

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2016

THESE N°: 265

MALADIE DE MOYA-MOYA
(A PROPOS D'UN CAS AVEC REVUE DE LA LITTÉRATURE)

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme. Zineb BENNANI DOSSE

Née le 28 Janvier 1991 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Maladie de Moya-Moya — Polygone de Willis — Accident vasculaire cérébral —
Enfant — Angiographie cérébrale.

JURY

Mr. M. MAHI

Professeur de Radiologie

PRESIDENT

Mme. B. S. BENNJELLOUN DAKHAMA

Professeur de Pédiatrie

RAPPORTEUR

Mme. L. KARKOUBI

Professeur de Pédiatrie

Mme. N. DINI

Professeur de Pédiatrie

Mme. M. BOUTARBOUCH

Professeur d'Anatomie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

سورة البقرة الآية 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih
Pr. TAOBANE Hamid*

Chirurgie Cardio-Vasculaire
Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif

Chirurgie Thoracique

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI

Rhumatologie

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – *Clinique Royale*
Anesthésie -Réanimation
pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSaid Younes
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYA OUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne

Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia

Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur ERSM**
Urologie
Ophtalmologie

Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAQUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation

Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale

Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUNINI Yassine
 Pr. SABBAAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophthisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie

Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHABOUZE Samira
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. LEZREK Mohammed*
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Nouredine*
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENHALIMA Hanane
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*
 Pr. RAGALA Abdelhak
 Pr. SBIHI Souad
 Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie (mise en disponibilité)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 Pr. AKJOUJ Said*
 Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 Pr. BENCHEIKH Razika
 Pr. BIYI Abdelhamid*

Rhumatologie
 Radiologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique

Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. ESSAMRI Wafaa
 Pr. FELLAT Ibtissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. GHADOUANE Mohammed*
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
 Pr. JROUNDI Laila
 Pr. KARMOUNI Tariq
 Pr. KILI Amina
 Pr. KISRA Hassan
 Pr. KISRA Mounir
 Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 Pr. MANSOURI Hamid*
 Pr. OUANASS Abderrazzak
 Pr. SAFI Soumaya*
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 Pr. SOUALHI Mouna
 Pr. TELLAL Said*
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
 Pr. ACHACHI Leila
 Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AMMAR Haddou*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GANA Rachid
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia

Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale
 Pneumo phtisiologie
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Neuro chirurgie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie

Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MOUTAJ Redouane *
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. AZENDOUR Hicham*
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BIIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*

Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie
 Parasitologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique

Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADÉ Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. ZOUHAIR Said*

Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie
 Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :
Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*
 Pr. BENCHEBBA Driss*

Chirurgie Pédiatrique
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Traumatologie Orthopédique

Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJI Mounir
 Pr. JAHID Ahmed
 Pr. MEHSSANI Jamal*
 Pr. RAISSOUNI Maha*

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumophtisiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie pathologique
 Psychiatrie
 Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCHI Laila
 Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 Pr. BENSEFFAJ Nadia
 Pr. BENSGHIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae
 Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHANIMI Zineb
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida

Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique
 Immunologie
 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie

Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

**Enseignants Militaires*

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
 Pr. ALAMI OUHABI Naima
 Pr. ALAOUI KATIM
 Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
 Pr. ANSAR M'hammed
 Pr. BOUHOUCHE Ahmed
 Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
 Pr. BOURJOUANE Mohamed
 Pr. BARKYOU Malika
 Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
 Pr. DAKKA Taoufiq
 Pr. DRAOUI Mustapha
 Pr. EL GUESSABI Lahcen

Physiologie
 Biochimie – chimie
 Pharmacologie
 Histologie-Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Génétique Humaine
 Applications Pharmaceutiques
 Microbiologie
 Histologie-Embryologie
 Biochimie – chimie
 Physiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie

Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbès
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCI Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Zootchnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015





Dédicaces



*Mon plus grand remerciement revient naturellement **A mes parents**, qui m'ont
donné plus d'amour qu'il n'est possible d'en recevoir.*

Maman, Celle à qui je dois tout, même ma vie,

Merci de me rendre exceptionnelle à tes yeux, c'est le plus beau cadeau que l'on puisse offrir
Tes prières et ta bénédiction sont pour moi les piliers fondateurs de ce que je suis et de ce que je fais
Sans toi, je ne suis rien, mais grâce à toi je deviens médecin
En ce jour mémorable, pour toi ainsi que pour moi,
Je te dédie cette thèse, en témoignage de ma vive reconnaissance et de mon amour éternel
Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et te procurer santé, bonheur et longue vie afin que je
puisse te combler à mon tour et te rendre un minimum de ce que je te dois.

Papa, celui qui s'est toujours sacrifié pour voir réussir ses enfants

Tu as su m'inculquer les valeurs nobles de la vie, m'apprendre le sens du travail, de l'honnêteté, de la
responsabilité et de l'optimisme.
Tes conseils ont toujours guidé mes pas vers la réussite et font de moi ce que je suis aujourd'hui et ce
que je serai demain
Je te dédie cette thèse, qui grâce à toi a pu voir le jour, en témoignage de ma gratitude et mon amour
Que Dieu le tout puissant t'accorde santé, bonheur, quiétude de l'esprit et te protège de tout malheur.

A Youssef,

Ton amour est un don d'Allah

Par ta présence, ton soutien et tes encouragements, tu as toujours su me ressourcer dans les moments
les plus délicats, d'angoisse, de doute et de stress.
Merci d'avoir supporté mes absences, merci pour tes conseils, ta tolérance et surtout ta patience avec
moi pendant mes longues périodes d'examens et de préparation de cette thèse.
Je te dédie ce travail en témoignage de l'estime que j'ai pour toi et de mon amour sincère et fidèle.
Que Dieu le tout puissant Bénisse notre foyer et nous accorde un avenir meilleur.

A Safaa, Lina et Simohammed,

Sans vous, ma vie n'aurait pas eu le même goût,
Puisse Dieu consolider les liens sacrés qui nous unissent.

Safaa, tu es mon ange gardien, tu as toujours été là, à chaque fois que j'en ai eu besoin

Ton soutien, ta compréhension et ta générosité exemplaire sont pour moi une source de courage et de
confiance.
Je vous dédie cette thèse, à toi et à Wadî, en témoignage de la profonde
gratitude, le respect et l'amour de la petite sœur que je suis.
Puisse Dieu vous garder vos petites princesses Selma et Nada et vous
Comblé de réussite, de succès et bonheur.



Simohammed, en souvenir de tous les moments de joie et de taquinerie qu'on a pu partager ensemble,
Je te dédie cette thèse, en témoignage de mon affection fraternelle, de ma profonde tendresse et reconnaissance.
Que Dieu te garde et te guide vers le meilleur Inchallah.

Lina, ta joie et ta gaieté me comblent de bonheur.
Tu as aussi partagé une bonne partie des difficultés de mon parcours, mais tu as toujours su me redonner le sourire et la force de continuer.
Puisse Dieu te garder, éclairer ta route et t'aider à réaliser à ton tour tes vœux les plus chers

A mes adorables petites nièces Selma et Nada
Pour toute l'ambiance et le pur bonheur dont vous nous entourez, je vous dédie ce travail.
Puisse Dieu vous garder et vous préserver un avenir meilleur.

A Méma,
Tant de chaleur dans la bonté de ton cœur, tu es pour moi une source inépuisable de sagesse et de douceur.
Tu m'as accompagnée par tes prières depuis mon enfance, qui m'ont été d'un grand soutien au cours de ce long parcours.
Nous voilà arrivés au jour que tu as tant attendu, peut-être même plus impatientement que moi,
Malheureusement ton état de santé ne te permet pas d'y être avec nous, mais je sais que même absente, tu es toujours présente par la pensée
Que ce modeste travail, soit l'expression des vœux que tu n'as cessé de formuler dans tes prières.
J'implore Dieu pour qu'il te donne une meilleure santé, te garde de tout malheur et qu'il nous permette de profiter de ta présence à nos côtés...

A la mémoire de mes deux Bassidi et de Lalla Amina,
Je vous dédie aujourd'hui ma réussite
Que Dieu, le miséricordieux, vous accueille dans son éternel paradis.



*A mes très chers beaux-parents, Tonton Abdeljebbar
et Tati Loubna,*

*Vous m'avez accueillie non pas en tant que belle fille mais comme votre propre fille.
Je vous remercie pour vos sacrifices, votre soutien constant, votre tolérance et votre
bonté exceptionnelle.*

*En témoignage de l'affection, du respect et de l'amour que je vous porte, je vous dédie ce
travail*

Puisse Dieu, le tout puissant vous procurer santé, bonheur et longue vie.

A ma chère belle-sœur Kenza et mon beau-frère Simohammed,

Puissions-nous être plus souvent tous réunis.

*En témoignage de ma profonde affection, j'ai le plaisir de vous dédier ce modeste
travail.*

*A tous les membres de la famille BENNANI DOSSE et de la
famille SAADANI*

*Vous n'avez cessé de me soutenir et de m'encourager depuis le début,
Avec votre question récurrente, « quand est-ce que tu l'as soutiens cette thèse ? », bien
qu'angoissante en période fréquente de doute, vous m'avez permis de ne jamais dévier de
mon objectif.*

Avec tout mon amour, je vous dédie cette thèse.

Que Dieu vous donne longue vie pour le maintien de l'union de notre grande famille.

*Aux familles MEDAGHRI ALAOUI et BENNIS,
A Bassidi et Mami,*

Merci de m'avoir accueillie parmi vous.

Puisse ce travail témoigner de ma profonde affection et de ma sincère estime.



A Khadija,

En souvenir de notre sincère et profonde amitié et des merveilleux moments que nous avons passés ensemble,

Merci d'avoir toujours été là, pour me remonter le moral chaque fois que le courage manquait,

En témoignage de mon affection la plus sincère, je vous dédie cette thèse, à toi et à Youssef, et je vous souhaite beaucoup de bonheur et de réussite,

Puisse Dieu vous garder votre petite princesse Chada et exhausser vos vœux les plus chers.

A MES GRANDS AMIS ET COLLEGUES

Khadija BENCHEKROUN, Amal BENCHINE, Imane HARTI Molka BENSALÉM, Layla BOUHMA, Yousra BENKIRANE, Siham BOUSKLA, Jihad BRIKI, Myriam BIZRANE, Meryem BIRROU, Anissa BENJAAFAR, Chaimaa BELAM, Abderrahmane BOUBOUAL, Hicham BENHADDA, Deaa BENBRAHIM, Aboubakr BENJILANY, Youssef ACHOUR, Simo BOUAYAD, Ismail BOUZEKRAOUI...

Cette médecine nous l'avons vécu ensemble, une expérience inoubliable grâce à vous...

Sans vous, toutes ces années d'études auraient eu une toute autre saveur

En témoignage de l'amitié et des liens solides qui nous unissent, je vous dédie ce travail et vous souhaite beaucoup de réussite et de bonheur, autant dans votre vie professionnelle que familiale.

A tous les enseignants qui ont contribué à ma formation, tous cycles confondus,

Je vous serai éternellement reconnaissante.

A toute la promotion 2008 de la FMPR

A tous ceux dont l'oubli du nom n'est pas celui du cœur,

A tous ceux qui, par un mot, m'ont donné la force de continuer

A tous les patients, qui font de moi le médecin que je suis ...





Remerciements



*A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE
Monsieur Le Professeur MAHI Mohamed
Professeur agrégé de Radiologie
Service de Radiologie
Hôpital Militaire d'instruction Mohammed V*

*C'est un honneur pour nous de vous avoir pour présider ce jury
de thèse.*

*Nous avons pu, au cours du stage d'externat de quatrième
année, passé au sein de votre service, d'admirer vos qualités
humaines et vos compétences professionnelles incontestables.*

*En vous remerciant pour tout l'intérêt que vous avez porté à
notre égard ,*

*Veuillez, Cher Maître, trouver à travers ce modeste travail,
l'expression de notre profond respect et de notre haute
considération.*



*A NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR
DE THÈSE*

*Madame le Professeur BENJELLOUN DAKHAMA Badr Sououd
Professeur agrégée de Pédiatrie
Chef de service des Urgences Médicales Pédiatriques
Hôpital d'Enfants de Rabat*

*Vous m'avez honorée par votre confiance en me confiant cet
excellent sujet de travail*

*Je vous remercie infiniment de m'avoir guidée dans
l'élaboration de ce travail ainsi que pour tous les précieux conseils
que vous m'avez prodigués.*

*Vous m'avez toujours réservé le meilleur accueil, malgré votre
programme chargé et vos obligations professionnelles.*

*Votre passion pour la médecine a toujours été un modèle pour nous, vos
étudiants, et nous vous remercions, Chère Professeur, pour votre
dévouement constant à notre égard.*

*Puissent des générations et des générations avoir la chance de
profiter de votre savoir et de vos compétences professionnelles qui
n'ont d'égale que votre modestie et votre bonté.*

*Nous espérons être dignes de votre confiance, et vous
prions, Chère Maître, de croire en l'assurance
de notre reconnaissance et notre
profonde admiration.*



*A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE
Madame Le professeur KARBOUBI Lamya
Professeur agrégée de Pédiatrie
Service des Urgences Médicales Pédiatriques
Hôpital d'Enfants de Rabat*

C'est un honneur pour moi que vous ayez accepté de juger ce travail.

Vos précieux conseils, votre amabilité et votre gentillesse méritent toute admiration.

En vous remerciant pour tout l'intérêt que vous avez porté à ce travail,

Veuillez trouver, Chère Maître, à travers cette thèse, l'expression de notre estime et de notre considération.



*A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE
Madame le Professeur DINI Nouzha
Professeur agrégée de Pédiatrie
Service de Pédiatrie
Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V*

J'ai été extrêmement honorée que vous acceptiez de juger ce travail.

*Nous avons pu, au cours du stage d'externat de la quatrième année, passé sous votre direction,
D'apprécier vos qualités humaines, votre savoir-faire et vos compétences scientifiques.*

*Veuillez trouver, Chère Maître, à travers ce travail,
l'expression de notre profond respect et de notre sincère gratitude et notre haute considération.*



A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE

*Madame le Professeur BOUTARBOUCH Mahjouba
Professeur agrégée d'Anatomie
Service de Neurochirurgie
Hôpital des Spécialités de Rabat*

*Je vous remercie de la spontanéité et de la simplicité avec
lesquelles vous avez accepté de juger ce travail.*

*Depuis que j'ai eu l'honneur de vous connaître alors que
j'étais en première année, votre probité au travail, votre
dynamisme et votre sens de responsabilité n'ont cessé de nous
impressionner et de représenter pour nous un idéal à
atteindre.*

*Nous avons trouvé auprès de vous la conseillère qui nous a
reçus et soutenus en toutes circonstances avec sympathie,
sourire et bienveillance.*

*Je vous prie, chère Maître, d'accepter à travers ce travail,
notre grande admiration et notre profond respect.*



Liste des figures

Figure 1 : EEG réalisé chez notre patient	6
Figure 2 : IRM réalisée chez notre patient.....	7
Figure 3 : Angiographie cérébrale réalisée chez notre patient	8
Figure 4 : Angiographie cérébrale d'un sujet normal (A) et d'un patient atteint de Moya-Moya montrant l'aspect classique en « nuage de fumée » (B)	12
Figure 5 : Bifurcation carotidienne et Origine des deux artères carotides primitives droite et gauche	14
Figure 6 : Segmentation de l'artère carotide interne (ACI)	15
Figure 7 : Branches terminales de l'ACI sur la face ventrale du cerveau (7)	15
Figure 8 : Segmentation de l'ACA sur des coupes angiographiques en reconstructions (8) ...	16
Figure 9 : Segmentation de l'artère cérébrale moyenne	17
Figure 10 : Vue de profil d'une angiographie carotidienne montrant l'artère choroïdienne antérieure et l'artère communicante postérieure (8).....	17
Figure 11 : Troncs supra aortiques et origine des artères vertébrales droite et gauche : vue de face	18
Figure 12 : Segmentation de l'artère vertébrale.....	19
Figure 13 : Schémas du système vertébro-basilaire et ses branches collatérales et terminales (7)	20
Figure 14 : Segmentation de l'ACP sur une coupe angiographique vue de face (8)	21
Figure 15 : Polygone de Willis.....	23
Figure 16 : Quatre enquêtes nationales menées au Japon par le RCMJ en 1984, 1990, 1994, et 2003 (14).....	26
Figure 17 : Distribution mondiale de la MMM entre 1972 et 1989 (nombre total des cas Moya-Moya dans la littérature) (18)	27

Figure 18 : Dessin schématique des incidences de la MMM au Japon, USA et en Europe (19)	29
Figure 19 : Répartition par âge et sexe de la maladie Moya-Moya selon une étude épidémiologique japonaise à l'échelle nationale en 2008 (25)	30
Figure 20 : Répartition selon l'âge du développement des types ischémique ou hémorragique (32)	31
Figure 21 : Résultats pathologiques chez des patients atteints de la MMM (36)	32
Figure 22 : Modifications histologiques observées dans la maladie de Moya-Moya	33
Figure 23 : Résultats histopathologiques chez des patients atteints de la MMM (36)	33
Figure 24 : Résultats histologiques de patients Moya-Moya	35
Figure 25 : Distribution des symptômes selon l'âge (30) (88)	45
Figure 26 : Distribution des symptômes selon l'âge et le sexe (30) (88)	45
Figure 27 : Images scanographiques de différents patients atteints de la MMM (110)	56
Figure 28 : TDM de perfusion d'un patient atteint de la MMM (111)	56
Figure 29 : IRM en séquence FLAIR chez un patient Moya-Moya	57
Figure 30 : IRM encéphalique avec angio-IRM dans la MMM (24)	58
Figure 31 : Images d'angio-IRM normale et de patients atteints de la MMM	60
Figure 32 : cas démonstratif du score ARM (31)	62
Figure 33 : Angiographie de l'artère carotide droite (vue de face) (111)	63
Figure 34 : Schéma représentant les stades de sévérité de Suzuki (118)	64
Figure 35 : Angiographies montrent la progression de résultats normaux par étapes progressives de Moya-Moya	65
Figure 36 : dessin schématique des différents types de réseaux Moya-Moya (119)	66
Figure 38 : Localisation des vaisseaux Moya-Moya sur une angiographie cérébrale (112)	66

Figure 39 : Résultats préopératoires d'angiographie cérébrale chez un patient Moya-Moya (120).....	67
Figure 40 : Angio-scan 3D en balayage hélicoïdal normal : vue postéro-supérieure gauche (122).....	68
Figure 41 : Angiographie cérébrale et Angio-TDM 3D dans la MMM (122).....	69
Figure 42 : Algorithme diagnostique de la maladie de Moya-Moya (131).....	75
Figure 43 : Anastomose ATS-ACM lors d'une opération chez un patient atteint de la MMM. Hôpital universitaire d'Hokkaido, 2012 (137).....	87
Figure 44 : Dessin schématique de la revascularisation indirecte lors de la MMM utilisant l'EMS, l'EAS et l'EDS (137)	90
Figure 45 : Procédure opératoire combinée fronto-temporo-pariétale comme technique de revascularisation indirecte (144)	93
Figure 46 : Angiographie post-opératoire après une revascularisation fronto-temporo-pariétale indirecte combinée : vue latérale (144)	93
Figure 47 : Représentation schématique de la transplantation d'épiploon (145).....	95
Figure 48 : Schémas montrant les étapes de l'EGPS (150).....	98
Figure 49 : Réponse Physiologique aux pleurs : Cette figure illustre la série d'événements qui peuvent se produire suite à un épisode de pleurs (158).....	105

Liste des tableaux :

Tableau 1 : Nombre total des cas Moya-Moya dans la littérature, le Japon exclus	28
Tableau 2 : Type de la symptomatologie initiale chez 962 patients atteints de MMM (93)	50
Tableau 3 : Fréquence des types cliniques de la MMM chez 666 patients adultes et enfants (96)	51
Tableau 4 : Fréquence des symptômes chez 666 patients atteints de la MMM (96)	51
Tableau 5 : Fréquence des différents symptômes initiaux chez 1127 patients selon les types ischémique ou hémorragique de la maladie	52
Tableau 6 : Score ARM (31).....	61
Tableau 7 : Classification de Moya-Moya de Suzuki en six étapes (11) (118).	64
Tableau 8 : Affections sous-jacents à la maladie de Moya-Moya (36).....	77
Tableau 10 : Pourcentage de patients ayant une hémorragie secondaire ou une attaque ischémique comme deuxième attaque (151).....	106
Tableau 11 : Incidence de l'hyperperfusion cérébrale symptomatique après l'anastomose d'ATS-ACM (M4)	107

Abréviations

3

3D-CTA · : Angiographie par
tomodensitométrie en 3 dimensions

A

ACA · : Artère cérébrale antérieure
ACI · : Artère carotide interne
ACM · : Artère cérébrale moyenne
ACS · : Artère cérébelleuse supérieure
AICA · : Artère cérébelleuse antéro-
inférieure
AIT · : Accident ischémique transitoire
AO · : Artère occipitale
ARM · : Angiographie par résonnance
magnétique
ATS · : Artère temporale superficielle
AVC · : Accident vasculaire cérébral
AVK · : Anti-vitamine K

B

bFGF · : Facteur de croissance basique
des fibroblastes

C

CMRO_r · : Consommation cérébrale en
oxygène régionale
CRP · : Protéine C réactive

D

DSA · : Angiographie de soustraction
digitale
DSC · : Débit sanguin cérébral

E

EC-IC · : Extracrânienne-Intracrânienne
EDAMS · : Encéphalo-duro-artério-myo-
synangiose
EDAS · : Encéphalo-duro-artério-
synangiose
EDS · : Encéphalo-duro-synangiose
EEG · : Electro-encéphalogramme
EGPS · : Encéphalo-galéo-périosto-
synangiose
EMS · : Encéphalo-myo-synangiose
EPI · : Echo planar imaging

F

FEOr · : Taux d'extraction régional
d'oxygène
FLAIR · : FLuid Attenuated Inversion
Recovery

G

GCS · : Score de Glasgow

H

HBPM · : Héparine de faible poids moléculaire
HGF · : Facteur de croissance des hépatocytes
HIF · : Facteurs induits par l'hypoxie
HLA · : Antigènes de leucocytes humains
HMPAO · : Hexaméthylpropylène amine oxime

I

ICAM · : Molécules d'adhésion endothéliales de type intercellulaire
IRM · : Imagerie par résonnance magnétique

L

l'EMAS · : Encéphalo-myo-artério-synangiose
LCR · : Liquide céphalo-rachidien
LEI · : Limitante élastique interne

M

MMM · : Maladie de Moya-Moya
MPM · : Métallo-protéinases matricielles

P

PDGF · :Facteur de croissance dérivé des plaquettes
PDGFR-B · : Récepteur du Facteur de Croissance Dérivé des Plaquettes de type Bêta

PICA · : Artère cérébelleuse postéro-inférieure

R

RCMJ · : Comité de Recherche sur la Comité de Recherche Japonais sur la Maladie Moya-Moya

S

SPECT · : Single Photon Emission Computed Tomography
SSS · : Sinus sagittal supérieur

T

TAAD · : Anévrismes de l'Aorte Thoracique et de Dissection aortique
TABC · : Tronc artériel brachiocéphalique
TDM · : Tomodensitométrie
TEMP · :Tomographie d'émission monophotonique
TEP · : Tomographie par émission de positons
TGF-β1 · : Facteur de croissance transformant β1
TOF · : Time of flight

V

VCAM · : Molécules d'adhésion endothéliales de type intercellulaire
VEGF · : Facteur de croissance endothélial vasculaire
VSCr · : Volume sanguin cérébral régional

Table des matières

INTRODUCTION	1
PATIENT ET METHODES.....	4
I- CAS CLINIQUE :	5
II- REVUE DE LA LITTERATURE :.....	10
1- Collecte des données :	10
2- Sélection des données.....	10
DISCUSSION.....	11
Partie 1 : DEFINITION.....	12
Partie 2 : RAPPEL ANATOMIQUE – ANGIOGRAPHIQUE	13
I- LE SYSTEME CAROTIDIEN :	13
II- LE SYSTEME VERTEBRO-BASILAIRES :	18
III- POLYGONE DE WILLIS :	21
Partie 3 : HISTORIQUE	24
Partie 4 : EPIDEMIOLOGIE	26
I- Prévalence et incidence au Japon :	26
II- Distribution mondiale de la maladie de Moya-Moya.....	27
III- Répartition de la maladie de Moya-Moya selon le sexe	30
IV- Répartition de la maladie selon l'âge de début	31
Partie 5 : PHYSIOPATHOLOGIE – ETIOPATHOGENIE	32
I- Modifications pathologiques observées dans la MMM	32
II- Facteurs angiogéniques :	36
III- Facteurs immunitaires :	37
IV- Facteurs thrombotiques :	37
V- Facteurs infectieux :	38

Partie 6 : GENETIQUE.....	39
I- La forme familiale de la maladie de Moya-Moya :.....	39
II- Concordance chez les jumeaux monozygotes :	40
III- Facteur ethnique :	40
IV- Mode de transmission :	40
V- Recherche génétique de la maladie Moya-Moya :.....	41
Partie 7 : CLINIQUE	44
I- Classification clinique de la maladie Moya-Moya :	44
1- Ischémie cérébrale :.....	45
2- Hémorragie cérébrale :	45
3- Epilepsie :	46
4- Céphalées :.....	46
5- Autres symptômes :.....	47
6- Moya-Moya asymptomatique :.....	48
II- Caractéristiques des symptômes selon l'âge :	49
III- Fréquence des différents types de symptômes Moya-Moya :	50
IV- Fréquence des symptômes selon le type ischémique ou hémorragique de la maladie :.....	52
Partie 8 : BIOLOGIE	53
Partie 9 : RADIOLOGIE.....	55
I- TDM cérébrale :	55
II- Couplage IRM - ARM :.....	57
III- Angiographie numérisée avec soustraction par voie artérielle :.....	62
IV- Angiographie par tomodensitométrie en 3 dimensions :.....	68
V- Autres examens complémentaires :.....	70
1- EEG :	70
2- Etude de la perfusion cérébrale et de la réserve hémodynamique :.....	70
Partie 10 : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES	72

Partie 11 : CAS PARTICULIERS DE LA MALADIE DE MOYA-MOYA.....	76
I- Syndrome de Moya-Moya ou Maladie de quasi Moya-Moya :.....	76
II- Moya-Moya unilatérale ou Maladie de Moya-Moya Probable :	78
Partie 12 : PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	79
I- TRAITEMENT MEDICAL :.....	79
1- Traitement de la phase aigüe d'accidents vasculaires cérébraux :.....	80
2- Prévention des récives pendant la phase chronique :.....	81
3- Prise en charge médicale de la maladie Moya-Moya asymptomatique	83
II- TRAITEMENT CHIRURGICAL:	84
1- Histoire du premier traitement chirurgical dans la MMM	85
2- Techniques de revascularisation directe.....	85
3- Techniques de revascularisation indirecte :.....	89
4- Revascularisation indirecte, directe et combinée : laquelle choisir?	99
5- Indications et Timing pour la revascularisation :	101
6- Considérations anesthésiques pour les patients Moya-Moya :.....	104
7- Prise en charge péri-opératoire	105
8- Evaluation post-opératoire.....	106
9- Complications post-opératoires	106
10- Conduite à tenir en cas d'échec des techniques de revascularisation :....	108
11- Quels sont les bénéfices et les risques du traitement chirurgical ?.....	109
III- REEDUCATION :.....	109
Partie 13 : EVOLUTION DE LA MALADIE DE MOYA-MOYA	111
Partie 14 : PRONOSTIC	114
Partie 15 : SUIVI	115
CONCLUSION.....	116
RESUMES.....	120
REFERENCES	124

INTRODUCTION

La maladie de Moya-Moya (MMM) est une maladie progressive qui affecte la vascularisation cérébrale, rare et encore d'étiologie inconnue, caractérisée par l'occlusion bilatérale des artères carotides internes et de leurs principales branches au sein du Polygone de Willis. Cette occlusion artérielle est compensée grâce au développement spontané d'un riche réseau vasculaire collatéral à la base du cerveau.

« Moya-Moya » est un terme japonais, signifiant « nuage de fumée », lié à l'aspect artériographique initialement décrit du réseau collatéral de la base du cerveau, caractéristique de la maladie.

La maladie de Moya-Moya a été décrite pour la première fois en 1957 au Japon, par Takeushi et Shimizu, en tant qu'hypoplasie bilatérale des artères carotides internes, mais ne fût nommée Moya-Moya qu'en 1969 par Suzuki et Takaku (1).

Bien qu'elle soit plus fréquente en Asie de l'Est, essentiellement au Japon, la maladie de Moya-Moya survient chez diverses populations à travers le monde, avec une prédominance féminine et une répartition bimodale de la maladie formant deux pics de fréquence, le premier chez les enfants vers l'âge de 5 ans et le second chez les adultes à 40 ans. La plupart des cas de Moya-Moya sont sporadiques, mais environ 10 % des cas ont des antécédents familiaux (2).

Les caractéristiques cliniques de la maladie de Moya-Moya sont très polymorphes, représentées principalement par des manifestations ischémiques chez l'enfant et des manifestations hémorragiques chez l'adulte.

Le diagnostic de la maladie de Moya-Moya repose sur l'angiographie cérébrale, qui montre une sténose avec un flux diminué dans les artères carotides internes, associée à la formation d'un réseau collatéral proéminent à la base du cerveau donnant l'aspect en « nuage de fumée » (3).

L'évolution spontanée de la maladie met en jeu le pronostic neurologique et vital du patient, par la répétition d'accidents ischémiques chez l'enfant, ainsi que la gravité des hémorragies intracrâniennes survenant à l'âge adulte. Leur identification permet un diagnostic

positif précoce et une amélioration du pronostic neuro-intellectuel grâce à une prise en charge neurochirurgicale rapide et adaptée (1).

Le pronostic est d'autant plus sombre que le début des symptômes est précoce.

Compte-tenu de la rareté de cette pathologie et de sa présentation clinique très polymorphe, le but de notre travail est de discuter, à la lumière de la littérature, les particularités d'un cas clinique de la maladie de Moya-Moya chez un petit garçon de 5 ans, admis au Service des Urgences Pédiatriques de l'Hôpital d'Enfants de Rabat pour un état de mal épileptique. Le diagnostic de la MMM a été fait sur la base de l'angiographie cérébrale.

En se basant sur ce cas clinique et une revue de la littérature, nous avons fixé comme objectifs de :

- **Décrire les caractéristiques épidémiologiques et cliniques de la MMM.**
- **Illustrer ses différents aspects en imagerie radiologique.**
- **Expliquer les différents moyens thérapeutiques et leurs indications.**
- **Définir le pronostic de la maladie ainsi que son mode évolutif.**



PATIENT ET METHODES

I- CAS CLINIQUE :

Les données cliniques et paracliniques concernant le cas clinique exposé dans cet ouvrage ont été portées à notre connaissance par notre rapporteur de thèse, Madame le Professeur BENJELLOUN DAKHAMA, Professeur de pédiatrie à l'hôpital d'enfant de Rabat.

Nous avons donc pu extraire, en respectant le secret professionnel naturellement dû au patient, les informations nécessaires à l'étude de son dossier.

Il s'agit de l'enfant Y.B, âgé de 5 ans, issu de parents non consanguins, originaire et habitant Rabat, admis au service des urgences pédiatriques pour un état de mal convulsif.

Ses antécédents sont marqués par la notion de plusieurs épisodes d'hémi-parésie gauche et de malaises vagues avant l'âge de 3 ans, pour lesquels des bilans à visée étiologique et des EEG revenaient sans particularité.

Il a un bon développement psychomoteur et il est correctement vacciné selon le PNI. Il n'est pas noté d'épisodes infectieux à répétition. Il n'y a pas de maladie congénitale ni de cas similaire dans la famille. Pas de notion d'épilepsie familiale.

Le début de la symptomatologie remonte à trois heures avant son admission par l'installation brutale d'une hémi-parésie gauche avec troubles de l'élocution.

L'examen clinique à l'admission a objectivé un enfant en bon état général. Il est conscient (GCS à 15), apyrétique (température à 37°) et a des conjonctives normocolorées. Le patient est stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, avec une tension artérielle à 10/6, une fréquence cardiaque à 90 battements/minute et une fréquence respiratoire à 25 cycles/minute.

Il a un poids à 21 Kg, une taille à 1m05 et un périmètre crânien à 51 cm (valeurs normales pour l'âge de l'enfant).

L'examen neurologique objective une marche normale, une force musculaire conservée, un tonus normal, des réflexes ostéotendineux présents et symétriques et une sensibilité conservée. L'examen des paires crâniennes est normal.

L'examen cardiovasculaire retrouve des bruits du cœur normaux et ne note pas souffle. Les pouls périphériques sont présents et symétriques.

L'examen cutanéomuqueux ne décèle pas de tâches café au lait.

Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

Devant l'état de mal épileptique un bilan a été fait, comportant :

- **Un bilan biologique** comprenant une NFS, un taux de plaquettes et un ionogramme sanguin qui se sont révélés sans particularité.
 - **Un EEG de veille sommeil (Figure 1)**, celui-ci montre :
 - Un tracé de sommeil bien organisé, stable, régulier et symétrique.
 - De rares pointes lentes en frontal droit, sans signe de généralisation
 - Un test d'activation SLI (stimulation lumineuse intermittente) sans effets.
 - Le patient s'est réveillé au cours de l'enregistrement et son activité de veille s'est avérée sans anomalie.
- **Au total** : Il s'agit d'un tracé de sommeil normal avec quelques éléments paroxystiques en frontal droit, sans signe de généralisation ou de souffrance.

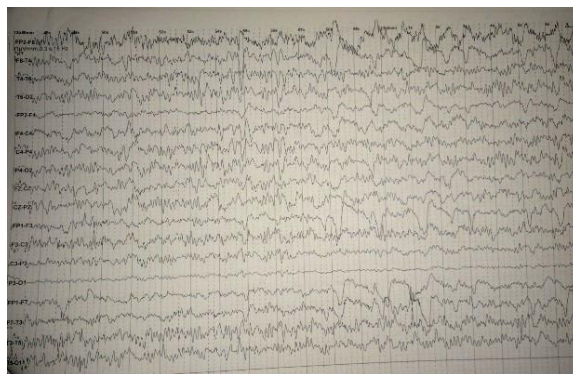


Figure 1 : EEG réalisé chez notre patient

Rares éléments paroxystiques en frontal droit, sans signe de généralisation ou de souffrance.

➤ **Une TDM cérébrale** qui objective :

- L'absence d'anomalie de densité parenchymateuse à l'étage sus ou sous-tentoriel,
- Un système cisterno-ventriculaire de taille et de morphologie normales,
- Un corps calleux de morphologie normale,
- Et une ligne médiane en place.

➔ **Au total, la TDM cérébrale est sans particularité.**

➤ **Une IRM cérébrale (Figure 2 : IRM réalisée chez notre patient**

- Hypertrophie des artères perforantes lenticulo-striées prédominant à droite. qui montre une anomalie vasculaire de la base du cerveau à type d'une hypertrophie en réseau à l'origine des artères perforantes lenticulo-striées prédominant à droite.

➔ **Au total, l'IRM cérébrale objective une hypertrophie des artères perforantes lenticulo-striées prédominant à droite.**

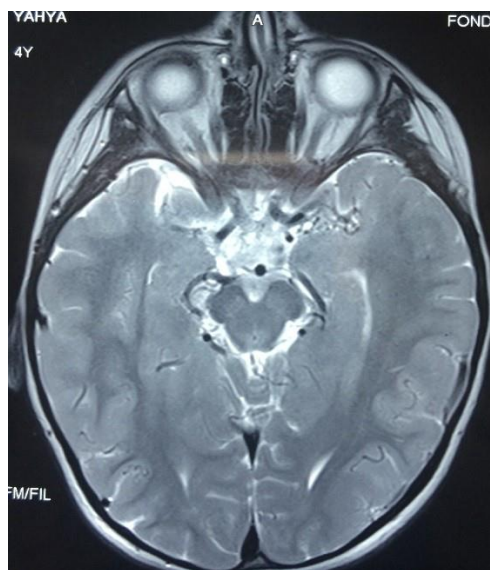


Figure 2 : IRM réalisée chez notre patient

Hypertrophie des artères perforantes lenticulo-striées prédominant à droite.

➤ **Une angiographie cérébrale (Figure 3) qui révèle :**

- Une absence d'opacification de la terminaison des deux carotides internes en aval des artères cérébrales postérieures, avec développement d'un très fin réseau artériolaire anastomotique réalisant un aspect en « nuage de fumée » au niveau du polygone de Willis.
- Ces anastomoses assurent une prise en charge modérée des segments M1 (de l'artère cérébrale moyenne) à droite, M1 et A1 (de l'artère cérébrale antérieure) à gauche, avec un léger ralentissement circulatoire.
- A noter l'absence d'opacification du segment A1 droit (agénésie ?).
- Les cérébrales postérieures assurent une prise en charge modérée des branches des cérébrales antérieures à contre-courant via les péri-calleuses postérieures et les anastomoses cortico-pie-mériennes.
- Le retour veineux est sans anomalie.

➔ **Au total, l'angiographie cérébrale met en évidence un aspect en faveur de Moya-Moya.**

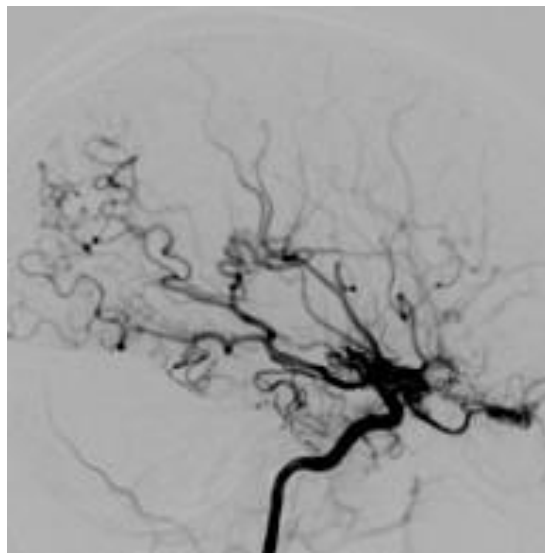


Figure 3 : Angiographie cérébrale réalisée chez notre patient
Mise en évidence de l'aspect en faveur de Moya-Moya.

En l'absence d'indication neurochirurgicale, le traitement consiste en des antiagrégants plaquettaires et un antiépileptique.

L'évolution est stable, sans retentissement sur l'état neurologique ni nouvel épisode cérébro-vasculaire, sur une période de suivi de 8 mois.

II- REVUE DE LA LITTÉRATURE :

1- Collecte des données :

Les recherches concernant les données issues de la littérature ont été réalisées avec les mots-clés suivants : maladie de Moya-Moya, Moya-Moya Disease et Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis.

Ces mots-clés ont tout d'abord été utilisés seuls puis en association (AND) avec « pathology, prevalence, diagnosis, treatment, prognosis, on the focus on the child, in the childhood ».

Les bases de données consultées étaient : Medline, PubMed, EM Consult et ScienceDirect, en utilisant les mots-clés sus-cités. Les recherches plus exquises sur l'étiopathogénie et la génétique ont été réalisées en ligne via Internet pour compléter les données manquantes.

Nous avons approfondi notre recherche en passant en revue la bibliographie de chaque article ou document sélectionné puis en prenant connaissance des articles considérés utiles pour notre sujet.

Les investigations ont été menées sans limitation temporelle, en langues française et anglaise.

