Childs Nerv Syst 2006; 22:1143-1148.
- [23]. Ikezaki k, Loftus C. Quasi-Moya Moya disease: definition, classification, and therapy. Thieme, New York, 2001; p 2341.
- [24]. Ikezaki K, Kono S, Fukui M. Etiology of Moya Moya disease: pathology, pathophysiology, and genetics. Rolling Meadows: American Association of Neurological Surgeons 2001; p: 20-30.
- [25]. Kraemer M, Heienbrok W, Berlit P. Moya Moya disease in Europeans. Stroke 2008; p: 3193-3200.
- [26]. Oki K, Suzuki N. The Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis. Moya Moya Disease, 2007; p: 4-5.
- [27]. Frechette ES, Bell–Stephens TE, Steinberg GK, Fisher RS.

Electroencephalographic features of moyamoya in adults. Clin Neurophysiol. 2014 ; p: 1388-2457.

- [28]. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "Moya-Moya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. Arch Neurol 1969;20(3):288-99.
- [29]. Bacigaluppi S, Dehdashti AR, Agid R, Krings T, Tymianski M, Mikulis DJ. The contribution of imaging in diagnosis, preoperative assessment, and followup of Moya-Moya disease: a review. Neurosurg Focus 2009;26(4):E3
- [30]. Lim M, Cheshier S, Steinberg GK. New vessel formation in the central nervous system during tumor growth, vascular malformations, and Moya-Moya. Curr Neurovasc Res 2006;3(3):237-45.
- [31]. Kuroda S, Houkin K. Moya-Moya disease: current concepts and future perspectives. Lancet Neurol 2008;7(11):1056-66.
- [32]. Jang D-K, Lee K-S, Rha HK, Huh P-W, Yang J-H, Park IS, et al. Clinical and angiographic features and stroke types in adult Moya-Moya disease. AJNR Am J Neuroradiol 2014 [Internet, cited 2014 Mar 5]http://www.ajnr.org/content/early/2014/02/27/ajnr.A3819.
- [33]. Morioka M, Hamada J-I, Kawano T, Todaka T, Yano S, Kai Y, et al. Angiographic dilatation and branch extension of the anterior choroidal and posterior communicating arteries are predictors of hemorrhage in adult Moya-Moya patients. Stroke 2003;34(1):90-5.
- [34]. Kawaguchi S, Sakaki T, Morimoto T, Kakizaki T, Kamada K. Characteristics of intracranial aneurysms associated with Moya-Moya disease. A review of 111 cases. Acta Neurochir (Wien) 1996;138(11):1287-94.
- [35]. Yu J-L, Wang H-L, Xu K, Li Y, Luo Q. Endovascular treatment of intracranial aneurysms associated with Moya-Moya disease or Moya-Moya syndrome. Int

Neuroradiol 2010;16(3):240.

- [36]. Iwama T, Todaka T, Hashimoto N. Direct surgery for major artery aneurysm associated with Moya-Moya disease. Clin Neurol Neurosurg 1997;99(Suppl 2):S191-3.
- [37]. Bacigaluppi S, Dehdashti AR, Agid R, Krings T, Tymianski M, Mikulis DJ. The contribution of imaging in diagnosis, preoperative assessment, and followup of Moya-Moya disease: a review. Neurosurg Focus 2009;26(4):E3.
- [38]. Murai Y, Takagi R, Ikeda Y, Yamamoto Y, Teramoto A. Three-dimensional computerized tomography angiography in patients with hyperacute intracerebral hemorrhage. J Neurosurg 1999;91(3):424-31.
- [39]. Coppens JR, Cantando JD, Abdulrauf SI. Minimally invasive superficial temporal artery to middle cerebral artery bypass through an enlarged bur hole: the use of computed tomography angiography neuronavigation in surgical planning. J Neurosurg 2008;109(3):553-8.
- [40]. Zhang J, Wang J, Geng D, Li Y, Song D, Gu Y. Whole-brain CT perfusion and CT angiography assessment of Moya-Moya disease before and after surgical revascularization: preliminary study with 256-slice CT. PLoS ONE 2013;8(2):e57595.
- [41]. Tian B, Xu B, Liu Q, Hao Q, Lu J. Adult Moya-Moya disease: 320-multidetector row CT for evaluation of revascularization in STA-MCA bypasses surgery. Eur J Radiol 2013;82(12):2342-7
- [42]. So Y, Lee H-Y, Kim S-K, Lee JS, Wang K-C, Cho B-K, et al. Prediction of the clinical outcome of pediatric Moya-Moya disease with postoperative basal/acetazolamide stress brain perfusion SPECT after revascularization surgery. Stroke 2005;36(7):1485-9.

