



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Année 2007

Thèse N° 56

**ANEVRYSME INTRACRÂNIEN ASSOCIE À
UNE COARCTATION DE L'AORTE
UNE ASSOCIATION EXCEPTIONNELLE**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

PAR

Mr Yassine ALMABROUKI
Né le 17 Octobre 1981 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

**ANEVRYSME INTRACRANIEU - HEMORRAGIE MENINGEE - ARTERIOGRAPHIE -
COARCTATION DE L'AORTE**

JURY

Mr. N. KISSANI
Maître de conférence agrégé de Neurologie

Mr. S. AIT BEN ALI
Professeur de Neurochirurgie

Mr. A. OUSEHAL
Professeur de Radiologie

Mr. M. BOUSKRAOUI
Professeur de Pédiatrie

Mr. A. MANSOURI
Professeur de Neurochirurgie

Mr. B. FINECH
Maître de conférence agrégé de chirurgie générale

PRESIDENT

RAPPORTEUR

} **JUGES**

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

DOYEN HONORAIRE : Pr. MEHADJI Badie- azzamane

VICE DOYENS HONORAIRES : Pr. FEDOUACH sabah

: Pr. AIT BEN ALI said

ADMINISTRATION

DOYEN : Pr. ALAOUI YAZIDI Abdelhaq

VICE DOYEN : Pr. BOURASS Najib

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

Pr. ALAOUI YAZIDI (Doyen)	Abdelhaq	Pneumo-phtisiologie
Pr. ABBASSI	Hassan	Gynécologie Obstétrique
Pr. ABOUSSAD	Abdelmounaim	Pédiatrie
Pr. AIT BEN ALI	Said	Neurochirurgie
Pr. BOUSKRAOUI	Mohamed	Pédiatrie
Pr. EL IDRISSE DAFALI	My abdelhamid	Chirurgie Générale
Pr. ESSADKI	Boubker	Traumatologie
Pr. FIKRI	Tarik	Traumatologie
Pr. KRATI	Khadija	Gastro-entérologie
Pr. OUSEHAL	Ahmed	Radiologie
Pr. RAJI	Abdelaziz	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. SBIHI	Mohamed	Pédiatrie
Pr. SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie Obstétrique

PROFESSEURS AGREGES

Pr. ABOUFALLAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique
Pr. AMAL	Said	Dermatologie
Pr. AIT SAB	Imane	Pédiatrie
Pr. ASRI	Fatima	Psychiatrie
Pr. ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique
Pr. BELAABIDIA	Badia	Anatomie – Pathologique
Pr. BEN ELKHAIAI BENOMAR	Ridouan	Chirurgie – Générale
Pr. BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
Pr. BOURAS (Vice–Doyen)	Najib	Radiothérapie
Pr. CHABAA	Leila	Biochimie
Pr. EL HASSANI	Selma	Rhumatologie
Pr. ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
Pr. FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
Pr. GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
Pr. GUENNOUN	Nezha	Gastro–entérologie
Pr. KISSANI	Najib	Neurologie
Pr. LATIFI	Mohamed	Traumato – Orthopédie
Pr. LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
Pr. MAHMAL	Lahoucine	Hématologie – Clinique
Pr. MANSOURI	Nadia	Chirurgie maxillo–faciale et stomatologie
Pr. MOUDOUNI	Said mohamed	Urologie
Pr. MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophtalmologie
Pr. TAZI	Imane	Psychiatrie
Pr. SAIDI	Halim	Traumato–Orthopédie
Pr. SAMKAOUI	Mohamed Abdenasser	Anesthésie–Réanimation
Pr. SARF	Ismail	Urologie
Pr. YOUNOUS	Saïd	Anesthésie–Réanimation

PROFESSEURS ASSISTANTS

Pr. ADERDOUR	Lahcen	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. ADMOU	Brahim	Immunologie
Pr. AKHDARI	Nadia	Dermatologie
Pr. AMINE	Mohamed	Epidémiologie – Clinique
Pr. BAHA ALI	Tarik	Ophtalmologie
Pr. BOURROUS	Monir	Pédiatrie
Pr. CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie
Pr. DAHAMI	ZAKARIA	Urologie
Pr. DIOURI AYAD	Afaf	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. EL ADIB	Ahmed rhassane	Anesthésie-Réanimation
Pr. ATTAR	Hicham	Anatomie – Pathologique
Pr. EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
Pr. EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie
Pr. EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie – Pédiatrique
Pr. ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice
Pr. KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie-Réanimation
Pr. LAOUAD	Inass	Néphrologie
Pr. LMEJJATTI	Mohamed	Neurochirurgie
Pr. MAHMAL	Aziz	Pneumo – Phtisiologie
Pr. MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
Pr. NAJEB	Youssef	Traumato – Orthopédie
Pr. NEJMI	Hicham	Anesthésie – Réanimation
Pr. OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie – Pédiatrique
Pr. TAHRI JOUTEH HASSANI	Ali	Radiothérapie
Pr. TASSI	Nora	Maladies – Infectieuses

Pr. SAIDI

Halim

Traumato - Orthopédie

Pr. ZOUGARI

Leila

Parasitologie -Mycologie

ABREVIATIONS

AI : Anévrisme intracrânien.
CA : Coarctation de l'aorte.
GCS : Glasgow coma scale
HTA : Hypertension artérielle.
IRM : Imagerie par résonance magnétique.
MI : Membres inférieurs
MS : Membres supérieurs
PESS : Potentiels évoqués spinaux somesthésiques
TDM : Tomodensitométrie.
TCA : Taux de céphaline activée.
TP : Taux de prothrombine.
WFNS : World federation of neurological surgeons.