2- Sélection des données

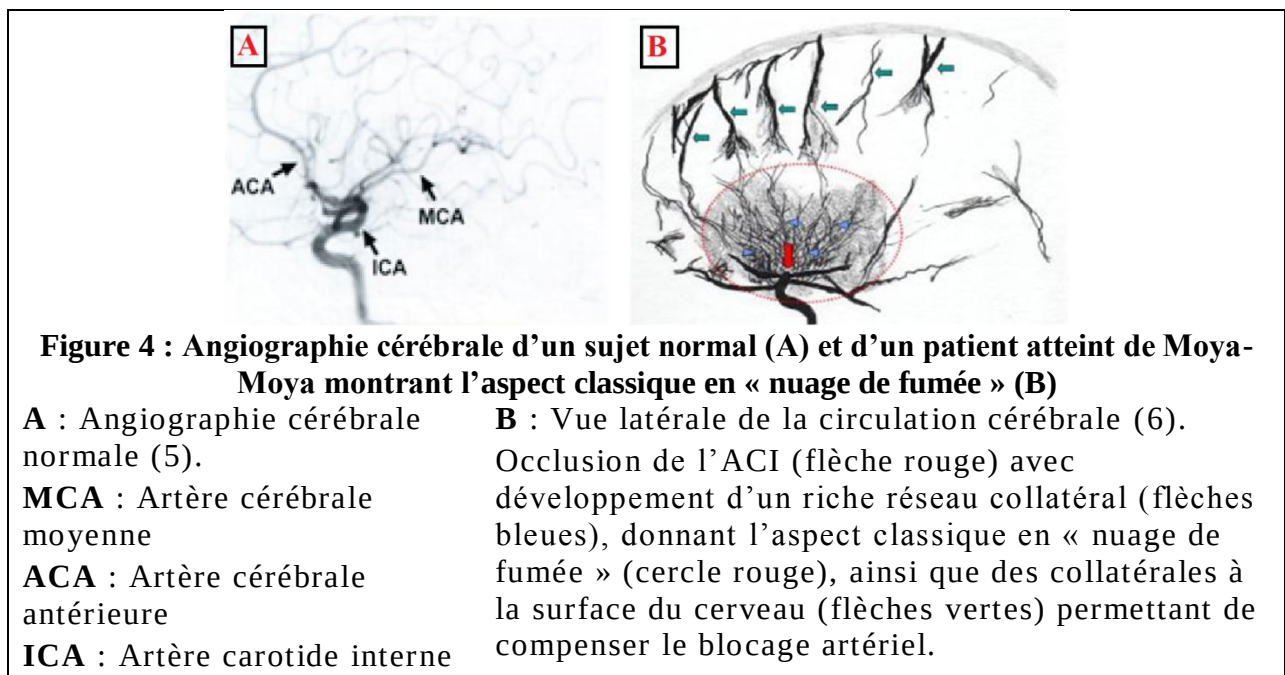
Les articles ainsi trouvés ont été lus dans leur intégralité, puis leur pertinence a été évaluée par rapport au sujet de notre thèse. Après avoir éliminé les articles ne répondant pas aux critères, 163 articles ont été inclus dans l'évaluation finale, dont nous avons extrait les informations pertinentes pour la rédaction de notre travail.

A horizontal scroll with a black outline and a light gray shadow. The scroll is unrolled, showing the word "DISCUSSION" in a bold, red, serif font. The scroll has small circular details at the top and bottom edges, suggesting it is a rolled-up document.

DISCUSSION

Partie 1 : DEFINITION

La maladie de Moya-Moya est une pathologie cérébro-vasculaire chronique, rare et d'étiologie inconnue. Elle est définie à l'angiographie cérébrale par une sténose progressive voire une occlusion bilatérale des portions terminales des artères carotides internes supra-clinoïdiennes et des portions proximales des artères cérébrales antérieures et moyennes, avec développement spontané d'un riche réseau collatéral à la base du cerveau, en « en nuage de fumée », permettant de compenser l'ischémie cérébrale secondaire à ce blocage artériel (**Figure 4**) (4).



Il est important de distinguer la Maladie de Moya-Moya, forme primaire de la maladie, isolée, du Syndrome de Moya-Moya qui est secondaire, pouvant être associé à de multiples pathologies.

- Par définition, **la maladie de Moya-Moya** est primaire ou idiopathique, survenant en dehors d'un contexte pathologique, isolée et l'atteinte est bilatérale.

- **Le syndrome de Moya-Moya**, est secondaire à des affections locales ou générales, notamment l'athérosclérose, la neurofibromatose de Type 1, la trisomie 21, la drépanocytose, l'artérite infectieuse ou post-radique (pour une tumeur cérébrale ou ORL) et ne touche qu'une seule carotide.

Partie 2 : RAPPEL ANATOMIQUE – ANGIOGRAPHIQUE

Le cerveau représente environ 2 % de la masse totale de l'organisme humain et reçoit 15 % du débit cardiaque avec une consommation de 20 % des apports en oxygène. Pour assurer les importants besoins énergétiques de l'encéphale (tronc cérébral, cervelet et cerveau), la vascularisation artérielle, de type terminale, est assurée par deux systèmes artériels naissant des troncs supra-aortiques : le système carotidien en avant et le système vertébro-basilaire en arrière.

L'intérêt de la connaissance de la vascularisation de l'encéphale est représenté par la fréquence élevée de la pathologie vasculaire cérébrale (AVC ++).

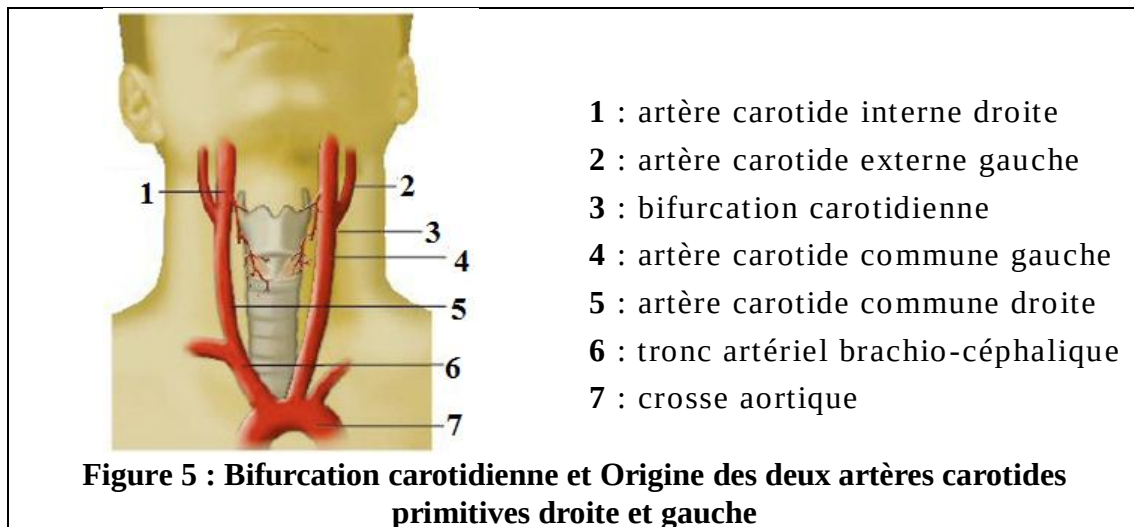
Pour prendre en charge l'ischémie cérébrale, une connaissance approfondie de l'anatomie de la vascularisation cérébrale est un élément indispensable. Elle permet de comprendre au mieux les risques et le pronostic de dommages cérébraux liés à une ischémie donnée. Elle permet également d'envisager les possibilités thérapeutiques en particulier en phase aiguë, allant de la revascularisation artérielle d'une sténose, en passant par la gestion hémodynamique pour recruter de réseaux de suppléance du polygone de Willis ou des anastomoses distales sous-piales.

I- LE SYSTEME CAROTIDIEN :

Le système carotidien est formé par les deux artères carotides interne (ACI), dont chacune prend naissance au niveau de la bifurcation de l'artère carotide commune en regard de C4, dans la région latérale du cou.

La carotide commune droite naît du tronc artériel brachiocéphalique (TABC), alors que la carotide commune gauche naît directement de la crosse aortique. Ces deux vaisseaux cheminent médialement à la veine jugulaire interne et antérieurement au rachis puis bifurquent au niveau de la quatrième vertèbre cervicale (C4) pour donner les artères carotides externe et interne (**Figure 5**).

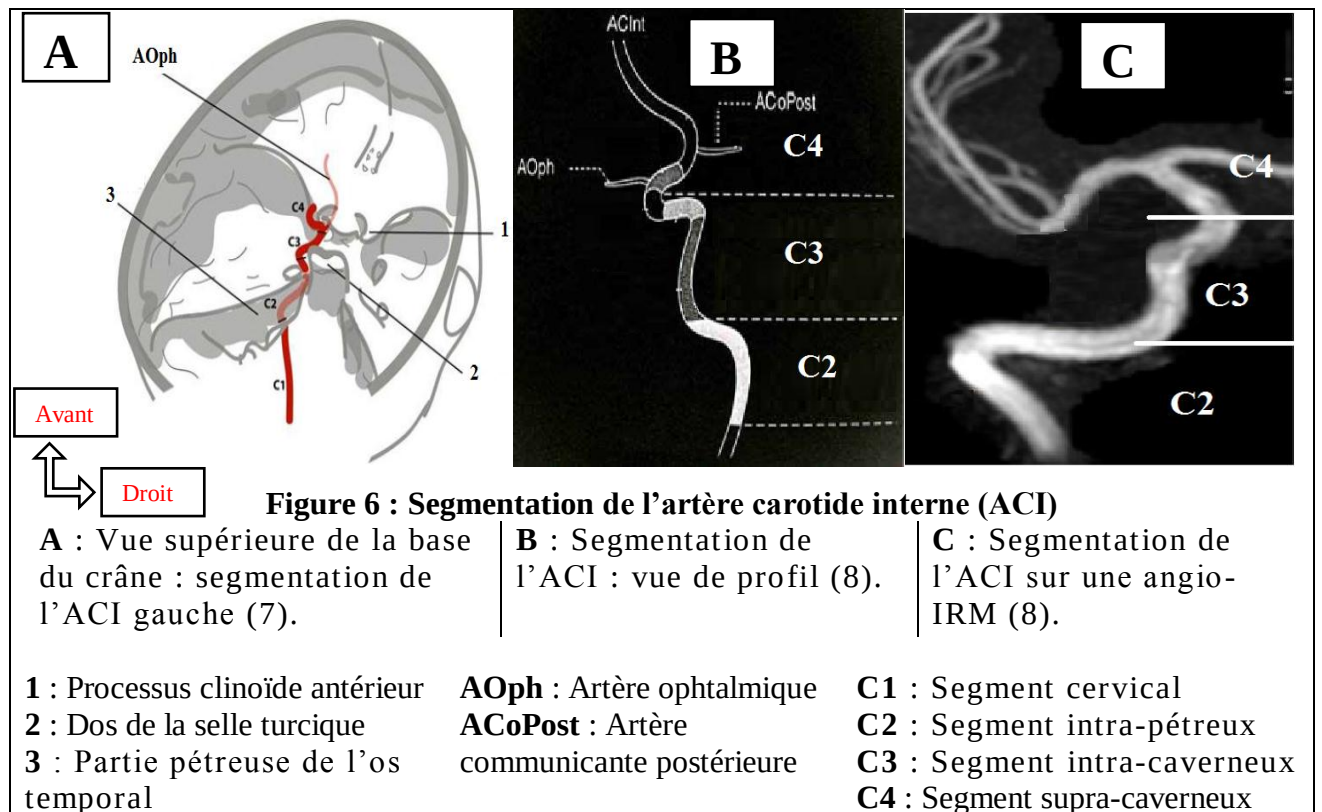
La carotide interne vascularise le cerveau tandis que la carotide externe vascularise la face.



1- Trajet et branches collatérales de l'artère carotide interne :

Au cours de son trajet, l'ACI présente 5 segments (**Figure 6**) :

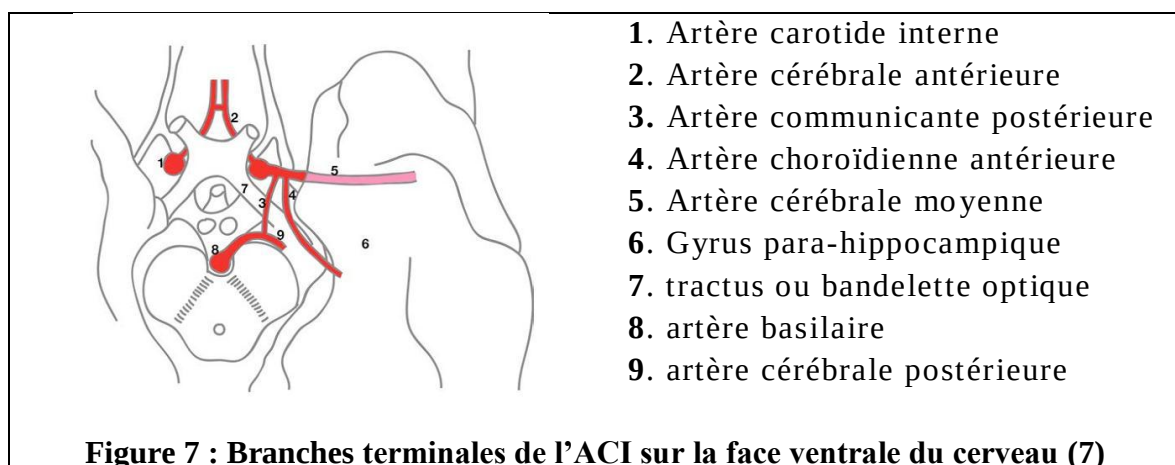
- Un segment cervical C1.
- Un segment intra-pétreux C2 qui donne l'artère du canal ptérygoïdien et l'artère carotico-tympanique.
- Un segment intra-caverneux C3, le siphon carotidien, il dessine un «S» de profil et il donne le tronc méningo-hypophysaire et le tronc inféro-latéral.
- Un segment supra-caverneux C4, lui-même divisé en deux segments, clinoïdien (de siège intra-dural) et supra-clinoïdien. Il donne l'artère ophtalmique, première collatérale supra-caverneuse de l'ACI.



2- Terminaison de l'artère carotide interne :

L'ACI se termine à la base du cerveau, en dehors du chiasma et en regard de l'espace perforé antérieur, où elle se divise en 4 branches terminales (**Figure 7**) :

- L'artère cérébrale antérieure
- L'artère cérébrale moyenne ou sylvienne
- L'artère choroïdienne antérieure
- L'artère communicante postérieure



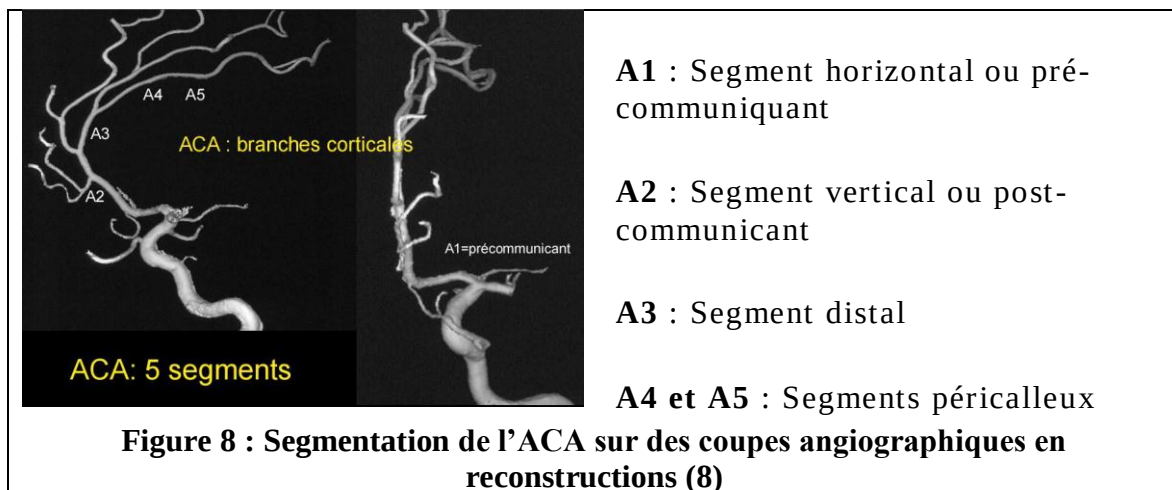
a- Artère cérébrale antérieure :

L'artère cérébrale antérieure (ACA) est la première branche terminale de l'ACI, elle peut être divisée en 5 segments (**Figure 8**) :

- Le segment A1 : segment horizontal ou pré-communicant, avant la communicante antérieure.
- Le segment A2 : segment vertical ou post-communicant
- Le segment A3 : distal
- Les segments A4 et A5 (péricalleux)

L'ACA donne l'artère centrale longue de Heubner, les branches destinées aux bandelettes optiques et les branches perforantes centrales courtes.

Les deux ACA sont anastomosées par l'artère communicante antérieure.

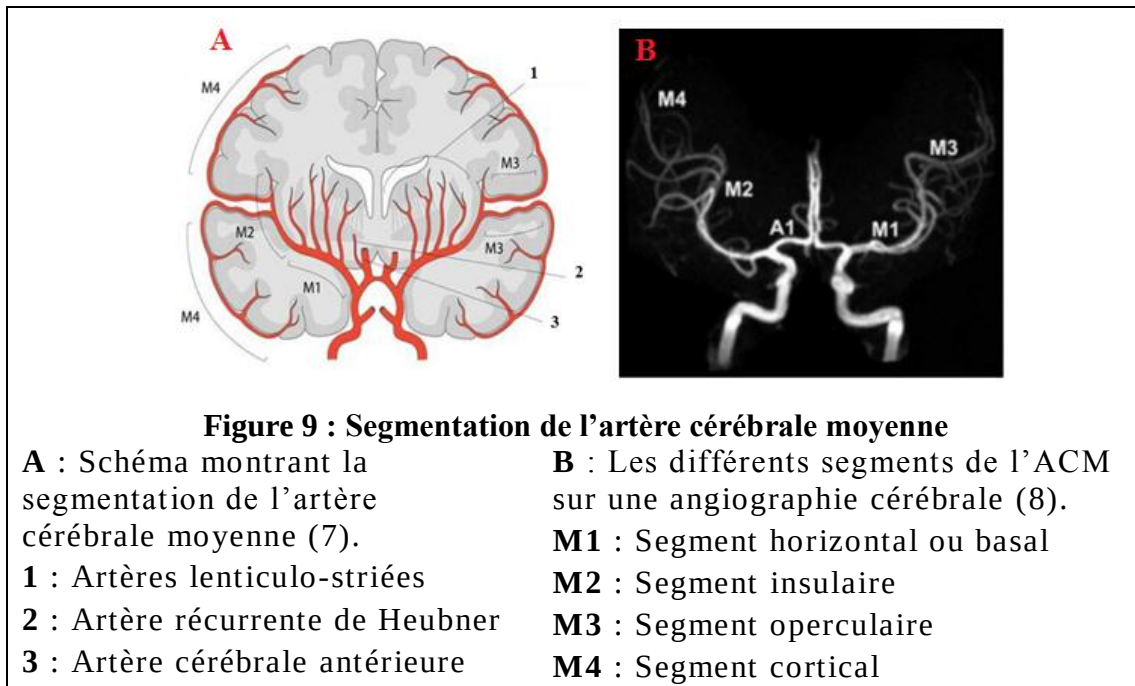


b- Artère cérébrale moyenne ou sylvienne :

L'artère cérébrale moyenne (ACM) peut être divisée en 4 segments (**Figure 9**) :

- Le segment M1 : segment horizontal ou basal
- Le segment M2 : insulaire
- Le segment M3 : operculaire
- Le segment M4 : cortical

L'ACM donne les artères lenticulo-striées et les branches corticales.

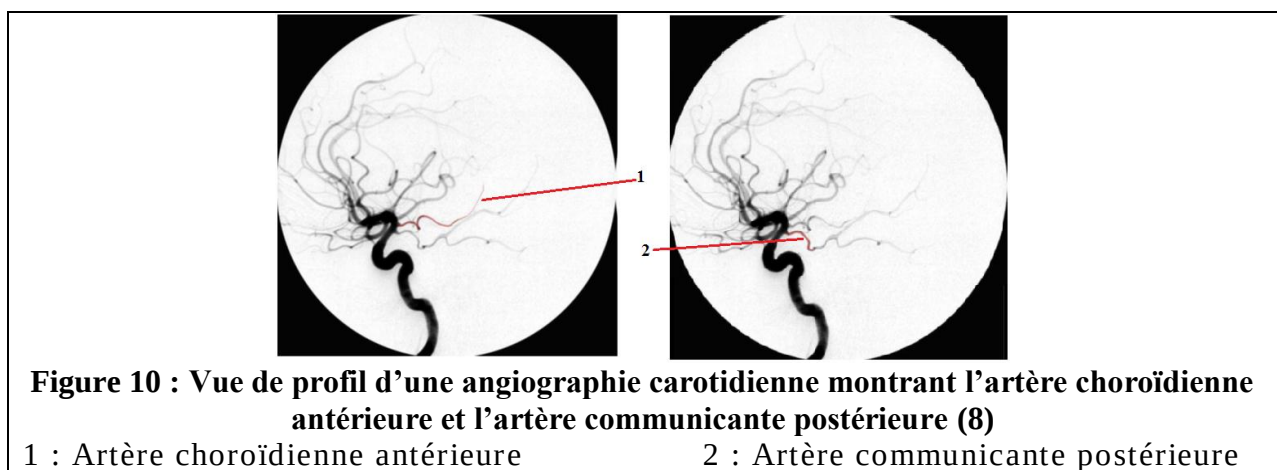


c- L'artère choroïdienne antérieure :

L'artère choroïdienne antérieure naît directement de la carotide interne du segment supra-caverneux, juste au-dessus de l'artère communicante postérieure (**Figure 10**).

d- L'artère communicante postérieure :

L'artère communicante postérieure, dernière branche terminale de l'ACI, naît du segment supra-caverneux et joue un rôle fonctionnel très important car elle anastomose le système carotidien (ACI) au système vertébro-basilaire (artère cérébrale postérieure. Elle donne les branches thalamo-perforantes antérieures (**Figure 10**).

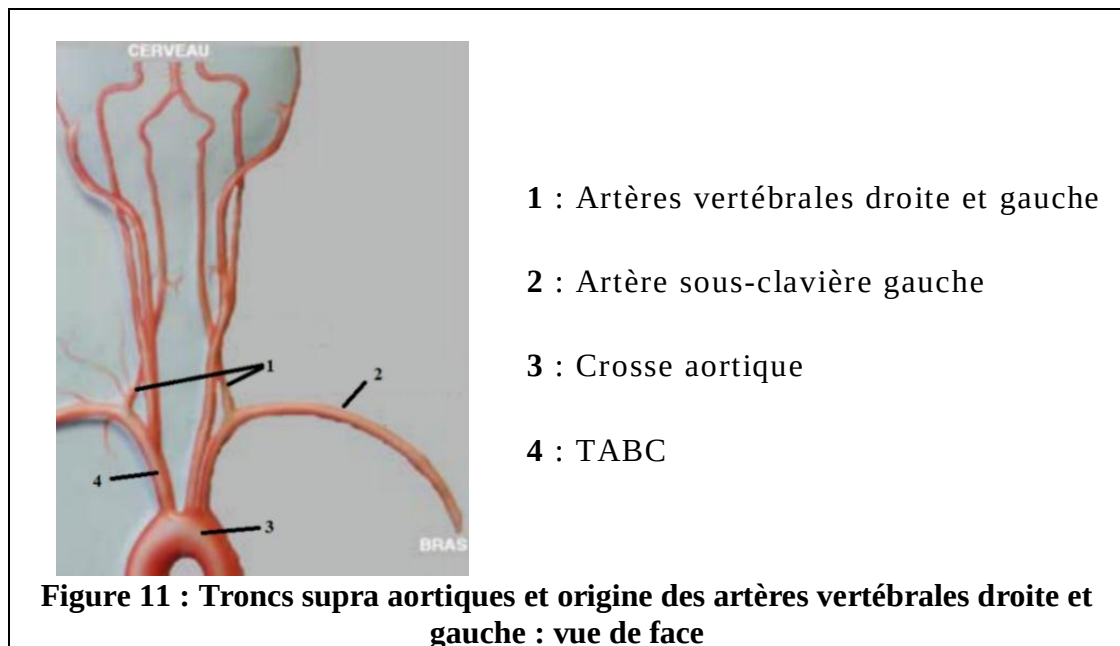


II- LE SYSTEME VERTEBRO-BASILAIRES :

1- Origine et trajet du système vertébro-basilaire :

Le système vertébro-basilaire est constitué des deux artères vertébrales qui fusionnent en avant du bulbe rachidien pour former une artère unique, le tronc basilaire. Il vascularise la partie postérieure du cerveau.

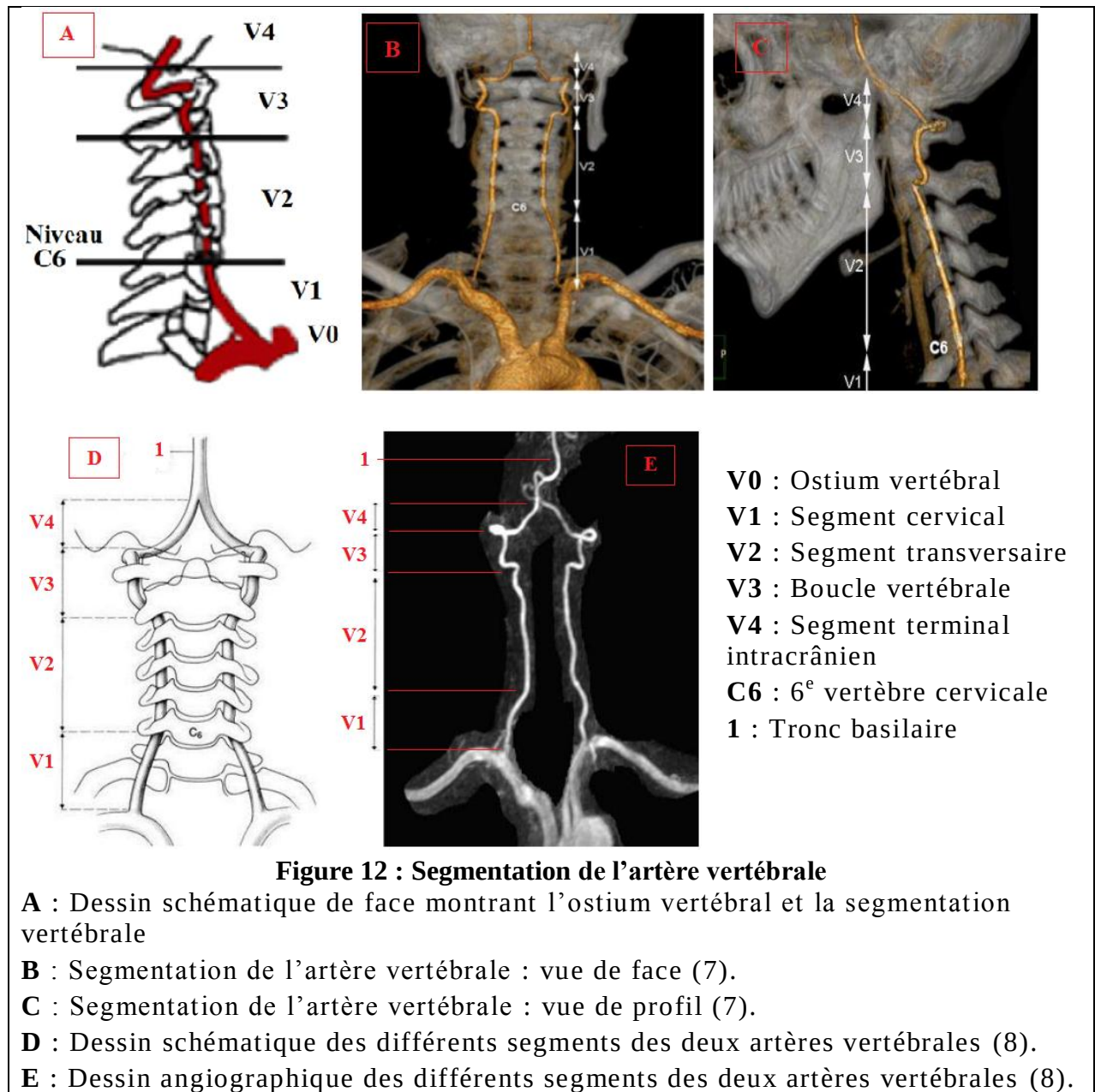
Les deux artères vertébrales sont issues dans 90% des cas des artères sous-clavières, elles-mêmes issues du tronc brachiocéphalique à droite et directement de l'aorte ascendante à gauche (**Figure 11**). Elles ont un rapport étroit avec les vertèbres cervicales puisqu'elles longent le rachis en traversant les foramina 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 (**Figure 12**).



À l'intérieur de la fosse crânienne postérieure, elles cheminent à la face antérolatérale du bulbe et fusionnent au niveau du sillon bulbo-protubérantiel pour donner naissance au tronc basilaire, axe de la vascularisation du tronc cérébral et de la région caudale des hémisphères.

La segmentation artérielle vertébrale est divisée 4 segments (**Figure 12**) :

- Le segment V0 : ostium vertébral
- Le segment V1 : segment cervical (segment extra-osseux)
- Le segment V2 : segment transversaire C6 à C2
- Le segment V3 : boucle vertébrale (segment C2-C1)
- Le segment V4 : segment terminal intracrânien (segment intra-dural)



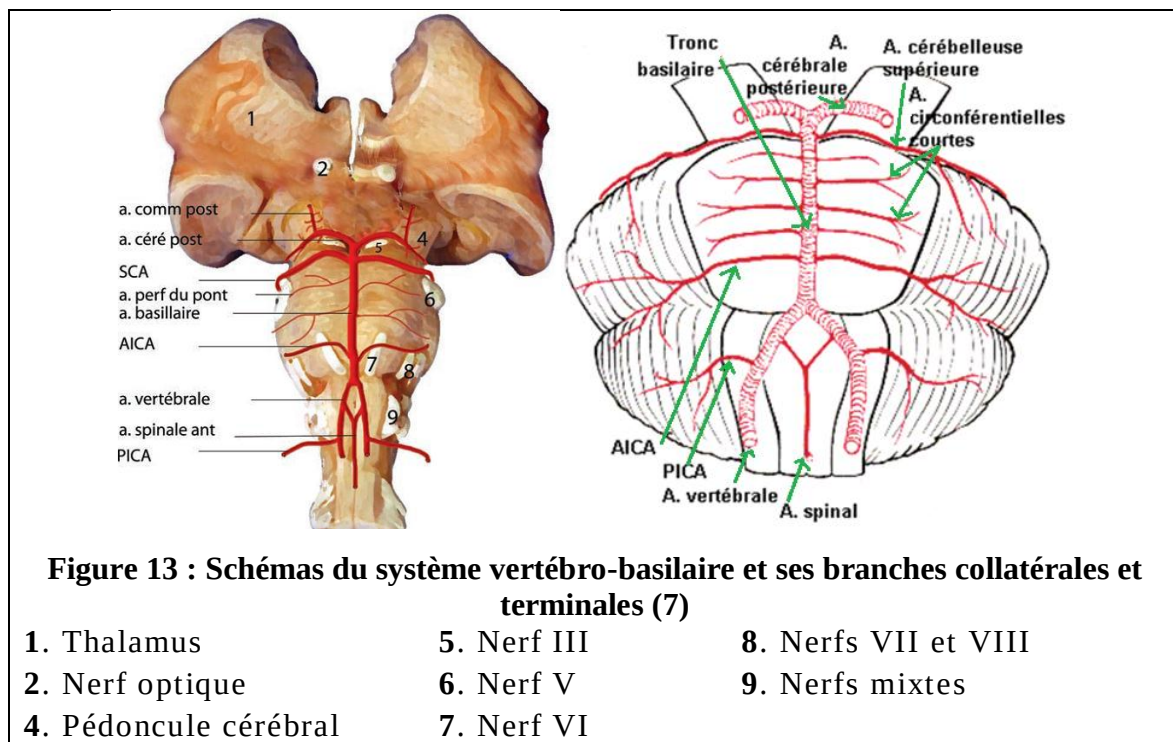
2- Branches collatérales du système vertébro-basilaire :

Les artères vertébrales donnent des collatérales uniquement au niveau intracrânien : l'artère spinale antérieure, des rameaux perforants pour le bulbe rachidien et l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) destinée à la face latérale du bulbe et à la face inférieure du cervelet (**Figure 13**).

Le tronc basilaire donne des rameaux perforants destinés au bulbe et à la protubérance, l'artère cérébelleuse moyenne ou antéro-inférieure (AICA) et l'artère cérébelleuse supérieure (ACS) (**Figure 13**).

3- Branches terminales du tronc basilaire :

Le tronc basilaire chemine dans la gouttière basilaire et se termine à la jonction de la protubérance annulaire et du mésencéphale, en se divisant en deux paires de vaisseaux : d'une part les **artères cérébelleuses supérieures**, de l'autre les **artères cérébrales postérieures** (**Figure 13**).



L'ACP est divisée en 4 segments (**Figure 14**) :

- Un segment P1 (précommunicant)
- Un segment P2 (ambiant)
- Un segment P3 (quadrigéminal)
- Un segment P4 (calcarin)

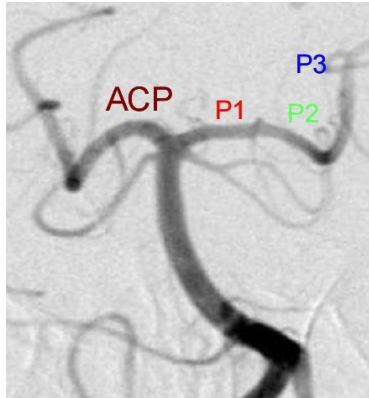


Figure 14 : Segmentation de l'ACP sur une coupe angiographique vue de face (8)

III- POLYGONE DE WILLIS :

Le Polygone de Willis, ou Cercle artériel de la base du cerveau, est un système anastomotique réunissant les circulations antérieures et postérieures homo et controlatérales. Il réunit d'une part les systèmes carotidiens et vertébro-basilaire et d'autre part les deux systèmes carotidiens internes droit et gauche. En permanence, le polygone de Willis permet de suppléer des défaillances carotidiennes ou vertébrales pour une vascularisation homogène.

C'est un cercle artériel fermé, qui n'est complet que dans 30 % des cas, il est le siège de grandes variations anatomiques.

Le polygone de Willis a sept côtés que l'on peut considérer en 4 segments (**Figure 15**) :

1- Un segment antérieur :

Formé par **les deux artères cérébrales antérieures**, branches terminales des artères carotides internes, en regard de l'espace perforé antérieur et en dehors du chiasma optique et par **l'artère communicante antérieure**. L'artère cérébrale antérieure se dirige en avant et en

dedans, surcroise le nerf optique pour rejoindre son homologue par l'artère communicante antérieure en avant du chiasma optique. Elle passe ensuite dans la scissure interhémisphérique et chemine le long du bec du corps calleux, puis se ramifie à la face médiale des lobes frontaux et pariétaux. Elle irrigue les cortex moteur et sensitif correspondant au membre inférieur.

2- Un segment postérieur :

Formé par les **artères cérébrales postérieures**, branches terminales du tronc basilaire, en regard de l'espace perforé postérieur. Les artères cérébrales postérieures contournent la face latérale du mésencéphale et précroisent les bandelettes optiques, avant de se terminer dans le sillon calcarin. Elles se distribuent à la face inférieure du lobe temporal et occipital.

3- Deux segments latéraux :

Chaque segment latéral est formé par l'**artère communicante postérieure** qui naît de la carotide interne et se dirige en arrière en croisant la face inférieure de la bandelette optique pour faire anastomose avec l'artère cérébrale postérieure.

→ Au total :

Le polygone de Willis (souvent heptagone) est formé :

- En avant, par les deux cérébrales antérieures et la communicante antérieure,
- De chaque côté, par les deux communicantes postérieures,
- Et en arrière, par les deux cérébrales postérieures.

Les changements observés dans la MMM se produisent au niveau des portions terminales des artères carotides internes. Les artères cérébrales adjacentes cérébrales antérieures et moyennes peuvent être affectées dans certains cas.

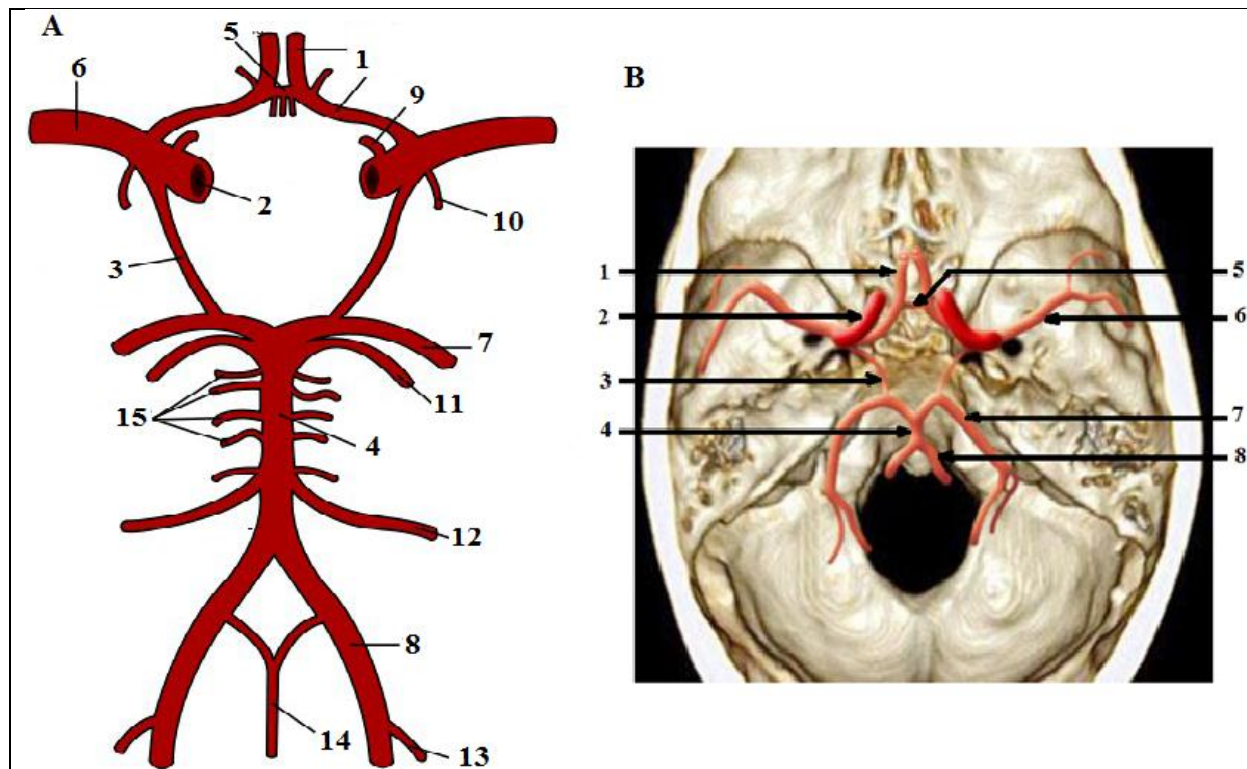


Figure 15 : Polygone de Willis

A : Artères du Polygone de Willis
(Figure extraite de Gray's Anatomy, 37^e édition).

B : Vue supérieure de la base du crâne montrant les différentes structures vasculaires du polygone de Willis (7).

1 A. cérébrale antérieure

2 A. carotide interne

3 A. communicante postérieure

4 Tronc basilaire

5 A. communicante antérieure

6 A. cérébrale moyenne

7 A. cérébrale postérieure

8 A. vertébrale

9 A. ophtalmique

10 A. choroïdienne antérieure

11 A. cérébelleuse supérieure

12 AICA

13 PICA

14 A. spinale antérieure

15 A. pontiques

Partie 3 : HISTORIQUE

La maladie de Moya-Moya a été décrite pour la première fois au Japon en 1955, lors de la 14^e réunion annuelle de la Société Japonaise de Neurochirurgie, en tant « qu'hypoplasie bilatérale des artères carotides internes » ou « Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries », par les deux médecins Takeushi et Shimizu qui ont ensuite publié leur cas dans « Journal Brain Nerve » en 1957 (9).

Dans la même année, Kudo a publié dans le même journal un article intitulé "un cas d'hypoplasie du polygone de Willis" (10). Par la suite, avec le développement de l'angiographie cérébrale, quelques cas de la maladie de Moya-Moya ont été signalés de façon sporadique au Japon. A cette époque, l'occlusion bilatérale des artères carotides et la formation d'un réseau vasculaire anormal à la base du cerveau ont été considérés comme des anomalies congénitales, une hypoplasie ou une tumeur vasculaire (9).

Ce n'est qu'en 1963, lors 22^e réunion annuelle de la Société Japonaise de Neurochirurgie, que Suzuki et al. ont conclu, en rapportant six cas de la maladie de Moya-Moya, que les artères néoformées au niveau de la base du cerveau étaient des vaisseaux collatéraux secondaires à une sténose des artères carotides internes acquise et progressive. Depuis, différents rapports ont suivi jusqu'à la découverte en 1969 de l'aspect angiographique « en nuage de fumée », dit Moya-Moya en japonais, qui est due à Suzuki et Takaku, d'où le nom de la maladie (11).

En 1968 et 1969, Nishimoto, Kudo 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 six étapes de progression angiographique de cette maladie, du stade 1, correspondant au rétrécissement de l'artère carotide, au stade 6 où se développe un réseau vasculaire anormal au niveau de la base du crâne avec l'aspect angiographique dit en « nuage de fumée » (11) (9).

Aux États-Unis et en Europe, la MMM a été rapportée pour la première fois en 1965. En effet, Weidner et al. ont rapporté des résultats angiographiques de quatre patients atteints

de cette maladie, en se basant sur la circulation des artères collatérales, lepto-méningées 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 également décrit dans leur manuel un cas caractéristique de la MMM en se basant sur des résultats angiographiques et ils l'ont décrit comme une anomalie extrêmement rare nommée "Capillare diffuse cerebrale angioectasia" ou "télangiectasie cérébrale diffuse" (11).