- [43]. Carlson AP, Brown AM, Zager E, Uchino K, Marks MP, Robertson C, et al. Xenon-enhanced cerebral blood flow at 28% xenon provides uniquely safe access to quantitative, clinically useful cerebral blood flow information: a multicenter study. AJNR Am J Neuroradiol 2011;32(7):1315-20.
- [44]. Rim N-J, Kim HS, Shin YS, Kim SY. Which CT perfusion parameter best reflects cerebrovascular reserve?: correlation of acetazolamide-challenged CT perfusion with single-photon emission CT in Moya-Moya patients. AJNR Am J Neuroradiol 2008;29(9):1658-63.
- [45]. Kang KH, Kim HS, Kim SY. Quantitative cerebrovascular reserve measured by acetazolamide-challenged dynamic CT perfusion in ischemic adult Moya-Moya disease: initial experience with angiographic correlation. AJNR Am J Neuroradiol 2008;29(8):1487-93.
- [46]. Dai DW, Zhao WY, Zhang YW, Yang ZG, Li Q, Xu B, et al. Role of CT perfusion imaging in evaluating the effects ofmultiple burr hole surgery on adult ischemic Moya-Moya disease. Neuroradiology 2013;55(12):1431-8.
- [47]. Soares BP, Dankbaar JW, Bredno J, Cheng S, Bhogal S, Dillon WP, et al. Automated versus manual post-processing of perfusion-CT data in patients with acute cerebral ischemia: influence on interobserver variability. Neuroradiology 2009;51(7):445-51
- [48]. Kudo K, Sasaki M, Yamada K, Momoshima S, Utsunomiya H, Shirato H, et al. Differences in CT perfusion maps generated by different commercial software: quantitative analysis by using identical source data of acute stroke patients. Radiology 2010;254(1):200-9.
- [49]. Takase K, Kashihara M, Hashimoto T. Transcranial Doppler ultrasonography in patients with Moya-Moya disease. Clin Neurol Neurosurg 1997;99(Suppl

2):S101-5.

- [50]. Lee Y-S, Jung K-H, Roh J-K. Diagnosis of Moya-Moya disease with transcranial Doppler sonography: correlation study with magnetic resonance angiography. J Neuroimaging 2004;14(4):319-23.
- [51]. Mesiwala AL, Sviri G, Fatemi N, Britz GW, Newell DW. Longterm outcome of superficial temporal artery-middle cerebral artery bypass for patients with Moya-Moya disease in the US; 2008. http://dx.doi.org/10.3171/FOC/2008/24/2/ E15 [Internet, cited 2014 Apr 3]http://thejns.org/doi/full/ 10.3171/FOC/2008/24/2/E15.
- [52]. Olsen AA, Ottenlips JR, Douville CM, Grant GA, Moore AE, Becker KJ, et al. Use of cerebral vasoreactivity testing in the evaluation of Moya-Moya disease. J Vasc Technol 2000;24(3):163-8.
- [53]. Kraemer M, Schuknecht B, Jetzer AK, Yonekawa Y, Khan N. Postoperative changes in the superficial temporal artery and the external carotid artery duplex sonography after extra-intracranial bypass surgery in European Moya-Moya disease. Clin Neurol Neurosurg 2012;114(7):930-4.
- [54]. Wu M, Huang Z, Zhang D, Wang L, Sun J, Wang S, et al. Color doppler hemodynamic study of the superficial temporal arteries in superficial temporal artery-middle cerebral artery (STA-MCA) bypass surgery for Moya-Moya disease. World Neurosurg 2011;75(2):258-63.
- [55]. Perren F, Meairs S, Schmiedek P, Hennerici M, Horn P. Power Doppler evaluation of revascularization in childhood Moya-Moya. Neurology 2005;64(3):558-60.
- [56]. Perren F, Horn P, Vajkoczy P, Schmiedek P, Meairs S. Power Doppler imaging in detection of surgically induced indirect neoangiogenesis in adult Moya-