PLAN

<u>INTRODUCTION</u>	1
<u>OBSERVATION</u>	3
<u>DISCUSSION</u>	12
I. <u>RAPPEL EMBRYOLOGIQUE ET ANATOMIQUE</u>	13
<u>1-Embryologie</u>	13
<u>1-1 Embryologie de l'arc aortique</u>	13
<u>1-2 Rôle des crêtes neurales dans la morphogenèse de l'arc aortique</u>	16
<u>1-3 Embryologie du polygone de Willis</u>	18
<u>2- Anatomie de l'arc aortique</u>	20
<u>3- Anatomie du polygone de Willis</u>	20
II. <u>GENERALITES</u> :	24
<u>1-Généralités sur l'anévrisme artériel intracrânien</u>	24
<u>1-1 Définition</u>	24
<u>1-2 Epidémiologie</u>	24
<u>1-3 Localisations préférentielles</u>	25
<u>2- Généralités Coarctation de l'aorte</u>	26
<u>2-1 Définition</u>	26
<u>2-2 Epidémiologie</u>	27
<u>2-3 Topographie</u>	27
III. <u>APERÇU HISTORIQUE</u>	28
IV. <u>DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES</u>	30
<u>1-Incidence</u>	30
<u>2-Âge</u>	31
<u>3-Sex-ratio</u>	31

V. <u>PATHOGENIE</u>	33
1-<u>Théorie hémodynamique</u>	33
2-<u>Théorie de l'anomalie des crêtes neurales</u>	34
VI. <u>CLINIQUE</u>	36
1- <u>Circonstance de découverte</u>	36
2- <u>Anévrisme intracrânien rompu associé à la coarctation de l'aorte</u>	36
2-1 <u>Hémorragie méningée</u>	37
a. <u>Signes fonctionnels</u>	37
b. <u>Signes physiques</u>	37
c. <u>Classifications</u>	38
2-2 <u>Coarctation de l'aorte</u>	39
3- <u>Anévrisme intracrânien non rompu associé à la coarctation de l'aorte</u>	39
VII. <u>DONNEES PARACLINIQUES</u>	40
1- <u>Tomodensitométrie cérébrale sans injection de produit de contraste</u>	40
2- <u>Ponction lombaire</u>	42
3- <u>Artériographie cérébrale</u>	42
4- <u>Angiographie par résonance magnétique ou Angio-IRM</u>	43
5- <u>Angioscanner</u>	43
6- <u>Echocardiographie Doppler</u>	45
7-<u>Electrocardiogramme ECG</u>	45
8- <u>Aortographie</u>	45
9- <u>Radiographie de thorax</u>	45
VIII. <u>TRAITEMENT</u>	47
1- <u>Buts</u>	47
2- <u>Moyens</u>	47
2-1 <u>Traitement médical</u>	47
2-2 <u>Traitement spécifique</u>	48

a- <u>Anévrisme intracrânien</u>	48
b- <u>Coarctation de l'aorte</u>	48
3- <u>Indications</u>	49
3-1 <u>Anévrisme intracrânien non rompu associé à la coarctation de l'aorte</u>	49
3-2 <u>Anévrisme intracrânien rompu associé à la coarctation de l'aorte</u>	50
3-3 <u>Anesthésie</u>	50
<u>IX. EVOLUTION</u>	51
<u>X. PRONOSTIC</u>	52
<u>CONCLUSION</u>	53
<u>RESUMES</u>	
<u>BIBLIOGRAPHIE</u>	

ABREVIATIONS

AI : Anévrisme intracrânien.
CA : Coarctation de l'aorte.
GCS : Glasgow coma scale.
HTA : Hypertension artérielle.
IRM : Imagerie par résonance magnétique.
MI : Membres inférieurs.
MS : Membres supérieurs.
PESS : Potentiels évoqués spinaux somesthésiques.
TDM : Tomodensitométrie.
TCA : Taux de céphaline activée.
TP : Taux de prothrombine.
WFNS : World federation of neurological surgeons.

INTRODUCTION

L'anévrisme intracrânien (AI) est une dilatation, généralement sacciforme, de la paroi d'une artère cérébrale.

La coarctation de l'aorte (CA) est un rétrécissement siégeant le plus souvent sur l'isthme aortique, à la jonction de l'aorte horizontale et de l'aorte descendante.

L'association anévrisme intracrânien-coarctation de l'aorte est une entité clinique exceptionnelle qui a été rapportée pour la première fois dans la littérature médicale allemande en 1871 par Eppinger [1].

La pathogénie de cette association demeure peu claire mais de nouvelles théories sont avancées pour l'expliquer.

Bien tolérée à l'enfance, cette association est souvent méconnue avant le stade de complications. Même si le diagnostic clinique de la coarctation de l'aorte est facile, il est souvent caché par le tableau bruyant de l'hémorragie méningée secondaire à la rupture anévrysmale.

Malgré l'avènement de nouvelles techniques d'imagerie médicale non invasives comme l'imagerie par résonance magnétique, l'artériographie demeure incontournable.

L'indication opératoire est devenue aujourd'hui très large mais elle pose des problèmes liés à l'hypertension artérielle en amont de la coarctation et à l'hypotension en aval.

Concernant la conduite thérapeutique, il existe toujours une controverse en matière du choix de la priorité chirurgicale : Faut-il opérer l'anévrisme intracrânien en premier ou bien la coarctation de l'aorte ?

Nous rapportons une nouvelle observation associant un anévrisme intracrânien et une coarctation de l'aorte, à travers laquelle nous discuterons les aspects cliniques, la pathogénie et la prise en charge d'une telle association d'après les données de la littérature médicale.

OBSERVATION

➤ **IDENTITE :**

Il s'agit d'un patient âgé de 21ans, 3^{ème} d'une fratrie de 4, étudiant, originaire et habitant la région de Marrakech, non mutualiste et droitier de latéralité.

➤ **MOTIF D'HOSPITALISATION :**

Céphalées intenses d'installation brutale.

➤ **ANTECEDENTS PATHOLOGIQUES :**

▪ **Personnels :**

- **Médicaux :**
 - Pas d'antécédents d'insuffisance cardiaque néonatale.
 - Non connu hypertendu.
 - Pas d'antécédents de diabète.
 - Pas de notion de traumatisme crânien.
 - Pas de notion d'aphtose bipolaire.
 - Pas d'antécédent de syphilis.

➤ **Chirurgicaux :** Pas d'antécédents de chirurgie.

➤ **Toxiques :** Pas d'antécédents de tabagisme ni d'éthylisme.

▪ **Familiaux :** Pas d'antécédents pathologiques familiaux.

➤ **HISTOIRE DE LA MALADIE :**

- Le début est brutal, lors d'un effort de marche, par l'apparition de céphalées intenses en hémicasque droites, rebelles au traitement antalgique usuel, avec nuqualgies.
- Il n'y a pas de photophobie ni phonophobie, pas de vomissements ni de troubles de la vigilance.

Le tout évoluant dans un contexte apyrétique et de conservation de l'état général.

➤ **EXAMEN A L'ADMISSION :**

▪ **Examen général :**

Patient conscient, bien orienté dans le temps et l'espace, très céphalalgique, conjonctives normocolorées, hypertendu à 220/ 120 mmHg, apyrétique à 37,7 C,

Fréquence cardiaque : 95bat/min, fréquence respiratoire : 24 Cycle/min, score de Glasgow 15/15.