En 1969, le terme "Moya-Moya" est apparu pour la première fois dans la littérature anglaise dont les principales lésions artérielles ont été définies par une sténose ou une occlusion de la portion terminale de l'artère carotide interne (11).

Avant l'apparition du nom «Moya-Moya», plusieurs noms ont été proposés pour cette pathologie : «Télangiectasie cérébrale juxta-basale», «Malformation hémangiomateuse des artères carotides internes bilatérale de la base du crâne » et la « Maladie de Nishimoto-Takeuchi-Kudo) (12).

Le nom d'une "occlusion spontanée du 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 (10). 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 (11).

Au début des années 1970, plusieurs enquêtes ont rapporté les caractéristiques épidémiologiques de la MMM au Japon. En 1977, un Comité de Recherche sur la Maladie Moya-Moya (le RCMJ), a été établi par le ministère de Santé Japonais. Ce comité a d'abord proposé les critères angiographiques pour le diagnostic de la maladie Moya-Moya en 1979, puis s'est chargé de suivre son apparition, d'étudier largement ses caractéristiques clinico-épidémiologiques et enfin d'établir ses modalités thérapeutiques (13).

Partie 4 : EPIDEMIOLOGIE

Bien que la maladie de Moya-Moya fût découverte, nommée et décrite au Japon, elle est également diagnostiquée par des médecins de toute part du monde. Épidémiologiquement, la MMM a une incidence beaucoup plus élevée au Japon, en Corée et d'autres pays asiatiques par rapport au reste du monde (2).

I- Prévalence et incidence au Japon :

Au début des années 1970, plusieurs enquêtes ont rapporté les caractéristiques épidémiologiques de la MMM au Japon.

En 1977, le Comité de Recherche sur la Maladie Moya-Moya, (le RCMJ), établi par le Ministère de Santé Japonais, s'est chargé d'étudier l'épidémiologie de cette maladie. Par la suite, quatre enquêtes nationales ont été menées au Japon en 1984, 1990, 1994, et 2003 (Figure 16) (14).

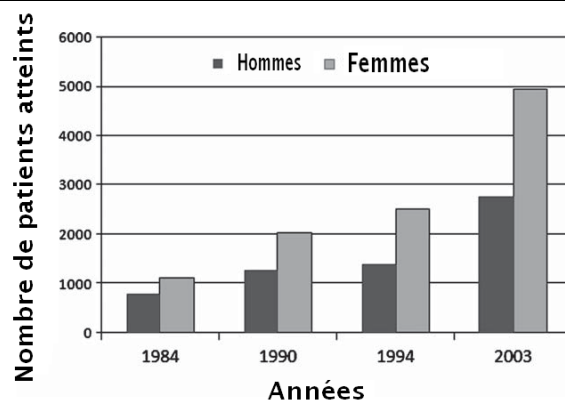


Figure 16 : Quatre enquêtes nationales menées au Japon par le RCMJ en 1984, 1990, 1994, et 2003 (14)

Augmentation du nombre des patients atteints de la MMM au Japon avec le temps.

Cette étude a révélé une augmentation importante du nombre de patients atteints de la maladie Moya-Moya au Japon, en comparant les résultats des quatre enquêtes nationales, qui ont rapporté respectivement 1900 personnes touchées en 1984, 3300 personnes en 1990, 3900 personnes en 1994 et 7700 en 2003, avec une nette prédominance féminine. La population totale du Japon en 2003 était d'environ 120 millions. La prévalence et l'incidence de la MMM au Japon ont été estimées respectivement à 6,03 / 100.000 et 0,54 / 100.000 individus (14).

En 1995, une autre enquête épidémiologique nationale au Japon, publiée par Wakai et al., a rapporté une incidence de 0,35/100000 et une prévalence de 3,16/100.000 personnes (15).

En 2008, A la suite d'un "all-inclusive enquête" à Hokkaido, l'une des principales îles du Japon, Baba et al. (16), ont montré un taux d'incidence de 0,94/100.000 personnes et une prévalence de 10,5/100.000 personnes au Japon, soit des taux trois fois plus élevé par rapport aux résultats publiés en 1995 par Wakai et al. (15).

L'incidence plus élevée (0,94 / 100000 en 2008) que décrit précédemment (0,35 / 100000 en 1995) pourrait être due au développement et à la disponibilité de procédures d'exploration cérébrale au Japon (17).

II- Distribution mondiale de la maladie de Moya-Moya

Une évaluation des données publiées dans plusieurs pays entre 1972 et 1989 a révélé 1063 cas de MMM dans le monde entier, le Japon exclus. L'étude a rapporté 625 cas en Asie, 201 en Europe, 176 en Amérique du Nord et du Sud, 52 en Afrique et 9 cas en Océanie (Figure 17 et Tableau 1) (18).

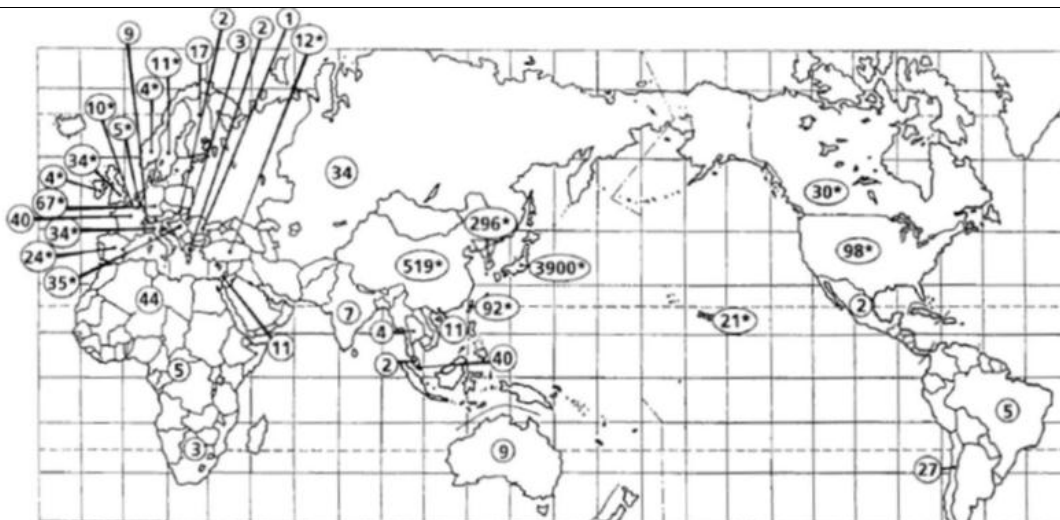


Figure 17 : Distribution mondiale de la MMM entre 1972 et 1989 (nombre total des cas Moya-Moya dans la littérature) (18)

Les nombres indiquent le nombre total des cas de MMM dans la littérature par pays. Les étoiles indiquent les rapports de ce pays, mais le nombre de cas est inconnu.

Tableau 1 : Nombre total des cas Moya-Moya dans la littérature, le Japon exclus (18)

Asie	625	Europe	201	Amérique	176
-Corée	289	-France	40	-USA	105
-Chine	245	-Union soviétique	34	-Canada	36
-Singapour	40	-Espagne	24	-Chili	27
-Taiwan	16	-Angleterre	17	-Brésil	5
-Hong Kong	11	-Finlande	17	-Mexique	2
-Israël	11	-Italie	16	-Venezuela	1
-Inde	7	-Suisse	16	-Argentine	Inconnu
-Thaïlande	4	-Allemagne	15	Afrique	52
-Malaisie	2	-Autriche	4	-Nord	44
-Liban	Inconnu	-Belgique	4	-Centrale	5
		-Danemark	4	-Sud	3
		-Hongrie	4	Océanie	9
		-Tchécoslovaquie	2	-Australie	9
		-Hollande	2		
		-Yougoslavie	2		
		-Norvège	Inconnu		
TOTAL			1963		

➤ **USA :**

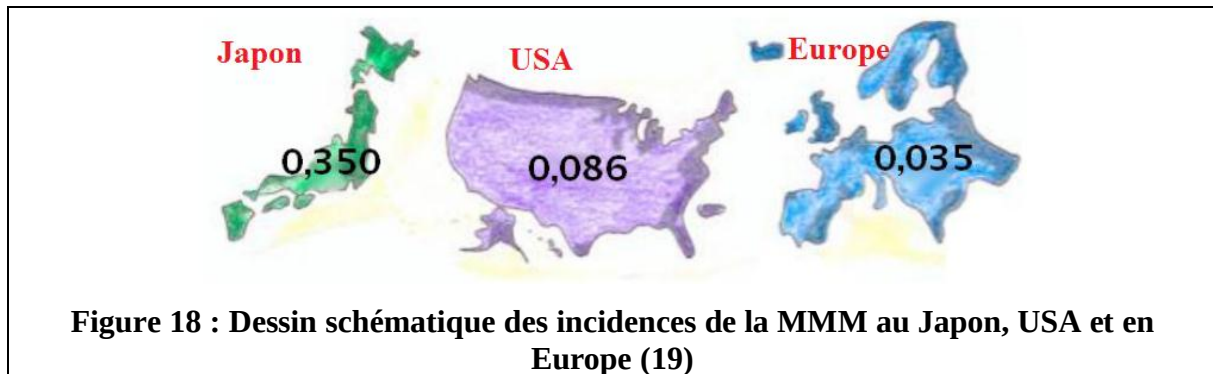
Dans une étude de 298 patients atteints de la MMM aux USA (dans l'État de Washington et de la Californie) entre 1987 et 1998, l'incidence a été estimée à 0,086 / 100.000 individus, ce qui était inférieur à celle rapportée au Japon (19).

Cependant, une variation des incidences ethniques a été notée. L'incidence la plus élevée a été observée chez les américains d'origine asiatique (0,28 / 100.000 personnes-années), suivis par les afro-américains (0,13), les caucasiens (0,06) et les hispaniques (0,03). Ce rapport a révélé que les facteurs génétiques et environnementaux peuvent influencer l'incidence de la MMM, et que cette maladie est observée plus fréquemment chez les personnes d'origine asiatique (19).

➤ **Europe :**

En 1997, une étude européenne a rapporté une incidence dix fois moins élevée dans les pays européens par rapport au Japon (**Figure 18**) (20).

L'incidence de la maladie de Moya-Moya en Europe aurait augmenté ces dernières années, ce qui reflète principalement une augmentation de la sensibilisation sur la survenance d'accidents vasculaires cérébraux chez les enfants aussi bien dans la population générale qu'au sein du corps médical (21).



➤ **Maroc :**

L'incidence de la MMM au Maroc est difficile à estimer, vu la rareté et la méconnaissance de cette pathologie, sa présentation clinique très polymorphe, la pénurie des publications et l'absence de registre national de cette pathologie.

Au Maroc, une étude a été publiée en 2012, menée par l'Hôpital des Spécialités de Rabat, à propos de 5 cas de la maladie de Moya-Moya, âgés de 4 à 60 ans, dont deux cas de drépanocytose. Deux patients ont présenté un tableau d'accident ischémique cérébral et les trois autres une hémorragie méningée. 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 : trois cas). Dans tous les cas, les explorations vasculaires ont montré une sténose des ACI avec développement d'un réseau typique Moya-Moya anastomotique (22).

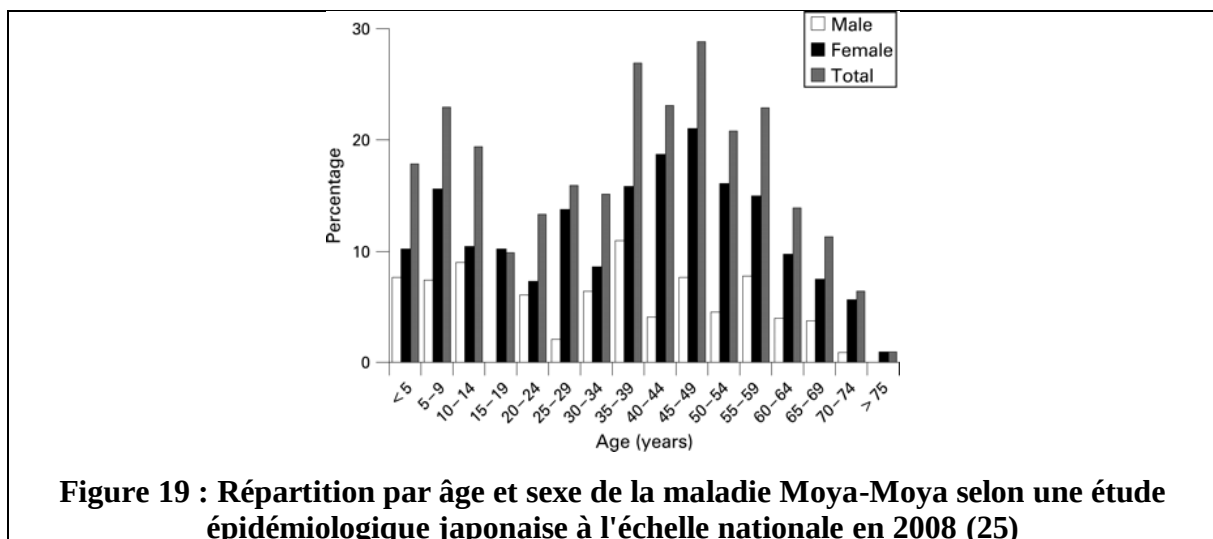
Un autre cas pédiatrique a été publié en 2012, de sexe féminin, pris en charge au CHU Mohammed VI de Marrakech, ayant présenté dès l'âge de 4 ans des AVC ischémiques révélés

par des hémiparésies à bascule. Le diagnostic a été fait par l'angio-IRM et l'enfant a été mise sous antiagrégants plaquettaires (23).

Une autre étude a été publiée en 2014, menée par le Centre Hospitalier Provincial Hassan II de Dakhla et le CHU IBN Rochd de Casablanca, à propos de deux cas pédiatriques de la maladie de Moya-Moya. Le premier cas, de sexe masculin, avait présenté dès l'âge de 3 ans, deux AVC ischémiques gauches et un AVC hémorragique droit, révélés par des épisodes d'hémiparésie à bascule associés à des troubles de la parole et des crises convulsives. Le second cas, de sexe féminin, avait présenté dès l'âge de 6 ans, deux AVC ischémiques gauche puis droit, révélés également par une hémiparésie gauche et des troubles de la parole. Les deux cas ont été diagnostiqués par l'angio-IRM puis mis sous des antiagrégants plaquettaires (24).

III- Répartition de la maladie de Moya-Moya selon le sexe

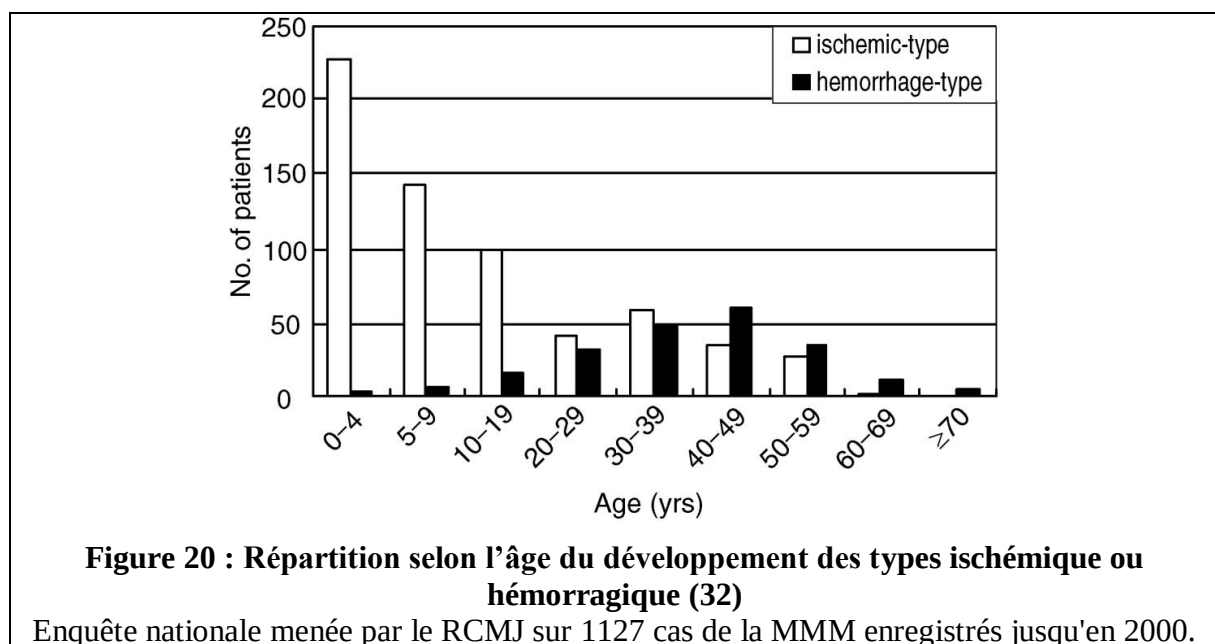
Le sex-ratio est resté à peu près constant tout au long de ces dernières enquêtes. MMM est beaucoup plus fréquente chez les femmes que chez les hommes Figure 19 : Répartition par âge et sexe de la maladie Moya-Moya selon une étude épidémiologique japonaise à l'échelle nationale en 2008 **Figure 19**). Le sexe-ratio F/H a été évalué à 1,8 selon plusieurs enquêtes (26) (27) (28), 1,6 et 2,18 selon d'autres études (29) (16), ou encore 4,25 selon des auteurs allemands (30).



IV- Répartition de la maladie selon l'âge de début

La distribution épidémiologique de la MMM selon l'âge d'apparition des premiers symptômes forme deux pics de fréquence caractéristiques, un chez les enfants dans la première décade de la vie, avec surtout des accidents ischémiques et l'autre chez les adultes dans la quatrième décade, avec surtout des manifestations hémorragiques (31).

Le RCMJ a rapporté lors d'une enquête menée sur 1227 cas de Moya-Moya enregistrés jusqu'en 2000, une fréquence nettement plus élevée des manifestations ischémiques chez les enfants (pic avant l'âge de 5 ans) par rapport aux adultes qui présentent le plus souvent des manifestations hémorragiques (pic à 40 ans) (**Figure 20**) (32).



Cependant, des études de population ont montré des différences subtiles entre la population asiatique et le reste du monde :

- La présentation la plus couramment rencontrée chez l'enfant et chez l'adulte non asiatique est l'infarctus cérébral (33).
- La prédilection pour les femmes non-asiatiques, qui ont tendance à présenter des symptômes ischémiques plus qu'hémorragiques, indépendamment de l'âge (34).
- La prédominance d'hémorragies intracrâniennes révélatrices de Moya-Moya dans les populations adultes asiatiques (35) (36).
- La maladie de Moya-Moya chez les sujets non asiatiques semble se distinguer par un début plus fréquent à l'âge adulte (19).

Partie 5 : PHYSIOPATHOLOGIE – ETIOPATHOGENIE

La pathogenèse de la maladie de Moya-Moya n'a pas encore été clairement élucidée. Un mode multifactoriel peut être impliqué dans la survenue de cette maladie. Des facteurs génétiques impliqués dans l'angiogenèse cérébrale ont été évoqués (37). Le rôle de l'expression de plusieurs facteurs angiogéniques favorisant le développement du réseau artériel collatéral semble également être en cours d'exploration (38).

I- Modifications pathologiques observées dans la MMM

La MMM est une angiopathie limitée aux vaisseaux cérébraux, dans laquelle la sténose artérielle se produit au niveau de la portion distale des artères carotides internes et souvent la portion proximale des artères cérébrales antérieure et moyenne (**Figure 21**).

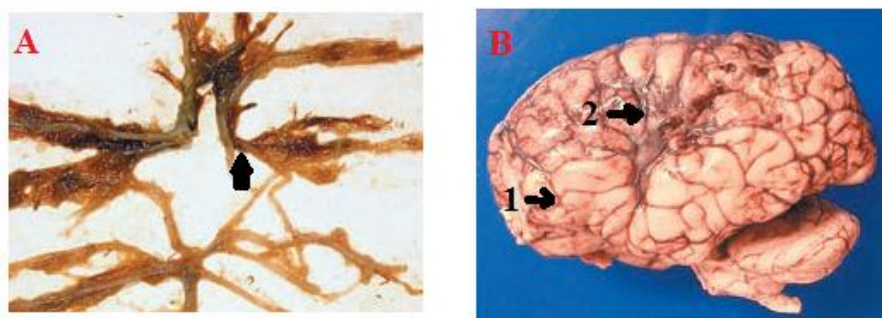


Figure 21 : Résultats pathologiques chez des patients atteints de la MMM (36)

A : Un spécimen pathologique du polygone de Willis obtenu à partir d'un patient atteint de la MMM montrant un rétrécissement des deux artères cérébrales moyennes, en particulier sur la droite (flèche).

B : Un spécimen d'autopsie du cerveau montrant à la fois un infarctus aigu (1) et un infarctus chronique (2) résultant de Moya-Moya.

Il n'y a pas eu de preuve de pathologie athéromateuse, d'athérosclérose ni de modification inflammatoire impliquées dans la MMM (34). L'occlusion progressive des deux artères carotides internes résulte plutôt d'un épaissement fibrocellulaire de l'intima, une ondulation marquée de la limitante élastique interne (LEI) et d'une atténuation de la media, altérant ainsi la structure artérielle intracrânienne (**Figure 22**). L'adventice n'est pas affecté (39) (40).

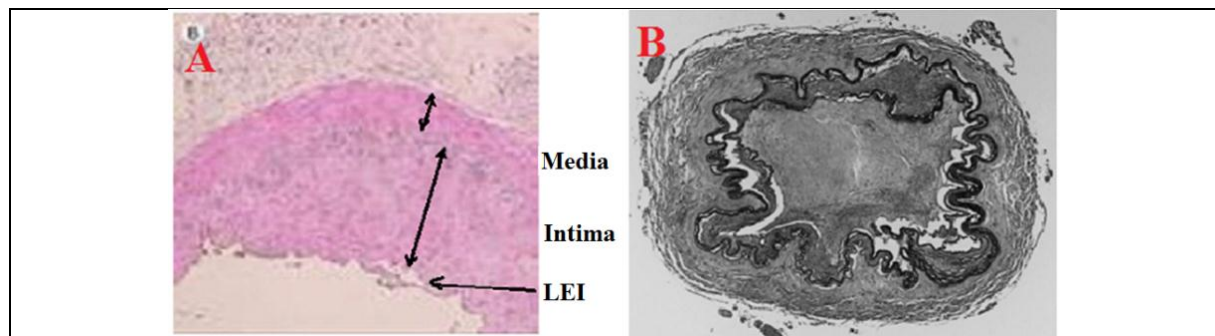


Figure 22 : Modifications histologiques observées dans la maladie de Moya-Moya

A : Portion terminale de l'ACI avec coloration à l'hémoxyline éosine : Agrandissement original x 100 (39).

B : Résultats microscopiques dans l'ACM gauche d'un patient Moya-Moya Grossissement x 40 (40).

Les deux figures montrent une obstruction de la lumière, un épaissement fibrocellulaire de l'intima, une ondulation irrégulière de la LEI et une atténuation de la media.

L'intima épaissie présente une hyperplasie des cellules musculaires lisses vasculaires, considérées comme étant des cellules synthétiques qui migrent à partir de la media. Des thromboses lumenales sont fréquemment observées dans les sténoses et leur répétition pourrait être responsable de l'épaississement excentrique de l'intima (**Figure 23**) (4).

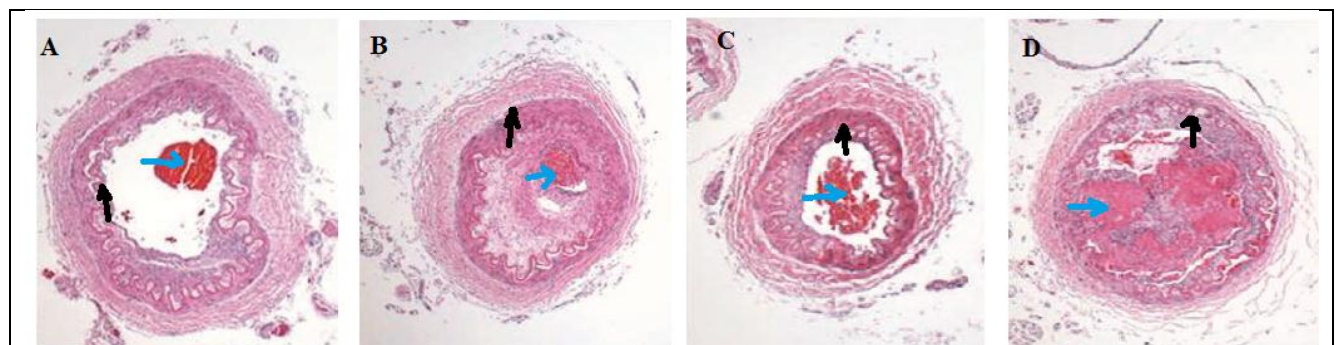


Figure 23 : Résultats histopathologiques chez des patients atteints de la MMM (36)

Les images A à D (hémoxyline et éosine) montrent des vaisseaux dans la distribution de l'artère carotide interne avec hyperprolifération (flèches noires) de la paroi vasculaire et d'abondants thrombi intraluminaux (flèches bleues), conduisant à un rétrécissement et une occlusion de la lumière artérielle.

Ces images montrent que l'occlusion artérielle est une combinaison d'une hyperplasie des cellules musculaires lisses et d'une thrombose lumenale.

La progression lente du rétrécissement artériel permet au cerveau de développer un réseau collatéral fait d'artères perforantes dilatées préexistantes et de néovaisseaux, afin de

pouvoir délivrer du sang riche en oxygène aux aires cérébrales hypoperfusées et compenser ainsi ce rétrécissement artériel (41). Ces petits vaisseaux collatéraux, appelées « vaisseaux de Moya-Moya », sont plus fragiles que les vaisseaux sains et ont une apparence floue donnant un aspect d'arborisation « en nuage de fumée » assez caractéristique en angiographie (34).

Ces vaisseaux collatéraux sont exposés à un stress hémodynamique persistant, pouvant être responsable de l'hémorragie observée chez certains patients au niveau des noyaux gris centraux, du système ventriculaire et du thalamus, aggravant ainsi le pronostic par sa localisation, pouvant aller jusqu'au décès (42) (43).

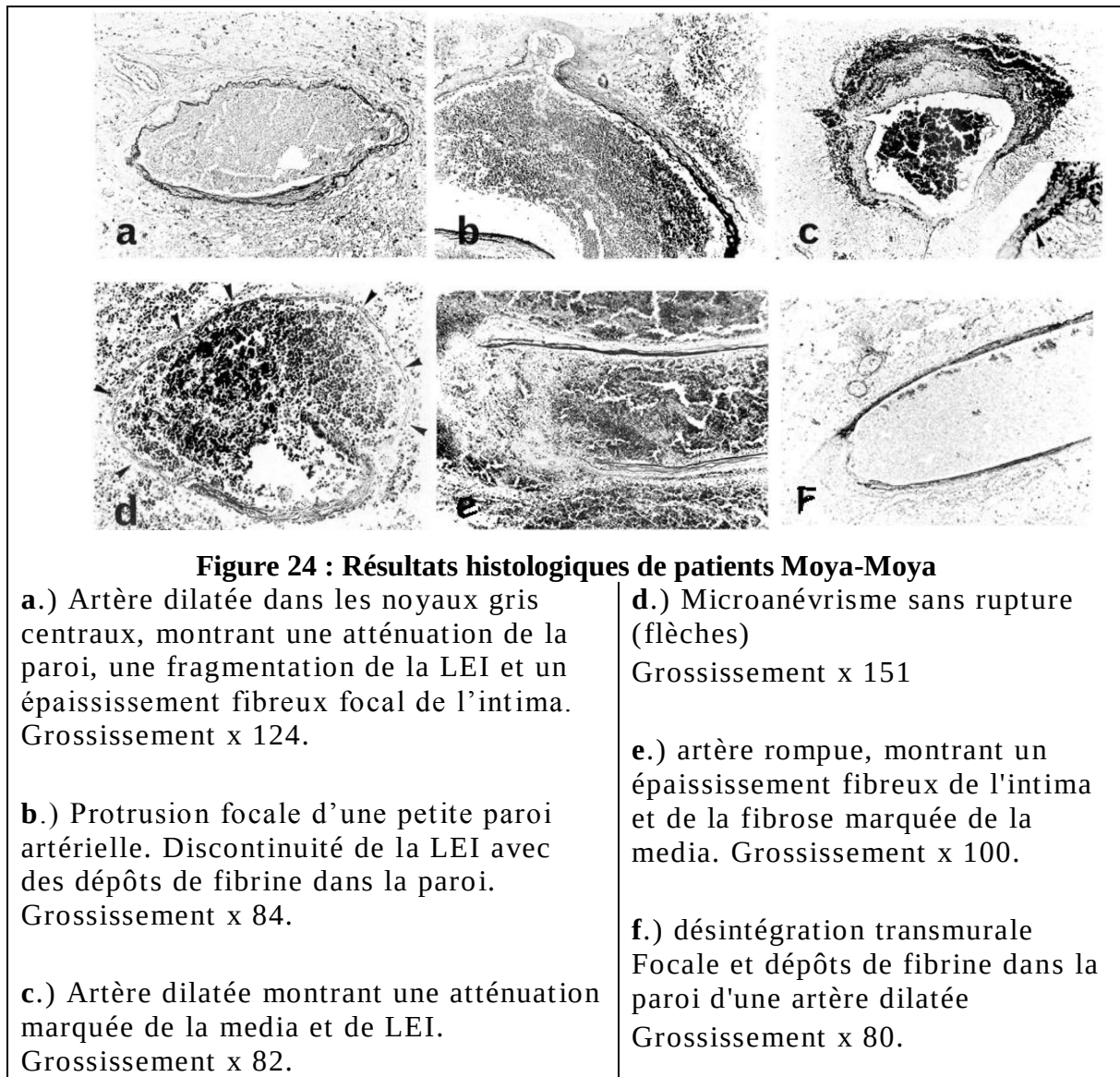
Pendant de nombreuses années, la rupture de la fine et fragile circulation collatérale a été considérée comme étant la source de l'hémorragie, mais des études plus récentes suggèrent que c'est plutôt la rupture des microanévrismes adjacents qui jouerait le principal rôle (36).

La rupture de microanévrisme autour du polygone de Willis, survient le plus souvent au niveau de la bifurcation de l'artère basilaire ou à la jonction de l'artère basilaire et l'artère cérébelleuse supérieure. Le système vertébro-basilaire joue un rôle important dans la fourniture de la circulation collatérale chez les patients atteints de la MMM. Ainsi, le stress hémodynamique est probablement induit par la formation d'un anévrisme sacculaire dans le système vertébro-basilaire sa rupture provoque une hémorragie méningée (44).

En 1978, Kodama et al. ont rapporté des microanévrismes à la partie distale de l'artère choroïdienne postérieure. Ils ont suggéré que ces microanévrismes résultent de la fragilité et de la perturbation localisée de la paroi vasculaire, due à des conditions ischémiques continues et insidieuses dans le parenchyme cérébral autour des ventricules latéraux. En outre, la perturbation du pseudo-anévrisme provoque une hémorragie intracrânienne (45).

En 1980, Mauro et al. ont observé deux types de lésions vasculaires dans les artères perforantes d'un patient japonais de 51 ans avec une maladie de Moya-Moya de type hémorragique : des microanévrismes au niveau des foyers hémorragiques thalamiques et une lipohyalinose de la paroi vasculaire. Ils ont conclu que ces lésions peuvent être à l'origine d'une hémorragie intracérébrale fatale (46).

En 1983, Yamashita et al. ont étudié 22 patients et ont suggéré que les lésions vasculaires initiales des petites artères perforantes qui pourraient contribuer à la rupture vasculaire sont la fibrose, l'atténuation de la média et la dilatation luminale. Par contre, les dépôts focaux de la fibrine et les microanévrismes ont été considérés comme de nouvelles lésions avancées prédisposant à la rupture. Leurs résultats ont indiqué que la rupture de vaisseaux dans la MMM pourrait se produire en absence de microanévrismes ou de nécrose fibrinoïde (**Figure 24**) (47).



II- Facteurs angiogéniques :

Les limites des approches pathologiques actuelles dans l'étude de la maladie Moya-Moya résident dans sa faible incidence, la difficulté d'obtenir des portions terminales des artères carotides internes ainsi que l'absence de modèles animaux pertinents. En raison de ces limitations, l'analyse du sang périphérique et du liquide céphalo-rachidien (LCR) de patients a été un moyen efficace d'enquêter sur la pathogenèse de cette maladie (39).

Comme décrit ci-dessus, les changements histo-pathologiques dans les sténoses/occlusions des artères intracrâniennes dans la MMM sont fibro-cellulaires excentriques, réalisant un épaississement de l'intima et résultant de la prolifération des cellules musculaires lisses et de la fibrose, ce qui suggère l'implication des facteurs de croissance dans cette maladie. En outre, la formation de vaisseaux collatéraux étendus et la néovascularisation par la revascularisation indirecte à partir d'un tissu vascularisé mis en place indiquent que des facteurs angiogéniques (facteurs de croissance, les cytokines et leurs récepteurs) jouent un rôle important dans la pathogenèse de cette maladie (39).

Au cours des deux dernières décennies, il y a eu de nombreuses études fructueuses dans la détection d'anomalies de cytokines dans les prélèvements obtenus à partir des patients Moya-Moya. Les taux de diverses enzymes, de facteurs de croissance et d'autres protéines ont été révélés augmentés en association avec la maladie Moya-Moya.

Ces études ont révélé que le facteur de croissance basique des fibroblastes (bFGF) (48) (49) (50) (51), le facteur de croissance transformant $\beta 1$ (TGF- $\beta 1$) (50), le facteur de croissance dérivé des plaquettes (PDGF) (52) (53), le facteur de croissance des hépatocytes (HGF) (54) (55) (49), le facteur de croissance endothélial vasculaire (VEGF) (56) ,les métallo-protéinases matricielles (MPM), les molécules d'adhésion intracellulaire, les facteurs induits par l'hypoxie (HIF-1 α) et l'Endogline (57) (58) (59) peuvent être impliqués dans la pathogenèse de la maladie de Moya-Moya. (34) (39).

III- Facteurs immunitaires :

Les facteurs immunologiques, l'inflammation, peuvent être associés à la formation de l'obstruction/sténose intracrânienne des artères carotides internes. La présence de macrophages et de lymphocytes T sur la surface de l'intima épaissie suggèrent la possibilité d'une inflammation chronique et d'une prolifération des cellules musculaires lisses. Des molécules d'adhésion endothéliales de type intercellulaire (ICAM-1), de type vasculaire (VCAM-1) et l'E-Selectine ont été précédemment rapportées pour être augmentées dans le LCR de patients atteints de la MMM, ce qui suggère la présence d'une activation immunologique dans le système nerveux central (60).

L'auto-immunité peut également être pertinente dans la MMM, car les auto-anticorps sont plus fréquemment détectés dans le sérum et dans le LCR de ces patients par rapport aux cas témoins. Les résultats histologiques des vaisseaux sont également considérés comme semblables à des modifications inflammatoires chroniques observées dans la périartérite ou dans la maladie de Kawasaki. Cependant, la rareté d'autres caractéristiques inflammatoires histologiques et biochimiques, s'oppose à ce point de vue. Même si un processus auto-immun a été impliqué dans la MMM, d'autres études demeurent nécessaires pour élucider la participation directe de l'auto-immunité dans les changements pathologiques de cette maladie (39) (61).

IV- Facteurs thrombotiques :

La thrombogénèse a été aussi impliquée dans la MMM comme facteur causal. Des analyses systématiques ont été effectuées chez ces malades ont révélé qu'un tiers des patients examinés avaient des tendances thrombotiques soit congénitales ou acquises, qui ont favorisé la thrombose. Des états thrombotiques ou thrombophiliques accompagnent parfois des images angiographiques similaires à la MMM et conduisent à l'infarctus cérébral. Ces résultats suggèrent que le thrombus joue un rôle essentiel et contributif dans la MMM et dans l'ischémie cérébrale consécutive (61).

V- Facteurs infectieux :

En 1997, Yamada et al. ont rapporté des changements de type Moya-Moya dans l'artère carotide interne chez des rats infectés par le « *Propionibacterium acnes* », suggérant ainsi que cette bactérie puisse également jouer un rôle dans la pathogenèse de la MMM. Cependant, aucune étude n'a encore réussi à clarifier le mode de développement des vaisseaux basaux collatéraux (39).

→ En conclusion :

Diverses protéines responsables de la prolifération cellulaire et l'angiogenèse ont été considérées dans l'étiologie de la maladie Moya-Moya, mais aucun mécanisme clair n'a été défini pour élucider le processus de la maladie.

Il est bien connu que, dans d'autres circonstances hypoxiques et ischémiques que la maladie de Moya-Moya, les taux de ces protéines peuvent également être élevés par conséquent. Ces résultats protéomiques pourraient simplement refléter la réponse des protéines aux processus hypoxiques et ischémiques dans la maladie de Moya-Moya, mais ne peuvent fournir de preuves positives pour appuyer leur rôle causal direct dans le processus pathologique de cette maladie.

Une association génétique entre ces protéines et la maladie Moya-Moya peut être d'un grand intérêt. Cela peut suggérer que des troubles génétiques sous-jacents conduisent au codage de protéines régulatrices, qui à leur tour ont le potentiel d'initier les modifications typiques des vaisseaux intracrâniens de sujets prédisposés.

Partie 6 : GENETIQUE

La répartition géographique, les cas familiaux et le taux élevé de concordance chez les jumeaux monozygotes suggèrent fortement une contribution génétique à la maladie Moya-Moya (62) (63).

L'implication génétique dans cette maladie est également suggérée par la possible association de la maladie de Moya-Moya à d'autres pathologies de cause génétique connue, définissant ainsi le syndrome de Moya-Moya.

I- La forme familiale de la maladie de Moya-Moya :

La présence de cas familiaux dans de nombreux pays suggère que des facteurs génétiques participent à l'étiologie de la maladie de Moya-Moya. Les formes familiales représentent environ 10 % des cas au Japon (15), 6 % Aux États-Unis, elles sont exceptionnelles en Europe (64). Selon différentes études, une incidence élevée de survenue familiale de la MMM a été décrite et représente 9-15 % de tous les cas connus (65) (66), (67).

Les cas familiaux présentent des différences par rapport aux cas sporadiques ; selon une étude comparant 24 cas familiaux avec 131 cas sporadiques (68) (69):

- Le rapport Femme/Homme était de 5 dans les cas familiaux contre 1,6 dans les cas sporadiques (70).
 - L'âge moyen de début était de 11,8 ans dans les cas familiaux contre 30 ans dans les cas sporadiques.
 - Les parents ont présenté des symptômes de la maladie Moya-Moya entre 22 et 36 ans (30,7 ans en moyenne), alors que leur progéniture les ont présentés entre 5 et 11 ans (7,2 ans en moyenne).
- Ces résultats suggèrent que la MMM familiale est fortement associée à l'anticipation génétique avec une prédominance féminine (62).

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 (71).

L'incidence de cette maladie chez les frères et sœurs est d'environ 3%, ce qui est 42 fois plus élevée que dans la population générale. L'incidence de la progéniture est d'environ 2,4%, ce qui est 34 fois plus élevée que dans la population générale (70).

II- Concordance chez les jumeaux monozygotes :

Hashikata et al. ont rapporté que la concordance de la MMM entre les jumeaux monozygotes était de 80 %. Tanghetti et al. ont étudié cette maladie chez un des deux jumeaux, et ils ont constaté que la concordance de la maladie chez les jumeaux monozygotes était plus élevée que celle chez les jumeaux dizygotes, mais pas à 100 %, ce qui suggère que la MMM serait un trouble génétique avec une pénétrance incomplète, d'où la participation d'autres facteurs à son étiopathogénie (28).

III- Facteur ethnique :

L'incidence de la maladie de Moya-Moya est beaucoup plus élevée au Japon, en Corée et en d'autres pays asiatiques par rapport au reste du monde (2) (28).

Au Japon, l'incidence annuelle de la MMM a été estimée à 0,35 pour 100.000 habitants. Baba et al. ont rapporté une mise à jour épidémiologique des patients japonais, dans laquelle l'incidence a été trois fois plus élevée que dans le rapport précédent, l'estimant à 0,94 / 100.000 habitants (25). Yonekawa et al. ont rapporté une incidence dix fois plus élevée au Japon que dans les pays européens (20).

Aux États-Unis, l'incidence de la MMM a été estimée à 0,086 par 100000 habitants par Uchino et al., avec une incidence nettement plus élevée chez les américains d'origine asiatique par rapport aux non asiatiques, ce qui indique également le rôle dominant des facteurs génétiques comparativement aux facteurs environnementaux (19).