Moya disease. J Neurosurg 2005;103(5):869-72.

- [57]. Fushimi Y, Miki Y, Kikuta K, Okada T, Kanagaki M, Yamamoto A, et al. Comparison of 3.0- and 1.5-T three-dimensional time-of-flight MR angiography in Moya- Moya disease: preliminary experience. Radiology 2006;239(1):232-7.
- [58]. Sawada T, Yamamoto A, Miki Y, Kikuta K-I, Okada T, Kanagaki M, et al. Diagnosis of Moya-Moya disease using 3- T MRI and MRA: value of cisternal Moya-Moya vessels. Neuroradiology 2012;54(10):1089-97.
- [59]. Mikami T, Sugino T, Ohtaki S, Houkin K, Mikuni N. Diagnosis of Moya-Moya disease on magnetic resonance imaging: are flow voids in the basal ganglia an essential criterion for definitive diagnosis? J Stroke Cerebrovasc Dis 2013;22(6):862-8.
- [60]. ikuta K-I, Takagi Y, Nozaki K, Hanakawa T, Okada T, Mikuni N, et al. Asymptomatic microbleeds in Moya-Moya disease: T2*-weighted gradientecho magnetic resonance imaging study. J Neurosurg 2005;102(3):470-5.
- [61]. Kikuta K, Takagi Y, Nozaki K, Sawamoto N, Fukuyama H, Hashimoto N. The presence of multiple microbleeds as a predictor of subsequent cerebral hemorrhage in patients with Moya-Moya disease. Neurosurgery 2008;62(1):104-11 [discussion 111-112].
- [62]. Sun W, Yuan C, Liu W, Li Y, Huang Z, Zhu W, et al. Asymptomatic cerebral microbleeds in adult patients with Moya-Moya disease: a prospective cohort study with 2 years of follow-up. Cerebrovasc Dis 2013;35(5): 469-75.
- [63]. Fujiwara H, Momoshima S, Kuribayashi S. Leptomeningeal high signal intensity (ivy sign) on fluid-attenuated inversion-recovery (FLAIR) MR images in Moya-Moya disease. Eur J Radiol 2005;55(2):224-30.

- [64]. Yoon H-K, Shin H-J, Chang YW. "Ivy sign" in childhood Moya-Moya disease: depiction on FLAIR and contrastenhanced T1-weighted MR images. Radiology 2002;223(2):384-9.
- [65]. Komiyama M, Nakajima H, Nishikawa M, Yasui T, Kitano S, Sakamoto H. Leptomeningeal contrast enhancement in Moya-Moya: its potential role in postoperative assessment of circulation through the bypass. Neuroradiology 2001;43(1):17-23.
- [66]. Maeda M, Tsuchida C. "Ivy sign" on fluid-attenuated inversion-recovery images in childhood Moya-Moya disease. AJNR Am J Neuroradiol 1999;20(10):1836-8
- [67]. Mori N, Mugikura S, Higano S, Kaneta T, Fujimura M, Umetsu A, et al. The leptomeningeal "ivy sign" on fluidattenuated inversion-recovery MR imaging in Moya-Moya disease: a sign of decreased cerebral vascular reserve? AJNR Am J Neuroradiol 2009;30(5):930-5.
- [68]. Gaa J, Weidauer S. Unusual differential diagnosis of leptomeningeal enhancement: Moya-Moya disease. J Neurol Neurosurg Psychiatr 2004;75(8):1170.
- [69]. Kawashima M, Noguchi T, Takase Y, Ootsuka T, Kido N, Matsushima T. Unilateral hemispheric proliferation of ivy sign on fluid-attenuated inversionrecovery images in Moya-Moya disease correlates highly with ipsilateral hemispheric decrease of cerebrovascular reserve. AJNR Am J Neuroradiol 2009;30(9):1709-16.
- [70]. Ideguchi R, Morikawa M, Enokizono M, Ogawa Y, Nagata I, Uetani M. Ivy signs on FLAIR images before and after STAMCA anastomosis in patients with Moya-Moya disease. Acta Radiol 2011;52(3):291-6.