▪ **Examen neurologique :**

- Raideur méningée.
- Signe de Kernig négatif, signe de Brudzinski négatif.
- Pas de trouble de l'équilibre, ni de la marche.
- Tonus normal.
- Pas de troubles de la motricité globale ni segmentaire.
- Réflexes ostéo-tendineux, cutanéoplantaire et cutané-abdominaux présents et symétriques.
- Pas de troubles de coordination.
- L'examen des paires crâniennes est normal.
- Pas de troubles génito-sphinctériens.

▪ **Examen cardio-vasculaire :**

- Patient hypertendu à 220/120mmHg.
- Thorax symétrique.
- Choc de pointe localisé au 5^{ème} espace intercostal gauche.
- Eclat systolique de B1 et B2.
- Pas de souffle perçu à l'auscultation.
- Pouls périphériques perçus et symétriques.

Le reste de l'examen somatique notamment l'examen pleuro pulmonaire et abdominal n'a pas objectivé d'anomalie cliniquement associée.

CONCLUSION CLINIQUE :

Syndrome méningé d'installation brutale chez un jeune de 21ans, sans antécédents pathologiques particuliers, chez qui l'examen clinique trouve un patient conscient, apyrétique, hypertendu à 220/120mmHg avec raideur méningée à l'examen neurologique et éclat de B1 et B2 à l'examen cardio-vasculaire.

➤ **BILAN PARACLINIQUE :**

▪ **TDM cérébrale sans injection de produit de contraste :(figure1)**

- Hyperdensité spontanée siégeant au niveau des citernes de la base et dans la vallée sylvienne gauche avec inondation des cornes occipitales des deux ventricules latéraux.
- Pas d'hématome intra parenchymateux associé.
- Pas d'hydrocéphalie aigue.
- Pas de signes d'ischémie cérébrale.

➤ Aspect scanographique d'**hémorragie méningée** avec inondation des ventricules latéraux.

▪ **Mise en condition :**

- Hospitalisation en unité de soins intensifs.
- Repos strict au lit.
- Mise en place d'une voie veineuse avec apport hydro-électrolytique.
- Traitement médical :
 - Traitement antalgique avec du paracétamol 1g × 3/ jour.
 - Inhibiteurs calciques pour prévention du vasospasme artériel et contrôle de l'hypertension artérielle.
 - Traitement antiépileptique préventif : Valproates de sodium 500mg × 3/jour.
 - Prévention des ulcères de stress.
 - Nursing.

▪ **Bilan biologique :**

- Numération formule sanguine : normale.
- Bilan d'hémostase ; TP, TCA : normal.
- Ionogramme sanguin : normal.
- Urémie, créatininémie : normales.
- Glycémie à jeun : normale.
- Groupage sanguin : A+.

▪ **Artériographie cérébrale des 4 axes : (figures. 2, 3 et 4).**

- Rétrécissement aortique siégeant sur l'isthme aortique en aval de l'implantation de l'artère sous Clavière gauche, expliquant les difficultés de réalisation du cathétérisme aortique.
- Image d'addition au niveau du tronc artériel brachiocéphalique, de 13mm de diamètre.
- Les vaisseaux thoraciques sont tortueux et dilatés avec présence de circulation collatérale.
- Image d'addition arrondie unique siégeant au niveau de l'artère communicante antérieure de 7 mm de diamètre.
- Pas de spasme artériel.

- **Coarctation isthmique de l'aorte avec circulation collatérale.**
- **Anévrisme de l'artère communicante antérieure droite.**
- **Anévrisme du tronc artériel brachiocéphalique.**

▪ **Radiographie du thorax de face : normale.**

▪ **Eléctro-cardiogramme : normal.**

▪ **Echo-cardiographie :**

- Pas de dilatation de l'aorte sus-jacente à la coarctation aortique.
- Légère hypertrophie ventriculaire gauche, concentrique.
- Fraction d'éjection normale.
- Pas de lésions cardiaques associées.

➤ **DECISION THERAPEUTIQUE :**

Chirurgie de l'anévrysme cérébral en premier :

▪ **Compte rendu opératoire :**

- Sous anesthésie générale, abord par voie ptériale droite.
- Dissection de l'anévrysme cérébral, isolement du collet et exclusion de l'anévrysme par pose de clip sur le collet sous microscope opératoire.

➤ **SUITES POST-OPERATOIRES :**

- ◇ Réveil difficile.
- ◇ 6 jours en réanimation.
- ◇ Suites post-opératoires simples.

➤ **EVOLUTION :**

L'évolution est favorable sans troubles neurologiques séquellaires ni déficit invalidant avec un recul de 6 mois.

Le patient est adressé à l'unité de chirurgie cardio-vasculaire pour prise en charge de la coarctation, puis perdu de vue.

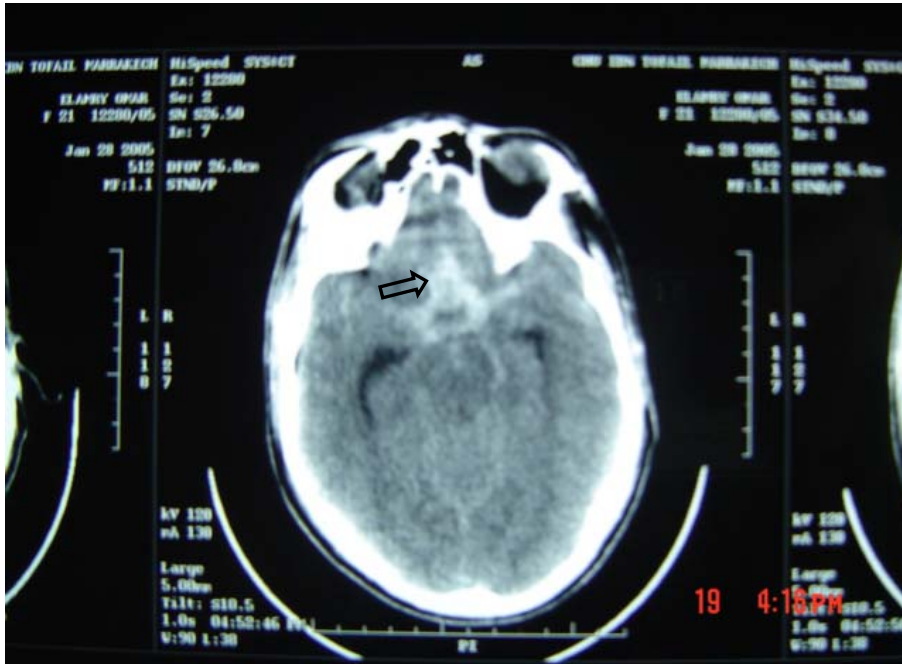


Figure 1 (a)