IV- Mode de transmission :

Le mode de transmission de cette maladie n'est pas clair, mais il est plus probable qu'il soit multifactoriel. Un mode possible de transmission autosomique dominante avec pénétrance incomplète a été indiqué dans une étude avec 15 familles japonaises très

regroupées (72). Quant à la proportion des personnes touchées dans la descendance totale, 50 % indique un mode autosomique dominant et 25 % indique un mode autosomique récessif (17).

V- Recherche génétique de la maladie Moya-Moya :

La recherche génétique de la maladie Moya-Moya remonte à 1990, où trois méthodes d'étude génétique ont été largement utilisées au Japon pour identifier les loci spécifiques et les gènes responsables de la maladie de Moya-Moya (65) (73) (74) (75) (37) :

- l'analyse de liaison basée sur les cas familiaux,
- la stratégie de cas-témoins pour les études d'association dans la recherche des cas sporadiques,
- et la combinaison des deux méthodes.

Au cours des deux dernières décennies, plusieurs gènes suspects ont été rapportés et de nombreuses découvertes importantes ont fourni des preuves suggérant l'implication génétique dans la maladie Moya-Moya.

En 1999, Ikeda et al. ont identifié le 3p24.2-p26 comme étant le premier locus génétique rapporté à être liée à la MMM familiale (76).

En 2000, Yamauchi et al. ont suggéré l'implication du chromosome 17q du fait de l'observation de modifications pathologiques de la maladie Moya-Moya dans certains cas de la neurofibromatose de type 1 et le gène NF1 est localisé sur le chromosome 17q11.2 (77). Leur analyse a été poursuivie en 2005 par Nanba et al. (78) puis en 2008 par Mineharu et al. (79) qui ont identifié le chromosome 17q25 en association à la maladie de Moya-Moya.

En 2000, Inoue et al. ont rapporté l'association entre la maladie Moya-Moya et plusieurs gènes pour les antigènes de leucocytes humains (HLA), qui sont situés sur le chromosome 6, renforçant l'éventualité du rôle de la réponse immunitaire dans l'apparition de la maladie de Moya-Moya (80)

Plus récemment, d'autres enquêtes génétiques ont été menées à travers le monde :

En 2003, Han et al. (Corée) ont noté une fréquence de l'allèle HLA-B35 significativement plus élevée chez les patients atteints de Moya-Moya par rapport aux cas témoins (37). L'étude stratifiée de l'allèle HLA B35 selon le sexe et l'âge du début a également détecté une fréquence significativement plus élevée chez les groupes de femmes avec apparition tardive de la maladie et aucune association des allèles HLA n'a été rapportée auparavant par les Japonais, suggérant que l'association des allèles HLA peut varier entre les groupes ethniques.

L'association de HLA-B35 avec des maladies auto-immunes et infectieuses indique l'influence directe de cet allèle sur les modifications pathologiques de la MMM suite à une irradiation cérébrale ou une infection bactérienne.

En 2009, Hong et al. (Corée), ont rapporté que les deux allèles HLA-DRB1 et HLA-DQB1 pourraient être associés à la pathogenèse de la MMM familiale. (81)

Dans la même année, aux USA, Guo et al. ont émis l'hypothèse que la prolifération des cellules musculaires lisses de l'ACI dans la MMM dépendrait des mutations ACTA2, qui est une cause majeure de l'Anévrismes de l'Aorte Thoracique et de Dissection aortique (TAAD) (82).

En 2010, Roder et al. ont mené la première enquête génétique sur des patients Moya-Moya européens et ont trouvé deux polymorphismes mononucléotidiques associés à la maladie de Moya-Moya :

- le rs382861 dans la région promotrice du Récepteur du Facteur de Croissance Dérivé des Plaquettes de type Bêta (PDGFR-B)
- et le rs1800471 dans le premier exon du Facteur de Croissance Transformant Bêta 1 (TGF-B1).

Ils ont rapporté que le PDGFRB et TGFB1 pourraient jouer un rôle dans les changements vasculaires et l'angiogenèse de la maladie de Moya-Moya en Europe (83).

En 2011, Miskinyte et al. (France) ont signalé l'association de la perte de BRCC3 avec l'angiogenèse anormale typique de la maladie de Moya-Moya. Ils ont détecté la suppression Xq28 qui conduit à la perte du BRCC3 et aux défauts de l'angiogenèse. (84).

Une prédominance maternelle ou une transmission mère-fille est habituellement vue dans les cas familiaux de Moya-Moya et les cas féminins sont toujours plus élevés que ceux masculins. La détermination du sexe est considérée comme étant associée à la maladie Moya-Moya, mais il n'a pas été trouvé de liaison X à la maladie Moya-Moya ou de susceptible mutation génomique mitochondriale (25) (2) (72) (51).

→ **En conclusion :**

La plupart des études génétiques de la maladie Moya-Moya sont menées avec la cohorte des cas asiatiques, en particulier les cas japonais de la maladie Moya-Moya familiale. Mais seulement 10 % des patients Moya-Moya ont un antécédent familial et dans la population caucasienne, l'incidence de cette maladie est signalée en augmentation, différents mécanismes et différents loci doivent être considérés pour provoquer cette maladie. (25) (2) (20) (85).

Les découvertes de ces gènes ou loci suspectés offrent des possibilités de diagnostic précoce et de nouvelles modalités thérapeutiques pour arrêter ou inverser la progression de la maladie Moya-Moya. Cependant, il semble que jusqu'à présent, aucun gène ou locus seul ne peut expliquer la pathogenèse de la maladie. Le risque de découverte d'un nouveau cas au sein d'une famille demeure néanmoins indéterminé.

Partie 7 : CLINIQUE

Le diagnostic de la maladie de Moya-Moya est toujours évoqué à partir des résultats d'une imagerie cérébrale (TDM, IRM ou Angiographie cérébrale). 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 artériel, alors qu'aucun symptôme n'est encore présent.

La symptomatologie observée au cours de la MMM peut être définie comme une insuffisance cérébro-vasculaire progressive consécutive à la sténose primitive du polygone de Willis. La fréquence des cas asymptomatiques n'est pas négligeable. La symptomatologie clinique apparaît lorsque le réseau collatéral devient insuffisant pour compenser l'ischémie produite par la sténose artérielle intracrânienne et surtout lorsque se complète l'occlusion des troncs principaux (86).

Les caractéristiques cliniques de la maladie de Moya-Moya sont très polymorphes. Selon la littérature, les différentes manifestations cliniques principalement retrouvées peuvent être classées en deux types (87) :

- Des manifestations secondaires à l'ischémie cérébrale par l'occlusion progressive des artères carotides internes : infarctus cérébral, accident ischémique transitoire ou crise convulsive... etc.
- Des manifestations secondaires aux mécanismes compensateurs de l'ischémie chronique, c'est à dire à la néoangiogenèse (tardive) et aux phénomènes de suppléance : hémorragies intracérébrales, intra-ventriculaires et sous-arachnoïdiennes favorisées par la fragilité et ainsi la rupture de la circulation collatérale (36).

I- Classification clinique de la maladie Moya-Moya :

En 1979, le RCMJ a défini quatre types de symptômes Moya-Moya : « **ischémique** » (infarctus, AIT, AIT crescendo si 2 ou plus par mois), « **hémorragique** », « **épileptique** » et « **autres** », l'ischémie et l'hémorragie étant respectivement les types les plus fréquents ajouté (**Figure 25, Figure 26**). Par la suite, le type « **asymptomatique** » a été ajouté et en 2003, le type de « **céphalées** » a également été (25) (88).

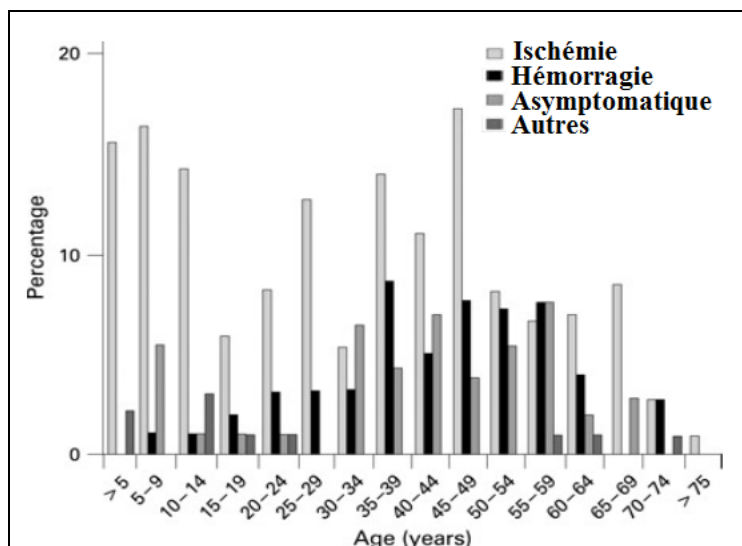


Figure 25 : Distribution des symptômes selon l'âge (25) (88)

Le type ischémique est le plus fréquent, indépendamment de l'âge et du sexe, suivi du type hémorragique qui est plus fréquent chez les adultes.

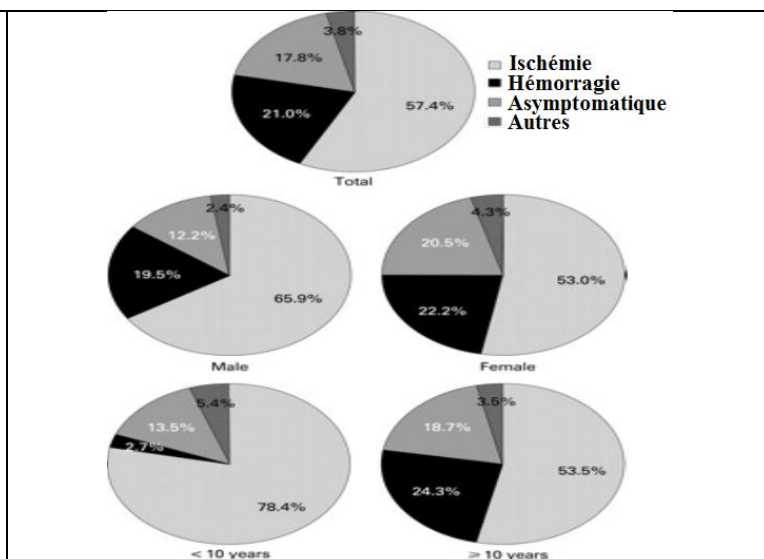


Figure 26 : Distribution des symptômes selon l'âge et le sexe (25) (88)

1- Ischémie cérébrale :

La présentation la plus fréquemment observée dans la MMM, en particulier chez les enfants, est celle d'AIT récidivant, sans séquelles neurologiques. Les signes neurologiques focaux, y compris l'hémiplégie, la dysarthrie, l'aphasie, les troubles sensoriels disparaissent en quelques heures. Ces récurrences peuvent être déclenchées par l'hyperventilation ou l'apnée (89).

La symptomatologie déficitaire est plus souvent en rapport avec une hypoperfusion cérébrale plutôt qu'avec un accident thromboembolique.

La présence d'AIT à l'effort dans la population pédiatrique conséquence de la vasoconstriction artérielle cérébrale précaire lors de l'hyperpnée, est très évocatrice.

2- Hémorragie cérébrale :

Bien que les attaques ischémiques puissent survenir chez les patients adultes, les symptômes dus à une hémorragie survient plus fréquemment chez les adultes que chez les enfants, mais le début à ce moment est toujours à un stade catastrophique des déficits

neurologiques dû à une hémorragie intracrânienne, hémorragie sous-arachnoïdienne ou hémorragie intraventriculaire. Ces hémorragies sont expliquées par la rupture de néovaisseaux artériels fragiles ou d'anévrisme se développant depuis l'enfance (90) (91).

3- Epilepsie :

La convulsion est la troisième manifestation la plus courante dans la MMM chez les enfants. Environ 20 à 30% des cas présentent des crises convulsives. Ces crises récurrentes dans la MMM doivent être considérées comme des symptômes d'épilepsie liées à la localisation cérébrale et peuvent se manifester par des convulsions tonico-cloniques secondairement généralisées. Les caractéristiques cliniques et l'évolution de l'épilepsie dans la MMM sont les mêmes que les AIT ou l'infarctus cérébral dans cette maladie (92).

4- Céphalées :

Avec la récente disponibilité généralisée de l'IRM, un nombre croissant de patients asymptomatiques ou avec uniquement des céphalées sont diagnostiqués atteints de la maladie Moya-Moya.

Selon la dernière enquête menée par le RCMJ, concernant 962 patients atteints de Moya-Moya entre 2003-2006, 57 parmi 962 patients (6 %) n'ont présenté que des céphalées comme symptôme initial (**Tableau 2**). De même que pour l'enquête menée par l'association des patients atteints de la MMM et leurs familles, plus de 50 % des patients atteints ne se plaignent que de céphalées (93).

Les caractéristiques des céphalées varient, il peut parfois s'agir de douleurs lancinantes pseudo-migraineuses ou de céphalées de tension. Ce sont des céphalées souvent résistant au traitement, pouvant même persister après la chirurgie (94).

Différentes études ont rapporté que les céphalées pseudo-migraineuses seraient secondaires à la stimulation des nocicepteurs durs suite à la dilatation des artères collatérales méningées et lepto-méningées (95).

5- Autres symptômes :

En raison de la baisse continue de la perfusion sanguine intracrânienne (secondaire à l'occlusion progressive des artères intracrâniennes), les enfants atteints de la MMM peuvent présenter un retard mental, une dysarthrie, des troubles moteurs, des troubles visuels, des céphalées ou des AIT, avant que la maladie ne se développe en un accident vasculaire cérébral sévère (AVC ischémique) ou à une atrophie cérébrale, avec des déficits neurologiques permanents et un risque de mortalité élevé. Cependant, la reconnaissance de ces symptômes atypiques est généralement retardée en raison de la pauvre aptitude des enfants à se plaindre (96) (97) (98).

Le déclin cognitif progressif et le retard mental sont présents dans plus de la moitié des cas et les patients qui ont une ischémie cérébrale avant 5 ans développent habituellement un retard mental progressif (92).

Les troubles cognitifs (de la concentration, du langage, de la mémoire...) peuvent apparaître de façon brutale à l'occasion d'un infarctus ou d'une hémorragie cérébrale, ou progressive en raison d'une atrophie cérébrale.

Dans la MMM, les artères cérébrales postérieures restent souvent saines jusqu'à un stade avancé de la maladie. Cependant, chez certains patients, l'atteinte des artères cérébrales postérieures peut entraîner des troubles visuels ou des anomalies du champ visuel (93).

L'association d'une grande variété des mouvements involontaires avec la MMM a été rapportée dans la littérature. Le spectre de ces mouvements involontaires comprend la chorée, les mouvements choréo-athétosiques, la dyskinésie, la dystonie, les tremblements et l'épilepsie partielle. Ces mouvements peuvent apparaître de manière paroxystique, ou être déclenchés par le début de certains mouvements ("kinésigéniques»), par une forme particulière d'exercice ou par différents types de manœuvres d'hyperventilation. Les mouvements sont habituellement transitoires, d'une durée allant de quelques secondes à quelques mois, et sont rarement constants (99) (100).

Le principal mécanisme d'apparition de ces mouvements involontaires est l'ischémie cérébrale induite par une sténo-occlusion des artères du polygone de Willis. Tous les exercices induisant une hyperventilation, comme le fait de chanter ou de pleurer et toute excitation émotionnelle, peut précipiter ces symptômes, car ils entraînent une vasoconstriction cérébrale. Cette hypothèse est étayée par le fait que la chirurgie de revascularisation est associée à la résolution de ces mouvements involontaires ou au moins une diminution significative de leur fréquence (100). D'autres mécanismes possibles ont été rapportés :

- La perturbation des hormones sexuelles, comme pour ce qui a été observé dans la chorée gravidique ou chorée induite par les œstrogènes (99) (101).

- L'hyperthyroïdie a également été impliquée dans le développement de la maladie de Moya-Moya (102). Elle peut être un facteur favorisant l'apparition de la chorée, probablement en modifiant les fonctions des noyaux gris centraux par l'augmentation de la sensibilité des récepteurs dopaminergiques. En outre, les hormones thyroïdiennes peuvent également contrôler l'expression des gènes régulant les fonctions motrices du système nerveux central (103).

6- Moya-Moya asymptomatique :

Au cours des dernières années, aussi bien dans les cas familiaux que dans les cas sporadiques, des cas asymptomatiques de la maladie Moya-Moya et des cas se manifestant seulement par des symptômes mineurs non spécifiques, tels que des céphalées, ont attiré l'attention. Ces patients ne peuvent être découverts qu'incidemment en passant par le dépistage angiographique, ce qui suggère que les personnes affectées peuvent avoir différents niveaux de gravité et réagissent différemment aux modifications pathologiques de la maladie Moya-Moya. L'augmentation du nombre de ces patients pourrait être attribuable, au moins en partie, à la disponibilité de modalités récentes de diagnostic non invasif telles que l'IRM et l'angio-IRM (104).

Selon la dernière enquête menée par le RCMJ, concernant 962 patients atteints de Moya-Moya entre 2003-2006, 32 parmi 962 patients (3 %) étaient asymptomatiques (**Tableau 2**) (93).

Ikeda et al. ont réalisé l'IRM / ARM chez 11402 personnes en bonne santé (7570 hommes, et 3832 femmes) et estimé un taux de prévalence de la maladie de Moya-Moya de 50,7/100000 personnes dans une population considérée en bonne santé (asymptomatique) (105).

II- Caractéristiques des symptômes selon l'âge :

Comme décrit précédemment, la distribution de la MMM selon la symptomatologie initiale forme deux pics caractéristiques, le premier chez les enfants à 5 ans et le second chez les adultes à 40 ans (**Figure 25, Figure 26**). Les manifestations cliniques de la maladie sont variables au sein de ces deux populations. Cette distribution révèle que les manifestations ischémiques sont plus fréquentes chez les enfants par rapport aux adultes, qui sont plus susceptibles de présenter des hémorragies cérébrales (106) (107) (34).

1- Chez l'enfant :

Chez les enfants, la maladie se manifeste initialement souvent par des symptômes ischémiques cérébraux, en particulier après hyperventilation causée par un exercice intense, des pleurs, un instrument à vent ou un harmonica ou après un repas chaud. Les symptômes tels qu'une cataplexie (tétraplégie, hémiparésie et monoplégie), des troubles sensitifs, des troubles de conscience, des crises épileptiques et des céphalées apparaissent de manière paroxystique et récurrente.

La répétition des accidents ischémiques peut conduire à une atrophie cérébrale, entraînant un retard mental ou une altération intellectuelle et des séquelles de l'infarctus cérébral peuvent subsister.

Chez les patients pédiatriques, en particulier ceux âgés de moins de 5 ans, la survenue d'hémorragie intracrânienne est rare, contrairement aux patients adultes.

2- Chez l'adulte :

Chez les patients adultes, en particulier les personnes âgées de 25 ans ou plus, la maladie de Moya-Moya se manifeste presque toujours par une hémorragie intracrânienne de

survenue brutale et parfois fatale (hémorragie intraventriculaire, des espaces sous-arachnoïdiens ou intracérébrale). Des symptômes tels que des troubles de conscience, des céphalées, une faiblesse musculaire, et des troubles de la parole peuvent être observés selon le site hémorragique. En outre, les patients adultes sont exposés à un risque élevé de récurrence hémorragique et environ 50 % des patients décèdent à la suite d'une hémorragie.

Comme pour l'enfant, la maladie de Moya-Moya peut également se manifester chez l'adulte par des accidents ischémiques cérébraux. Des changements vasculaires liés à l'âge peuvent également être présents. Cela peut provoquer un infarctus cérébral, entraînant un déficit permanent dans de nombreux cas.

III- Fréquence des différents types de symptômes Moya-Moya :

Les symptômes observés dans la MMM résultent des changements du flux au travers des deux ACI. Le RCMJ a réalisé une étude concernant 962 patients atteints de Moya-Moya entre 2003-2006, puis les a classés selon leurs symptômes lors de la présentation initiale de la maladie (**Tableau 2**) (93).

Tableau 2 : Type de la symptomatologie initiale chez 962 patients atteints de MMM (93)

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%)

Handa et al. Ont également collecté un groupe de 666 patients atteints de la MMM (431 enfants et 234 adultes) puis les ont classés, tout en comparant entre adultes et enfants, selon le type clinique et les symptômes présentés. Le nombre total des symptômes est

supérieur à celui des patients, car quelques patients se sont présentés avec des symptômes multiples (**Tableau 3 et Tableau 4**).

Tableau 3 : Fréquence des types cliniques de la MMM chez 666 patients adultes et enfants (96)

Type clinique	431 enfants (0-9 ans)	235 adultes (30-39 ans)
AIT	194 (45.01 %)	23 (9.78 %)
Infarctus	137 (31.78 %)	40 (17.02 %)
Hémorragie	21 (4.87 %)	161 (68.51 %)
Épilepsie	107 (24.82 %)	11 (4.68 %)
Autres	23 (5.33 %)	8 (3.40 %)

Le type ischémique est plus fréquent chez les enfants, suivi du type épileptique, par rapport aux adultes qui se manifestent le plus souvent par le type hémorragique.

Tableau 4 : Fréquence des symptômes chez 666 patients atteints de la MMM (96)

Symptômes	431 Enfants (0-9 ans)	235 Adultes (30-39 ans)
Parésie motrice	338 (78%)	83 (35%)
Convulsion	113 (26%)	25 (11%)
Trouble du langage	83 (19%)	32 (14%)
Trouble de conscience	56 (13%)	123 (52%)
Trouble sensitif	44 (10%)	24 (10%)
Retard mental	38 (8.4%)	8 (3.4%)
Céphalées	37 (8.6%)	137 (58%)
Troubles visuels	15 (3.5%)	11 (4.7%)
Trouble du champ visuel	9 (2.1%)	13 (5.5%)
Mouvement involontaire	7 (1.6%)	1 (0.4%)
Syndrome psycho-organique	7 (1.6%)	17 (7.2%)

Les symptômes à type de parésie motrice, céphalées et troubles du langage sont observés surtout chez les enfants.

Quant aux adultes, ils se présentent le plus souvent des céphalées ou des troubles du langage.

IV- Fréquence des symptômes selon le type ischémique ou hémorragique de la maladie :

Une autre enquête menée à propos de 1127 patients atteints de la MMM a précisé la fréquence de chaque symptôme initial selon les types ischémique ou hémorragique de la classification clinique de la MMM. Pour les deux types, les symptômes les plus fréquents étaient : une faiblesse musculaire, des troubles de conscience, des céphalées, une aphasie, des troubles sensitifs ; cependant, la fréquence des troubles de conscience et des céphalées était plus élevée et celle de la faiblesse musculaire était moindre chez les patients atteints du type hémorragique par rapport au type ischémique ($p < 0.01$) (**Tableau 5**) (93).

Tableau 5 : Fréquence des différents symptômes initiaux chez 1127 patients selon les types ischémique ou hémorragique de la maladie

Symptôme initial	Type ischémique (%)	Type hémorragique (%)
Faiblesse musculaire	79.8* %	58.6 %
Trouble de conscience	14.1 %	70.4* %
Céphalées	18.8 %	64.6* %
Aphasie	20.1 %	24.5 %
Trouble sensitif	19.3 %	18.4 %
Crise épileptique	8.0 %	8.5 %
Altération intellectuelle	6.2 %	5.3 %
Mouvement involontaire	3.0 %	3.3 %
Trouble visuel	3.2 %	2.0 %
Anomalies du champ visuel	5.0 %	3.9 %

* Significativement plus fréquents par rapport aux autres ($p \leq 0.05$).

La faiblesse musculaire se voit surtout dans le type ischémique de la MMM. Tandis que les céphalées et les troubles de conscience sont plus fréquents dans le type hémorragique de la MMM. Les autres symptômes, à type d'aphasie, trouble sensitif, crise épileptique, altération intellectuelle, mouvement involontaire, troubles visuels ou anomalies du champ visuel, se voient dans les deux types ischémique et hémorragique de la MMM, sont moins fréquents, quel que soit le type ischémique ou hémorragique de la maladie.

Notre patient a présenté principalement des épisodes d'hémi-parésie gauche associés à crises épileptiques partielles.

Partie 8 : BIOLOGIE

La place des examens biologiques dans le diagnostic de la MMM est limitée, ils sont essentiellement réalisés dans le cadre du bilan étiologique des accidents vasculaires cérébraux (AVC) en général afin d'éliminer d'autres diagnostics différentiels.

Les AVC sont relativement fréquents dans la population générale, surtout chez les personnes âgées, chez les fumeurs ou chez les personnes ayant une hypertension artérielle, un diabète ou un taux de cholestérol élevé. Chez les adultes, la maladie de Moya-Moya n'est donc pas forcément évoquée lors des premiers symptômes d'AVC. Chez les enfants, en revanche, les AVC sont extrêmement rares. Ils peuvent être dus à plusieurs maladies qui vont être systématiquement recherchées.

Les examens biologiques peuvent également être demandés, dans le but d'éliminer une pathologie associée et d'isoler la maladie de Moya-Moya proprement dite, pour laquelle, par définition, aucune étiologie n'est retrouvée

→ Ces examens comprennent :

- Une numération formule sanguine, un taux des plaquettes.
- Une glycémie à jeun, un bilan électrolytique.
- Une CRP.
- Un bilan de coagulation (Temps de céphaline activé, Taux de Prothrombine et le fibrinogène).
- Un bilan lipidique (Triglycérides, cholestérol total, LDL-cholestérol et HDL- cholestérol).
- Une fonction rénale, clairance de la créatinine et protéinurie à la bandelette urinaire.
- Un bilan hépatique (transaminases, gamma-GT, phosphatases alcalines).
- Une recherche de toxiques : cannabis, cocaïne, amphétamines sanguins et urinaires à discuter si étiologie autre évidente.

- Une hémoglobine glyquée en cas de diabète
- Des hémocultures en cas de fièvre.
- Un frottis sanguin, un bilan d'hémolyse à la recherche d'une drépanocytose ou d'une sphérocytose, d'un déficit en protéine C ou S...
- Une chromatographie des acides aminés sanguins et urinaires à la recherche d'une homocystinurie (parfois responsable d'AVC) ...
- Une ponction lombaire.
- Des sérologies VIH et syphilitique.
- Un bilan immunologique sur arguments cliniques ou biologiques d'orientation.
- Des D-dimères, des anticorps anti-phospholipides...

Partie 9 : RADIOLOGIE

Devant des patients symptomatiques, différents tests sont effectués par ordre afin de confirmer le diagnostic. Chez les enfants, ces étapes de diagnostic commencent généralement avec la présentation de symptômes d'un accident ischémique tel qu'une hémiparésie. En raison de son aspect pratique et sa disponibilité dans la plupart des hôpitaux, ces patients sont souvent d'abord explorés par un scanner cérébral (comme a été le cas pour notre patient).

L'angiographie cérébrale reste la référence pour le diagnostic de maladie de Moya-Moya. Depuis les années 90, elle est supplantée au plan diagnostique par l'IRM couplée à l'ARM et l'angiographie par tomodensitométrie en 3 dimensions (3D-CTA) qui permettent une qualité tout à fait comparable à celle de la DSA (108).

Une évaluation plus poussée de la maladie est possible en effectuant l'électroencéphalogramme, ou l'étude du flux sanguin cérébral par écho-doppler transcrânien, tomographie par émission de positrons TEP-scan, ou tomographie d'émission monophotonique TEMP (ou SPECT) alors que toutes ces techniques peuvent obtenir des informations supplémentaires, mais n'ont pas de valeur diagnostique par rapport à l'ARM et l'angiographie.

I- TDM cérébrale :

La tomodensitométrie cérébrale (TDM) peut montrer la faible densité des zones ischémiques situées à la base du cerveau, ou la forte densité des zones hémorragiques (**Figure 27**) (109). Elle montre dans la plupart des cas des zones d'infarctus ischémiques multiples qui sont parfois à différents stades d'évolution. Leur distribution est bien corrélée avec les lésions vasculaires. Toutefois, il est bien connu que la TDM cérébrale ne permet pas le diagnostic de la maladie de Moya-Moya (11).

Dans les stades avancés, l'infarctus cérébral et l'atrophie cérébrale (**Figure 27**) sont bien reconnus même en TDM, mais le changement et le développement sténo-occlusif des vaisseaux Moya-Moya ne sont pas représentés car le système vasculaire tel que le polygone de Willis montre une densité non spécifique (11).

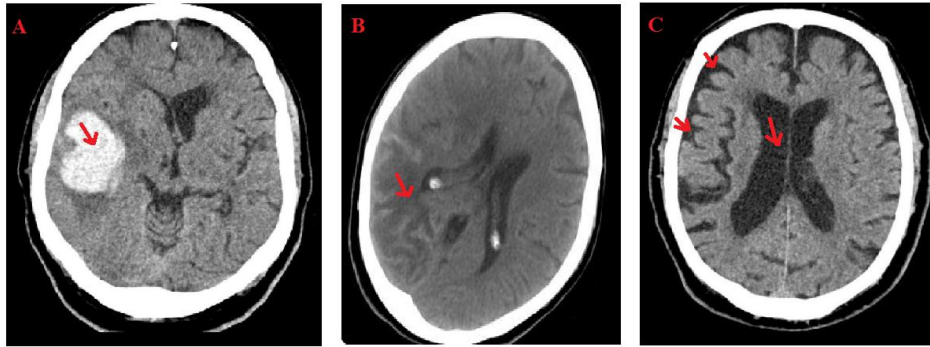


Figure 27 : Images scanographiques de différents patients atteints de la MMM (110)

A : Hémorragie (hyperdense) dans la région fronto-temporo-pariétale droite exerçant un effet de masse sur le ventricule latéral droit.

B : Plage hypodense temporo-pariétale droite systématisée, en faveur d'un AVC ischémique sylvien droit.

C : Dilatation des sillons avec élargissement ventriculaire indiquant une atrophie cérébrale.

Le scanner de perfusion permet d'étudier le flux sanguin cérébral et de déterminer les zones cérébrales à haut risque d'accident vasculaire cérébral (**Figure 28**) (111).

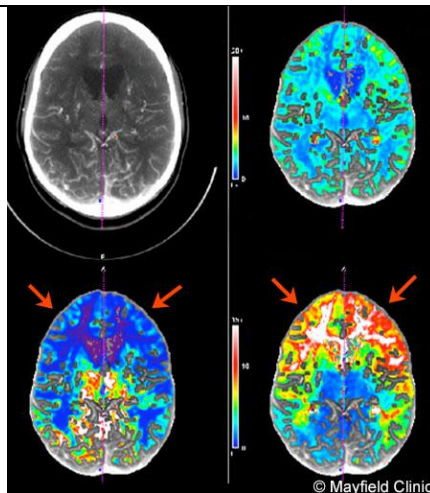


Figure 28 : TDM de perfusion d'un patient atteint de la MMM (111)

TDM de perfusion montrent les zones du cerveau où le flux sanguin est diminué (flèches rouges) du fait de la MMM

A noter que la prévalence de la tomodensitométrie est en baisse dans de nombreux centres, en raison des préoccupations pour l'exposition aux radiations, en particulier chez les patients pédiatriques.

La TDM chez notre patient était sans particularité.

II- Couplage IRM - ARM :

L'IRM couplée à l'ARM, technique non invasive, est actuellement devenue indispensable à la prise en charge des patients Moya-Moya. La sensibilité et la spécificité du couplage IRM-ARM, variant de 70 à 100 % selon les équipes, en font un examen clé de première intention pour affirmer le diagnostic de la MMM. Ce couplage IRM-ARM présente également l'intérêt d'une surveillance aisée et fiable des lésions parenchymateuses et vasculaires. L'ARM 3D TOF a été validée pour l'évaluation des collatérales à 3 mois postopératoire (108).

Cependant, la représentation des vaisseaux Moya-Moya avec le développement de la circulation collatérale n'est pas toujours claire sur l'ARM et l'IRM (112).

1- IRM :

L'IRM cérébrale permet de préciser le bilan lésionnel (lésions ischémiques et lésions hémorragiques) et orienter ainsi vers le diagnostic de la MMM (**Figure 29**) (113) (114).

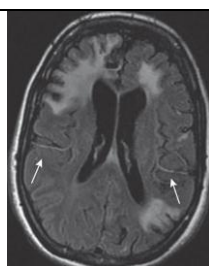


Figure 29 : IRM en séquence FLAIR chez un patient Moya-Moya
Multiples infarctus jonctionnels antérieurs et postérieurs bilatéraux et hypersignaux vasculaires corticaux témoignant de flux lents artériels (flèches).

Son intérêt par rapport au scanner réside dans sa sensibilité et son étude multispatale. Ainsi, une séquence spin écho pondérée en T2 permet la détection des lésions ischémiques récentes ou anciennes sous forme d'un hypersignal. La séquence FLAIR est particulièrement préconisée pour la détection précoce de ces lésions et la distinction de leur caractère récent (hypersignal) ou ancien (hyposignal cerné par un hypersignal). Les lésions hémorragiques difficiles à détecter au stade aigu apparaissent au stade subaigu en hypersignal sur toutes les séquences.

L'IRM peut objectiver des signes indirects de la Maladie Moya-Moya représentés par la présence de vaisseaux collatéraux « les vaisseaux Moya-Moya » et « le signe de Lierre » ou « Ivy-sign » (**Figure 30**) (24) :

- Les pondérations T1, T2 et densité de proton sont les plus fiables pour dépister les vaisseaux Moya-Moya en regard des noyaux de la base. Ceux-ci sont visualisés sous forme d'une multitude d'images punctiformes, « vides de signal » vasculaires, parfois serpigineuses, notamment en incidence coronale (**Figure 30 b**) (108).
- Les vaisseaux Moya-Moya peuvent également être retrouvés au niveau de la vallée sylvienne autour de la portion terminale de la carotide interne, réalisant un aspect hautement caractéristique de la maladie de Moya-Moya (**Figure 30 c**) (107).
- Le « signe du lierre » ou « Ivy sign » est une prise de contraste en séquence FLAIR ou T1, à la surface des méninges, correspondant à un ralentissement circulatoire dans les vaisseaux piaux de la convexité et un épaissement arachnoïdien (**Figure 30 d**) (107).
- Une dilatation des veines de la substance blanche plus profonde peut aussi être observée : « medullary streaks » (**Figure 30 e**) (107).

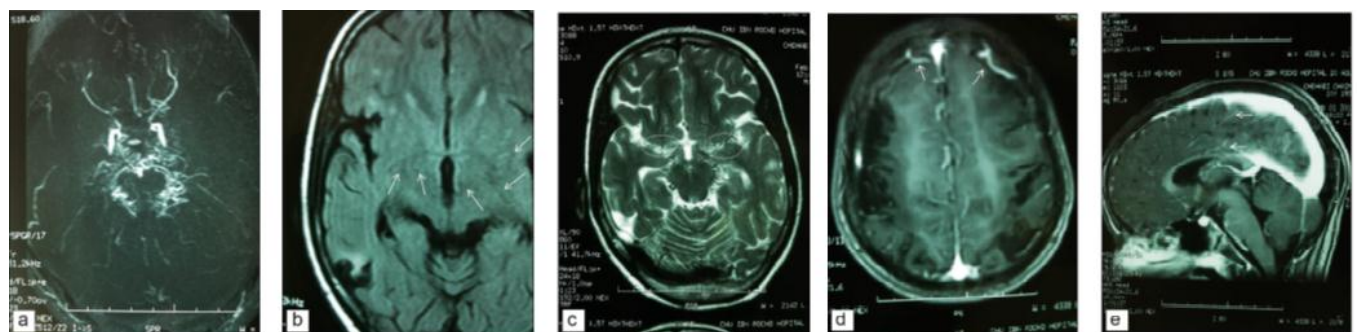


Figure 30 : IRM encéphalique avec angio-IRM dans la MMM (24)

a : sténose de la portion supra-clinoïdienne des carotides internes et absence de visualisation de la portion proximale des cérébrales antérieures et de la totalité des cérébrales moyennes avec un réseau de suppléance en angio-IRM.

b : vaisseaux Moya-Moya d'aspect serpigineux au niveau du thalamus et des ganglions de la base en séquence FLAIR.

c : vides de flux au niveau des vallées sylviennes correspondant à des vaisseaux Moya-Moya en séquence T2.

d : « signe du lierre » en séquence axiale T1 + C.

e : les « medullary streaks » visibles en séquence sagittale T1+C

Les séquences de Diffusion, transfert de magnétisation et EPI (méthode d'imagerie écho-planar) ont été utilisées par certains auteurs pour l'appréciation des lésions anatomiques, l'étude des vaisseaux Moya-Moya et l'évaluation dynamique (suivi pré et post-chirurgical par séquences EPI) (108).

2- **ARM :**

L'ARM est un examen non invasif et utile pour le diagnostic de la maladie de Moya-Moya, particulièrement chez les enfants chez lesquels une exploration invasive par angiographie cérébrale peut être difficile à réaliser (107).

La fiabilité de l'ARM pour le diagnostic de Moya-Moya est actuellement considérée comme comparable à celle de l'angiographie (108). Il a été démontré que l'angio-IRM 3 Tesla a une excellente corrélation avec l'angiographie conventionnelle. L'ARM met en évidence l'aspect caractéristique des vaisseaux «Moya-Moya» en « nuage de fumée » en projection des territoires lenticulo-striés associé à des sténoses intracrâniennes intéressant, avec une sévérité variable, les artères carotides internes et les portions proximales des artères cérébrales moyennes et antérieures (**Figure 30a, Figure 31**) (115).

L'angio-IRM 3D TOF (time of flight ou temps de vol) permet l'étude du polygone de Willis et des bifurcations carotidiennes en haute résolution et l'analyse conjointe des coupes natives reste systématique.

Sa résolution demeure cependant inférieure à celle de l'angiographie numérisée. Ainsi, l'ARM ne détecte pas les lésions anévrismales inférieures à 3 mm et risque de ne pas objectiver la totalité des petits vaisseaux de suppléance, notamment trans-duraux. C'est pourquoi certains auteurs ont préconisé l'injection intraveineuse de Gadolinium dans le but de diminuer le T1 sanguin et d'augmenter le signal des petits vaisseaux en diminuant les effets de saturation. Les surestimations des sténoses sont également diminuées lors de l'utilisation de cette méthode (108).

Une autre limite de l'ARM est l'absence d'appréciation de la circulation vasculaire extracrânienne, nécessaire en cas de revascularisation chirurgicale.



Figure 31 : Images d'angio-IRM normale et de patients atteints de la MMM

A : Angio-IRM (vue latérale) normale : ACI, ACA et ACM normales (111).

B : Angio-IRM (vue latérale) d'un patient atteint de la MMM : Absence de l'ACA et un réseau collatéral abondant des vaisseaux basaux (zone encerclée) (111).

C : Angio-IRM du polygone de Willis (vue antérieure) d'un patient Moya-Moya : Occlusion bilatérale des ACI, des ACA et ACM, une importante dilatation des artères vertébrales, du tronc basilaire et des ACP avec un important réseau collatéral cortical permettant la reprise de la circulation antérieure des deux côtés (116)

3- ARM Score :

A très haute résolution, l'ARM peut offrir une nouvelle classification basée sur un score ARM. Le détail de cette partition est bien décrit par Houkin et al. En outre, l'ARM est une modalité utile qui permet suivre le changement radical après traitement chirurgical (115).

Le score ARM est défini comme le total des points des quatre principales artères cérébrales. Le score minimum est 0 et le score le plus élevé est de 10 ($ACI3 + ACM3 + ACA2 + ACP2 = 10$). Selon la sévérité du changement sténo-occlusif, un point a été attribué à chaque artère : l'ACI, l'ACM, l'ACA et l'ACP (**Tableau 6, Figure 32**) :

- **ACI** : seule la partie intracrânienne de l'ACI est évaluée. La partie extracrânienne, y compris la partie caverneuse, a été exclue de cette évaluation, car elle ne montre pas les signes spécifiques de MMM.
- **ACM** : évaluation de l'ACM selon la sévérité du changement sténo-occlusif du segment horizontal M1 de l'ACM et la visualisation de ses branches distales.
- **ACA** : évaluation de l'ACA selon la visualisation du segment A2 de l'ACA et de ses branches distales. Le segment horizontal A1 de l'ACA est souvent hypoplasique sur la base de sa relation réciproque avec l'autre côté de A1.

- **ACP** : évaluation de l'ACP selon la visualisation du segment ambiant P2 de l'ACP et de ses branches distales. Le segment P1 de l'ACP est parfois hypoplasique comme une variation normale.
- Les vaisseaux Moya-Moya ont été exclus de l'évaluation des sujets parce que la représentation de ces petits vaisseaux n'est pas toujours constante. En outre, le développement de ces vaisseaux Moya-Moya n'est pas lié à la sévérité de la maladie puisqu'ils régressent avec la progression de la maladie, une fois qu'ils sont formés.

