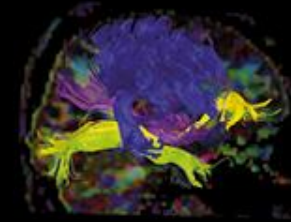




41^{ème} CONGRÈS ANNUEL
de la Société Française
de NeuroRadiologie



Présidente du congrès
Pr Alessandra Biondi

Président de la SFNR
Pr Alain Bonafé

Le syndrome de Moya moya : à propos de 4 cas

S.KHNABA, M.MOUKINE BILLAH, N. SLIMANI, N.
ECH-CHERIF EL KETTANI, MR .ELHASSANI,
M.JIDDANE, M.FIKRI

Service de Neuroradiologie. Hôpital des
spécialités RABAT MAROC

La maladie de Moya Moya est une maladie angiogénique, caractérisée par un rétrécissement de l'artère carotide interne distale qui s'étend aux segments proximaux des artères cérébrales moyennes et antérieures.

L'objectif de l'étude est de montrer l'aspect en imagerie à travers 4 observations en mettant la lumière sur l'intérêt du scanner, IRM et de l'artériographie de cette affection.

Matériels et méthodes

Etude rétrospective portant sur quatre patients âgés de 4 à 60 ans, dont un cas de drépanocytose. Tous les patients ont bénéficié d'une imagerie en coupes (TDM : trois cas ; IRM : trois cas) et une exploration vasculaire cérébrale (angioscanner : un cas ; angio-IRM : un cas ; angiographie : deux cas).

résultats

Le tableau suivant récapitule des données cliniques et de l'imagerie

	TDM	IRM	Exploration vasculaire :
Cas n.1: Patiente de 60ans, HTA mal suivie, trouble de conscience d'installation brutale	hémorragie cérébrale-méningée associant un hémotome lentriculaire et capsulaire externe gauche, une hémorragie méningée dans les vallées sylviennes ainsi qu'une inondation ventriculaire	non réalisée.	Angio TDM: occlusion des deux artères carotides internes en regard des clinoides antérieures, associée à un fin réseau fait de structures vasculaires enchevêtrées siègeant à l'emplacement de la circulation antérieure
Cas n.2: 4ans, syndrome régressif de l'hémicorps droit depuis un an, tableau AVC	Accident vasculaire ischémique différents	non réalisée	Artériographie: "interruption de la carotide interne droite au niveau de son segment supra-clinoïdien ainsi que le développement d'un réseau Moya formé de fines anastomoses provenant de perforantes ainsi que de l'artère ophthalmique qui permet l'opacification de l'artère cérébrale antérieure et à moindre degré la sylvienne.
Cas n.3: 27ans, suivie pour drépanocytose, syndrome méningé apyrétique	IRM réalisée en urgence	hémorragie intraventriculaire ainsi que de fines structures vasculaires serpigneuses au niveau des vallées sylviennes et en péri-mésencéphalique.	ARM: l'absence des segments supra-clinoïdiens des carotides internes avec développement d'un fin réseau anastomotique cortical et au niveau du polygone de Willis.
Cas n.4: 48ans, tétraparésie et troubles de conscience d'installation brutale	plusieurs AVC d'âge différents de territoire jonctionnel des ACA et des sylviennes.	fines structures vasculaires serpigneuses au niveau des bases	Angio TDM: Aspect grêle de la carotide interne droite au niveau de son trajet cervical et intra-pétreux. Absence d'individualisation des portions proximales des sylviennes. Occlusion carotidienne bilatérale au niveau de leurs segments supra-clinoïdiens, avec présence d'un réseau Moya.

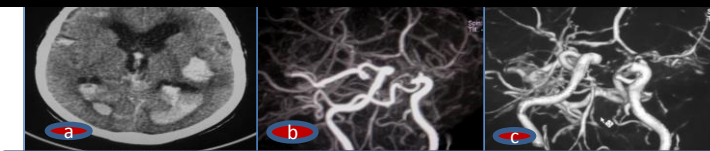


Figure 2: TDM cérébrale et angio TDM avec reconstruction MIP et VRT (cas n.1)
a- hémotome capsulo-lentulaire gauche avec inondation ventriculaire.
b, c: occlusion des 2 CI avec réseau Moya moya à l'emplacement de la circulation antérieure.

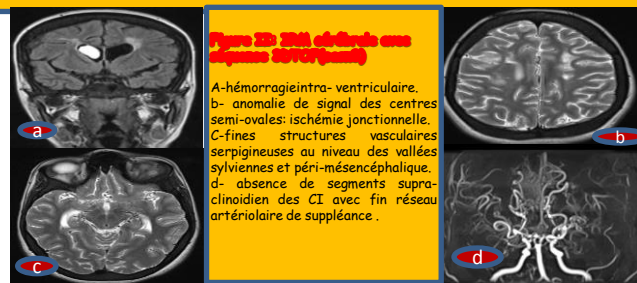


Figure 3: TDM cérébrale avec séquences T2/T2* (cas n.2)
A- hémorragie intra-ventriculaire.
b- anomalie de signal des centres semi-ovales: ischémie jonctionnelle.
C- fines structures vasculaires serpigneuses au niveau des vallées sylviennes et péri-mésencéphalique.
d- absence de segments supra-clinoïdiens des CI avec fin réseau artériolaire de suppléance.