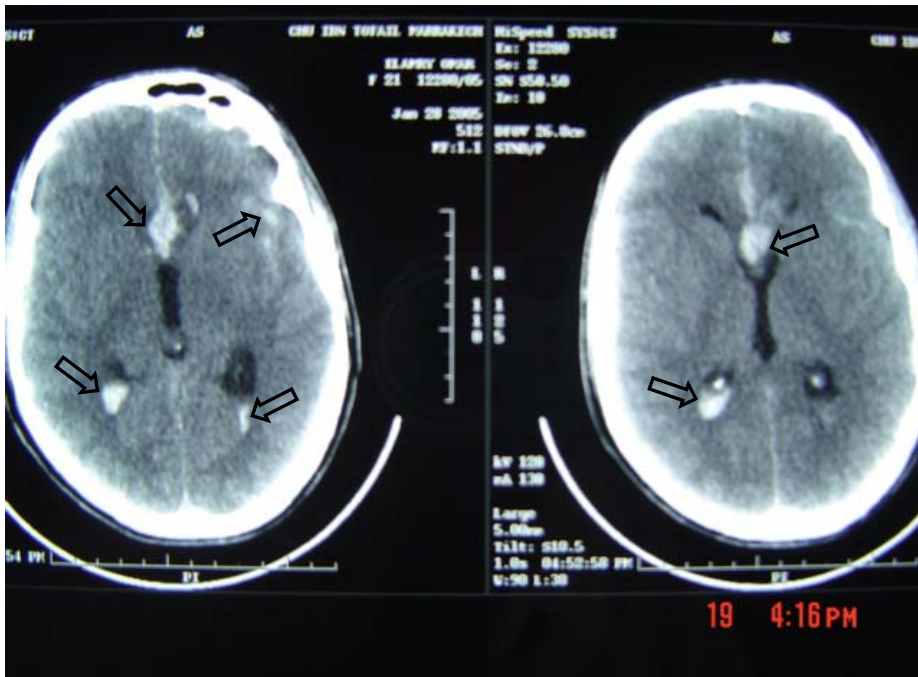


Figure 1 (b) :

Figure 1 : TDM cérébrale en coupes axiales objectivant l'hémorragie méningée des citernes de la base et de la vallée sylvienne gauche (a), avec hémorragie intraventriculaire (b).

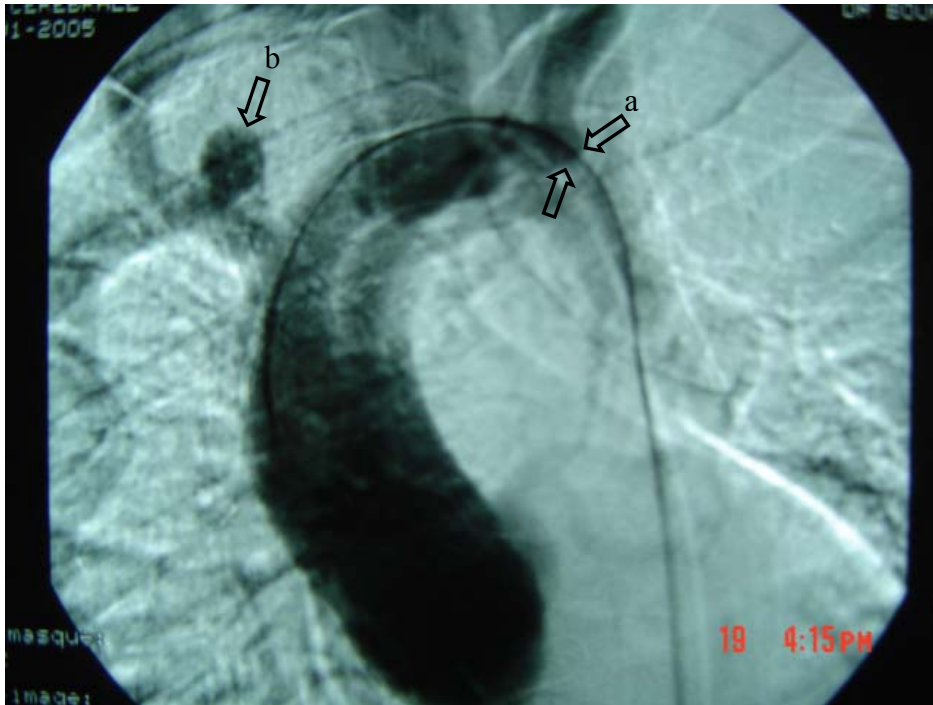


Figure 2 : artériographie aortique objectivant une coarctation isthmique de l'aorte (a) avec aspect d'anévrysme du tronc artériel brachio-céphalique (b).

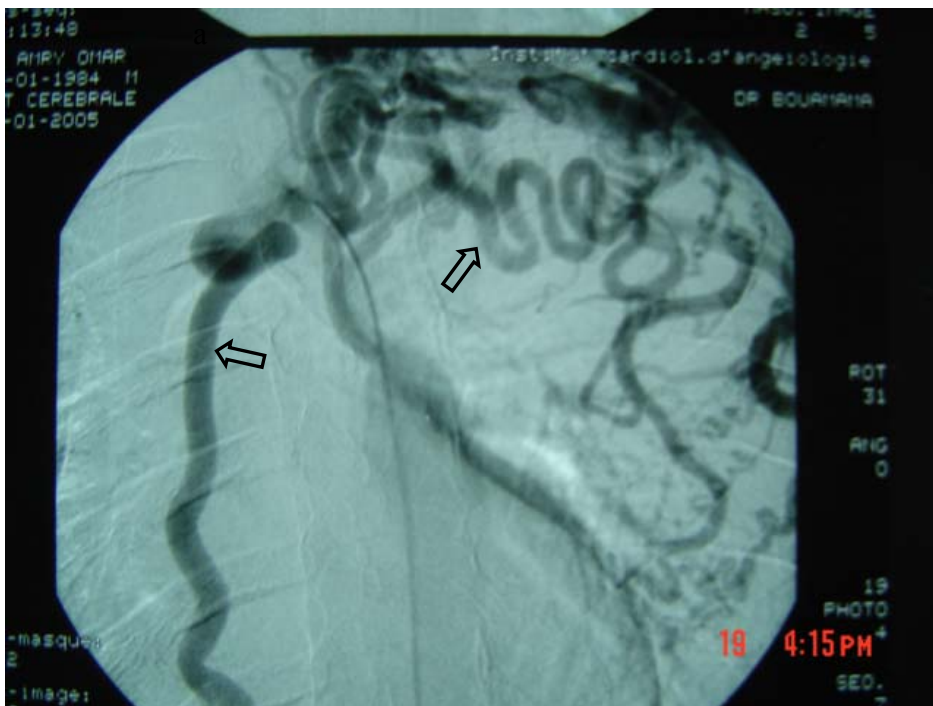


Figure 3 : développement de la circulation collatérale thoracique avec artère mammaire interne dilatée (a).