Avec ce système de score, il existe une bonne corrélation entre le stade angiographique conventionnel et le score ARM ; ce dernier révèle une bonne sensibilité/spécificité compatible avec la mise en scène classique.

Tableau 6 : Score ARM (31).

ACI	Normal ou changement minime de l'ACI	0
	Sténose évidente de l'artère carotide intracrânienne (partie C1, partie distale de l'artère communicante postérieure)	1
	Diminution ou perte du signal de la partie C1	2
	Le signal de l'ACI intracrânienne est invisible	3
ACM	Normal ou changement minime de la partie horizontale de l'ACM (Partie M1), notamment l'irrégularité de son paroi	0
	Sténose de la partie horizontale de l'ACM avec un signal normal ou réduit de ses branches distales	1
	Diminution ou perte de signal de la partie horizontale de l'ACM (M1) avec une réduction évidente du signal de ses branches distales	2
	La plupart du territoire de l'ACM est invisible	3
ACA	Le signal de l'A2 et de ses branches distales est normal	0
	Diminution ou perte de signal l'A2 et de ses branches distales	1
	La plupart de l'ACA n'est pas visible	2
ACP	Le signal de P2 et ses branches distales est normal	0
	Diminution ou perte du signal de P2 et de ses branches distales	1
	La plupart de l'ACP n'est pas visible	2
TOTAL		0 - 10

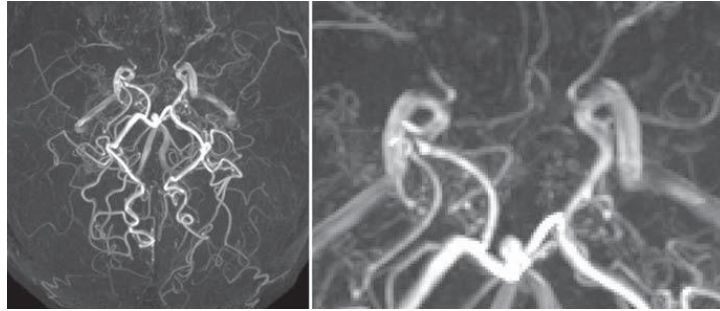


Figure 32 : cas démonstratif du score ARM (31)

Dans ce cas, le score est bilatéralement 3 (score 6 = ACI2, ACM3, ACA1, ACP0).

III- Angiographie numérisée avec soustraction par voie artérielle :

L'angiographie de soustraction digitale (DSA) ou l'angiographie cérébrale conventionnelle, examen invasif, reste la méthode de référence pour **le diagnostic** de la maladie de Moya-Moya. En outre, elle permet de préciser **les grades de sévérité de Suzuki, la localisation des vaisseaux Moya-Moya** et elle est indispensable pour réaliser **une cartographie préopératoire** en vue d'un geste de revascularisation intra ou extra-cranienne (117).

1- Diagnostic :

Les critères diagnostiques de la maladie de Moya-Moya en angiographie cérébrale comprennent **(Figure 18) :**

- La sténose ou l'occlusion des portions terminales des carotides internes (C1 et C2) et proximales des artères cérébrales moyennes et antérieures et parfois des artères cérébrales postérieures (25% des cas)
- Associée au développement d'un important réseau anastomotique collatéral en "nuage de fumée", fait de petits vaisseaux spécifiques de la maladie s'étendant principalement de la citerne supra-sellaire jusqu'aux noyaux de la base, péri-thalamiques, dits vaisseaux Moya-Moya.

L'aspect typique dit « en nuage de fumée » est donc réalisé par l'opacification de tous ces vaisseaux collatéraux. Ils sont ectasiques ou micro-anévrismaux et donc fragiles, à haut

risque de rupture, responsables d'hémorragies intracérébrales et intraventriculaires. En outre, comme déjà décrit, le diagnostic des microanévrismes n'est pas toujours possible avec d'autres modalités, à l'exception de l'angiographie cérébrale (112).

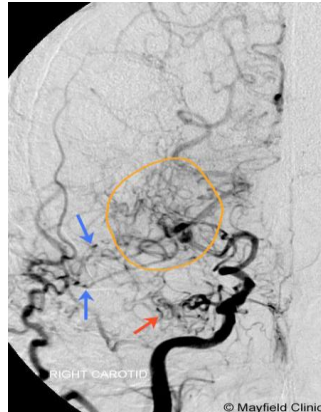


Figure 33 : Angiographie de l'artère carotide droite (vue de face) (111)

Occlusion de la bifurcation carotidienne intracrânienne avec flux sanguin collatéral provenant de l'artère carotide externe (flèches bleues) et des artères basales (flèche rouge), donnant l'aspect « en nuage de fumée » caractéristique (zone encerclée).

L'angiographie cérébrale n'est pas obligatoire lorsque l'ARM montre les anomalies typiques de la maladie (24)

Le diagnostic est certain en présence d'anomalies bilatérales. Quand elles sont unilatérales avec un réseau collatéral semblable, on parle de « Probable maladie de Moya-Moya » (117).

2- Grades de sévérité de Suzuki :

La sévérité de la MMM est classée en six stades évolutifs, originellement définis par Suzuki et Takaku en 1969, selon les progrès du rétrécissement et la quantité des vaisseaux collatéraux. Ils s'étendent d'un stade I à un stade VI selon un continuum allant d'une sténose des carotides internes, à l'apparition du réseau artériel collatéral, jusqu'à la disparition progressive de celui-ci (**Figure 34, Figure 35, Tableau 7**) (11).

Le développement d'un réseau extensif collatéral à la base du cerveau avec l'apparence classique d'une image en nuage de fumée est mieux visible durant les stades intermédiaires de

Suzuki. Plus le stade est élevé plus l'occlusion est importante et l'état pathologique de Moya-Moya est sévère.

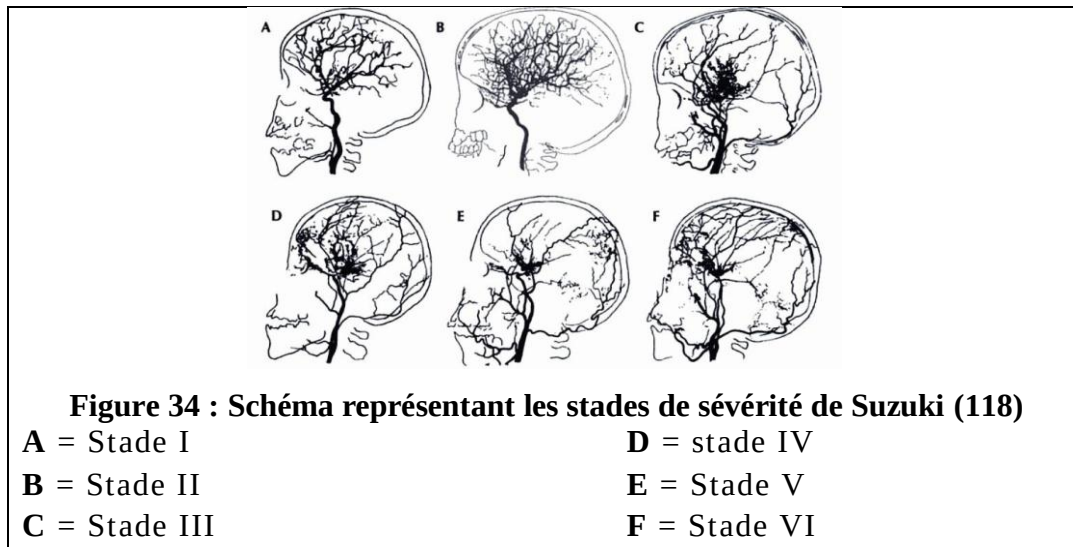


Tableau 7 : Classification de Moya-Moya de Suzuki en six étapes (11) (118).

Stade	Description
I	Rétrécissement de la fourche de la carotide : Seule la sténose de la fourche carotidienne est observée.
II	Initiation de Moya-Moya : Sténose de la fourche carotidienne et très légère circulation basale Moya-Moya. Dilatation de toutes les principales artères cérébrales.
III	Intensification de Moya-Moya : Vaisseaux Moya-Moya importants à la base du cerveau, individuellement assez épais et distincts. La disparition des ACA et ACM commence à être perceptible.
IV	Minimisation de Moya-Moya : Vaisseaux Moya-Moya étroits formant un mauvais réseau à la base du cerveau. Ni l'ACA ni l'ACM n'est visualisée. Augmentation des vaisseaux Moya-Moya au sinus ethmoïdal (Moya-Moya ethmoïdal).
V	Réduction de Moya-Moya. Vaisseaux de Moya-Moya à la base du cerveau rétrécis et localisés au voisinage du siphon carotidien. Augmentation des voies collatérales du système artériel carotidien externe.
VI	Disparition de Moya-Moya. Disparition complète de toutes les artères principales découlant du système artériel carotidien interne et des vaisseaux Moya-Moya sur l'angiographie. Le cerveau est maintenu uniquement par l'intermédiaire de sang circulant de la carotide externe ou du système artériel vertébral.

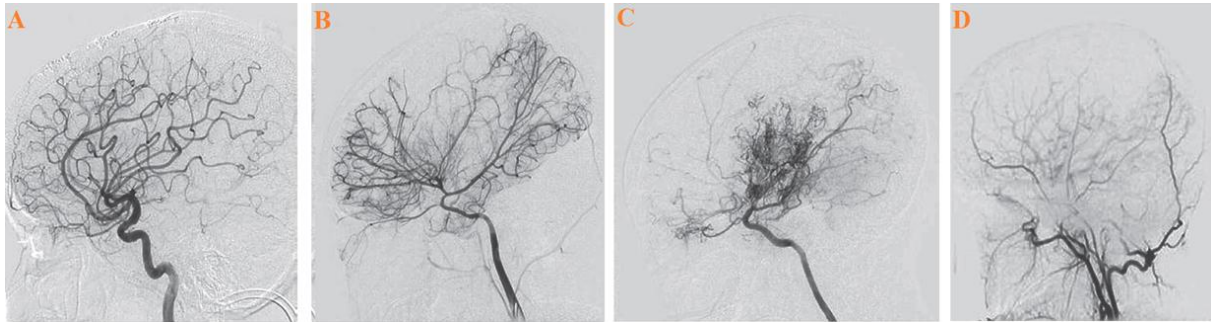


Figure 35 : Angiographies montrent la progression de résultats normaux par étapes progressives de Moya-Moya.

A : Angiographie normale avec injection de l'ACI (vue latérale)

B : Grades Suzuki I à II :

Rétrécissement de l'ACI avant le développement d'importants vaisseaux collatéraux.

C : Grades Suzuki III à IV :

Rétrécissement significatif de l'ACI et réseau collatéral caractéristique en « nuage de fumée ». Diminution de la perfusion corticale en comparaison avec les images A et B.

D : Grades Suzuki V à VI :

Effacement du flux de l'ACI.

Cette occlusion de l'artère carotide interne conduit à la disparition concomitante des du réseau collatéral « nuage de fumée », puisqu'il est alimenté par l'ACI.

Nette réduction de la perfusion corticale avec une alimentation provenant de la circulation basilaire postérieure (non visible sans injection de l'artère vertébrale) et des vaisseaux collatéraux de l'artère carotide externe.

3- Localisation des vaisseaux Moya-Moya :

L'angiographie permet de classer la maladie de Moya-Moya selon localisation du réseau vasculaire collatéral de la base du crâne et des noyaux gris centraux en 3 types : basal, éthmoïdal et voûté (**Figure 36**).

- Le réseau «Moya-Moya basal» est constitué d'artères perforantes dilatées.
- La circulation collatérale peut comporter une dilatation des artères choroïdiennes antérieures et péri-calleuses postérieures.
- Le réseau «Moya-Moya ethmoïdal» est constitué d'une dilatation des artères ethmoïdales antérieures et postérieures.

- Dans certains cas avancés de la maladie, l'angiographie peut montrer un réseau vasculaire anormal de la voûte crânienne dit «Moya-Moya vouté» (117).

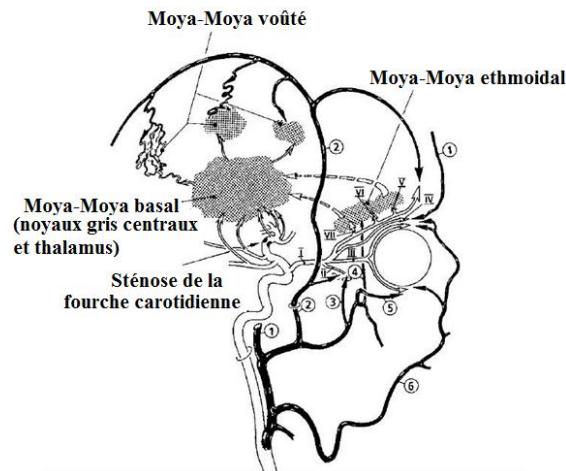


Figure 36 : dessin schématique des différents types de réseaux Moya-Moya (119)

- | | |
|------------------------------------|---|
| 1 = artère temporale superficielle | I = artère ophtalmique |
| 2 = artère méningée moyenne | II = artère lacrymale |
| 3 = artère temporale profonde | III = artère sus-orbitaire |
| 4 = artère sphéno-palatine | IV = artère frontale et artère nasale dorsale |
| 5 = artère sous-orbitaire | V = artère méningée antérieure |
| 6 = artère faciale | VI = artère ethmoïdale antérieure |
| | VII = artère ethmoïdale postérieure |

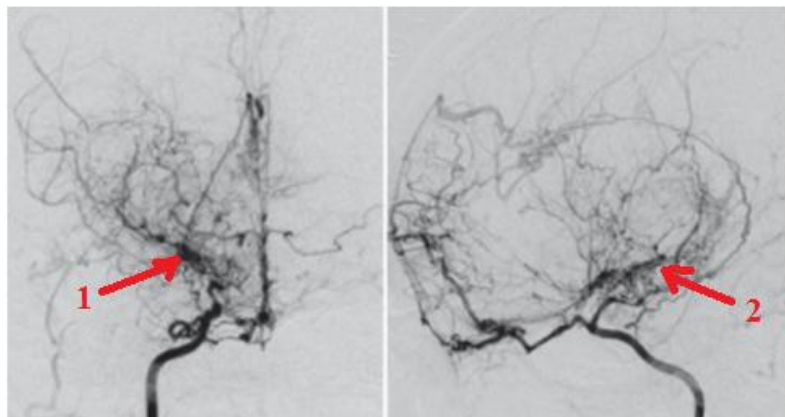


Figure 37 : Localisation des vaisseaux Moya-Moya sur une angiographie cérébrale (112)

- | | |
|---------------------------------------|---|
| 1 : Réseau Moya-Moya collatéral basal | 2 : Réseau Moya-Moya collatéral ethmoïdal |
|---------------------------------------|---|

4- Cartographie pré-opératoire :

L'angiographie cérébrale est une étape préopératoire importante car elle permet aux cliniciens de visualiser les vaisseaux concernés par la maladie de Moya-Moya et observer les flux sanguins dans tout le cerveau (**Figure 38**).

La cartographie de l'angiographie cérébrale permet également de préciser l'efficacité du geste thérapeutique (bypass) entraînant la régression des vaisseaux collatéraux Moya-Moya. Des études plus récentes ont constaté une augmentation de l'ADC « coefficient de diffusion apparente » et de la diffusion au sein de la substance blanche d'apparence normale dans la MMM, qui est expliquée par le phénomène de vol vasculaire. D'autres études ont démontré l'utilité de la séquence de perfusion dans le triage préopératoire et le suivi post-opératoire après chirurgie de revascularisation (117).

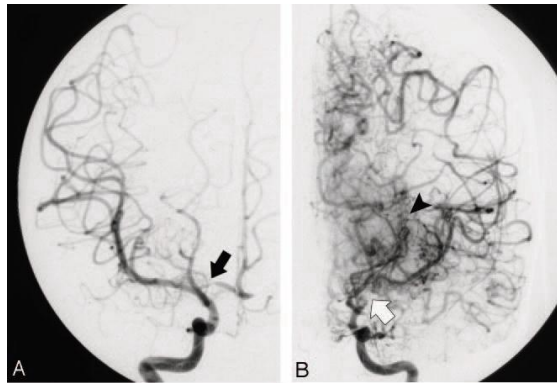


Figure 38 : Résultats préopératoires d'angiographie cérébrale chez un patient Moya-Moya (120).

A Les artères cérébrales de l'hémisphère droit sont la plupart du temps normal, avec une certaine sténose de l'ACA proximale, indiquée par la flèche noire. Aucun vaisseau Moya-Moya collatéral n'est observé.

B Les artères de l'hémisphère gauche montrent une occlusion significative, avec la flèche blanche indiquant l'ACI distale et l'ACM occluses. Ces résultats indiquent un stade Suzuki 3.

En outre, ces résultats permettent aux cliniciens de confirmer le diagnostic de Moya-Moya et de préparer un plan opérationnel en se basant sur les résultats.

→ **En conclusion :** L'angiographie cérébrale est à la base de l'attribution de stade de la maladie à un patient. C'est l'une des nombreuses raisons pour lesquelles cet examen reste le gold standard et une étape nécessaire dans le diagnostic de Moya-Moya. (121).

IV- Angiographie par tomodensitométrie en 3 dimensions :

L'angiographie par TDM en 3 dimensions (Angioscanner ou 3D-CTA) des vaisseaux cervico-encéphaliques permet l'exploration de la vascularisation artérielle depuis la crosse de l'aorte jusqu'à l'étage intracrânien. Cette technique est en progression constante du fait de la résolution et du temps d'acquisition des scanners multibarrettes (116).

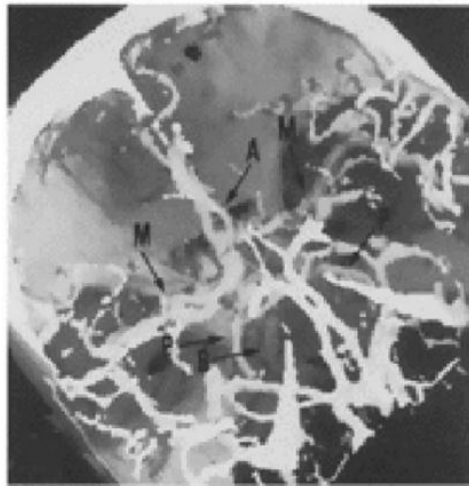


Figure 39 : Angio-scan 3D en balayage hélicoïdal normal : vue postéro-supérieure gauche (122)

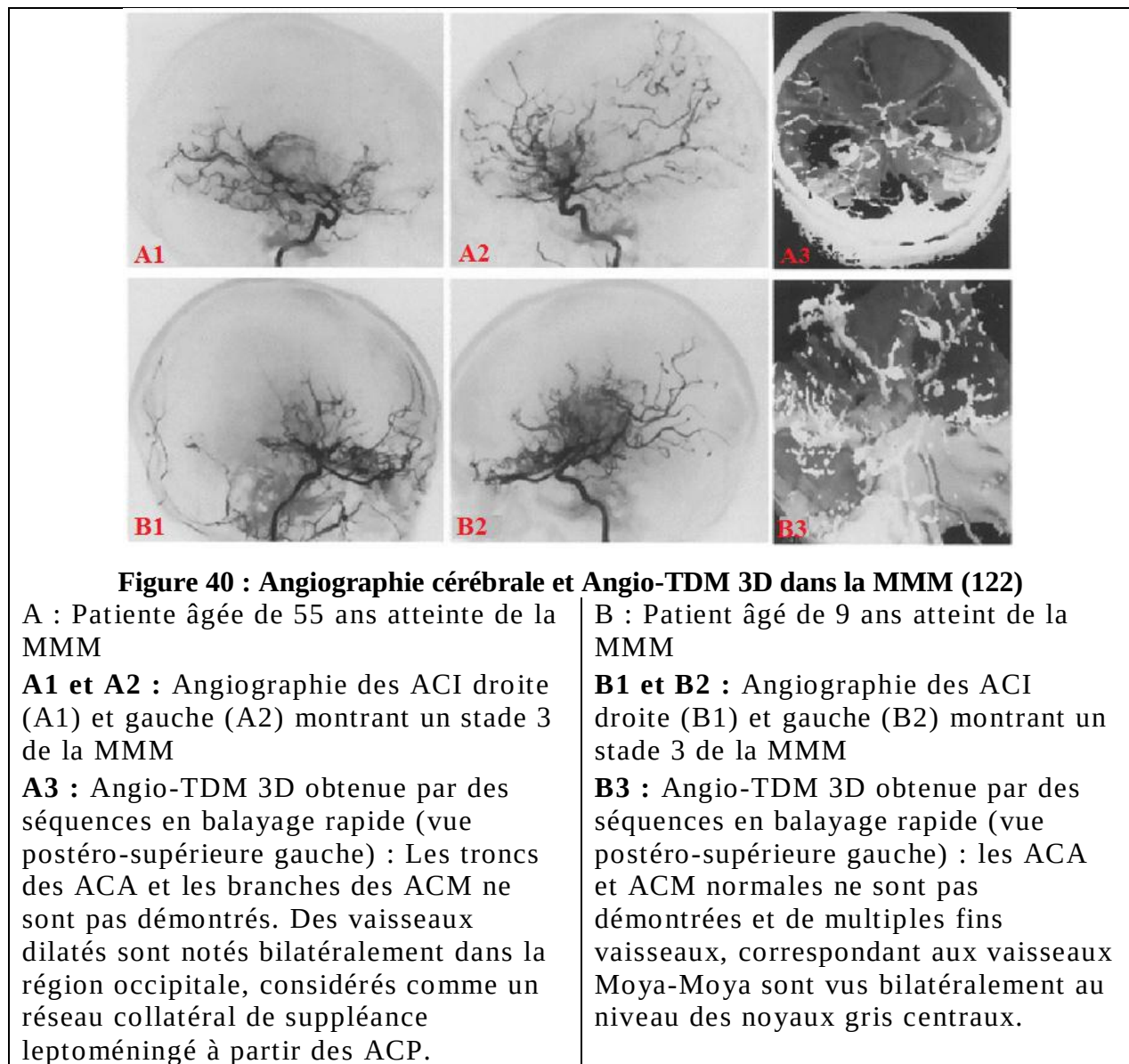
Artères cérébrales antérieures A, moyennes M et postérieures P normales

L'angioscanner doit satisfaire les critères suivants :

- Une synchronisation entre le passage du produit de contraste dans l'artère étudiée et l'acquisition des images pour que le vaisseau soit bien démontrée.
- Une résolution spatiale élevée (approchant celle de l'angiographie) pour que les vaisseaux de petites tailles soient bien visibles (repères anatomiques pour le chirurgien) ou que toutes les lésions d'importances cliniques soient détectées.
- Une couverture anatomique du système vasculaire étudié suffisante.
- Un temps d'examen suffisamment court de manière à minimiser les artéfacts de mouvement ou dont la durée est inférieure à la durée d'une inspiration suspendue.

Le scanner permet l'acquisition de coupes fines et jointives de l'organe étudié. Toutes ces données sont utilisées pour former un volume. Des programmes informatiques fournis par les constructeurs des scanners permettent de visualiser les organes dans n'importe quel plan de

l'espace. La méthode MIP (Maximum intensity projection) appliquée à l'étude d'une artère, fournit des images d'une qualité comparable à celle d'une artériographie (**Figure 40**) (116).



Il n'existe aucune stratégie pour un diagnostic basé sur cet examen. Comme pour 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. Cependant, l'angioscanner est une technique d'imagerie sophistiquée et assez puissante pour la confirmation du changement de base caractéristique dans la MMM (116).

V- Autres examens complémentaires :

1- EEG :

Dans le cadre de la maladie de Moya-Moya, l'électro-encéphalogramme (EEG) peut être normal ou montrer un ralentissement centro-temporal avec ou sans asymétrie. L'hyperventilation induite diffuse le modèle monophasique ralenti des ondes et un phénomène de « rebuild-up » caractéristique (persistance voire accentuation des ondes lentes dans la région temporale) (123).

Ce phénomène est très vraisemblablement la conséquence de la vasoconstriction induite par l'hypocapnie, elle-même provoquée par l'hyperventilation. Ces modifications électro-encéphalographiques à l'hyperpnée sont très caractéristiques et permettent de suspecter la MMM, surtout dans ses formes atypiques ou trompeuses (124).

L'EEG chez notre patient a montré de rares éléments paroxystiques en frontal droit, sans signe de généralisation ou de souffrance.

2- Etude de la perfusion cérébrale et de la réserve hémodynamique :

Ces dernières années, avec le développement des méthodes d'imagerie de technologie sophistiquée, comprenant la tomographie par émission de positons (TEP) et la tomographie d'émission monophotonique (TEMP ou SPECT), beaucoup d'attention a été accordée à l'étude de l'hémodynamique cérébrale dans la maladie Moya-Moya (125) (126) (127).

L'évaluation de la réserve hémodynamique cérébrale par SPECT et PET est utile pour le diagnostic et l'évaluation de la sévérité de la MMM de type ischémique, permettant ainsi de déterminer les indications de la revascularisation cérébrale, l'évaluation des effets thérapeutiques et le pronostic des patients atteints.

L'étude de la perfusion cérébrale et de la réserve hémodynamique est recommandée pour préciser le stade de la maladie et aider à la décision thérapeutique, en particulier dans les formes évolutives où la chirurgie peut être indiquée. La diminution de la réserve vasculaire majore le risque d'accident ischémique cérébral. (128).

Ces études sont effectuées par la TEMP ou SPECT avec injection de ^{99m}Tc -hexaméthylpropylène amine oxime [HMPAO] avec mesure du débit sanguin cérébral (DSC) au cours d'une acquisition de base et après injection d'acétazolamide. L'effet vasodilatateur d'acétazolamide augmente le DSC dans les régions anatomiques où il persiste une réserve vasculaire. (128)

La SPECT confirme la baisse du débit sanguin cérébral dans les territoires frontaux et pariétaux, ce qui justifie un traitement préventif de la survenue d'un infarctus cérébral par une anastomose temporo-sylvienne. (129).

Le PET-scan montre une baisse du métabolisme frontal et pariétal, en relation avec les anomalies angiographiques, respectant les lobes occipitaux. (130).

Partie 10 : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

En 1995, le Comité de Recherche sur la Maladie Moya-Moya a proposé des critères diagnostiques de la maladie Moya-Moya. En se basant sur les changements vasculaires caractéristiques, **les critères diagnostiques sont résumés dans 4 les points suivants** : (116) (93)

➤ **Point I : L'angiographie cérébrale conventionnelle, indispensable pour le diagnostic, doit présenter au moins les signes suivants :**

Critère 1	Sténose ou occlusion des artères intracrâniennes, à partir des portions terminales des artères carotides internes et en progressant vers les portions proximales des artères cérébrales antérieures et moyennes.
Critère 2	Formation d'une vaste circulation collatérale anormale, «vaisseaux Moya-Moya», permettant de compenser l'ischémie cérébrale due à la sténose primaire de l'artère carotide interne.
Critère 3	Caractère bilatéral des deux premiers critères

➤ **Point II : L'angiographie cérébrale conventionnelle n'est pas obligatoire lorsque l'IRM et ARM démontrent clairement tous les résultats décrits ci-dessous :**

Critère 1	L'ARM montre une sténose ou une occlusion de la portion terminale des ACI et la portion proximale des artères cérébrales antérieure et/ou moyenne.
Critère 2	Un réseau vasculaire anormal dans le ganglion basal est visible sur l'ARM. La mise en évidence sur l'IRM au moins deux vides de signal, au niveau noyaux gris centraux, au moins unilatéralement. Ces vides de signal peuvent être considérés comme représentant d'un réseau vasculaire anormal.
Critère 3	Caractère bilatéral des deux premiers critères.

➤ **Point III : Par définition, l'étiologie de la maladie de Moya-Moya reste inconnue. Toute maladie ou facteur de risque qui peut entraîner des changements vasculaires similaires doivent, par conséquent, être exclus (Tableau 8) :**

- Artériosclérose
- Neurofibromatose de type 1 ou maladie de Von Recklinghausen
- Maladies auto-immunes
- Traumatismes crâniens
- Méningite
- Lésions cérébro-vasculaires après une radiothérapie cérébrale
- Tumeur cérébrale
- Autres

L'association d'un des états pathologiques suscités aux changements vasculaires de type Moya-Moya définit le syndrome de Moya-Moya et non pas Maladie de Moya-Moya.

➤ **Point IV : En plus de ces critères diagnostiques radiologiques, certains critères anatomo-pathologiques sont évocateurs de la maladie de Moya-Moya et peuvent être utilisés comme références pour le diagnostic (116) :**

Critère 1	Hyperplasie ou épaississement de la couche de l'intima artérielle, généralement bilatérale, à l'origine de la sténose ou l'occlusion des portions terminales des artères carotides internes. Des dépôts lipidiques sont également parfois observés au niveau de l'intima épaissie.
Critère 2	Les artères cérébrales antérieures, moyennes et postérieures formant le polygone de Willis, peuvent parfois présenter, à divers degrés, une sténose ou occlusion associée à une hyperplasie fibro-cellulaire de l'intima, une ondulation de la limitante élastique interne et un amincissement de la media.
Critère 3	De nombreux petits vaisseaux (artères perforantes et branches vasculaires anastomotiques), peuvent être vu autour du polygone de Willis.
Critère 4	Des conglomerats réticulaires de petits vaisseaux collatéraux peuvent également être observés au niveau de la pie-mère.

→ **Evaluation diagnostique :**

La maladie Moya-Moya doit être classée comme définitive ou probable sur la base des points mentionnés ci-dessus I à IV (**Figure 41**) :

➤ **Maladie de Moya-Moya définitive :**

Tous les critères énumérés dans les points I ou II (sténose ou occlusion de la portion terminale de l'ACI et/ou portion proximale de l'ACA et/ou l'ACM + réseau artériel collatéral anormal + bilatéralement) et III (absence d'autre pathologie associée) doivent être présents.

Chez les enfants, cependant, les critères 1 et 2 des points I ou II d'un côté, et une sténose visible autour de la portion terminale des artères carotides internes de l'autre côté sont suffisants pour un diagnostic définitif.

Lorsque l'autopsie est réalisée en l'absence d'angiographie cérébrale, la maladie doit être diagnostiquée en se basant sur les critères du point IV.

➤ **Maladie de Moya-Moya probable :**

Tous les critères des points I ou II et III sont présents sauf le troisième critère de la bilatéralité I-3 (sur l'angiographie cérébrale) ou II-3 (sur l'angio-IRM).

➤ **Syndrome de Moya-Moya ou quasi maladie de Moya-Moya :**

La présence de changements vasculaires de type Moya-Moya en présence d'une affection sous-jacente (point III non assuré) définit le diagnostic du syndrome de Moya-Moya ou quasi maladie de Moya-Moya et non pas Maladie de Moya-Moya.

Chez notre patient, l'examen clinique et paraclinique n'a révélé aucune autre pathologie associée et l'angiographie cérébrale a mis en évidence une atteinte bilatérale, permettant de conclure à une Maladie de Moya-Moya définitive.

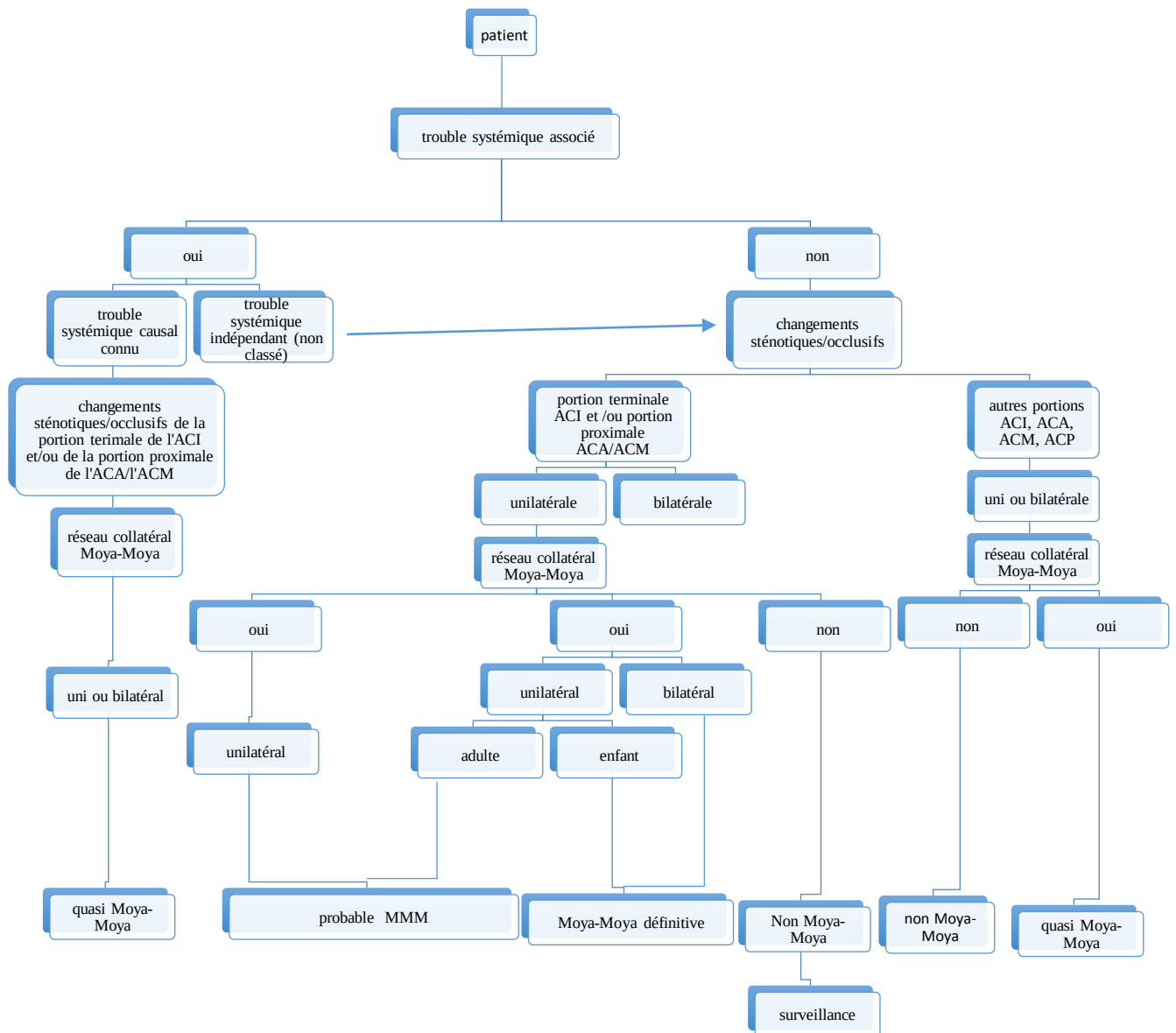


Figure 41 : Algorithme diagnostique de la maladie de Moya-Moya (131)

Partie 11 : CAS PARTICULIERS DE LA MALADIE DE MOYA-MOYA

I- Syndrome de Moya-Moya ou Maladie de quasi Moya-Moya :

Selon les critères diagnostiques du Comité de Recherche sur la Maladie de Moya-Moya, le syndrome de Moya-Moya, aussi appelé maladie de quasi Moya-Moya, se réfère à la présence d'une sténose ou une occlusion, uni ou bilatérale de la portion terminale des artères carotide internes ou de la portion proximale des artères cérébrales antérieures et / ou moyennes associée à un réseau vasculaire anormal de type Moya-Moya, en présence d'une affection sous-jacente.

Une variété de troubles systémiques a été signalée, associés aux modifications vasculaires observées dans la maladie de Moya-Moya, comme indiqué dans le **(Tableau 8)**. À travers ces troubles congénitaux, acquis et non classés, il est très difficile de découvrir les facteurs de cohérence suggestifs de la pathogenèse de la MMM (36).

Ces maladies se distinguent de la maladie Moya-Moya mais leurs manifestations angiopathiques sont similaires aux modifications pathologiques observées dans la maladie de Moya-Moya.

Le syndrome de Moya-Moya peut affecter des personnes de toutes races. L'apparition concomitante à une maladie congénitale sous-jacente est fréquente chez les enfants, tandis que son association à une maladie sous-jacente acquise est commune chez les adultes (93).

La nature des pathologies sous-jacentes influe le pronostic des patients atteints de du syndrome Moya-Moya (36).

La maladie de Moya-Moya unilatérale sans affection sous-jacente devrait être considérée comme probable maladie Moya-Moya et être différenciée du syndrome de Moya-Moya.

Tableau 8 : Affections sous-jacents à la maladie de Moya-Moya (36)

Pathologies congénitales	
➤ Troubles hématologiques • Anémie de Fanconi • Drépanocytose • Thalassémie • Sphérocytose ou maladie de Minkowski-Chauffard • Déficit en protéine C • Déficit en protéine S • Déficit en plasminogène de type 1 ➤ Troubles métaboliques Hyperlipoprotidémie (type 2A) Maladie de stockage du glycogène de type I Lipohyalinose Déficit en pyruvate kinase Homocystinurie Hyperoxalurie ou oxalose primaire	➤ Troubles congénitaux • Syndrome de Down, Syndrome de Turner • Neurofibromatose de type I • Sclérose tubéreuse de Bourneville • Syndrome de Marfan • Anévrisme familial de l'aorte thoracique et dissection aortique (TAAD) • Dysplasie fibromusculaire • Ostéogénèse imparfaite • Maladie de Hirschsprung • Syndrome de Prader-Willi • Syndrome d'Alagille • Syndrome de William • Syndrome de Noonan • Polykystose rénale
Pathologies acquises	
➤ Maladies auto-immunes • Anémie anaplasique • Lupus érythémateux disséminé • Syndrome des anticorps anti-phospholipides • Purpura thrombopénique thrombotique • Périartérite noueuse • Syndrome de Gougerot-Sjögren Maladies néoplasiques • Tumeurs cérébrales (suprasellaires) • Néphroblastome ou tumeur de Wilms Maladies Infectieuses • Leptospirose, Tuberculose, Méningite...	➤ Autres • Lésion cérébrale traumatique • Irradiation cérébrale • Contraception orale • Abus de drogues (cocaïne, etc.) • Anévrisme cérébrale • Malformation artério-veineuse • Angiome veineux • Angiome caverneux • Athérosclérose • Hypertension réno-vasculaire • Hyperthyroïdie

II- Moya-Moya unilatérale ou Maladie de Moya-Moya Probable :

La maladie Moya-Moya unilatérale, aussi appelée probable maladie de Moya-Moya, se réfère à la présence d'une sténose unilatérale ou l'occlusion de la partie terminale des artères carotides internes associée à la formation de vaisseaux Moya-Moya autour de cette région, en absence d'autre affection sous-jacente.

Chez les enfants, la maladie de Moya-Moya unilatérale associée à une sténose de la portion terminale des ACI du côté controlatéral doit être considérée comme maladie Moya-Moya définitive et non pas malade de Moya-Moya probable (36).

Ces modifications unilatérales peuvent s'associer à d'autres pathologies sous-jacentes ; définissant ainsi le syndrome de Moya-Moya et non pas la maladie de Moya-Moya unilatérale (36).

Une enquête menée en 2006 au Japon, à propos de 2.635 patients atteints de la maladie de Moya-Moya, a rapporté une fréquence de la maladie de Moya-Moya unilatérale de 10,6 % Des cas familiaux de la maladie de Moya-Moya unilatérale ont été retrouvés, et un mode de transmission autosomique dominant a été suggéré (36).

Selon différentes études, la fréquence rapportée de la progression de la maladie de Moya-Moya unilatérale en bilatérale varie de 10 % à 39 % et une telle progression dans les 5 ans est fréquente chez les enfants caractérisés par un début précoce de maladie (apparition de la maladie avant l'âge de 10 ans). La progression vers la maladie bilatérale peut être notée aussi bien chez les enfants que les adultes. Les facteurs de risque statistiquement significatifs pour la progression en maladie bilatérale seraient la présence de légers changements sténotiques au niveau de l'artère carotide interne, l'artère cérébrale moyenne ou l'artère cérébrale antérieure controlatérale (36).

Partie 12 : PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

Près de 60 ans de recherche sur la maladie de Moya-Moya (1957-2016) ont conduit à l'élaboration d'une variété d'options médicales et chirurgicales pour la prise en charge des patients atteints de cette maladie. Certaines de ces options ont été abandonnées, quelques-unes ont servi de base pour le développement de meilleures procédures et beaucoup d'autres sont encore utilisées aujourd'hui. Les chercheurs qui ont étudié la maladie de Moya-Moya au cours de cette période ont conclu que le meilleur traitement est envisagé après avoir étudié la présentation clinique et le résultat angiographique de chaque patient (132)

A ce jour, aucune option thérapeutique n'est connue pour la guérison MMM. Tant que la maladie est chronique et qu'il n'y a aucun traitement médical qui permette d'empêcher, d'inverser ou de stopper la progression du rétrécissement des artères cérébrales, le traitement de base reste la chirurgie (68).