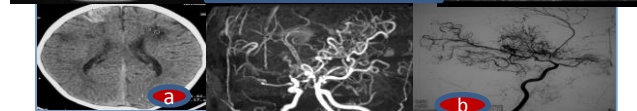


Figure 3B: TDM cérébrale C-, ARM et artériographie (cas n.2)
a- hyperdensité corticale frontale droite associée à plusieurs lésions ischémiques séquentielles.
b- réseau moya moya
c- réseau Moya moya qui opacifie l'artère cérébrale antérieure et la sylvienne à moindre degré.

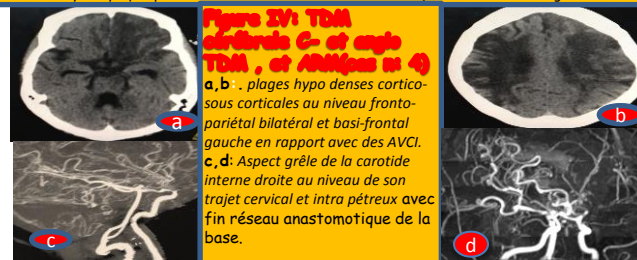


Figure 4: TDM cérébrale C- et angio TDM, et ARM (cas n.4)
a, b: plages hypo denses cortico-sous corticales au niveau fronto-pariétal bilatéral et basi-frontal gauche en rapport avec des AVC.
c, d: Aspect grêle de la carotide interne droite au niveau de son trajet cervical et intra-pétreux avec fin réseau anastomotique de la base.

References

1. Moya Moya: Epidemiology, Présentation, and Diagnosis. Review Article Neurosurgery Clinics of North America, Volume 21, Issue 3, July 2010, Pages 543-551. Edward R. Smith, R. Michael Scott
2. Maladie de Moya Moya : interet d'un diagnostic et d'un traitement chirurgical précoces. A propos de trois observations. Original Research Article Archives de Pédiatrie, Volume 6, Issue 11, November 1999, Pages 1186-1190 C. Morel, C. Rousselle, I. Pelissou-Guyotat, V. Begey-Scherrer, J.C. Mamelle, R. Deruy.
3. Jiro Suzuki, Akira Takaku. Cerebrovascular "Moyamoya" Disease: Disease Showing Abnormal Net-Like Vessels in Base of Brain. Arch Neurol. 1969;20(3):288-299

discussion

La maladie de Moya Moya est une pathologie chronique caractérisée par(1):
• l'occlusion progressive des portions distales des artères carotides internes supra-clinoïdiennes, et/ou des portions proximales des artères cérébrales moyennes et/ou antérieures.
• Le développement d'un réseau vasculaire irrégulier de suppléance réalisant l'aspect en « nuage de fumée », Moya Moya en japonais.

Les patients atteints de Moya Moya se présentent avec des signes et des symptômes résultants des changements dans la circulation de l'artère carotide interne, et qui peuvent être classés en deux groupes:
- Lésion ischémique produisant des AIT ou AVCI.
- Conséquences de phénomènes compensatoires à cette ischémie: hémorragie par fragilité vasculaire, anévrisme, dilatation transdurales unilatérale.

La TDM cérébrale permet de mettre en évidence des accidents vasculaires cérébraux soit ischémiques soit hémorragiques(2).

L'angio-TDM montre des sténoses et occlusions des carotides internes, et/ou des portions proximales des artères cérébrales antérieures et moyennes.

Il permet la visualisation du réseau vasculaire de suppléance : réseau Moya Moya sous forme de fines structures vasculaires surnuméraires serpigneuses à l'emplacement du polygone de Willis.

L'IRM avec les différentes séquences permet de mettre en évidence les lésions ischémiques, hémorragiques ainsi que le réseau Moya moya

Cependant, l'artériographie est l'examen de référence pour le diagnostic, il repose sur la présence de:

- Sténose et/ou occlusion bilatérale des siphons carotidiens et /ou portions proximales des ACM et des ACA.

- Opacification au temps artériel d'un réseau vasculaire de suppléance bilatéral visible autour des lésions obstructives, qui est à la base de la classification de Suzuki et Takaku, qui ont classé cette pathologie en 6 grades de gravité croissante(3):

- +Grade I: sténose des portions distales des artères carotides internes.
- +Grade II: Apparition des vaisseaux de Moya Moya.
- +Grade III: majoration du nombre de vaisseaux.
- +Grade IV: Diminution du nombre de vaisseaux.
- +Grade V: Diminution importante du nombre de vaisseaux.
- +Grade VI: Disparition des vaisseaux Moya Moya.

Le pronostic de Moya est difficile à prévoir car l'histoire naturelle de la maladie est mal connue.

L'évolution de la maladie peut être lente avec des symptômes intermittents ou être fulminante avec un déclin neurologique rapide.

conclusion

Le Moya Moya est une affection vasculaire cérébrale chronique rare, idiopathique ou secondaire(cas n 3), constituant une cause non négligeable d'AVC du sujet jeune. Le retard diagnostique est fréquent, lié à son évolution lente et à sa symptomatologie polymorphe.

L'angioscanner et l'angio MR constituent actuellement l'imagerie de référence pour le diagnostic initial et la surveillance.

L'artériographie reste un gold standard pour le diagnostic et le bilan lésionnel précis de cette pathologie.