- [71]. Lee JK, Yoon BH, Chung SY, Park MS, Kim SM, Lee DS. The usefulness of the ivy sign on fluid-attenuated intensity recovery images in improved brain hemodynamic changes after superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis in adult patients with Moya-moya disease. J Korean Neurosurg Soc 2013;54(4):302-8.
- [72]. Horie N, Morikawa M, Nozaki A, Hayashi K, Suyama K, Nagata I. Brush Sign'' on susceptibility-weighted MR imaging indicates the severity of Moya-Moya disease. AJNR Am J Neuroradiol 2011;32(9):1697-702.
- [73]. Houkin K, Nakayama N, Kuroda S, Nonaka T, Shonai T, Yoshimoto T. Novel magnetic resonance angiography stage grading for Moya-Moya disease. Cerebrovasc Dis 2005;20(5):347-54.
- [74]. Yamada I, Suzuki S, Matsushima Y. Moya-Moya disease: comparison of assessment with MR angiography and MR imaging versus conventional angiography. Radiology 1995;196(1):211-8
- [75]. Yamada I, Nakagawa T, Matsushima Y, Shibuya H. Highresolution turbo magnetic resonance angiography for diagnosis of Moya-Moya disease. Stroke 2001;32(8): 1825-31.
- [76]. Saeki N, Silva MN, Kubota M, Takanashi J, Sugita K, Nakazaki S, et al. Comparative performance of magnetic resonance angiography and conventional angiography in Moya-Moya disease. J Clin Neurosci 2000;7(2):112-5.
- [77]. Houkin K, Nakayama N, Kuroda S, Ishikawa T, Nonaka T. How does angiogenesis develop in pediatric Moya-Moya disease after surgery? A prospective study with MR angiography. Childs Nerv Syst 2004;20(10):734-41.

- [78]. Honda M, Kitagawa N, Tsutsumi K, Morikawa M, Nagata I, Kaminogo M. Magnetic resonance angiography evaluation of external carotid artery tributaries in Moya-Moya disease. Surg Neurol 2005;64(4):325-30
- [79]. Tanaka Y, Nariai T, Nagaoka T, Akimoto H, Ishiwata K, Ishii K, et al. Quantitative evaluation of cerebral hemodynamics in patients with Moya-Moya disease by dynamic susceptibility contrast magnetic resonance imaging- comparison with positron emission tomography. J Cereb Blood Flow Metab 2006;26(2):291-300.
- [80]. Togao O, Mihara F, Yoshiura T, Tanaka A, Noguchi T, Kuwabara Y, et al. Cerebral hemodynamics in Moya-Moya disease: correlation between perfusion-weighted MR imaging and cerebral angiography. AJNR Am J Neuroradiol 2006;27(2):391-7.
- [81]. Tzika AA, Robertson RL, Barnes PD, Vajapeyam S, Burrows PE, Treves ST, et al. Childhood Moya-Moya disease: hemodynamic MRI. Pediatr Radiol 1997;27(9):727-35.
- [82]. Kim S-K, Wang K-C, Oh C-W, Kim I-O, Lee DS, Song IC, et al. Evaluation of cerebral hemodynamics with perfusion MRI in childhood Moya-Moya disease. Pediatr Neurosurg 2003;38(2):68-75.
- [83]. Calamante F, Ganesan V, Kirkham FJ, Jan W, Chong WK, Gadian DG, et al. MR perfusion imaging in Moya-Moya syndrome: potential implications for clinical evaluation of occlusive cerebrovascular disease. Stroke 2001;32(12): 2810-6.
- [84]. Yun TJ, Cheon J-E, Na DG, Kim WS, Kim I-O, Chang K-H, et al. Childhood Moya-Moya disease: quantitative evaluation of perfusion MR imagingcorrelation with clinical outcome after revascularization surgery. Radiology

2009;251(1):216-23.