Trois volets thérapeutiques vont être décrits dans ce chapitre, le traitement médical, le traitement chirurgical et la rééducation.

I- TRAITEMENT MEDICAL :

L'administration orale d'agents antiplaquettaires est recommandée comme traitement médical de la maladie de Moya-Moya. Cependant, il n'existe pas encore de preuves scientifiques suffisantes pour cette recommandation. Une étude récente a révélé que 38 % des 651 patients atteints de la maladie de Moya-Moya ont été traités d'abord médicalement puis ont subi par la suite une intervention chirurgicale à cause de la progression de leurs symptômes (116).

Les moyens médicaux sont plus ou moins réservés au **traitement de la phase aiguë d'accidents vasculaires cérébraux**, le **traitement préventif des récives dans la phase chronique d'accidents vasculaires cérébraux** et le **traitement de la maladie de Moya-Moya asymptomatique**.

1- Traitement de la phase aiguë d'accidents vasculaires cérébraux :

a- Chez l'adulte :

➤ Manifestations ischémiques :

Pour la maladie de Moya-Moya se manifestant par un infarctus cérébral, l'utilisation d'un agent neuroprotecteur tel que l'Edaravone et de médicaments anti-thrombotiques tels que l'Ozagrel, l'Argatroban, l'Aspirine et l'Héparine est recommandée (93).

En cas d'importants infarctus provoquant un œdème cérébral et une hypertension intracrânienne, les solutions hypertoniques (le glycérol) sont efficaces (93).

Par ailleurs, comme pour le traitement en phase aiguë des infarctus cérébraux en général, un traitement adjuvant peut être nécessaire. Ce traitement adjuvant fait appel à des antipyrétiques en cas de fièvre, des anticonvulsivants en cas de convulsions, une oxygénothérapie pour le maintien de la saturation artérielle en oxygène et un contrôle adéquat de la glycémie et de la pression artérielle qui ne doit généralement pas être réduite (93).

➤ Manifestations hémorragiques :

Pour la maladie de Moya-Moya se manifestant par des hémorragies, un traitement antihypertenseur est susceptible d'être efficace, conformément au traitement d'une hémorragie cérébrale, lorsque la pression artérielle systolique est ≥ 180 mmHg, la pression artérielle diastolique est ≥ 105 mm Hg ou la pression artérielle moyenne est ≥ 130 mmHg. (93).

Tout traitement antiplaquettaire utilisé doit être interrompu, tout traitement anticoagulant doit être immédiatement arrêté et l'utilisation de la vitamine K et de produits sanguins (plasma frais congelé et le complexe du facteur IX) doit être envisagée. (93).

b- Chez l'enfant :

Le traitement de la maladie de Moya-Moya se manifestant par des infarctus cérébraux chez les enfants a rarement été rapporté. Le traitement antiplaquettaire avec de l'aspirine (1 à 5 mg / kg) peut être efficace (93).

Comme pour les patients adultes atteints de la MMM se manifestant par une ischémie, l'utilisation d'un agent cérébro-protecteur et de médicaments anti-thrombotiques peut être considérée pour les patients pédiatriques. Cependant, l'utilisation de l'aspirine peut être envisagée tout en gardant à l'esprit qu'elle peut augmenter le risque du développement du syndrome de Reye chez les patients pédiatriques, caractérisé par une atteinte du foie et des reins chez l'enfant de moins de 7 ans dans 85 % des cas, s'associant à une encéphalopathie, dont l'origine peut-être due à la prise d'aspirine, ou à une infection virale, n'est pas connue avec certitude (93).

Les anticonvulsivants doivent également être utilisés en cas de convulsions (93).

2- Prévention des récurrences pendant la phase chronique :

a- Traitement anticoagulant :

Le rétrécissement artériel cérébral observé dans la maladie de Moya-Moya s'accompagne d'un risque élevé de formation de caillots sanguins qui peuvent contribuer à l'obstruction vasculaire. Des médicaments antiagrégants plaquettaires, permettant d'empêcher la formation des caillots, tels que l'acide acétylsalicylique (l'Aspirine) à dose anticoagulante, peuvent être utilisés à titre préventif des récurrences ischémiques mais leur efficacité n'est pas clairement prouvée et le traitement à long terme par aspirine peut convertir la maladie du type ischémique au type hémorragique. Les anticoagulants ne sont pas recommandés en cas d'antécédents d'accidents hémorragiques (133) (93).

En cas d'intolérance à l'Aspirine, l'utilisation de Clopidogrel, un antiagrégant plaquettaire de la classe des Thiéno-pyridines, est recommandée. Le Clopidogrel a également de bons profils de tolérance et de sécurité chez les enfants (93).

Par contre, les anticoagulants AVK comme la Warfarine sont rarement utilisés dans le cadre de la MMM, bien que certains praticiens préfèrent utiliser l'héparine de faible poids moléculaire (HBPM) au lieu de l'aspirine pour des effets antithrombotiques. L'HBPM est également couramment utilisée en pré-opératoire en raison de sa demi-vie plus courte en comparaison avec l'aspirine (116).

b- Traitements adjuvants :

Les facteurs de risque d'AVC doivent être gérés conformément aux cas généraux : un traitement antihypertenseur en cas d'hypertension, un traitement hypolipémiant en cas de dyslipidémie, un contrôle adéquat de la glycémie en cas de diabète sucré, une réduction pondérale en cas d'obésité et un sevrage tabagique si tabagisme (93).

En termes de mode de vie, l'hyperventilation induit souvent les symptômes de la maladie de Moya-Moya ; par conséquent, les facteurs favorisant l'hypocapnie (repas chauds, exercice intense, instruments à vent...) doivent être évités, en particulier chez l'enfant (93).

D'autres médicaments peuvent être administrés en fonction de la présentation clinique du patient. Des inhibiteurs des canaux calciques, de la classe des vasodilatateurs, sont parfois utilisés pour traiter des céphalées sévères, fréquemment observées chez les patients atteints de la MMM. Ils peuvent également être efficaces pour réduire à la fois la fréquence et la sévérité des AIT réfractaires. Toutefois, ils doivent être utilisés avec prudence en raison de leur tendance à induire une hypotension que cette population de patients ne peut tolérer (133).

En cas de crises d'épilepsie, des médicaments anticonvulsivants peuvent être prescrits (133).

Concernant les mouvements choréiques parfois associés à la MMM, des neuroleptiques tels que l'halopéridol peuvent être très efficaces, comme pour les mouvements involontaires associés à d'autres pathologies. Ces mouvements peuvent disparaître après une revascularisation chirurgicale, par l'intermédiaire de la normalisation de la hypoperfusion cérébrale (103).

Cependant, l'administration de ces médicaments en l'absence d'un traitement chirurgical est inefficace pour le traitement Moya-Moya. En absence de traitement chirurgical, le risque d'un AVC ipsilatéral récurrent à 5 ans est de 65 % chez les patients symptomatiques avec une atteinte unilatérale et 85% en cas d'atteinte bilatérale.

3- Prise en charge médicale de la maladie Moya-Moya asymptomatique

Les cas asymptomatiques de la maladie Moya-Moya présentent également un risque élevé de développer des accidents vasculaires cérébraux pendant le suivi, quel que soit le type de la maladie, ischémique ou hémorragique. (93).

Contrairement au syndrome de Moya-Moya qui se voit en association à une pathologie sous-jacente, il n'y a pas de procédure efficace pour la prévention des lésions vasculaires dans la maladie de Moya-Moya idiopathique ; par conséquent, un traitement chirurgical pour la prévention d'un futur AVC peut être considéré, même dans les cas asymptomatiques (93).

La prise en charge des facteurs de risque et des conseils de mode de vie doivent être mis en œuvre conformément à la prévention des récurrences dans la phase chronique (93)

Chez les adultes, l'utilisation d'agents antiplaquettaires ne doit pas être considérée pour les patients asymptomatiques, car près de 50 % des patients atteints de Moya-Moya présentent des hémorragies (93)

II- TRAITEMENT CHIRURGICAL:

L'objectif du traitement chirurgical est d'augmenter la perfusion cérébrale (formes ischémiques) ou de réduire la sollicitation des néovaisseaux lenticulo-striés (formes hémorragiques), en favorisant le développement secondaire d'une néovascularisation corticale et/ou en augmentant directement le débit dans le réseau sylvien (134).

L'efficacité du traitement chirurgical reste à démontrer et son indication est collégiale, inscrite dans une prise en charge multidisciplinaire. L'indication d'un traitement chirurgical se discute dans les formes symptomatiques (progressive ou récurrente) avec altérations de perfusion ou de la réserve cérébro-vasculaire (IRM ou scanner de perfusion, SPECT, PET) car le risque de récurrence est élevé (10 à 13 % /an) (134).

Il a été rapporté que le traitement chirurgical permet d'améliorer l'hémodynamique cérébrale, de réduire la gravité et la fréquence des accidents ischémiques et par conséquent de diminuer le risque d'infarctus cérébral et d'améliorer les activités de la vie quotidienne en post-opératoire et le pronostic à long terme des fonctions cérébrales supérieures des patients (93).

Plusieurs interventions chirurgicales ont été proposées, classées en trois catégories : des techniques de revascularisation artérielle directes, indirectes et combinées. Elles ont pour but commun d'établir une circulation cérébrale collatérale adéquate et suffisante pour le cortex ischémique afin de prévenir l'infarctus cérébral. Elles visent à améliorer le flux sanguin vers les régions hypoperfusées, grâce à un court-circuitage de l'aire cérébrale atteinte ; ce court-circuitage est amené par une artère du système artériel extracrânien, de manière directe et/ou indirecte (68).

Il n'y a pas de procédure standard, des approches directes et indirectes ont montré des taux de succès similaires. Le choix de la procédure dépend de l'âge du patient, de la taille anatomique des vaisseaux donneurs/receveurs, des mesures hémodynamiques préopératoires (débit sanguin cérébral et la réserve vasculaire) et de la préférence du chirurgien (135).

Les taux de morbidité et de mortalité sont respectivement de l'ordre de 3 % et inférieur

à 1 %, quel que soit la technique. Un strict monitoring anesthésique périopératoire doit être appliqué (normocapnie, normoxie, normotension) (134).

1- Histoire du premier traitement chirurgical dans la MMM

Après avoir décrit les aspects angiographiques de Moya-Moya et les avoir rapporté à leur présentation clinique, Suzuki et al. ont commencé à penser à des traitements alternatifs pour ces patients, vu qu'il n'y a pas eu de preuve d'efficacité des moyens médicaux pour contrôler la maladie. Ils ont décidé d'effectuer une sympathectomie carotide cervicale et une ganglionectomie périvasculaire cervicale supérieure en se basant sur des études d'axones adrénergiques des parois artérielles et artériolaires (136).

Les recherches sur la ganglionectomie cervicale supérieure chez les chiens ont montré une dégénérescence des axones adrénergiques dans les parois des artères cérébrales après 48 heures et la disparition des axones après 4 jours. Ces auteurs ont pensé que s'ils arrivaient à favoriser la dilatation des artères cérébrales et développer les vaisseaux collatéraux, le débit sanguin cérébral augmenterait. En se basant sur ceci, Suzuki et al. ont effectué une sympathectomie carotide cervicale et une ganglionectomie périvasculaire cervicale supérieure chez 23 patients (10 enfants et 13 adultes) entre 1968 et 1973. Ils ont rapporté de bons résultats dans l'amélioration des symptômes cliniques, mais la procédure n'a pas pu empêcher la progression de la maladie et l'aggravation de l'aspect angiographique chez la plupart des patients. Cette série a été la première tentative de traitement chirurgical de Moya-Moya (136)

2- Techniques de revascularisation directe

La chirurgie de revascularisation directe est un type de chirurgie de pontage, qui implique généralement les **anastomoses artérielles EC-IC (Extracrânienne-Intracrânienne)** et les **greffons veineux**.

Pendant de nombreuses années, le traitement chirurgical de la maladie occlusive des artères extra et intracrâniennes irriguant le cerveau était considéré comme impossible. Une anastomose EC-IC pour revasculariser le cerveau a été suggérée par Fisher en 1959, mais en raison de l'insuffisance des instruments, l'opération n'a pas été possible à ce moment-là.

L'introduction de techniques de microchirurgie par Jacobson et Suaraz en 1960 a permis l'application de ces principes à la neurochirurgie par Yasargil et al. (136). Ces derniers ont réalisé en 1967 la première revascularisation directe EC-EI pour traiter l'ischémie cérébrale. Plus tard en 1972, Karasawa et al. ont appliqué cette technique sur des patients Moya-Moya dans le but d'augmenter le flux sanguin cérébral chez ces patients.

a- Anastomose extracrânienne - intracrânienne (EC-IC)

Jusqu'en 1975, la plupart des 700 cas déclarés de la maladie de Moya-Moya ischémique ont été traités de façon conservatrice. Certains médicaments ont été essayés mais sans succès (136).

La procédure de revascularisation directe EC-EI implique généralement, selon le niveau de l'occlusion, une anastomose entre l'artère temporale superficielle et l'artère cérébrale moyenne (ATS-ACM) ou l'artère cérébrale antérieure (ATS-ACA), une anastomose entre l'artère occipitale et l'artère cérébrale moyenne (AO-ACM) et rarement une anastomose entre l'artère occipitale et l'artère cérébrale postérieure (AO-ACP) (136).

➤ Anastomose ATS-ACM

La première anastomose entre l'artère temporale superficielle et l'artère cérébrale moyenne (ATS-ACM) pour la maladie de Moya-Moya a été réalisée par Yasargil en 1972, chez un garçon de 4 ans ayant présenté une hémiplégie droite et une anarthrie après le réveil d'un coma. Dans une tentative pour améliorer l'anarthrie du patient en augmentant le débit sanguin cérébral, le Dr Yasargil a effectué une anastomose artérielle EC-IC. La procédure a consisté en une anastomose termino-terminale entre l'ATS et une branche insulaire de l'ACM gauche (**Figure 28**). L'évaluation de suivi de 2 ans a démontré une amélioration des troubles de la parole et de la faiblesse du côté droit du patient. Les études angiographiques ont montré une amélioration de la vascularisation de l'hémisphère gauche à travers l'anastomose. Dans les années suivantes Karasawa et al. ont obtenu de bons résultats avec cette procédure chez 23 patients atteints de Moya-Moya (136).

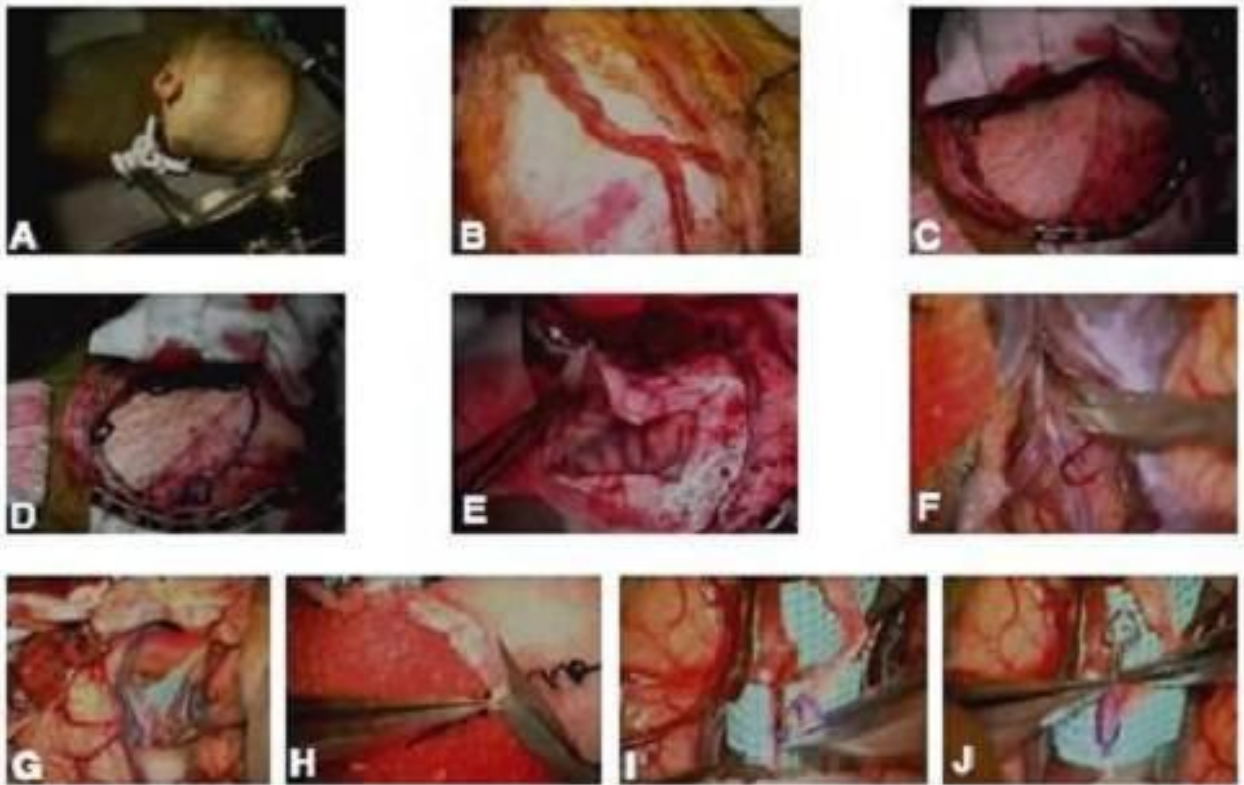


Figure 42 : Anastomose ATS-ACM lors d'une opération chez un patient atteint de la MMM. Hôpital universitaire d'Hokkaido, 2012 (137).

A : Patient en décubitus dorsal avec la tête tournée latéralement.

B : Incision linéaire le long de l'ATS, qui est ensuite méticuleusement disséquée.

C : Elévation du muscle temporal.

D : Découpe d'un volet osseux centré sur la fissure sylvienne.

E : Ouverture de la dure-mère.

F : Une fois le segment M4 de l'ACM identifié, ouverture de l'arachnoïde et dissection libre d'un petit segment (1.5 - 2 cm) de l'artère.

G : Préparation de l'artère donneuse, en lui ôtant le tissu conjonctif adjacent et son adventice afin de la rendre la plus lisse possible. Une solution de papavérine peut être placée sur l'ATS pour la dilater.

H : Placement d'un clip temporal sur la portion proximale de l'ATS qui est ensuite coupé en forme de "bouche de poisson", forme qui permet d'augmenter la surface de l'anastomose (Fig.7, H).

I : Coloration mauve de l'artère afin de faciliter l'identification de sa paroi.

J : Réalisation de l'artériotomie, après application de clips atraumatiques aux extrémités de l'anastomose. Ensuite, réalisation de l'anastomose avec du monofilament aussi fin que du 10-0.

La technique d'anastomose ATS-ACM corrige principalement l'ischémie dans le territoire de l'ACM. Toutefois, elle ne couvre pas les territoires artériels cérébraux antérieurs et/ou postérieurs.

➤ **Anastomose AO-ACM**

Chez les patients présentant une ATS de petit calibre, une anastomose entre l'artère occipitale et l'artère cérébrale moyenne (AO-ACM) a été utilisée comme une alternative à l'anastomose ATS-ACM. (138)

➤ **Anastomose ATS-ACA**

La revascularisation directe dans le territoire de l'artère cérébrale antérieure a été rapportée par Iwama et al. Ils ont effectué des anastomoses entre l'artère temporale superficielle et l'artère cérébrale antérieure (ATS-ACA) et des anastomoses entre l'artère temporale superficielle et l'artère cérébrale moyenne (ATS-ACM) au cours d'une procédure unique et ils ont rapporté de bons résultats. Cependant le calibre et la longueur de l'artère donneuse limitent l'utilité de cette procédure (139).

➤ **Anastomose AO-ACP**

Toshiaki et al. ont réalisé une anastomose termino-terminale entre l'artère occipitale et l'artère cérébrale postérieure (AO-ACP) chez trois patients atteints de la maladie de Moya-Moya, âgés de 6 à 35,2 ans (âge moyen : 23,8 ans) et ayant présenté des symptômes ischémiques postopératoires. Le suivi post-chirurgical a révélé une amélioration cliniquement et radiologique après la chirurgie (140).

b- Revascularisation directe par greffon veineux :

En 1982, Ishii et al avaient décidé d'effectuer une procédure de revascularisation chirurgicale qui consistait en une anastomose ATS-ACM plus une anastomose ATS-ACA menées en interposant un greffon veineux céphalique, chez une femme de 30 ans présentant un large infarctus de l'ACA droite associé à une occlusion complète de l'ACI ipsilatérale, après des épisodes d'hémi-parésie et d'hémi-hypoesthésie gauche. Ils avaient interposé un

segment de la veine céphalique avec anastomose termino-terminale entre une branche pariétale de l'ATS et une branche collatérale de l'ACA (artère callosa-marginale), dans une tentative d'éviter un infarctus supplémentaire du côté controlatéral (136).

Bien que les auteurs ont rapporté un excellent remplissage de l'ACA gauche à travers le greffon veineux, ils n'ont fourni aucune information sur le status post-opératoire ou du suivi clinique de la patiente (136).

La décision de ces chirurgiens avait été basée sur la chirurgie anastomotique rapportée par Lougheed et al. dans laquelle des greffons veineux ont été utilisés et sur les tentatives de revascularisation des portions distales de l'ACA rapportées par Ito et al. (136).

3- Techniques de revascularisation indirecte :

Les techniques de revascularisation directe EC-IC dépendent de la perméabilité et de la pertinence de des ATS ou des AO. De nombreux auteurs ont signalé des difficultés techniques à la réalisation de ces techniques directes, surtout chez les enfants, dues à la petite taille des vaisseaux et la crainte d'endommager les anastomoses transdurales entre l'ATS distale et les artères corticales. Parce que la revascularisation directe était le seul traitement pour la maladie de Moya-Moya au début des années 1970, les patients qui ne disposaient pas d'un vaisseau donneur de bonne qualité pour cette procédure, avaient présenté un défi pour les chirurgiens. Par conséquent, le développement de méthodes de revascularisation indirecte pour la maladie de Moya-Moya a été étudié (138).

L'approche chirurgicale de revascularisation indirecte apporte un tissu richement vascularisé existant en contact avec le cerveau et favorise la croissance de néovaisseaux sanguins pour augmenter l'apport de sang dans les zones ischémiques (138).

Les procédures anastomotiques indirectes les plus élémentaires et couramment utilisées qui ont été proposées sont l'EDAS (encéphalo-duro-artério-synangiose), l'EMS (encéphalo-myo-synangiose), l'EMAS (encéphalo-myo-artério-synangiose), l'EDS (encéphalo-duro-synangiose), l'EDAMS (encéphalo-duro-artério-myo-synangiose), la technique de trépanations multiples et la transplantation d'épiploon (**Figure 43**) (136).

Il y a des variations et des combinaisons de procédures de revascularisation indirecte, principalement l'utilisation des tissus des donateurs, y compris l'ATS, le muscle temporal (l'artère temporale profonde), la dure-mère (l'artère méningée moyenne), la galéa, le périoste, ou par contact direct du vaisseau donneur à la surface de la pie-mère (141).

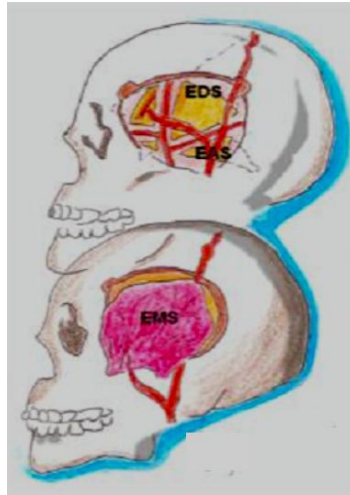


Figure 43 : Dessin schématique de la revascularisation indirecte lors de la MMM utilisant l'EMS, l'EAS et l'EDS (137)

a- Développement de la chirurgie EMS

L'encéphalo-myo-synangiose (EMS) a été réalisée pour la première fois en 1950 par Henschen, chez un patient avec une occlusion bilatérale des ACI et qui présentait des crises d'épilepsie. Cette technique consistait à implanter le muscle temporal disséqué (organe donneur) sur la surface cérébrale et à le suturer sur les bords de la dure-mère afin de stimuler le développement des vaisseaux collatéraux. Une réduction de la fréquence des crises a été notée chez ce patient (138).

Dans les années 1970, Karasawa et al. ont tenté d'appliquer l'EMS à la MMM. Leur étude a été basée sur des preuves obtenues chez deux patients chez lesquels les anastomoses ATS-ACM avaient échoué ou ne pouvaient être exécutées. Chez ces patients, de nouveaux vaisseaux collatéraux sur le territoire de l'ACM ont été développées à partir de l'artère carotide externe. Karasawa, et al. ont choisi le muscle temporal en raison de son riche approvisionnement en sang. La procédure consistait à suturer le muscle temporal à la dure-

mère. Elle a été réalisée chez 10 patients entre Décembre 1975 et Décembre 1976 avec de bons résultats (138).

b- Développement de la chirurgie EDAS

Jusqu'en 1979, l'anastomose ATS-ACM et l'EMS ont été les meilleures options chirurgicales pour la prise en charge des patients Moya-Moya, malgré la détérioration neurologique chez les patients pédiatriques après anastomose ATS-ACM et les crises d'épilepsie après EMS qui ont été rapportés. Des alternatives chirurgicales et des procédures complémentaires étaient encore en cours d'évaluation, dont l'encéphalo-duro-artériovascularisation (EDAS). Cette technique consiste à exposer l'artère temporale superficielle (ATS) puis à percer deux trous dans le crâne, un proximal et l'autre distal à la ATS. Une craniotomie est effectuée le long de l'ATS et la dure-mère en-dessous est exposée et ouverte. L'aponévrose de l'ATS est ensuite suturée aux bords de la dure-mère et le volet osseux est remis en place (138).

La première tentative d'EDAS a été réalisée en 1964 par Tsubokawa et al. pour revasculariser le cerveau d'une fille de 6 ans ayant présenté une ischémie cérébrale après une thrombose artérielle intracrânienne. La chirurgie a été réalisée par l'insertion d'une greffe durale contenant l'artère méningée moyenne dans le tissu cérébral ischémique et de bons résultats ont été obtenus.

Par ailleurs, il a été rapporté que dans la maladie de Moya-Moya, la vascularisation forme des vaisseaux collatéraux plus facilement que dans les tissus normaux et l'anastomose vasculaire se produit naturellement entre les adhérences de la dure-mère et le cerveau. Tous ces rapports ont soutenu le principe derrière le développement de l'EDAS comme une méthode pour fixer un tissu avec un riche approvisionnement en sang sur le cortex cérébral (138).

En Septembre 1979, Matsushima et al. ont réalisé la première procédure l'EDAS pour traiter la maladie de Moya-Moya, chez un garçon de 9 ans présentant des épisodes d'hypotonie au niveau de ses extrémités, avec des pertes de conscience, des convulsions et la notion de troubles du comportement. Une étude angiographique a été réalisée dans un

contexte d'hémiplégie gauche, faisant le diagnostic de la maladie de Moya-Moya. Une EDAS du côté droit a été réalisée, dans laquelle la branche pariétale de l'ATS droite a été utilisée comme vaisseau donneur, sans complications. Les fonctions cognitives et les épisodes d'hypotonie du patient se sont améliorés au cours des mois suivants. Le suivi angiographique de 6 mois a montré une remarquable revascularisation du cerveau (138).

La procédure a été nommée «encéphalo-duro-artério-synangiose" en raison de l'hypothèse que l'opération entraînerait la formation d'anastomoses spontanées entre les artères du cortex cérébral, la dure-mère et le cuir chevelu. La procédure a reçu le prix du meilleur poster lors de la 10^e réunion annuelle de la Société Japonaise de Neurochirurgie Pédiatrique et a été publiée dans le journal officiel de la société (138).

Une variante de cette technique a été décrite par Scott, qui a modifié la procédure de l'EDAS en ouvrant largement l'arachnoïde et en suturant directement l'adventice de l'ATS sur la pie-mère, afin de promouvoir une exposition maximale à la surface cérébrale (142).

c- Encéphalo-duro-artério-myo-synangiose EDAMS :

L'EDAMS est une procédure correspondant aux deux techniques EDAS et EMS combinées.

L'étendue de la formation de vaisseaux collatéraux, même après la même procédure de revascularisation, varie considérablement d'un patient et d'une région à l'autre. La plupart de ces procédures sont efficaces, mais parfois certaines d'entre elles échouent à produire une circulation collatérale. L'expérience de certaines équipes a révélé qu'environ 20% des sites opérés par l'EDAS ou l'EMS n'ont pas réussi à produire des vaisseaux collatéraux suffisants. Dans certains cas, une ré-intervention a été nécessaire (143) (142).

Pour surmonter ces problèmes, certains équipes ont introduit la méthode indirecte combinée, notamment la procédure de dérivation indirecte combinée fronto-temporo-pariétale. Dans cette procédure, trois techniques sont utilisées en combinaison, à savoir, l'EMAS dans la région frontale et l'EDAS et l'EMS dans la région temporo-pariétale, en utilisant les branches postérieures et antérieures de l'ATS avec les muscles temporaux et

faciaux. Avec cette procédure mixte, la formation de vaisseaux collatéraux est obtenue et les collatéraux postopératoires couvrent une plus large zone (**Figure 44, Figure 45**) (144).

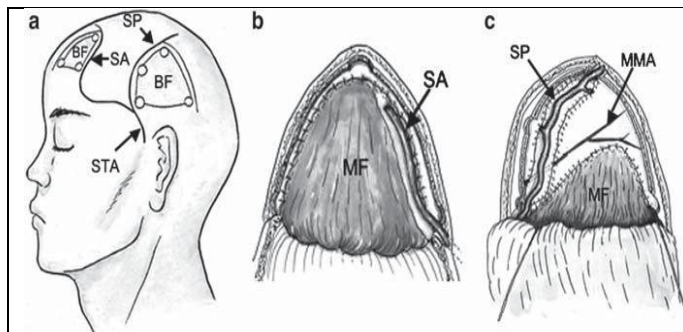


Figure 44 : Procédure opératoire combinée fronto-temporo-pariétale comme technique de revascularisation indirecte (144)

a : incisions cutanées

b : encéphalo-myio-artério-synangiose frontale (EMAS)

c : encéphalo-duro-artério-synangiose (EDAS) et encéphalo-myio-synangiose (EMS) dans la région temporo-pariétale

BF : volet osseux

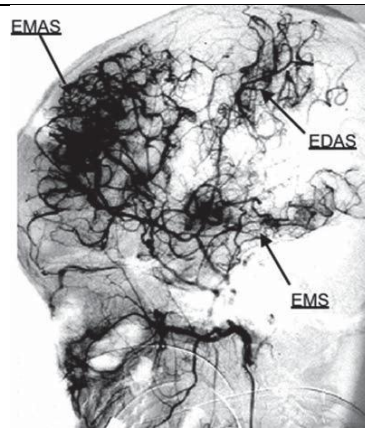


Figure 45 : Angiographie post-opératoire après une revascularisation fronto-temporo-pariétale indirecte combinée : vue latérale (144)

Formation des collatéraux vus dans les 3 régions de revascularisation : l'EMAS frontale, l'EDAS et l'EMS temporo-pariétale

d- Transplantation intracrânienne de l'épiploon :

Les tentatives visant à améliorer la circulation des organes ischémiques remontent à 1936, lorsque O'Shaughnessy avait réalisé des transplantation d'épiploon pour augmenter le flux sanguin vers le cœur. Goldsmith et al. ont été les premiers à appliquer la technique de transplantation d'épiploon expérimentalement dans le système nerveux. Une procédure basée sur des techniques de microchirurgie a également été développée par Yasargil et al. en 1974 et a abouti à de bons résultats (138).

Sur la base des résultats décrits précédemment, Karasawa et al. ont effectué en 1978 la première transplantation intracrânienne d'épiploon pour la maladie de Moya-Moya, chez une patiente de 56 ans avec une occlusion bilatérale des portions terminales des ACI, ACA et ACM, présentant une cécité, une hémiplégie gauche et une hémiparésie droite. Au cours du suivi, la patiente était capable de marcher avec une canne après une rééducation physique,

mais sa cécité ne s'est pas améliorée. Elle n'a pas eu d'événements cérébro-vasculaires et n'a utilisé aucun médicament dans les deux années suivantes (**Figure 46**) (138).

Karasawa et al. ont rapporté ensuite une revascularisation cérébrale via une transplantation d'épiploon pour 13 patients pédiatriques atteints de la MMM. 11 patients (84,6%) avec des symptômes visuels ont montré une amélioration de leur état neurologique suite à une transplantation d'épiploon unilatérale ou bilatérale dans le territoire de l'ACP (145). Ils ont également rapporté de bons résultats de la transplantation d'épiploon chez des patients ayant des symptômes ischémiques dans le territoire de l'ACA. Cependant, certains auteurs ont rapporté des taux élevés de morbidité-mortalité péri-opératoire car la transplantation d'épiploon nécessite des procédures plus complexes (146).

La technique chirurgicale de la transplantation d'épiploon est représentée sur la (**Figure 46**) (145) :

- Laparotomie médiane et retrait d'un segment de 8×8 cm à 13 x 13 cm de l'épiploon contenant des vaisseaux perforants de l'artère et la veine gastro-épiplœiques.
- Craniotomie uni-ou bi-occipitale, l'artère et la veine occipitale juste au-dessus du niveau du sinus transverse sont séparées par une distance de 2 cm du cuir chevelu
- Anastomose termino-terminale entre l'artère gastro-épiplœique et l'ATS (ou l'artère occipitale) suivie par la même procédure entre la veine temporale superficielle (ou la veine occipitale) et la veine gastro-épiplœique. Si aucune veine adéquate du cuir chevelu n'est disponible, la veine gastro-épiplœique est anastomosée à une veine corticale.
- Ouverture de la dure-mère et incision de l'arachnoïde permettant une répartition de l'épiploon transplanté sur la surface corticale et légèrement sous les bords de la dure-mère.
- Suture des bords dure-mériens à l'épiploon par plusieurs sites.
- Remplacement du volet crânien et fermeture de la plaie cutanée.

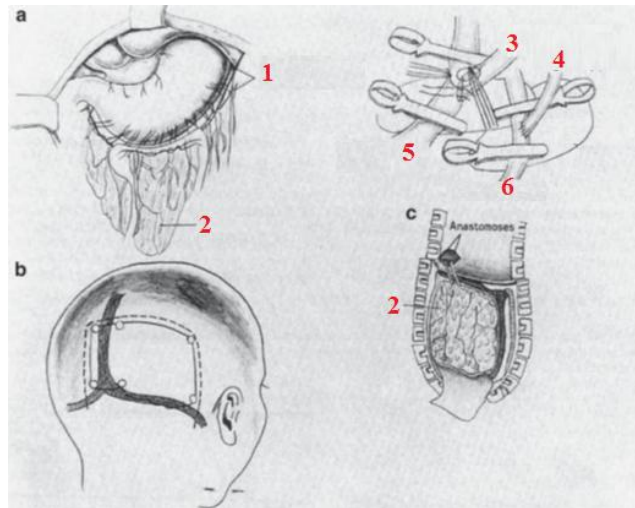


Figure 46 : Représentation schématique de la transplantation d'épiploon (145).

a : retrait d'un segment de l'épiploon avec les vaisseaux perforants de l'artère et la veine gastro-épiploïques

b : craniotomie

c : anastomose termino-terminale entre l'artère/veine occipitale, respectivement (en haut), et le lobe occipital est recouvert par l'épiploon (en bas).

1 : Artère et veine gastro-épiploïques

2 : Omentum

3 : veine gastro-épiploïque

4 : artère gastro-épiploïque

5 : veine occipitale

6 : artère occipitale

e- Revascularisation cérébrale par des trépanations multiples :

Les trépanations multiples ou la multicrâniostomie, consiste à mettre en contact le cuir chevelu, région richement vascularisée, avec les régions cérébrales peu irriguées.

L'EMS, l'EDAS et l'anastomose ATS-ACM induisent une bonne revascularisation de la surface cérébrale, en particulier dans le territoire de l'ACM, mais la vascularisation est pauvre dans les territoires des artères cérébrales antérieures et les postérieures. Ce problème a préoccupé l'équipe chirurgicale de l'Université Kitasato de Médecine à Kanagawa, Japon. Une réponse a surgi en 1984 basée sur le cas d'un garçon de 10 ans qui présentait une hémorragie intraventriculaire. En raison des circonstances cliniques de l'enfant, des drains intra-ventriculaires ont été insérés bilatéralement à travers la région frontale. Trois mois plus

tard, une néovascularisation marquée dans le cortex cérébral frontal à travers les trous frontaux a été notée. Une EMS a été réalisée en Juin 1985 et les angiographies de suivi de 6 mois ont démontré un bon remplissage des territoires des ACM et ACA ainsi qu'une amélioration du quotient intellectuel de l'enfant (138).

Le cas mentionné ci-dessus a fourni un appui pour la première intervention chirurgicale prévue de ce type, réalisée en 1986, chez une fille de 12 ans ayant subi une EMS et des trous frontaux bilatéraux ont été percés au cours de la même opération. Après avoir utilisé le point Kocher pour faire les trépanations multiples et l'ouverture cruciforme de la dure-mère d'une manière, la membrane arachnoïde a été dépouillée du cerveau. Le suivi angiographique à 8 mois a démontré une néovascularisation par l'EMS et les trépanations frontales. Les auteurs ont rapporté de bons résultats de la procédure chez cinq autres patients et ont suggéré la mise en place de trépanations occipitales pour améliorer la vascularisation dans le territoire de l'artère cérébrale postérieure (138).

Plusieurs techniques chirurgicales en utilisant des trépanations ont été rapportées par Kwaguchi et al. dans la MMM chez l'adulte. Ils ont montrées des bons résultats. Ainsi la technique de trépanation à trous multiples a été réalisée chez dix patients. 41 des 43 trous de trépan ont eu une néovascularisation efficace. Dans le lobe frontal, l'amélioration de la réactivité à l'acétazolamide a été vue dans 6 des 11 hémisphères par la scintigraphie cérébrale « SPECT » (139).

f- Galéo-duro-encéphalo-synangiose :

Cette technique, rapportée par Kawamoto et al., correspond à une méthode modifiée de trépanation, dont laquelle la galéa est insérée à travers trépanations par la fissure interhémisphérique et fixée par la dure-mère (139).

g- Ribbon EDAMS :

En 1994, Kinugasa et al. ont introduit une nouvelle méthode pour augmenter le DSC du territoire de l'ACA. Ils ont combiné l'insertion de la Galéa +/- le périoste de la zone frontale dans l'espace interhémisphérique avec encéphalo-duro-artério-myo-synangiose (EDAMS). Ils ont appelé cette technique Ribbon EDAMS. Ils ont obtenu d'excellents résultats et ils ont

conclu que le Ribbon EDAMS était une méthode efficace en cas d'ischémie cérébrale symptomatique de la circulation antérieure dans la MMM (147).

h- Ribbon EDAMS modifiée :

Kim et al. ont rapporté un Ribbon EDAMS modifié et l'ont appelé le combiné EDAS avec encéphalo-galéo-périosto-synangiose bifrontale (EGPS). Ils ont rapporté que 85 % des 92 patients n'ont pas eu de symptômes post-opératoires (148).

Kim.CY et al. ont présenté des résultats similaires, 88 % des 67 patients qui avaient bénéficié de l'EDAS ou l'EMS avec l'EGS bifrontale ont eu une réponse favorable et leurs symptômes avaient totalement disparu (149).

Cette technique a montré une excellente revascularisation dans les territoires bilatéraux d'ACA ainsi que dans les territoires d'ACM, sans aucune complication significative (148).

L'EGS bifrontale ou procédure d'EGPS est généralement effectuée en deux étapes. Initialement, elle se fait dans l'hémisphère symptomatique et hémodynamiquement le plus touché, puis plus tard dans l'hémisphère controlatéral. La combinaison d'EGS bifrontale ou non dépend de l'état et des symptômes du patient. Le cuir chevelu est incisé séparément pour l'EDAS et pour l'EGS bifrontale (Erreur ! Source du renvoi introuvable.) (150).