Figure 4 : artériographie cérébrale objectivant l'anévrisme de l'artère communicante antérieure.

DISCUSSION

I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE ET ANATOMIQUE:

1- Embryologie :

Le système cardio-vasculaire est le premier organe fonctionnel à se développer chez l'embryon [2]. Il dérive du mésoderme, troisième feuillet du disque embryonnaire situé entre l'endoderme, feuillet ventral, et l'ectoderme, feuillet dorsal [2]. Au début de la troisième semaine de la vie embryonnaire, les cellules du mésoderme se regroupent en amas cellulaires angioformateurs appelés angioblastes [3].

Le développement embryologique du système vasculaire cérébral se fait en parallèle avec celui de l'arc aortique [4].

1-1- Embryologie de l'arc aortique : (Figure 5 et 6)

Les angioblastes trouvent leur origine de chaque côté de la ligne primitive. Elles migrent vers la partie céphalique de l'embryon et se rejoignent en avant de la plaque neurale pour former un plexus vasculaire en forme de fer à cheval ; la plaque cardiogénique [5].

Secondairement, la plaque cardiogénique s'organise en un tube ventral : le tube cardiaque primitif et en deux cordons postérieurs : les aortes dorsales [2]. Au début de la 4ème semaine de la vie embryonnaire, l'extrémité distale du tube cardiaque primitif définit un gonflement : le sac aortique qui, par la suite, se bifurque en deux vaisseaux symétriques, qui sont les premiers arcs artériels droit et gauche. Par la suite, il y a apparition des autres arcs aortiques successivement dans un ordre crâniocaudal [3]. Il apparaît ainsi six paires d'arcs aortiques dont certains vont évoluer et d'autres vont régresser.

La crosse aortique dérive du quatrième arc aortique et des segments intermédiaires postérieurs unissant les quatrième et sixième arcs [6]. Elle se continue par la racine gauche de l'aorte dorsale qui donne naissance à l'artère sous Clavière gauche. Le canal artériel dérive de la partie dorsale du sixième arc gauche.

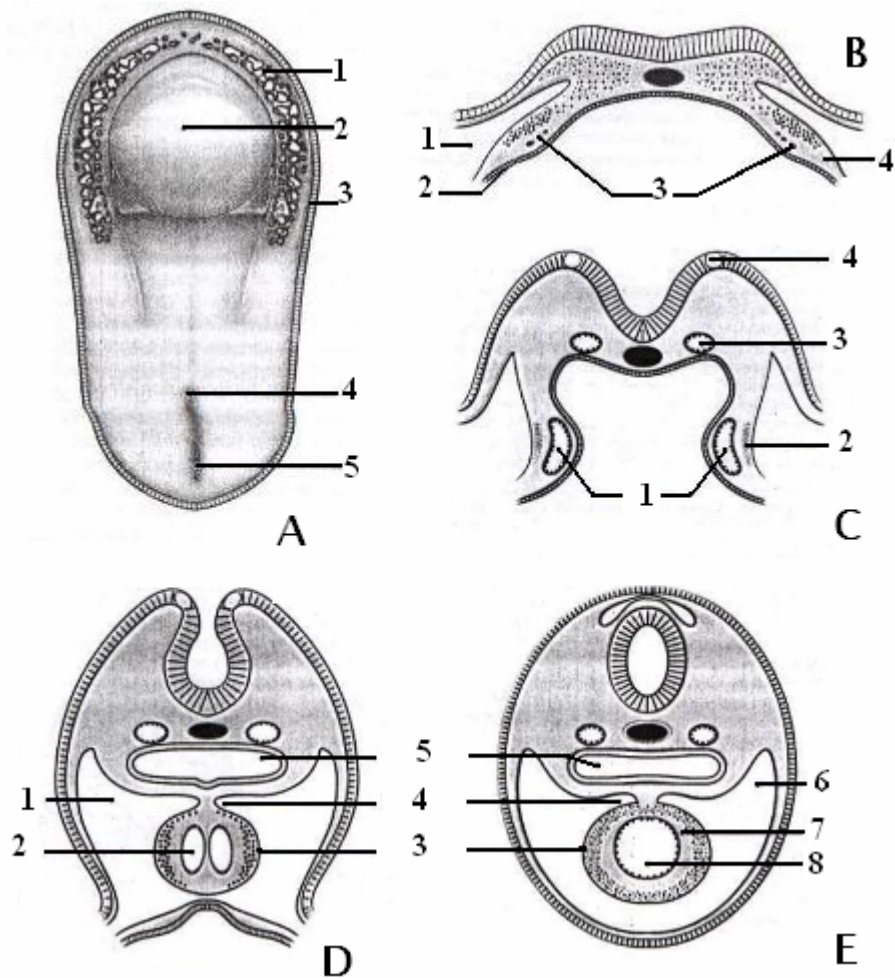


Figure 5 [3].

- A.** Vue dorsale d'un embryon de 18jours : 1. angioblaste ; 2.plaque neurale ; 3.bord sectionné de l'amnios ; nœud de Hensen ; 5.ligne primitive.
- B.** 1. coelome intraembryonnaire ; 2.entoblaste ; 3.angioblaste ; 4.splanchnopleure.
- C.** Embryon de 18jours : 1. tubes cardiaques primitives ; 2.cellules épimyocardiques ; 3.aorte dorsale ; 4.cretes neurales
- D.** Embryon de 21jours.
- E.** Embryon de 22jours :
- 1.coelome intraembryonnaire ; 2.tubes cardiaques primitifs ; 3.gaine myoépикаrdique ; 4.mésocarde dorsal ; 5.intestin primitif ; 6.cavité péricardique ; 7.gelée cardiaque ; 8.tube cardiaque primitif.