- [85]. Lee S-K, Kim DI, Jeong E-K, Kim S-Y, Kim SH, In YK, et al. Postoperative evaluation of Moya-Moya disease with perfusion-weighted MR imaging: initial experience. AJNR Am J Neuroradiol 2003;24(4):741-7.
- [86]. Wu O, Østergaard L, Koroshetz WJ, Schwamm LH, O'Donnell J, Schaefer PW, et al. Effects of tracer arrival time on flow estimates in MR perfusion-weighted imaging. Magn Reson Med 2003;50(4):856-64.
- [87]. Goetti R, O'Gorman R, Khan N, Kellenberger CJ, Scheer I. Arterial spinlabelling MRI for assessment of cerebral perfusion in children with Moya-Moya disease: comparison with dynamic susceptibility contrast MRI. Neuroradiology 2013;55(5):639-47.
- [88]. Noguchi T, Kawashima M, Irie H, Ootsuka T, Nishihara M, Matsushima T, et al. Arterial spin-labelling MR imaging in Moya-Moya disease compared with SPECT imaging. Eur J Radiol 2011;80(3):e557-62.
- [89]. Heyn C, Poublanc J, Crawley A, Mandell D, Han JS, Tymianski M, et al. Quantification of cerebrovascular reactivity by blood oxygen level-dependent MR imaging and correlation with conventional angiography in patients with Moya-Moya disease. AJNR Am J Neuroradiol 2010;31(5):862-7.
- [90]. Donahue MJ, Ayad M, Moore R, Van Osch M, Singer R, Clemmons P, et al. Relationships between hypercarbic reactivity, cerebral blood flow, and arterial circulation times in patients with Moya-Moya disease. J Magn Reson Imaging 2013;38(5):1129-39.
- [91]. Han JS, Mikulis DJ, Mardimae A, Kassner A, Poublanc J, Crawley AP, et al. Measurement of cerebrovascular reactivity in pediatric patients with cerebral vasculopathy using blood oxygen level-dependent MRI. Stroke

2011;42(5):1261-9.

- [92]. Conklin J, Fierstra J, Crawley AP, Han JS, Poublanc J, Mandell DM, et al. Impaired cerebrovascular reactivity with steal phenomenon is associated with increased diffusion in white matter of patients with Moya-Moya disease. Stroke 2010;41(8):1610-6.
- [93]. Kaku Y, Morioka M, Ohmori Y, Kawano T, Kai Y, Fukuoka H, et al. Outerdiameter narrowing of the internal carotid and middle cerebral arteries in Moya-Moya disease detected on 3D constructive interference in steady-state MR image: is arterial constrictive remodeling a major pathogenesis? Acta Neurochir (Wien) 2012;154(12):2151-7.
- [94]. Lim SM, Choi H-Y, Suh JS, Lee JH, Lim KH, Suh DC, et al. Localized 1H-MR spectroscopy in Moya-Moya disease before and after revascularization surgery. Korean J Radiol 2003;4(2):71-8.
- [95]. Fukui M et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis ("Moya Moya" disease). Clin Neurol Neurosurg, 1997 Suppl p: 238-240.
- [96]. Kuroda S, Houkin K. Moya Moya disease: current concepts and future perspectives. Lancet Neurol, 2008; p: 1056-1066.
- [97]. Kono S, Oka K, Sueishi K. Histopathologic and morphometric studies of leptomeningeal vessels in Moya Moya disease. Stroke, 1990 p: 1044-1050.
- [98]. Fukui M, Kono S, Sueishi K et al. Moya Moya disease. Neuropathology, 2000; p: 61-64.