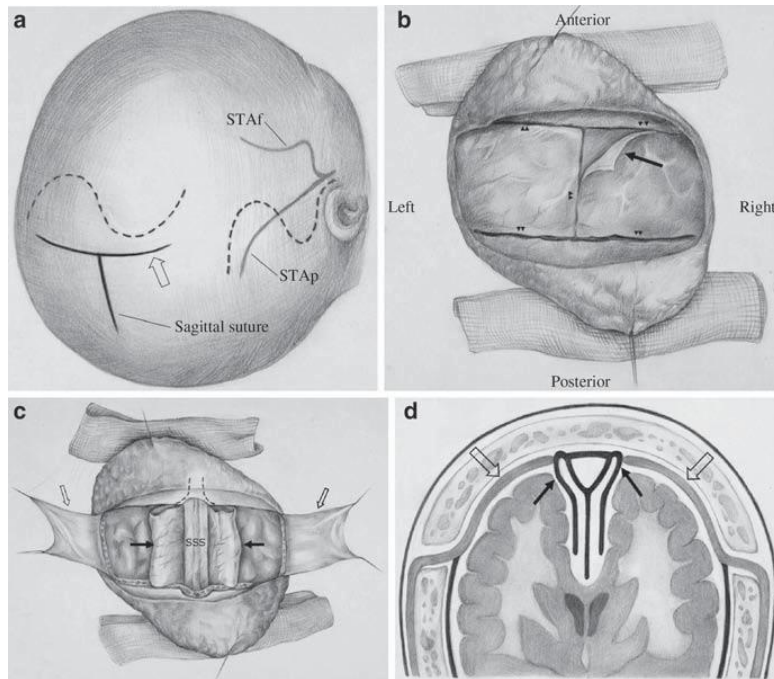


Figure 47 : Schémas montrant les étapes de l'EGPS (150)

- **a** : Sur le site de l'EGPS, incision du cuir chevelu en forme de S en avant de la suture coronale
- **b** : Une vue supérieure du site de l'EGPS. Dissection de la galéa sous forme de «H» 4 × 8 cm puis réalisation d'une craniotomie médiane en croisant le sinus sagittal supérieur (SSS).
- **c** : Incision et insertion de la dure-mère (dont la base est adjacente au SSS) dans la fissure interhémisphérique.
 Dissection de la membrane arachnoïde sur les sillons corticaux afin favoriser la croissance néovasculaire.
 Insertion des volets dursaux incisés dans chaque fissure interhémisphérique tout en prenant soin d'éviter de léser des veines corticales
 La galéa est prête pour couvrir le lobe antérieur frontal paramédian
- **d** : Une vue frontale illustrant la galéa qui est suturée à la marge de la dure-mère insérée pour couvrir la surface frontale paramédiane du cerveau.

Staf = branche frontale de l'ATS ; **Stap** = branche pariétale de l'ATS

4- Revascularisation indirecte, directe et combinée : laquelle choisir?

Un rapport publié par le Ministère Japonais de la Santé en 1997 a révélé que chez 302 patients atteints de la MMM, 162 d'entre eux (53,6 %) ont eu une chirurgie de dérivation indirecte, 35 (11,6 %) une chirurgie de dérivation directe, 50 (16,6 %) une chirurgie de dérivation directe et indirecte combinée et 55 (18,2 %) patients n'ont pas bénéficié de traitement chirurgical (135).

Une revue de la littérature de 57 études (1448 patients) des patients de moins de 21 ans atteints de la MMM à travers la base de données Ovid Medline (dont 74 % sont des institutions japonaises), a révélé que 4 % des patients ont été traités par la procédure directe, 73 % par la procédure indirecte, et 23 % des patients par une procédure combinée directe et indirecte (151).

- **Chez les enfants** : la revascularisation chirurgicale, quelle que soit la procédure directe ou indirecte réalisée, a été signalée à améliorer le pronostic. Les techniques indirectes offrent une amélioration ou stabilisation clinique dans plus de 95 % des cas avec une néoangiogenèse satisfaisante dans 83 % des cas, contre 30 % chez l'adulte (134).
- **Chez les adultes** : l'effet de la procédure indirecte seule n'est pas très significatif et le taux de récurrence d'AVC est 7 fois plus important après un geste indirect seul que direct ou combiné, qui quant à lui est souvent efficace et réduit le risque de récurrence ischémique à 5 ans de 65 à 5 % et diminue le risque hémorragique (134).

a- Techniques directes :

Les techniques de revascularisation directe permettent d'obtenir une revascularisation efficace, surtout chez les adultes avec une amélioration instantanée et de façon importante du débit sanguin cérébral dans la région cérébrale hypoperfusée. Elles peuvent toujours être associées à un geste indirect.

De la même façon, cependant, l'augmentation soudaine du débit sanguin peut conduire à des complications péri-opératoires à type de microbleeds ou d'accidents vasculaires cérébraux

postopératoires diffus avec le risque du syndrome d'hyperperfusion postopératoire immédiat (152) (134).

Elles sont en revanche techniquement plus difficiles chez l'enfant (faible calibre artériel). Plus l'enfant est jeune, plus le diamètre des vaisseaux (l'ATS +/- la branche corticale d'ACM) sont plus fragiles. Ainsi les enfants de moins de 4 ans ne sont généralement pas candidats à la procédure de revascularisation directe (153). A partir de l'âge 5-8 ans, ils peuvent être considérés comme des candidats à cette revascularisation directe (141).

b- Techniques indirectes :

Les techniques de revascularisation indirecte sont des techniques simples, permettent de revasculariser une large surface corticale et sont très efficaces chez l'enfant, la dérivation directe étant difficile en raison de la petite taille des vaisseaux à cet âge-là. Ces techniques reposent sur l'environnement pro-angiogénique du cerveau ischémique et favorise la croissance d'un réseau de vaisseaux collatéraux efficace pour augmenter l'approvisionnement en sang.

Leur bénéfice est en revanche retardé de plusieurs mois, a peu d'impact sur le risque hémorragique et est très aléatoire chez l'adulte (50 %). Une revascularisation suffisante nécessite environ 3 à 6 mois pour pouvoir développer des collatérales adéquates et fournir l'amélioration symptomatique attendue, même si elle commence un ou deux semaines après la chirurgie (134) (153).

c- Techniques combinées :

La revascularisation combinée directe et indirecte est souvent faite par une dérivation d'ATS-ACM, plus une ou deux dérivations indirectes. Les variétés les plus couramment utilisées sont l'anastomose entre l'ATS-ACM ainsi que l'EMS (ou l'EDAS), et l'anastomose entre l'ATS-ACM associée à l'EDAMS. Ce procédé met à profit les techniques de dérivation directe et indirecte qui nécessitent une durée de chirurgie prolongée sous anesthésie (141).

Les procédures combinées indirectes impliquent une grande variété de méthodes et de modifications dont l'objectif est d'étendre la couverture du cerveau ischémique autant que

possible, y compris les territoires des ACA et ACM qui sont les plus couramment affectées dans la MMM. Les procédures combinées indirectes multiples, Ribbon EDAMS, plusieurs EDAS, EDAS associée à (EGPS) bifrontale et de multiples trépanations sont inclus dans cette catégorie (141).

→ **En conclusion :** un traitement chirurgical doit être discuté rapidement dans les formes symptomatiques de la maladie du fait de leur risque évolutif. Les techniques indirectes sont privilégiées chez l'enfant du fait de leur simplicité et de leurs bons résultats cliniques. Les techniques directes ou combinées seraient plus efficaces chez l'adulte pour prévenir le risque de récurrence (134).

5- Indications et Timing pour la revascularisation :

Le Comité de Recherche sur la Maladie de Moya-Moya recommande une intervention chirurgicale quand les symptômes cliniques sont répétitifs (avec ischémie cérébrale apparente ou une diminution du débit sanguin cérébral régional DSCr) et quand la réponse vasculaire et les réserves de perfusion sont présentes.

En scintigraphie, une étude métabolique utilisant l'oxygène 15 comme isotope dans la MMM, recommande le bon timing pour la revascularisation (de bons candidats pour la chirurgie de dérivation), les patients qui n'ont pas de signes cliniques d'infarctus ; et elle montre une diminution de débit sanguin cérébral, une augmentation du taux d'extraction régional d'oxygène (FEO_r) et du volume sanguin cérébral régional (VSC_r) sans changement de la consommation cérébrale en oxygène régionale (CMRO_r) chez ces patients (154).

L'indication et le Timing de la chirurgie de revascularisation devraient être différenciés entre la MMM typique bilatérale, MMM unilatérale et le syndrome de Moya-Moya (141).

a- Maladie de Moya-Moya bilatérale :

Dans la MMM bilatérale typique, la revascularisation est généralement menée initialement dans l'hémisphère le plus symptomatique. S'il n'y a pas de signes ou de symptômes de latéralisation, l'hémisphère dominant est généralement opéré en premier afin d'éviter d'endommager la parole et l'extrémité dominante. Cependant, une grande série

d'études favorisent la procédure de revascularisation directe sur le côté non dominant, en raison d'une augmentation de l'incidence des épisodes neurologiques transitoires après la chirurgie dans l'hémisphère dominant (148).

b- Maladie de Moya-Moya unilatérale :

Une étude portant sur 53 patients pédiatriques atteints de la MMM unilatérale a révélé que 24 patients (45 %) ont progressé vers la bilatéralisation au cours d'un suivi moyen de 23 mois (extrême : 0,5-150 mois). Pour la MMM chez l'adulte, la progression de la maladie n'est pas courante. Cependant, selon une étude portée sur 47 patients adultes atteints de la MMM, la progression a été rapportée dans les hémisphères cérébraux chez 6 patients (12,8 %) qui ont été suivis de façon conservatrice après une chirurgie de revascularisation (141).

Ces résultats suggèrent que les suivis cliniques et radiologiques sont essentiels dans la MMM unilatérale avant de prendre des décisions chirurgicales. En outre, la chirurgie doit être retardée jusqu'à ce que les récurrences des accidents ischémiques soient confirmées (141).

c- Syndrome de Moya-Moya ou quasi maladie de Moya-Moya :

Le traitement du syndrome de Moya-Moya est similaire à celui de la maladie de Moya-Moya.

Quelles que soient les maladies associées, la chirurgie de revascularisation extra-intracrânienne reste le traitement optimal des symptômes ischémiques (36).

L'effet de la revascularisation sur la prévention de la récurrence hémorragique dans le cadre du syndrome de Moya-Moya n'a pas encore été clarifié (93).

Pour le syndrome de Moya-Moya associée à la maladie de Von Recklinghausen, le syndrome de Down, ou l'irradiation, l'efficacité de la revascularisation (directe et indirecte) a été rapportée (93).

En ce qui concerne la prise en charge des malformations artério-veineuses associées au syndrome de Moya-Moya, Seol et al. ont rapporté l'efficacité de la radio-chirurgie.

L'oblitération radio-chirurgicale de ces malformations artério-veineuses peut être bénéfique pour réduire le risque de la chirurgie de revascularisation pour la MMM (155).

Pour le syndrome de Moya-Moya associée à des anomalies hormonales, telles qu'une hyperthyroïdie, ou une maladie auto-immune, l'efficacité de la correction de l'anomalie hormonale et un traitement immunosuppresseur, respectivement, a été signalée (93).

d- Maladie de Moya-Moya asymptomatique :

La MMM asymptomatique est le plus souvent traitée chirurgicalement quand les accidents ischémiques symptomatiques apparaissent. Toutefois, les procédures de diagnostic précoce et la revascularisation sur une zone aussi vaste que possible sont essentielles pour améliorer les résultats intellectuels (156).

e- Timing de la chirurgie selon l'âge :

En général, le moment de la chirurgie suit l'indication de la chirurgie. A partir d'une grande revue de la littérature, l'intervalle moyen entre la présentation clinique et la chirurgie était de 28,3 mois (extrêmes de 0,5 à 168 mois) (151).

Le moment approprié de la chirurgie doit être différencié en fonction de l'âge de début de la MMM :

- **Début de la maladie entre 2 et 5 ans :** l'EDAS effectuée avant l'âge de 9 ans peut se traduire par une bonne évolution surtout en ce qui concerne la capacité mentale, ainsi que la résolution des symptômes paroxystiques et la revascularisation cérébrale.
- **Début de la maladie avant l'âge de 2 ans :** le pronostic est très mauvais si l'opération est effectuée dans les 3 mois suivant le début. Pour le côté asymptomatique chez les malades pédiatriques atteint de MMM unilatérale symptomatique, la chirurgie peut être retardée jusqu'au développement de symptômes ischémiques à type d'AIT fréquents par exemple. Cependant, le traitement chirurgical est recommandé dès que possible, quelle que soit la sévérité des symptômes cliniques.

Chez les jeunes enfants, en particulier ceux de moins de 3-5 ans, la progression de la maladie est souvent très rapide et l'infarctus est la première manifestation fréquente, ainsi, la procédure de revascularisation doit être considérée comme une urgence pour éviter l'infarctus (154).

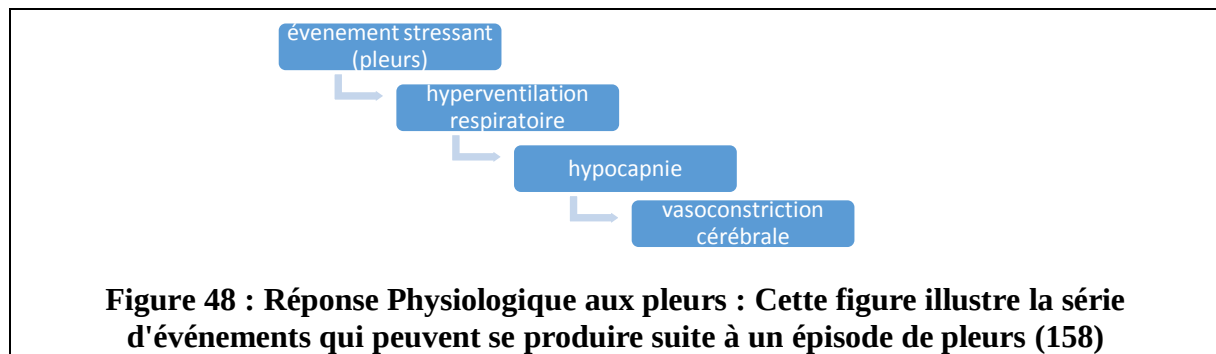
6- Considérations anesthésiques pour les patients Moya-Moya :

Comme indiqué précédemment, avant toute revascularisation, une angiographie cérébrale est nécessaire afin de confirmer le diagnostic de la MMM et de permettre aux chirurgiens d'apprécier l'état vasculaire. À l'heure actuelle, il n'y a pas de norme en ce qui concerne la meilleure méthode d'induction de l'anesthésie chez ces patients pour la procédure d'angiographie cérébrale.

L'induction anesthésique peut être réalisée par voie intraveineuse (IV) ou par un masque d'induction. L'induction intraveineuse, peut être réalisée avec du propofol, étomidate ou thiopental, le propofol étant l'agent anesthésique la plus commun. L'induction au masque peut être réalisée avec utilisation de sévoflurane avec ou sans oxyde nitreux comme agent anesthésique (157). Jusqu'à présent, les anesthésistes ont rapporté que l'induction par voie intraveineuse permet une plus grande stabilité hémodynamique, très nécessaire chez ces patients qui ne tolèrent pas l'hypotension. Cependant, le masque d'induction permet d'éviter la douleur et l'anxiété associée à l'insertion de la voie intraveineuse et de diminuer ainsi le risque de pleurs et par conséquent celui de la survenue d'un événement ischémique. Un cas de Moya-Moya a été rapporté chez qui les pleurs lors de l'insertion de la voie intraveineuse ont conduit à un infarctus cérébral et une hémiparésie subséquente, qui a duré 3 mois (158). Il a été rapporté que l'induction au masque assure une stabilité hémodynamique égale pour les patients atteints de la MMM sous anesthésie pour une angiographie cérébrale préopératoire.

Une étude rétrospective a été réalisée à l'Hôpital d'Enfants de Boston pour analyser les paramètres hémodynamiques au cours des angiographies cérébrales préopératoires avec analyse statistique des groupes d'induction au masque par rapport aux groupes d'induction par voie intraveineuse. Comme expliqué précédemment, l'état de la vascularisation cérébrale chez les patients atteints de la MMM les rend vulnérables à de graves événements ischémiques

péri-opératoires. Cette étude a révélé que si le masque d'induction était aussi sûr et éventuellement préférentiel que la voie l'induction IV, il devrait être utilisé de préférence dans la population pédiatrique pour aider à éviter le stress et les pleurs subséquents qui sont des facteurs déclenchants établis d'événements ischémiques chez les patients Moya-Moya. Les pleurs déclenchent une hyperventilation respiratoire. La réponse physiologique à l'hyperventilation conduit à l'hypocapnie, qui à son tour entraîne une réponse du système vasculaire cérébral à type de vasoconstriction (**Figure 48**) (158).



Il est strictement important d'éviter la vasoconstriction chez les patients Moya-Moya en raison de leur faible débit sanguin cérébral et leurs artères déjà rétrécies (157). Tout autre rétrécissement pourrait conduire à une complication ischémique à type d'AVC ou d'AIT (158).

7- Prise en charge péri-opératoire

Pendant la période péri-opératoire, la pression artérielle doit être maintenue et la normocapnie assurée, tout en faisant attention aux complications ischémiques, y compris sur le côté non chirurgical (93).

L'ischémie cérébrale représente la manifestation la plus commune et la plus dangereuse de la MMM chez les patients pédiatriques. Raison pour laquelle, certaines précautions doivent être prises en péri-opératoire chez les patients Moya-Moya pour éviter les situations qui pourraient déclencher un événement ischémique, plus précisément, la prévention de l'hypocapnie, qui conduit à la vasoconstriction cérébrale et l'hypotension (159).

En milieu hospitalier, les pleurs représentent l'une des principales causes de

l'hyperventilation chez les enfants, ce qui peut augmenter le risque d'accident vasculaire cérébral péri-opératoire (160). Dans certains cas, l'administration d'une prémédication peut être proposée, le Midazolam, permettant de diminuer l'anxiété des patients et aider à éviter les pleurs et l'hyperventilation subséquente. En outre, la pression artérielle doit être maintenue dans les limites supérieures de la norme lorsque le patient est sous anesthésie. (157).

8- Evaluation post-opératoire

L'évaluation post-opératoire de l'amélioration du DSC (débit sanguin cérébral) et de la capacité de réserve vasculaire cérébrale par PET et / ou SPECT permet d'évaluer l'effet de la revascularisation. L'angiographie cérébrale et l'ARM sont utiles pour l'évaluation du développement du flux du pontage (93).

Des affections neurologiques peuvent apparaître pendant la phase aiguë après la revascularisation, telles que le syndrome d'hyperperfusion cérébrale et doivent également être considérées dans l'évaluation de l'hémodynamique cérébrale. (93).

9- Complications post-opératoires

Aucune chirurgie n'est sans risque. Les complications générales de toute chirurgie incluent les hémorragies, les infections, les thromboses et les réactions à l'anesthésie. Les complications spécifiques en relation avec les anastomoses cérébrales sont les attaques cérébrales, les épilepsies, l'hyperperfusion cérébrale, la nécrose cutanée et la réapparition de la maladie connue sous forme d'une nouvelle attaque (**Tableau 9**) (151).

Tableau 9 : Pourcentage de patients ayant une hémorragie secondaire ou une attaque ischémique comme deuxième attaque (151)

Première attaque	Deuxième attaque	Nombre de patients (%)
- Hémorragique	- Hémorragique	3/24 (12,5 %)
- Ischémique	- Hémorragique	2/11 (18 %)
- Hémorragique	- Ischémique	2/24 (8 %)
- Ischémique	- Ischémique	0/11 (0)

La récurrence sous forme hémorragique est plus fréquente que la forme ischémique, quel que soit la forme présentée lors de la première attaque.

a- Ischémie cérébrale péri-opératoire :

La complication ischémique peut être due à une hypotension, une hyper ou hypocapnie peropératoire, une anémie péri-opératoire ou une déshydratation. Les patients de jeune âge avec un AIT ou un AVC progressif préopératoire ont un risque élevé de complications ischémiques péri-opératoires (161).

Pour éviter cette complication, il faut précéder à une chirurgie de revascularisation dans l'hémisphère le plus compromis. Il a été rapporté que la revascularisation indirecte s'accompagne d'un risque important d'ischémie cérébrale secondaire à la compression du cerveau par un muscle temporal gonflé utilisé dans l'EMS.

b- Hyperperfusion cérébrale :

Des études ont révélé qu'en plus de l'ischémie cérébrale péri-opératoire, l'hyperperfusion cérébrale symptomatique représenté également une complication potentielle de l'anastomose ATS-ACM dans la maladie de Moya-Moya (162).

Une étude prospective sur la mesure postopératoire du DSCr en utilisant 123I-IMP-SPECT à la phase aiguë après l'anastomose ATS-ACM, a révélé que les patients atteints de la MMM ont un risque significativement plus élevé d'hyperperfusion cérébrale symptomatique par rapport aux patients atteints d'autres maladies vasculaires cérébrales sténo-occlusives telles que l'athérosclérose (**Tableau 10**).

**Tableau 10 : Incidence de l'hyperperfusion cérébrale symptomatique après l'anastomose d'ATS-ACM (M4)
Etude prospective utilisant 123I-IMP-SPECT à la phase aiguë (162)**

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

A partir de la performance de la mesure du DSCr postopératoire à la phase aiguë, l'incidence de l'hyperperfusion cérébrale symptomatique était de 24.8 % parmi les 105 patients MMM opérés. Après un contrôle intensif de la pression artérielle.

L'évolution de ces patients était favorable, un seul patient s'est manifesté par une hémorragie intracérébrale suite à l'hyperperfusion. Aucun des patients opérés pour une autre maladie n'a présenté d'hyperperfusion cérébrale symptomatique (162).

Le diagnostic précis et précoce de l'hyperperfusion cérébrale postopératoire est cliniquement important parce que son traitement est contradictoire avec celui de l'ischémie (162).

10- Conduite à tenir en cas d'échec des techniques de revascularisation :

En cas d'échec de la revascularisation, des anticoagulants doivent être prescrits en cas de symptômes ischémiques persistants après la chirurgie. Certains paramètres doivent être évalués dans les mois suivants : les symptômes cliniques, la formation des vaisseaux collatéraux sur l'ARM, les conditions de la circulation cérébrale et du métabolisme cérébral au SPECT/PET (163).

Selon ces paramètres, une nouvelle intervention peut être envisagée, et ce en cas d'absence d'amélioration ou aggravation des symptômes après l'opération, de collatérales postopératoires peu nombreuses sur l'angiographie cérébrale ou de persistance de zone hypoperfusée lors de l'étude de la circulation et du métabolisme cérébral (163).

Pour améliorer les symptômes, la technique chirurgicale choisie pour la deuxième intervention de revascularisation est également très importante. Les collatérales formées doivent avoir une répartition appropriée de l'ACA, de l'ACM +/- de l'ACP, selon les symptômes du patient (163).

La procédure de ré-intervention doit être appropriée pour chaque patient et sélectionnée parmi les procédures suivantes : l'anastomose ATS-ACM, l'EMS ou l'EDAS, et la transplantation d'épiploon. Lorsque la branche postérieure d'ATS peut être utilisée, l'anastomose ATS-ACM est le premier choix pour le territoire de l'ACM.

En cas de récurrence à l'EDAS, la branche postérieure de l'ATS utilisée par l'EDAS peut être retirée et utilisée comme une artère d'anastomose. Dans le cas où les branches d'ATS ne

peuvent pas être utilisées, l'EMS ou la transplantation de l'épiploon doivent être choisies (163).

11- Quels sont les bénéfices et les risques du traitement chirurgical ?

De manière générale, les enfants répondent mieux à la chirurgie que les adultes. Le pronostic des personnes opérées est plutôt bon, même si certaines améliorations ne sont visibles que 6 à 12 mois après l'intervention. Plusieurs interventions sont parfois nécessaires. Il s'agit cependant d'opérations lourdes et le risque lié à l'anesthésie est plus important chez les malades en raison d'une mauvaise vascularisation du cerveau et de la fragilité des vaisseaux (risque important d'hémorragie). Il est important d'en discuter avec l'anesthésiste avant l'opération pour évaluer les risques encourus.

Par ailleurs, si le patient présente AVC grave et prolongé, les parties cérébrales endommagées le sont malheureusement de façon définitive même si le malade peut « récupérer » certaines facultés, il se peut qu'il présente des séquelles permanentes sur lesquelles l'opération chirurgicale n'aura aucun effet.

III- REEDUCATION :

Après un AVC, une rééducation doit être organisée par une équipe pluridisciplinaire pour essayer de récupérer le plus de facultés possibles, au niveau du langage, des mouvements mais aussi au niveau des capacités intellectuelles. Les enfants, tout comme les adultes, ont des capacités de récupération souvent impressionnantes qui doivent absolument être exploitées au mieux grâce à des exercices adaptés.

Ainsi, la kinésithérapie est indispensable pour prendre en charge les éventuels troubles moteurs (marche, équilibre, coordination des mouvements...). En cas de troubles de la parole, une rééducation orthophonique est conseillée.

En cas de séquelles importantes, des séances de psychomotricité peuvent aider le malade à vivre avec son handicap et à s'adapter à son environnement. En ce qui concerne la

prise en charge des troubles intellectuels, elle peut passer par la participation à des séances collectives, permettant de stimuler le malade et d'éviter son isolement.

En cas de perte d'autonomie (ralentissement intellectuel, troubles du comportement, difficultés motrices importantes), le malade peut avoir besoin d'une aide spécialisée à domicile, voire d'être hospitalisé en maison médicale spécialisée, afin de l'assister dans la vie quotidienne (hygiène, alimentation).

→ EN CONCLUSION :

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

L'efficacité des 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, ce qui n'exclut pas une autre approche en cas d'échec.

Une prise en charge pluridisciplinaire, éducative, du langage, ainsi que motrice et comportementale est à organiser selon les indications.

Partie 13 : EVOLUTION DE LA MALADIE DE MOYA-MOYA

Dans la maladie de Moya-Moya, le rétrécissement des artères cérébrales est progressif. L'absence de traitement aggrave les symptômes et augmente le risque d'AVC.

L'évolution de la maladie peut se faire vers l'apparition de troubles neurologiques définitifs, 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 présentent une détérioration intellectuelle. Dans certains cas, la MMM peut être fatale (environ 10 % des adultes et 4 % des enfants), généralement par hémorragie cérébrale cataclysmique.

I- Chez l'enfant :

Chez l'enfant, un suivi multidisciplinaire au long cours est nécessaire, même après revascularisation chirurgicale, en raison de la progression de l'artériopathie primitive, et donc du risque persistant d'AVC. Les épisodes d'ischémie cérébrale transitoire se produisent le plus souvent quelques années après le début de la maladie Moya-Moya, leur fréquence diminue habituellement par la suite. Cependant, leur fréquence augmente avec le temps chez les patients présentant une perturbation intellectuelle (93).

Il n'a pas été rapporté d'essai randomisé contrôlé mené pour évaluer l'efficacité de la revascularisation cérébrale. Cependant, après une revascularisation cérébrale, il est supposé que les AIT diminuerait en fréquence voire disparaîtraient complètement, que les infarctus cérébraux récurrents seraient tout à fait rares quelle que soit la procédure chirurgicale utilisée, et que le pronostic fonctionnel serait meilleur par rapport à celui des patients non traités (93).

Il a été démontré que la revascularisation cérébrale pourrait réduire la fréquence / la sévérité des céphalées, mais il a également été rapporté que, même après une intervention

chirurgicale, quelle que soit l'amélioration de la dynamique circulatoire cérébrale, des céphalées pourraient persister voire même réapparaître de nouveau. (93).

Le risque d'AVC est cependant particulièrement abaissé après chirurgie, et on estime à 96% la probabilité de non-récidive à 5 ans. 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.

II- Chez l'adulte :

Chez l'adulte, après le diagnostic, l'évolution au niveau artériel se fait le plus souvent très lentement, sur plusieurs dizaines d'années.

Un taux de récurrence plus élevé d'accidents vasculaires cérébraux a été rapporté chez les adultes atteints non traités que ceux traités chirurgicalement, quel que soit le type de manifestation initiale de la maladie (93).

Quel que soit l'état symptomatique / asymptomatique des patients, ou le diagnostic définitif / probable, la progression de la maladie a été signalée chez environ 20 % des cas, dans l'hémisphère non traité chirurgicalement, et des AIT, des infarctus cérébraux ou des hémorragies intracrâniennes ont été signalées chez environ 50 % des cas. L'évolution de la maladie serait plus susceptible de se produire chez les femmes (93).

Des récurrences hémorragiques peuvent se produire soit sur le même site ou sur un site différent que celui de l'épisode initial. Il a été rapporté qu'à la suite d'un traitement conservateur, les récurrences hémorragiques peuvent se produire 2 à 20 ans après l'hémorragie initiale chez 30 % à 65 % des patients et que la fréquence tend à augmenter avec l'augmentation de la durée de la période du suivi. Le risque de récurrence hémorragique est apparemment plus élevé chez les patients présentant une dilatation anormale de l'artère choroïdienne antérieure ou l'artère communicante postérieure.

Comme pour les enfants atteints de la maladie de Moya-Moya, Il n'a pas été rapporté d'essai randomisé contrôlé mené pour évaluer l'efficacité de la revascularisation cérébrale chez les patients adultes atteints de la maladie de Moya-Moya.

Une diminution marquée de la fréquence des AIT et des infarctus cérébraux ainsi qu'une disparition des anévrismes formés dans les vaisseaux Moya-Moya ont été rapportées après la revascularisation cérébrale. L'effet de la revascularisation sur la prévention des récurrences hémorragiques demeure inconnu jusqu'à présent

Néanmoins, une hémorragie intracrânienne et un infarctus cérébral attribuable à l'évolution de la maladie dans l'hémisphère non traité chirurgicalement peut se produire chez quelques patients pendant la période du suivi ; par conséquent, un suivi à long terme est considéré comme essentiel, que le patient soit traité ou non par une revascularisation cérébrale (93).

III- Evolution de la maladie de Moya-Moya asymptomatique :

Au cours des dernières années, avec les progrès et la propagation de l'imagerie diagnostique non-invasive, le nombre de patients diagnostiqués comme ayant une maladie de Moya-Moya, avant même l'apparition des symptômes, a été de plus en plus important. Une récente enquête de suivi par le RCMJ a révélé que la maladie évolue avec l'âge, et que jusqu'à 20 % et 40 % des patients avec un infarctus cérébral et un trouble circulatoire cérébral, respectivement, sont à risque élevé d'ischémie cérébrale (93).

Selon des rapports antérieurs, avec l'évolution de la maladie, 12 % de patients asymptomatiques ont développé un AIT, 10 % ont développé un infarctus cérébral et 6 % sont décédés d'hémorragie intracrânienne (93).

Par conséquent, les patients atteints de la maladie de Moya-Moya asymptomatique sont également considérés comme potentiellement à risque d'accidents vasculaires cérébraux. Lorsque la maladie est traitée par un traitement conservateur, un suivi prudent à long terme en utilisant l'IRM / ARM est considéré comme nécessaire (93).

Partie 14 : PRONOSTIC

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) (3).

Chez les jeunes enfants de bas âge, la survenue d'infarctus cérébraux (en particulier l'infarctus cortical) et les fonctions cérébrales supérieures, représentent les plus importants facteurs pronostics fonctionnels. Une détérioration de la fonction cognitive devient souvent évidente dans les 5-10 ans après le début de la maladie (93).

Le pronostic des adultes dépend principalement de la gravité des séquelles des accidents vasculaires cérébraux survenant au cours de la maladie. L'estimation de la mortalité des patients se présentant avec une hémorragie intracrânienne comme symptomatologie initiale varie entre 6,8 % et 20 %. Les récurrences hémorragiques aggravent le pronostic fonctionnel et augmentent la mortalité (93).

Le pronostic de la maladie Moya-Moya asymptomatique reste inconnu pour la plupart des cas.

L'indication chirurgicale doit être discutée si possible dans les trois mois après le début des symptômes, car une intervention précoce peut rapidement améliorer l'état du patient et prévenir une récurrence 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 (3).

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 (3).

Partie 15 : SUIVI

Le suivi des personnes atteintes de la MMM est assuré dans des consultations spécialisées de neurologie. 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 la survenue brutale de troubles de la vision ou du langage, de difficultés à bouger un membre (difficultés à écrire), de troubles de la coordination des mouvements... il est également conseillé de consulter rapidement son médecin en cas de violentes céphalées (5).

A différents moments, la famille et le malade peuvent avoir besoin d'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 crainte d'un AVC grave (qui peut entraîner d'importants dommages irréversibles) contribue à plonger certains malades ou leurs parents dans une anxiété difficile à supporter. De plus, la prise de décision concernant une éventuelle chirurgie peut être difficile, justifiant la nécessité d'un encadrement et d'un soutien des parents (5).



CONCLUSION

CONCLUSION

La maladie de Moya-Moya (MMM) est une maladie vasculaire cérébrale chronique rare et peu connue au Maroc, ayant fait l'objet de nombreuses publications dans les pays asiatiques notamment au Japon, étant donné sa prévalence non négligeable dans ce pays.

Elle est caractérisée par la sténose ou l'occlusion progressive de la terminaison des artères carotides internes intracrâniennes et de la partie proximale des artères cérébrales antérieures et ou moyennes, avec développement d'un réseau vasculaire collatéral anormal à la base du cerveau, donnant un aspect angiographique en « nuage de fumée », dit Moya-Moya en japonais, d'où le nom de la maladie.

Bien que des nombreux paramètres génétiques et histologiques aient déjà été révélés, la cause exacte et la pathogenèse de la MMM reste inconnue.

Elle est le plus souvent sporadique, mais des formes héréditaires, de transmission autosomique récessive ont été décrites dans environ 10% des cas. Diverses localisations génétiques (au niveau des chromosomes 3, 6, 8 et 17) ont été rapportées dans ces formes familiales.

Le début des manifestations cliniques de la maladie forment deux pics de fréquence, le premier chez les enfants à l'âge de 5 ans et le second chez les adultes à l'âge de 40ans. Les modes de présentations sont différents entre ces deux populations :

- Le mode de révélation principal chez l'enfant est un accident ischémique cérébral transitoire (AIT) ou constitué (infarctus cérébral).
- Les autres modes de révélation sont moins fréquents : céphalées brutales ou récurrentes, crises d'épilepsie, troubles cognitifs, mouvements anormaux à type de chorée et hémorragie cérébrale.
- Des hémorragies sous-arachnoïdiennes constituent une éventualité beaucoup plus fréquente chez l'adulte que chez l'enfant.

La maladie de Moya-Moya survient en l'absence de contexte pathologique défini. Lorsqu'elle apparaît associée à une pathologie préexistante (drépanocytose, artérite infectieuse, trisomie 21, neurofibromatose de type 1, séquelles de radiothérapie...), on parle alors de Moya-Moya secondaire ou Syndrome de Moya-Moya.

La recherche d'un syndrome de Moya-Moya secondaire doit être systématique bien qu'aucune cause ne soit retrouvée dans la plupart des cas.

Le diagnostic peut être évoqué sur le scanner cérébral et l'IRM en présence d'accidents ischémiques multiples d'âges différents, d'éventuelles hémorragies et de vaisseaux anormaux de la base.

Le diagnostic de certitude est basé sur l'angiographie conventionnelle et repose sur la présence des critères diagnostiques suivants :

- la sténose ou occlusion de la portion terminale de l'artère carotide interne, de la portion initiale de l'artère cérébrale antérieure (A1) ou de la portion initiale de l'artère cérébrale moyenne (M1)
- la présence d'un réseau artériel de suppléance anormal à la base du cerveau
- le caractère bilatéral des deux premiers critères
- et l'absence d'une cause de syndrome de Moya-Moya

Le diagnostic de maladie de Moya-Moya « probable » sera retenu lorsque le caractère bilatéral est absent, cette forme étant plus fréquente chez l'adulte. La découverte d'une étiologie inclut le patient dans le cadre d'un syndrome de Moya-Moya.

A l'examen anatomique, les lésions artérielles consistent en une diminution du calibre extérieur des vaisseaux, une désorganisation de la limitante élastique interne et un épaissement concentrique de l'intima, avec sténose ou obstruction de la lumière vasculaire. Il n'y a pas de phénomènes inflammatoires. Les mécanismes à l'origine de ces modifications vasculaires demeurent inconnus.

L'évolution de la maladie est plus ou moins rapide. La répétition des accidents ischémiques peut conduire à la longue à la constitution d'une tétraparésie avec syndrome pseudo-bulbaire et régression intellectuelle. Dans bon nombre de cas cependant, la maladie reste stationnaire, sans tendance nette à la progression.

Le traitement de la MMM est complexe et doit être discuté par des équipes multidisciplinaires, associant en particulier des neuropédiatres, des neurochirurgiens et des anesthésistes.

En fonction de l'âge, de l'état général, du type de lésions cérébrales (infarctus ou hémorragies), du stade de la maladie, des possibilités techniques et de l'évolution de la maladie, différentes options thérapeutiques peuvent être choisies :

- l'abstention de tout traitement médical ou chirurgical
- un traitement médical : à base d'antiépileptiques en cas de crises d'épilepsie et de traitement antiplaquettaire.
- un traitement chirurgical : visant à stimuler une angiogenèse périphérique pour compenser les ischémies profondes, par techniques de revascularisation, directes ou indirectes. Elles doivent être discutées au cas par cas au sein d'une équipe multidisciplinaire dans un centre spécialisé.

Le traitement doit être précoce pour éviter que les sténoses vasculaires n'aient un retentissement sur le parenchyme cérébral. La mortalité est augmentée, notamment par la survenue d'accidents hémorragiques.

Ainsi, il serait judicieux d'entreprendre des recherches au sujet de la MMM, particulièrement quant à sa cause et à la découverte de nouveaux modèles animaux et/ou synthétiques. Le domaine de la revascularisation cérébrale est un domaine en plein essor avec des changements dans les techniques et de nouvelles indications pour les interventions chirurgicales.



RESUMES

RESUME

Titre : Maladie de Moya-Moya à propos d'un cas avec revue de la littérature

Auteur : BENNANI DOSSE Zineb

Mots-clés : Maladie de Moya-Moya - polygone de Willis - accident vasculaire cérébral - épilepsie - aphasie - enfant - angiographie cérébrale - angio-IRM - neurochirurgie.

La maladie de Moya-Moya est une maladie cérébro-vasculaire rare et encore d'étiologie inconnue, caractérisée par une sténose des artères carotides internes avec développement spontané d'un réseau vasculaire collatéral à la base du cerveau.

L'objectif de notre thèse est de faire une mise au point, à travers une observation clinique et à la lumière de la littérature, sur la maladie de Moya-Moya, ses particularités épidémiologiques, cliniques, paracliniques et évolutives, ainsi que l'état actuel de ses modalités thérapeutiques.

La présentation clinique est très polymorphe, représentée principalement par des manifestations ischémiques chez l'enfant et hémorragiques chez l'adulte.

Le diagnostic repose sur l'angiographie cérébrale.

Le traitement de la maladie de Moya-Moya est complexe et doit être discuté par des équipes multidisciplinaires, associant en particulier des neuropédiatres, des neurochirurgiens et des anesthésistes.

Le pronostic est d'autant plus sombre que le début de la maladie est précoce.

Notre patient, âgé de 5 ans, a été admis aux urgences pédiatriques de l'hôpital d'Enfant de Rabat pour un état de mal épileptique, précédé de prodromes à type d'hémiplégie gauche et d'aphasie. Le diagnostic a été posé par l'angiographie cérébrale. En absence d'indication neurochirurgicale, le traitement a consisté à des antiagrégants plaquettaires et un antiépileptique. Sur une période de suivi de 8 mois, le patient est resté stable.

En dépit de la rareté de la maladie de Moya-Moya dans notre contexte, elle doit être considérée comme l'une des causes des AVC ischémiques ou hémorragiques, en particulier chez les jeunes patients.

SUMMARY

Title: Moya-Moya disease, a clinical case with literature review

Author: BENNANI DOSSE Zineb

Key words: Moya-Moya disease - circle of Willis - stroke - epilepsy - aphasia - child – cerebral angiography - RM angiography – neurosurgery.

Moya-Moya disease is a rare cerebrovascular illness with an unknown etiology, characterized by stenosis of the internal carotid arteries with spontaneous development of a collateral vascular network at the base of the brain.

The objective of our thesis is to discuss, through a clinical case and in the light of the literature, the epidemiological, clinical, paraclinical and evolving features, and the current state of therapeutic modalities.

The clinical presentation is highly polymorphic, represented mainly by ischemic events in children and bleeding in adults.

Diagnosis is based on cerebral angiography.

Prognosis is even darker than the age at onset of the disease is precocious.

Our patient, 5 years old, presented a status epilepticus, preceded by left hemiparesis and aphasia. Diagnosis was made by cerebral angiography. In the absence of neurosurgical indication, treatment consisted of antiplatelet agents and an anti-epileptic. On an 8-month follow-up period, patient condition remained stable.

Despite the rarity of Moya-Moya disease in our context, it should be considered as one of the causes of ischemic or hemorrhagic stroke, especially in young patients.

ملخص

العنوان: مرض مويا مويا بصدد حالة واحدة مع استرجاع الأدبيات

من طرف: بناني ضوس زينب

الكلمات الأساسية: مرض مويا مويا - دائرة ويليس - سكتة دماغية - صرع - حبسة - طفل - تصوير الأوعية الدماغية - تصوير الأوعية بالرنين المغناطيسي - جراحة المخ والأعصاب.