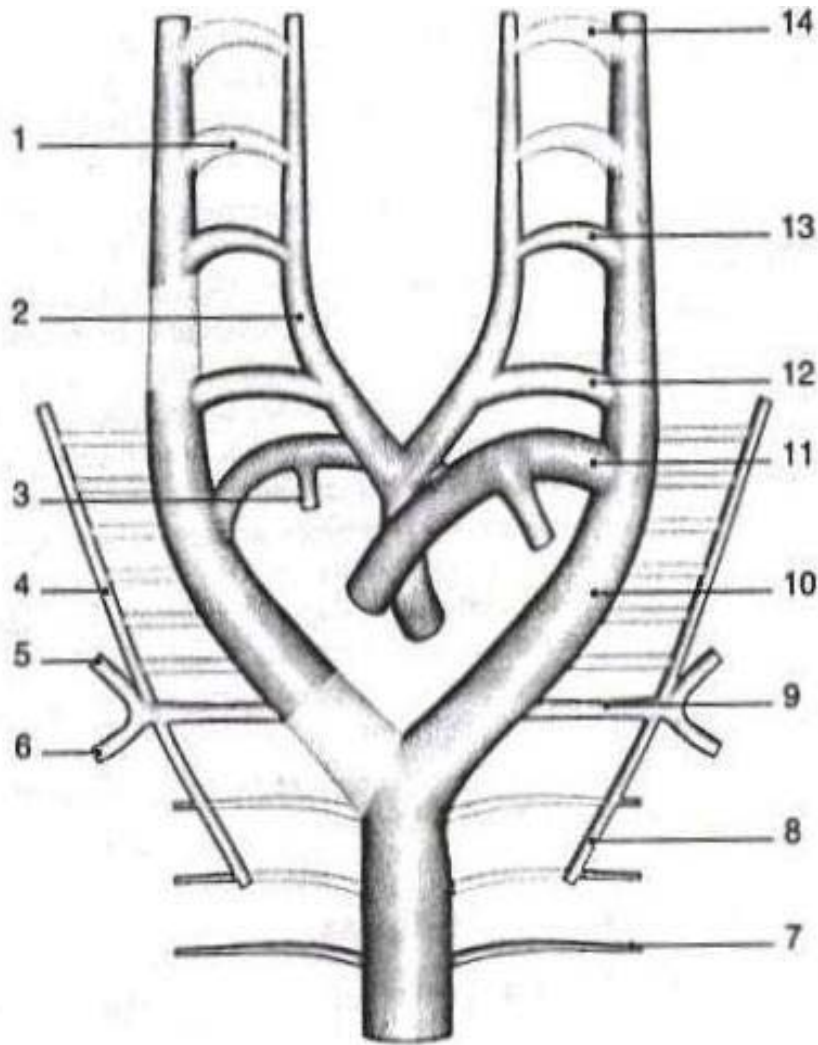


Figure 6 : Schéma de la constitution de la crosse de l'aorte à partir de la fusion des arcs embryonnaires [5].

Les arcs destinés à disparaître sont indiqués en pointillés.

1. deuxième arc aortique ; 2.aorte ventrale ; 3.artère pulmonaire droite ; 4.artère vertébrale ; 5.artère sous Clavière droite ; 6.artère mammaire interne ; 7.artère intercostale ; 8.artère intercostale supérieure ; 9.septième artère intercostale intersegmentaire ; 10.aorte dorsale ; 11.sixième arc aortique ; 12.quatrième arc aortique ; 13.troisième arc aortique ; 14.premier arc aortique.

1-2- Le rôle des crêtes neurales dans la morphogenèse de l'arc aortique (figure 7 et 8)

Les crêtes neurales désignent des structures embryonnaires transitoires issues des berges de la plaque neurale. Ces cellules perdent leur organisation épithéliale, acquièrent des capacités migratoires et se fixent en différents territoires où elles se différencient en une grande variété de cellules. Seule une région très limitée de la portion crâniale des crêtes neurales contient des cellules à destinée cardiaque : Les crêtes neurales cardiaques. Elles constituent une population cellulaire unique [7] dont le rôle dans la morphogenèse de l'arc aortique a été prouvé pour la première fois en 1975 par l'étude des chimères caille-poulet [8]. Après la transplantation de cellules des crêtes neurales de caille dans des embryons de poulet, la totalité de la paroi des gros vaisseaux du poulet est formée de cellules ectomésenchymateuses de caille, dérivées des crêtes neurales.

Des phénomènes de raccourcissement et d'élargissement modèlent la crosse pour lui donner son architecture normale : mais, à la naissance il persiste, à l'état physiologique, un rétrécissement relatif de l'isthme, qui s'atténue durant les premières semaines de vie [9].