مرض مويا مويا، مرض مخي وعائي نادر، يتميز بتضيق الشرايين السباتية الداخلية مع تطور تلقائي لأوعية دموية جانبية في قاعدة الدماغ

من خلال حالة سريرية وفي ضوء الأدبيات، كان الهدف من أطروحتنا مناقشة الملامح الوبائية، السريرية، التشخيصية، والتطورية مع توضيح الوضع الحالي لمختلف الإمكانات العلاجية فيما يتعلق بمرض مويا مويا.

المظاهر السريرية جد متنوعة، وتتمثل معظمها في أعراض إقفارية عند الأطفال النزفية وأعراض نزفية عند البالغين.

يستند التشخيص على تصوير الأوعية الدماغية.

علاج مرض مويا مويا معقد وينبغي مناقشته من قبل فرق متعددة التخصصات، تجمع خاصة بين أطباء الأطفال، أطباء الأعصاب، جراحي المخ والأعصاب وأخصائي التخدير.

كلما كان السن مبكرا عند بداية المرض كلما كان التكهن أشد قتامة.

نقدم حالة لطفل عمره 5 سنوات، تعرض لحالة صرعية سبقها فالج أيسر وحبسة. تم تشخيص مرض مويا مويا عن طريق تصوير الأوعية الدماغية. نظرا غياب دلالة جراحية، تلقا المريض علاج طبي مكون من وكلاء مضادة للصفائح ومضاد للصرع، وظلت حال المريض مستقرة خلال طيلة فترة المتابعة التي بلغت 8 أشهر.

على الرغم من ندرة مرض مويا مويا في سياقنا، يجب أن يعتبر واحدا من أسباب السكتات الدماغية الإقفارية أو النزفية، خاصة عند الأطفال.



REFERENCES

- [1] **Yasargil MG**
Microsurgery Applied to Neurosurgery.
[Journal] Stuttgart Georg Thieme Verlag. - 1969. - pp. 105 - 115.
- [2] **M Fukui**
Current state of study on moyamoya disease in Japan
[Journal] Surgical Neurology. - 1997. - 2 : Vol. 47. - pp. 138-143.
- [3] **Morel C Rousselle C, Pelissou-Guyotat I**
Maladie de Moyamoya : intérêt d'un diagnostic et d'un traitement chirurgical précoces. A propos de trois observations
[Journal] Archives de Pédiatrie. - 1999 : [s.n.]. - 11 : Vol. 6. - pp. 86-90.
- [4] **Fukui M Kono S, Sueishi K, et al.**
Moyamoya disease
[Journal] Neuropathology. - 2000. - pp. 61- 64.
- [5] **Dominique Hervé Hugues Chabriat**
<https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/MoyaMoya-FRfrPub2373.pdf>
[Online] Encyclopédie Orphanet Grand Public.
- [6] **Laligam N. Sekhar Louis J. Kim**
<http://neurosurgery.washington.edu/patientcare/clinicalservices/moyamoya.asp>
[Online] UW Medicine Neurological Surgery.
- [7] **SPENCE MASSON**
Anatomie et Physiologie : Une approche intégrée
[Book]. - 1983. - pp. 43-47 ; 55-65.
- [8] **Edjlali M Rodriguez-Régent C, Meder JF, et al.**
MR selective flow-tracking cartography: a postprocessing procedure applied to four-dimensional flow MR imaging for complete characterization of cranial dural arteriovenous fistulas
[Journal] Radiology. - 2014. - pp. 261-268.
- [9] **Takeuchi K Shimizu K**
Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries
[Journal] Brain Nerve. - 1957. - Vol. 9. - pp. 37–43.
- [10] **T Kudo**
Spontaneous occlusion of the circle of Willis. A disease apparently confined to Japanese
[Journal] Neurology. - 1968. - pp. 485–496.

- [11] **Suzuki J Takaku A**
Cerebrovascular moyamoya disease : Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain
[Journal] Archives of Neurology. - 1969. - 3 : Vol. 20. - pp. 288-299.
- [12] **Nishimoto A Takeuchi T**
Abnormal cerebrovascular network related to the internal carotid arteries
[Book]. - [s.l.] : Journal of Neurosurgery, 1968. - pp. 255-260.
- [13] **Kitamura K Fukui M, Oka K, Matsushima T, Kurokawa T, Hasuo K**
Moyamoya disease
[Journal] Handbook of Clinical Neurology. - Amsterdam : [s.n.], 1989.
- [14] **Cho Byung-Kyu, Tominaga, Teiji**
Moyamoya Disease Update [Book]. - 2010.
- [15] **Wakai K Tamakoshi A, Ohno Y, Kawamura T, Ikezaki K, Fukui M**
Epidemiology of spontaneous occlusion of the circle of Willis : results of national epidemiologic survey
[Journal] Clin Neurol Neurosurg. - Japan : [s.n.], 1997 . - 2 : Vol. 99 . - pp. 1-5.
- [16] **Baba T Houkin K, Kuroda S**
Novel epidemiological features of moyamoya disease
[Journal] British Medical Journal. - 2008. - 8 : Vol. 79. - pp. 900- 904.
- [17] **Kuriyama S Kusaka Y, Fujimura M, et al.**
Prevalence and clinico-epidemiological features of moyamoya disease in Japan : findings from a nationwide epidemiological survey
[Journal] Stroke. - 2008 : [s.n.]. - 1 : Vol. 39. - pp. 42-47.
- [18] **Yasunobu GOTO Yasuhiro YONEKAWA**
Worldwide Distribution of Moyamoya Disease
[Book]. - Japan : Neurologia Medico-Chirurgica, 1992.
- [19] **Uchino K Johnston SC, Becker KJ**
Moya Moya disease in Washington State and California
[Book]. - 2005 : Neurology .
- [20] **Yonekawa Y Ogata N, Kaku Y, Taub E, Imhof HG**
Moyamoya disease in Europe, past and present status
[Journal] Clinical Neurology and Neurosurgery. - 1997. - 2 : Vol. 99. - pp. 58-60.
- [21] **Khan N Yonekawa Y**

- Moyamoya angiopathy in Europe
[Journal] Acta Neurochir Suppl. - 2005.
- [22] **M. Fikri A. El Khamlichi, N. Ech-Cherif El Kettani, M.-R. El Hassani, M. Jiddane**
AVC et Moya Moya : à propos de cinq cas
[Journal]. - [s.l.] : Société Française de Neuroradiologie, 2012 . - 1 : Vol. 39. - p. 36.
- [23] **M.NASSAF G.DRAISS, N.RADA, et al.**
Maladie de Moyamoya : à propos d'un cas pédiatrique
[Journal] Archives de Pédiatrie. - 2012. - Vol. 19. - pp. 493-496.
- [24] **Belkhrichia MR et al.**
Intérêt de l'IRM et de l'angio-IRM dans le diagnostic de la maladie de Moyamoya chez l'enfant
[Journal] Presse Med. - 2014.
- [25] **Burke GM Burke AM, Sherma AK**
Moyamoya disease: a summary
[Journal] Neurosurgical Focus. - 2009.
- [26] **L. Sfaihi ben Mansour A. Ayedi, W. Chaari, H. Aloulou, T. Kammoun**
Syndrome de Moya-Moya et trisomie 21 : à propos de 2 cas
[Journal] Archives de Pédiatrie. - 2008.
- [27] **Hashikata H Liu W, Mineharu Y**
Current knowledge on the genetic factors involved in Moya Moya disease
[Journal] Brain Nerve. - 2008 : [s.n.]. - pp. 1261–1269.
- [28] **Sasaki R Suzuki S, Tamakoshi A et al**
Clinicoepidemiological features of Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis from a nationwide epidemiological survey
[Journal] The Research Committee on Epidemiology of Intractable Diseases. - Tochigi, Japan : [s.n.], 1991. - pp. 30 - 32.
- [29] **Kraemer M Heienbrok W, Berlitz P.**
Moya Moya disease in Europeans
[Journal]. - [s.l.] : Stroke, 2008. - 12 : Vol. 39. - pp. 3193 - 3200 .
- [30] **Baba T Houkin K, Kuroda S**
Novel epidemiological features of moyamoya disease
[Journal] British Medical Journal. - 2008. - 8 : Vol. 79. - pp. 900- 904.

- [31] **Kuroda S Houkin K**
Moyamoya disease: current concepts and future perspectives
[Journal] Lancet Neurology. - 2008. - pp. 1056 - 1066.
- [32] **Yamaguchi K Nogawa S, Fukuuchi Y**
National survey on spontaneous occlusion of the circle of Willis (moyamoya disease)
[Journal]. - Japon : Shinkei Naika, 2001. - Vol. 54. - pp. 319–327.
- [33] **Starke RM Crowley RW**
Moyamoya disorder in the United States
[Journal] Neurosurgery. - 2012. - pp. 93-99.
- [34] **Sharma Aman Neil Soneji, George Farah**
Clinical and angiographic findings in Moya-Moya
[Journal] American Journal of Case reports. - 2014. - pp. 147 - 151.
- [35] **Hayashi K Horie N, Nagata I**
A case of unilateral moyamoya disease suffered from intracerebral hemorrhage due to the rupture of cerebral aneurysm, which appeared seven years later
[Journal] Surgical Neurology International. - 2013.
- [36] **Scott R Smith E**
Moyamoya disease and Moyamoya syndrome
[Journal] The New England Journal of Medicine (NJEM). - 2009. - pp. 1226-1237.
- [37] **Han H Pyo CW, Yoo DS, et al.**
Association of Moyamoya patients with HLA class I and class II alleles in the Korean population
[Journal] Journal of Korean Medical Science. - 2003. - 6 : Vol. 18. - pp. 876-880.
- [38] **Fujimura M Sonobe S**
Genetics and biomarkers of Moyamoya disease: significance of RNF213 as a susceptibility gene
[Journal] J Stroke. - 2014. - Vol. 16. - pp. 65–72.
- [39] **Ikezaki K Kono S, Fukui M**
Etiology of Moya Moya disease: pathology, pathophysiology, and genetics
[Journal] Rolling Meadows: American Association of Neurological Surgeons. - 2001. - pp. 20-30.

- [40] **Takekawa Y Umezawa T, Ueno Y, et al.**
Pathological and immunohistochemical findings of an autopsy case of adult moyamoya disease
[Journal] Neuropathology. - 2004. - Vol. 24. - pp. 236–242.
- [41] **Lim M Cheshier S, Steinberg GK**
New vessel formation in the central nervous system during tumor growth, vascular alformations, and Moya-Moya
[Journal] Curr Neurovasc Res. - 2006. - Vol. 3. - pp. 237–45.
- [42] **Smith ER Scott RM**
Surgical management of moyamoya syndrome
[Journal] Skull Base : A, Interdisciplinary Approch. - 2005. - 1 : Vol. 15. - pp. 15-26.
- [43] **Wakai K. Tamakoshi A., Ikezaki K., Fukui M., Kawamura T. et al.**
Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide survey
[Journal]. - [s.l.] : Clinical neurology and neurosurgery, 1997. - 2 : Vol. 99. - pp. 1- 5.
- [44] **Osanai T Kuroda S, Nakayama**
N Moya Moya disease presenting with subarachnoid hemorrhage localized over the frontal cortex.
[Journal]. - [s.l.] : Surgical Neurology International , 2008. - pp. 197–200.
- [45] **Kodama N Suzuki J**
Moyamoya disease associated with aneurysm
[Journal] .J Neurosurg. - 1978. - Vol. 48. - pp. 565-569.
- [46] **Mauro AJ Johnson ES, Chikos PM, et al.**
Lipohyalinosis and miliary microaneurysms causing cerebral hemorrhage in a patient with moyamoya. A clinicopathological study
[Journal] Stroke. - 1980. - Vol. 11. - pp. 405-412.
- [47] **MASANORI YAMASHITA KAZUNARI OKA, KENZO TANAKA**
Histopathology of the Brain Vascular Network in Moyamoya Disease
[Journal] STROKE . - JANUARY-FEBRUARY 1983. - 1 : Vol. 14.
- [48] **Araki Y Yoshikawa K, Okamoto S, Sumitomo M, Maruwaka M, Wakabayashi T**
Identification of novel biomarker candidates by proteomic analysis of

- cerebrospinal fluid from patients with moyamoya disease using SELDI-TOF-MS.
[Journal]
BMC Neurol.. - 2010. - 10 : Vol. 8. - p. 112.
- [49] **Yoshimoto T Houkin K, Takahashi A, Abe H**
Angiogenic factors in moyamoya disease
[Journal] Stroke. - 1996. - 12 : Vol. 27. - pp. 2160-2165.
- [50] **Malek AM Connors S, Robertson RL, et al.**
Elevation of cerebrospinal fluid levels of basic fibro- blast growth factor in Moya Moya and central nervous system disorders
[Journal] Pediatr Neurosurg. - 1997. - pp. 182–189.
- [51] **Weinberg DG Arnaout OM, Rahme RJ, et al.**
Moyamoya disease: a review of histopathology, biochemistry, and genetics
[Journal] Neurosurg Focus. - [s.l.] : Neurosurg Focus, 2011. - 6 : Vol. 30.
- [52] **Aoyagi M Fukai N, Yamamoto M, Matsushima Y, Yamamoto K.**
Development of intimal thickening in superficial temporal arteries in patients with moyamoya disease.
[Journal] Clin Neurol Neurosurg. - 1997. - 2 : Vol. 99 . - pp. 213-217.
- [53] **Yamamoto M Aoyagi M, Fukai N, Matsushima Y, Yamamoto K**
Differences in cellular responses to mitogens in arterial smooth muscle cells derived from patients with moyamoya disease
[Journal] Stroke. - 1998. - 6 : Vol. 29. - pp. 1188-1193.
- [54] **Nakamura T Mizuno S**
The discovery of hepatocyte growth factor (HGF) and its significance for cell biology, life sciences and clinical medicine
[Journal] Proc Jpn Acad Ser B Phys Biol Sci.. - 2010. - 6 : Vol. 86. - pp. 588-610.
- [55] **Nanba R Kuroda S, Ishikawa T, Houkin K, Iwasaki Y**
Increased expression of hepatocyte growth factor in cerebrospinal fluid and intracranial artery in moyamoya disease.
[Journal] Stroke. - 2004. - 12 : Vol. 35. - pp. 2837-2842.
- [56] **Mărgăritescu O Pirici D, Mărgăritescu C**
VEGF expression in human brain tissue after acute ischemic stroke
[Journal] Rom J Morphol Embryol. - 2011. - 4 : Vol. 52. - pp. 1283-1892.

- [57] **Takagi Y Kikuta K, Nozaki K, Fujimoto M, et al.**
Expression of hypoxia-inducing factor-1 alpha and endoglin in intimal hyperplasia of the middle cerebral artery of patients with Moyamoya disease
[Journal] Neurosurgery. - 2007. - 2 : Vol. 60. - pp. 338-345.
- [58] **Majmundar AJ Wong WJ, Simon MC**
Hypoxia-inducible factors and the response to hypoxic stress
[Journal] Molecular Cell. - 2010. - 2 : Vol. 40. - pp. 294-309.
- [59] **MS Pepper**
Transforming growth factor-beta: vasculogenesis, angiogenesis, and vessel wall integrity
[Journal] Cytokine & Growth Factor Reviews. - 1997. - 1 : Vol. 8. - pp. 21-43.
- [60] **Soriano SG Cowan DB, Proctor MR et al.**
Levels of soluble adhesion molecules are elevated in the cerebrospinal fluid of children with Moya Moya syndrome
[Journal] Neurosurgery. - 2002. - pp. 544–549.
- [61] **Kim J Kim SK, Wang KC, et al.**
SEREX identification of the autoantibodies that are prevalent in the cerebrospinal fluid of patients with Moya Moya disease
[Journal] Biotechnology Letters. - 2004. - pp. 585–588 .
- [62] **Nanba R Kuroda S, Tada M et al.**
Clinical features of familial Moya Moya disease
[Journal] Child's Nervous System. - 2006. - pp. 258–262.
- [63] **Yamauchi T Houkin K, Tada M, Abe H**
Familial occurrence of moyamoya disease
[Journal] Clinical Neurology Neurosurgery. - 1997. - 2 : Vol. 99. - pp. 159-167.
- [64] **Carneiro M.**
La maladie de moyamoya pédiatrique
[Journal]. - [s.l.] : Centre National de Référence de l'AVC de l'enfant, 2013.
- [65] **Fukuyama S Kanai M, Osawa M**
Clinical genetic analysis on the moyamoya disease
[Journal] The Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease) of the Ministry of Health and Welfare Japan : Annual report. - 1990. - pp. 53 - 59.
- [66] **Osawa M Kanai N, Kawai M, Fukuyama Y**

- Clinical genetic study on the idiopathic occlusion of the circle of Willis
[Journal] The research committee on spontaneous occlusion of the circle of Willis (Moyamoya disease) of the Ministry of Health and Welfare in Japan : Annual report. - 1992. - pp. 147 - 152.
- [67] **Yamauchi T Houkin K, Tada M, Abe H**
Familial occurrence of moyamoya disease
[Journal] Clinical Neurology Neurosurgery. - 1997. - 1002 : Vol. 99. - pp. 159-164.
- [68] **Houkin K Kamiyama H, Takahashi A et al.**
Combined revascularization surgery for childhood Moya Moya disease. STA-MCA and encephalo-duro-arterio-myo-ynangiosis
[Journal] Child's Nervous System. - 1997. - pp. 24–29.
- [69] **R Guzman**
Clinical outcome after 450 revascularization procedures for moyamoya disease
[Journal] Journal of Neurosurgery. - 2009. - pp. 112-116.
- [70] **Kuriyama S Kusaka Y, Fujimura M, Wakai K et al.**
Prevalence and clinico-epidemiological features of moyamoya disease in Japan : findings from a nationwide epidemiological survey
[Journal] Stroke. - 2008 : [s.n.]. - 1 : Vol. 39. - pp. 42-47.
- [71] **Seol HJ Wang KC, Kim SK et al.**
Familial occurrence of Moya Moya disease : A clinical study
[Journal] Child's Nervous System. - 2006. - Vol. 22. - pp. 1143–1148.
- [72] **Mineharu Y Tukenaka K, Yamakawa H et al.**
Inheritance pattern of familial Moya Moya disease
[Journal]. - [s.l.] : Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 2006. - pp. 1025–1029.
- [73] **Sakurai K Horiuchi Y, Ikeda H. et al.**
A novel susceptibility locus for moyamoya disease on chromosome 8q23
[Journal] Journal of Human Genetics. - 2004. - 5 : Vol. 49. - pp. 278-281.
- [74] **Liu W Morito D, Takashima S, et al.**
Identification of RNF213 as a susceptibility gene for moyamoya disease and its possible role in vascular development
[Journal] PLoS One. - 2011. - 7 : Vol. 6.
- [75] **Kamada F Aoki Y, Narisawa A**

- A genome-wide association study identifies RNF213 as the first Moyamoya disease gene
[Journal] Human Genetics. - 2011. - 1 : Vol. 56. - pp. 34-40.
- [76] **Ikeda H Sasaki T, Yoshimoto T, Fukui M, Arinami T**
Mapping of a familial Moyamoya disease gene to chromosome 3p24. 2-p26
[Journal] The American Journal of Human Genetics. - 1999. - 2 : Vol. 64. - pp. 533-537.
- [77] **Yamauchi T Tada M, Houkin K, Tanaka T, et al.**
Linkage of familial Moyamoya disease (Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis) to Chromosome 17q25
[Journal] Stroke. - 2000. - 4 : Vol. 31. - pp. 930-935.
- [78] **Nanba R Tada M, Kuroda S, et al.**
Sequence analysis and bioinformatics analysis of chromosome 17q25 in familial moyamoya disease
[Journal] Child's Nervous System. - 2005. - 1 : Vol. 21. - pp. 62-68.
- [79] **Mineharu Y Liu W, Inoue K, et al.**
Autosomal dominant moyamoya disease maps to chromosome 17q25.3
[Journal] Neurology. 2008. - 2008. - 24 : Vol. 70. - pp. 2357-2563.
- [80] **Inoue TK Ikezaki K, Sasazuki T, et al.**
Linkage Analysis of moyamoya disease on chromosome 6
[Journal] J Child Neurol.. - 2000. - 3 : Vol. 15. - pp. 179-182.
- [81] **Hong SH Wang KC, Kim SK, et al.**
Association of HLA-DR and -DQ Genes with Familial Moyamoya Disease in Koreans
[Journal] Journal of Korean Neurosurgical Society. - 2009. - 6 : Vol. 46. - pp. 558-663.
- [82] **Guo DC Papke CL, Tran-Fadulu V, et al.**
Mutations in smooth muscle alpha-actin (ACTA2) cause coronary artery disease, stroke, and moyamoya disease, along with thoracic aortic disease.
[Journal] American Journal of Human Genetics. - 2009. - 15 : Vol. 84. - pp. 617-627.
- [83] **Roder C Peters V, Kasuya H, et al.**
Polymorphisms in TGFB1 and PDGFRB are associated with Moyamoya disease in European patients

- [Journal] Acta Neurochirurgica. - Wien : [s.n.], 2010. - 12 : Vol. 151. - pp. 2153-2160.
- [84] **Miskinyte S Butler MG, Hervé D, et al.**
Loss of BRCC3 Deubiquitinating Enzyme Leads to Abnormal Angiogenesis and Is Associated with Syndromic Moyamoya
[Journal] American Journal of Human Genetics. - 2011. - 6 : Vol. 88. - pp. 718-728.
- [85] **Hallemeier CL Rich KM, Grubb RL Jr, et al.**
Clinical features and outcome in North American adults with moyamoya phenomenon
[Journal] Stroke. - 2006. - 6 : Vol. 37. - pp. 1490-1496.
- [86] **Soto-Ares G Hamon-Kerautret M, Leclerc X, et al.**
Moyamoya associated with Down syndrome
[Journal]. - [s.l.] : Journal de radiologie , 1996.
- [87] **Bodenant M Leys D**
Accidents ischémiques cérébraux du sujet jeune [Journal] EMC - Neurologie. - 2012. - Vol. 9. - pp. 1-12.
- [88] **D. Hervé P. Touraine, A. Verloes, S. Miskinyte, et al.**
A hereditary Moyamoya syndrome with multisystemic manifestations
[Journal] Neurology. - [s.l.] : 30-105, 2014.
- [89] **Mikulis DJ Krolczyk G, Desal H**
Preoperative and postoperative mapping of cerebrovascular reactivity in Moya Moya disease by using blood oxygen level-dependent magnetic resonance imaging
[Journal]. - [s.l.] : Journal of Neurosurgery, 2005. - pp. 347–355.
- [90] **Shamim S Kumar J, Jamalvi SW**
Moya Moya disease in a child.
[Journal]. - [s.l.] : Journal of College of Physicians and Surgeons Pakistan (JCPSP) , 2008.
- [91] **Cerrato P Grasso M, Lentini A**
Atherosclerotic adult Moya-Moya disease in a patient with hyperhomocysteinaemia.
[Journal]. - [s.l.] : Neurological Sciences , 2007. - pp. 45-47 .
- [92] **Kikuta K Takagi Y, Arakawa Y**

- Absence epilepsy associated with Moya Moya disease
[Journal] Journal of Neurosurgery. - 2006. - pp. 265–268.
- [93] **Research Committee on the Pathology and Treatment of Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis; Health**
Guidelines for Diagnosis and Treatment of Moyamoya Disease (Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis)
[Journal] Neurologia Medico-Chirurgica. - Tokyo : [s.n.], 2012. - Vol. 52. - pp. 245-266.
- [94] **Seol HJ Wang KC, Kim SK, Hwang YS, Kim KJ, Cho BK**
Headache in pediatric moyamoya disease: Review of 204 consecutive cases
[Journal]. - [s.l.] : Journal of Neurosurgery, 2005.
- [95] **Imaizumi T Hayashi K, Saito K**
Long-term outcomes of pediatric moyamoya disease monitored to adulthood
[Journal]. - [s.l.] : Pediatric Neurology, 1998. - pp. 321-325.
- [96] **H Handa**
Analysis of the filling data bank of 1500 cases of spontaneous occlusion of the circle of Willis and follow-up study of 200 cases for more than 5 years
[Journal] Stroke. - 1985. - pp. 477-480.
- [97] **Scott RM Smith JL, Robertson RL, et al.**
Long-term outcome in children with moyamoya syndrome after cranial revascularization by pial synangiosis
[Journal]. - [s.l.] : Journal of Neurosurgery (Pediatrics 2), 2004.
- [98] **Kuroda S Ishikawa T, Houkin K, et al.**
Incidence and clinical features of disease progression in adult moyamoya disease
[Journal] Stroke. - 2005.
- [99] **Gonzalez-Alegre P Ammache Z, Davis PH**
Moya Moya-induced paroxysmal dyskinesia
[Journal]. - [s.l.] : Movement Disorders, 2003. - pp. 1051–1056.
- [100] **Lyyo CH Kim DJ, Chang H**
Moya Moya disease presenting with paroxysmal exercise- induced dyskinesia
[Journal]. - [s.l.] : Parkinsonism & Related Disorders, 2007. - pp. 446–468.
- [101] **Zheng W Wanibuchi M, Onda T**
A case of Moya Moya disease presenting with chorea
[Journal]. - [s.l.] : Child s Nervous System, ; p:, 2006. - pp. 274–278.

- [102] **Garcin B Louissaint T, Hosseini H**
Reversible chorea in association with Graves' disease and Moya Moya syndrome
[Journal] Movement Disorders. - 2008. - pp. 620–622.
- [103] **Ristic AJ Svetel M, Dragasevic N**
Bilateral chorea-ballism associated with hyperthyroidism
[Journal]. - [s.l.] : Movement Disorders, 2004. - pp. 982–983.
- [104] **Kuriyama S Kusaka Y, Fujimura M, Wakai K et al.**
Prevalence and clinico-epidemiological features of moyamoya disease in Japan : findings from a nationwide epidemiological survey
[Journal]. - 2008 : Stroke. - 1 : Vol. 39. - pp. 42-47.
- [105] **Ikeda K Iwasaki Y, Kashiwara H, et al.**
Adult Moyamoya disease in the asymptomatic Japanese population.
[Journal] Journal of Clinical Neuroscience. - 2006. - pp. 334–338.
- [106] **Castelnau P Favreau A, Krier C**
Stratégie diagnostique dans les accidents vasculaires cérébraux de l'enfant
[Journal]. - [s.l.] : Archives de Pédiatrie, 2005.
- [107] **J Takanashi**
Moya-Moya disease in children
[Journal] Brain and Development. - 2011. - Vol. 33. - pp. 229-234.
- [108] **C. THIBAUD M.P. GARNIER-VIAROUGE, A. DE KERSAINT-GILLY , H. DESAL**
MOYAMOYA : IMPORTANCE DE L'ASSOCIATION IRM-ARM
[Journal]. - [s.l.] : Journal of Neuroradiology, 2001. - Vol. 28. - pp. 84-91.
- [109] **E. Alcalde Odriozola J. Castillo de Juan, S. Cisneros, et al.**
Radiological findings in Moya Moya
[Journal] European Society of Radiology. - 2013.
- [110] **Fujiwara H Momoshima S, Kuribayashi S**
Leptomeningeal high signal intensity (ivy sign) on fluid-attenuated inversion-recovery (FLAIR) MR images in moyamoya disease
[Journal] European Journal of Radiology. - 2005.
- [111] **Mario Zuccarello Norberto Andaluz, et al.**
Moyamoya Disease : basic level
[Journal] University of Cincinnati Neuroscience Institute's. - 2009.
- [112] **Suzuki J Kodama N**

- Moya Moya disease. A review
[Journal]. - [s.l.] : Stroke, 1983. - pp. 104–109.
- [113] **AJ Barkovich**
Pediatric neuroimaging [Journal]
Lippincott Williams & Wilkins. - Philadelphia : [s.n.], 2005.
- [114] **Kuroda S Hashimoto N, Yoshimoto T**
Radiological findings, clinical course, and outcome in asymptomatic Moya-Moya disease: results of multicenter survey in Japan
[Journal] Stroke. - 2007.
- [115] **Houkin K Nakayama N, Kuroda S, et al.**
Novel magnetic resonance angiography stage grading for Moya Moya disease
[Journal] Cerebrovascular Diseases. - 2005. - pp. 347–354.
- [116] **Fukui M, Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan**
Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis (“moyamoya” disease)
[Journal] Clinical Neurology and Neurosurgery. - 1997. - 2 : Vol. 99. - pp. 238-240.
- [117] **HK Yoon et al.**
MR Angiography of Moya Moya Disease Before and After Encephalo-duro-arterio-synangiosis
[Journal] American Journal of Roentgenology. - 2000. - pp. 174-195.
- [118] **Ikezaki K et al.**
Moyamoya Disease
[Journal] Thieme International. - 2001. - p. 21.
- [119] **Yonekawa Y Taub E**
Moyamoya disease : Status 1998
[Journal] Neurologist. - 1999. - 5 : Vol. 5. - pp. 13-23.
- [120] **Togao O Mihara F, Yoshiura T, et al.**
Cerebral hemodynamics in moyamoya disease: correlation between perfusion weighted MR imaging and cerebral angiography
[Journal] American Journal of Neuroradiology. - 2006. - Vol. 27. - pp. 391-397.

- [121] **Parray Tariq, Martin, et al.**
Moyamoya Disease: A Review of the Disease and Anesthetic Management
[Journal] Journal of Neurosurgical Anesthesiology. - 2011. - 2 : Vol. 23. - pp. 100-109.
- [122] **K. TSUSHIYA K. MAKITA, S. FURUI**
Moya-moya disease : diagnosis with three dimensional CT angiography
[Journal]. - [s.l.] : Neuroradiology, 1994. - Vol. 36. - pp. 432-434.
- [123] **Sunder TR Erwin CW, Dubois PJ**
Hyperventilation induced abnormalities in the electroencephalogram of children with Moyamoya disease
[Journal] . Electroencephalogr Clin Neurophysiol. - 1980. - Vol. 49. - pp. 414–420.
- [124] **Frechette ES Bell-Stephens TE, Steinberg GK, Fisher RS**
Electroencephalographic features of moyamoya in adults
[Journal]. - [s.l.] : Clinical Neurophysiology, 2014. - pp. 1388-2457.
- [125] **Kuwabara Y Ichiya Y, Sasaki M, et al.**
Response to hypercapnia in moyamoya disease. Cerebrovascular response to hypercapnia in pediatric and adult patients with moyamoya disease
[Journal] Stroke. - 1997. - 4 : Vol. 28. - pp. 701-707.
- [126] **Nariai T Matsushima Y, Imae S, et al.**
Severe haemodynamic stress in selected subtypes of patients with moyamoya disease: a positron emission tomography study
[Journal] Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry. - 2005. - 5 : Vol. 76. - pp. 663-669.
- [127] **Hoshi H Ohnishi T, Jinnouchi S, et al.**
Cerebral blood flow study in patients with moyamoya disease evaluated by IMP SPECT
[Journal] J Nucl Med.. - 1994. - 1 : Vol. 35. - pp. 44-50.
- [128] **Klein I Laissy JP**
Artériopathies non athéromateuses, non inflammatoires des troncs supra-aortiques et cardiothoraciques
[Journal]. - [s.l.] : Radiologie et imagerie médicale - cardiovasculaire - thoracique - cervicale, 2012. - 2 : Vol. 7. - pp. 1-12.
- [129] **Lyon G Evrard P**

- Hémiplégies aiguës
[Journal] In: Neuropédiatrie. Paris: Masson. - 2000. - pp. 488-493.
- [130] **Garg BP DurocherA, Biller J**
Strokes in children and young adults
[Journal] In: Cerebrovascular disease. London: Blackwell Sciences. - 1998. - pp. 850-873.
- [131] **K Ikezaki**
Moyamoya Disease
[Journal] Thieme International. - 2001.
- [132] **Cassius V. C. Reis Sam Safavi-Abbasi, Joseph M. Zabramski, et al.**
The History of Neurosurgical Procedures for Moyamoya Disease
[Journal] Neurosurgical Focus. - 2006. - 6 : Vol. 20.
- [133] **Bowen MD Burak CR, Barron TF**
Childhood ischemic stroke in a nonurban population
[Journal] J Child Neurol. - 2005. - pp. 7-194.
- [134] **La Société Française Neuro-Vasculaire**
17èmes Journées annuelles de la SFNV [Journal]. - 2012.
- [135] **Yoshida YK Shirane R**
Indirect bypass procedure
[Journal] AANS Publication Committee, Rolling Meadows. - 2001. - pp. 5-7.
- [136] **Cassius V. C. Reis Sam Safavi-Abbasi, Joseph M. Zabramski, et al.**
The History of Neurosurgical Procedures for Moyamoya Disease
[Journal] Neurosurgical Focus. - 2006. - 6 : Vol. 20.
- [137] **Kuroda S Houkin K**
Bypass surgery for Moya Moya disease - concept and essence of surgical technique
[Journal] Neurol Med Chir . - Tokyo : [s.n.], 2012 . - pp. 287-294.
- [138] **Cassius V. C. Reis Sam Safavi-Abbasi, Joseph M. Zabramski, et al.**
The History of Neurosurgical Procedures for Moyamoya Disease
[Journal] Neurosurgical Focus. - 2006. - 6 : Vol. 20.
- [139] **Kawamoto H Inagawa T, Ikawa F et al.**
A modified burr-hole method in galeoduroencephalosynangiosis for an adult patient with probable Moya Moya disease – case report and review of the literature

- [Journal] Neurosurg Rev. - 2001. - pp. 147–150.
- [140] **Hayashi T Shirane R, Tominaga T**
Additional surgery for postoperative ischemic symptoms in patients with Moya Moya disease: the effectiveness of occipital artery-posterior cerebral artery bypass with an indirect procedure: Technical case report
[Journal] Neurosurgery. - 2009. - pp. 195-196.
- [141] **Ogawa A Yoshimoto T, Suzuki J et al.**
Cerebral blood flow in MMD Part 1: Correlation with age and regional distribution
[Journal] Acta Neurochir. - 1990. - pp. 30–34.
- [142] **Matsushima T Inoue T, Kuwabara Y et al.**
Moya Moya disease in children. Pediatric neurovascular disease
[Journal] Thieme. - New York : [s.n.], 2006. - pp. 65-67.
- [143] **Matsushima T Fukui M, Kitamura K et al.**
Encephalo-duro-arterio-synangiosis in children with Moya Moya disease
[Journal] Acta Neurochir. - 1990. - pp. 96–102.
- [144] **Matsushima T Inoue TK, Ikezaki K et al.**
Multiple combined indirect procedure for the surgical treatment of children with Moya Moya disease. A comparison with single indirect anastomosis with direct anastomosis
[Journal] Neurosurg Focus. - 1998. - 5 : Vol. 5.
- [145] **Karasawa J Touho H, Ohnishi H, et al.**
Cerebral revascularization using omental transplantation for childhood Moya Moya disease
[Journal] J Neurosurg. - 1993. - pp. 192–196.
- [146] **Karasawa J Kikuchi H, Kawamura J et al.**
Intracranial transplantation of the omentum for cerebrovascular Moya Moya disease: a two-year follow-up study
[Journal] Surg Neurol . - 1980. - pp. 444–449.
- [147] **Kinugasa K Mandai S, Tokunaga K et al.**
Ribbon encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis for Moya Moya disease
[Journal] Surg Neurol. - 1994. - pp. 455–461.
- [148] **Kim SK Wang KC, Kim IO et al.**
Combined encephaloduroarteriosynangiosis and bifrontal encephalogaleo

- (periosteal) synangiosis in pediatric Moya Moya disease
[Journal] Neurosurgery. - 2002. - pp. 88–96.
- [149] **Kim CY Wang KC, Kim SK et al.**
Encephaloduroarteriosynangiosis with bifrontal encephalogaleo (periosteal) synangiosis in the pediatric Moya Moya disease: the surgical technique and its outcomes
[Journal] Child's Nerv Syst. - 2003. - pp. 316–324.
- [150] **Park JH Yang SY, Chung YN et al**
Modified encephaloduroarteriosynangiosis with bifrontal encephalogaleoperiosteal synangiosis for the treatment of pediatric Moya Moya disease. Technical note
[Journal] J Neurosurg. - 2007. - pp. 237–242.
- [151] **Fung LW Thompson D, Ganesan V**
Revascularization surgery for pediatric Moya Moya: a review of the literature
[Journal] Child's Nerv Syst. - 2005. - pp. 358–364.
- [152] **Kim JE Oh CW, Kwon OK et al.**
Transient hyperperfusion after superficial temporal artery/ middle cerebral artery bypass as a possible cause of postoperative transient neurological deterioration
[Journal] Cerebrovasc Dis. - 2008. - pp. 580–586.
- [153] **Guzman R Lee M, Achrol A et al.**
Clinical outcome after 450 revascularization procedures for moyamoya disease
[Journal] Journal of Neurosurgery. - 2009. - pp. 112–116.
- [154] **Nagata S Matsushima T, Morioka T, et al.**
Unilaterally symptomatic Moya Moya disease in children
[Journal] Neurosurgery. - 2006. - pp. 830–836.
- [155] **Januschek E Fujimura M, Mugikura S et al.**
Progressive Moya Moya syndrome associated with de novo formation of the ipsilateral venous and contralateral cavernous malformations: case report
[Journal] Surg Neurol. - 2008. - pp. 423–427.
- [156] **Kuroda S Houkin K, Ishikawa T et al.**
Determinants of intellectual outcome after surgical revascularization in pediatric Moya Moya disease: a multivariate analysis
[Journal] Child's Nerv Syst. - 2004. - pp. 302–308.
- [157] **Parray Tariq, Martin, et al.**

- Moyamoya Disease: A Review of the Disease and Anesthetic Management
[Journal] Journal of Neurosurgical Anesthesiology. - 2011. - 2 : Vol. 23. - pp. 100-109.
- [158] **Nomura Sadahiro, Kashiwagi, et al.**
Perioperative management protocols for children with moyamoya disease
[Journal] Child's Nervous System. - 2001. - Vol. 17. - pp. 270-274.
- [159] **Iwama Toru, Hashimoto, et al.**
The Relevance of Hemodynamic Factors to Perioperative Ischemic Complications in Childhood Moyamoya Disease
[Journal] Neurosurgery. - 1996. - 6 : Vol. 38. - pp. 1120-1126.
- [160] **Smith ER Scott RM**
Surgical management of moyamoya syndrome
[Journal] Skull Base : A, Interdisciplinary Approach. - 2005. - 1 : Vol. 15. - pp. 15-26.
- [161] **Fujimura M Kaneta T, Shimizu H et al.**
Cerebral ischemia owing to compression of the brain by swollen temporal muscle used for encephalo-myo-synangiosis in Moya Moya disease
[Journal] Neurosurg Rev. - 2009. - pp. 245–249.
- [162] **Fujimura M Mugikura S, Kaneta T et al.**
Incidence and risk factors for symptomatic cerebral hyperperfusion following superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis in patients with Moya Moya disease
[Journal] Surg Neurol. - 2009. - pp. 442–447.
- [163] **Matsushima T Natori Y, Kuwabara Y et al.**
Management strategies for Moya Moya disease. Part3: Postoperative evaluation, follow-up imaging, management of treatment failure, indication for reoperation
[Journal] American Association of Neurological Surgeons, Rolling Meadows. - 2001. - pp. 25-35.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*



قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أبأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأبأن أأحترم أسانذتي وأأعترف لهم بأأجميل الذي يستأحقونه.
- وأبأن أأمارس مهنتي بأأبأنزع من ضميري وأأشريع في أأعلا صحة مرأضي هأأ في الأول.
- وأبأن لأأفشي الأأسرار المعهودة إلي.
- وأبأن أأحافظ بأأكل مأ لدي من وسائل على الشرف والتأقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأبأن أأعتبر سائر الأأطباء إأخوة لي.
- وأبأن أأقوم بأأأجي نأحو مرأضي بأأدون أي أأعتبار أأيني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو أأتماعي.
- وأبأن أأحافظ بأأكل أأزرم على أأحترام أأأياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأبأن لأأستعمل معلوماأتي الطبية بأأطريق أأضر بأأقوق الإنسان مهما لأأقأ من أأهدأ.
- أأكل هأأ أأعهد عن أأامل أأأأأر ومقسما بأأشريع في.

والأأ على مأ أأقول شأهأ.

مرض مويّا مويّا
(بصدد حالة واحدة مع استرجاع الأدبيات)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيدة : زينب بناني ضوس
المزودة في: 28 يناير 1991 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: مرض مويّا مويّا – دائرة ويليس – سكتة دماغية – طفل – تصوير الأوعية الدماغية.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

السيد : محمد ماحي

أستاذ في طب الأشعة

السيدة : بدر السعود بنجلون الضخامة

أستاذة في طب الأطفال

السيدة : لمياء كربوبي

أستاذة في طب الأطفال

السيدة : نزهة ديني

أستاذة في طب الأطفال

السيدة : محجوبة بوطربوش

أستاذة في علم التشريح