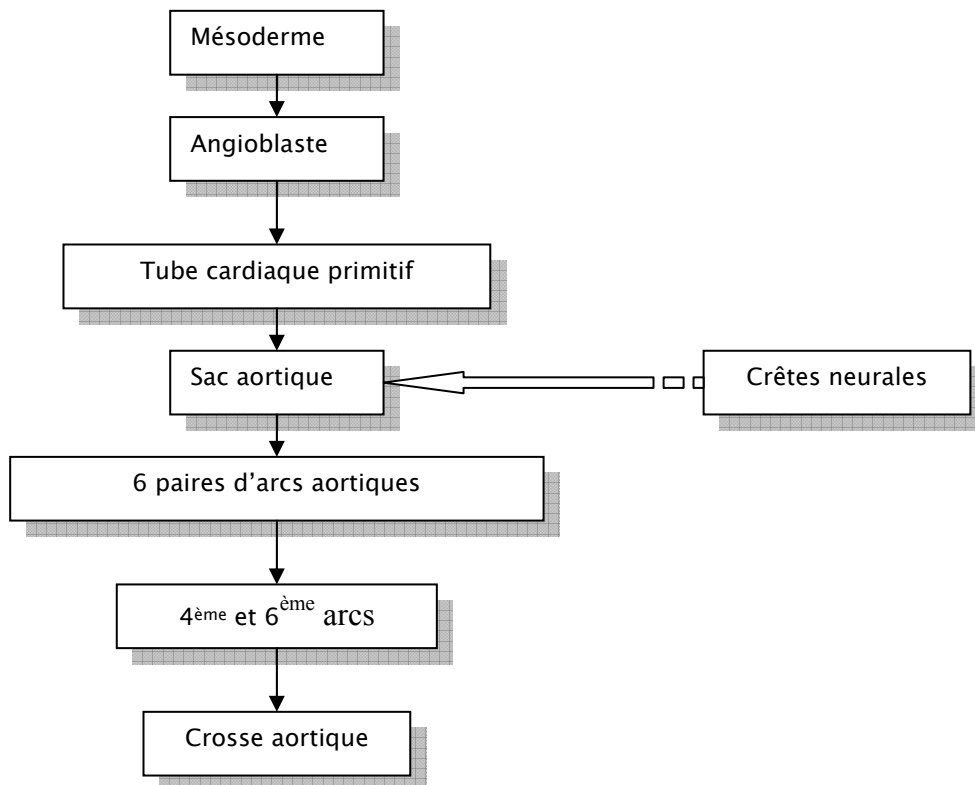


Figure 7 : Schéma résumant l'embryogenèse de la crosse aortique.

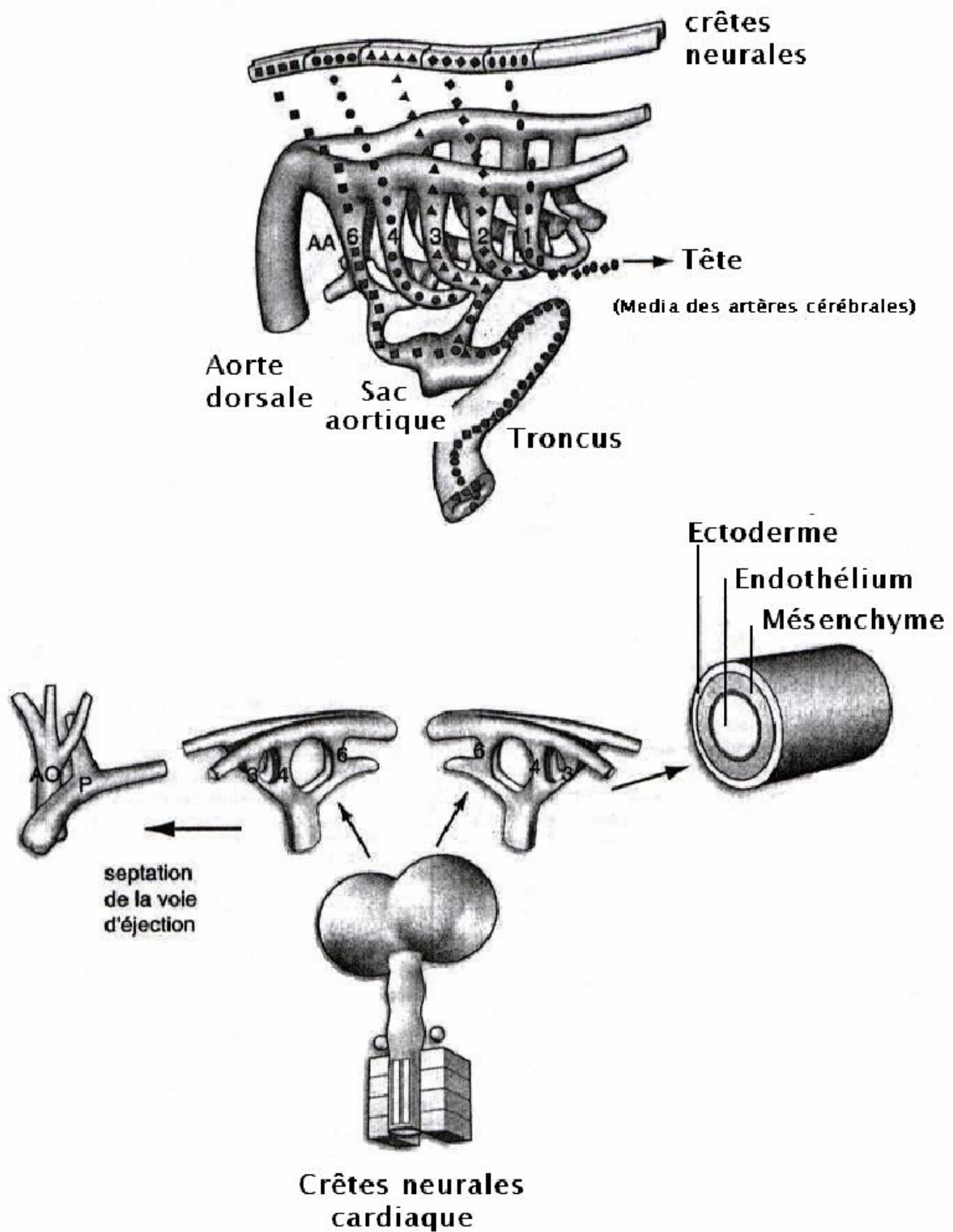


Figure 8 : Schéma illustrant le rôle des crêtes neurales cardiaques [7] :

1-3- Embryologie du polygone de Willis :

Le développement embryologique du système vasculaire cérébral comprend deux étapes:

Etape précirculatoire :

➤ A l'âge de 3 semaines de vie embryonnaire, les cellules de l'angioblaste se disposent en îlots qui confluent pour former un réseau à la surface du tube neural : l'endothélium cérébral primitif. Le tube neural est nourri à ce stade par diffusion à partir du liquide amniotique [10].

➤ Entre 3 et 5 semaines de vie embryonnaire, survient la constitution d'une circulation cérébrale primitive nourrie par les branches artérielles du système aortique et drainée par un tronc veineux continu assurant le retour veineux au cœur (**Figure9**). A cette étape on assiste à une différenciation des cellules mésenchymateuses qui seront à l'origine des parois vasculaires. Des études embryologiques récentes ont montré que la média des parois vasculaires cérébrales a pour origine les cellules des crêtes neurales [11– 12].

➤ A l'âge de 30–40 jours : la circulation cérébrale s'organise en 3 couches :

- Couche superficielle : qui formera les ébauches des artères et veines cérébrales principales.
- Couche intermédiaire : les branches artérielles et veineuses.
- Une couche au contact du cerveau : qui formera les capillaires cérébraux.

A ce stade le cerveau demeure encore avasculaire, et reçoit ses nutriments par diffusion à partir d'un réseau capillaires des méninges primitives.

Etape circulatoire :

➤ L'étape suivante sera marquée par la constitution d'une topographie circulatoire semblable à celle de la vie post natale. Ainsi, le polygone de Willis sera formé au 41^{ème} jour de vie embryonnaire [11–13].

➤ Des changements histologiques de la paroi vasculaire convertiront les vaisseaux foetaux en ceux adultes.

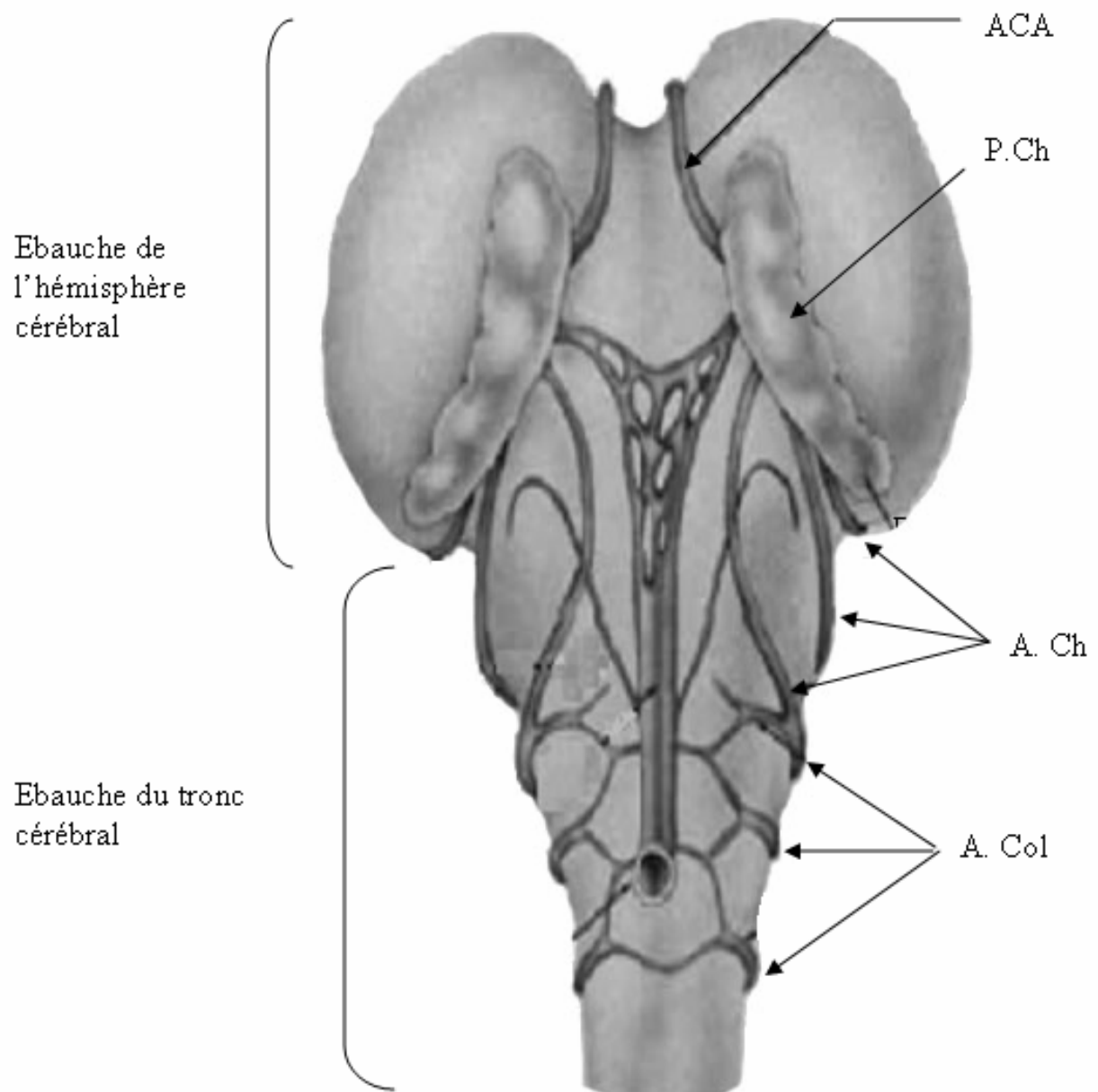


Figure 9 : Schéma de la circulation cérébrale à l'âge de 4 semaines [10] :
ACA : artère cérébrale antérieure. P.Ch : plexus choroïde. A.Ch : artères choroïdiennes.
A.Col : artères coliculaires.

2- Anatomie de l'arc aortique (figure10):

L'arc aortique ou arc de l'aorte correspond à la partie arciforme de l'aorte qui surcroise la bronche principale gauche. Elle fait suite à l'aorte ascendante et se prolonge par l'aorte thoracique descendante. Cette jonction est souvent le siège d'un petit rétrécissement : l'isthme aortique. Presque horizontale, elle se situe à la hauteur de la quatrième vertèbre dorsale et se dirige en arrière et à gauche. Elle présente une double concavité ; l'une dirigée vers le bas, l'autre vers la droite.

Sa face inférieure correspond à la fois à l'artère pulmonaire gauche, à la bronche principale gauche et aux ganglions cardiaques. Elle est reliée à l'artère pulmonaire gauche par le ligament artériel et contournée par le nerf laryngé récurrent gauche. Sa face supérieure donne naissance aux trois troncs supra-aortiques : le tronc artériel brachio-céphalique, l'artère carotide commune gauche et l'artère sous-clavière gauche. Sa face antérolatérale gauche, recouverte par la plèvre médiastinale gauche, est croisée par le nerf pneumogastrique gauche, les rameaux cardiaques cervicaux et le nerf phrénique gauche. Enfin, sa face postérolatérale droite croise d'avant en arrière la trachée, le nerf récurrent gauche, l'œsophage, le canal thoracique et de nombreux vaisseaux lymphatiques.

3- Anatomie du Polygone de Willis (Figure 11) :

Le polygone de Willis ou cercle artériel du cerveau est le système anastomotique des grands axes artériels de la base du cerveau ; le système carotidien interne en avant et le tronc basilaire en arrière.

Il est constitué :

- En avant des deux artères cérébrales antérieures et l'artère communicante antérieure.
- De chaque côté, des deux artères communicantes postérieures,
- En arrière des deux artères cérébrales postérieures.

La morphologie de ce polygone est extrêmement variable d'un sujet à l'autre, et sa valeur fonctionnelle est bien différente selon les cas ; il joue un rôle fondamental dans la compensation d'une occlusion ou d'une sténose d'un gros tronc artériel cervical.

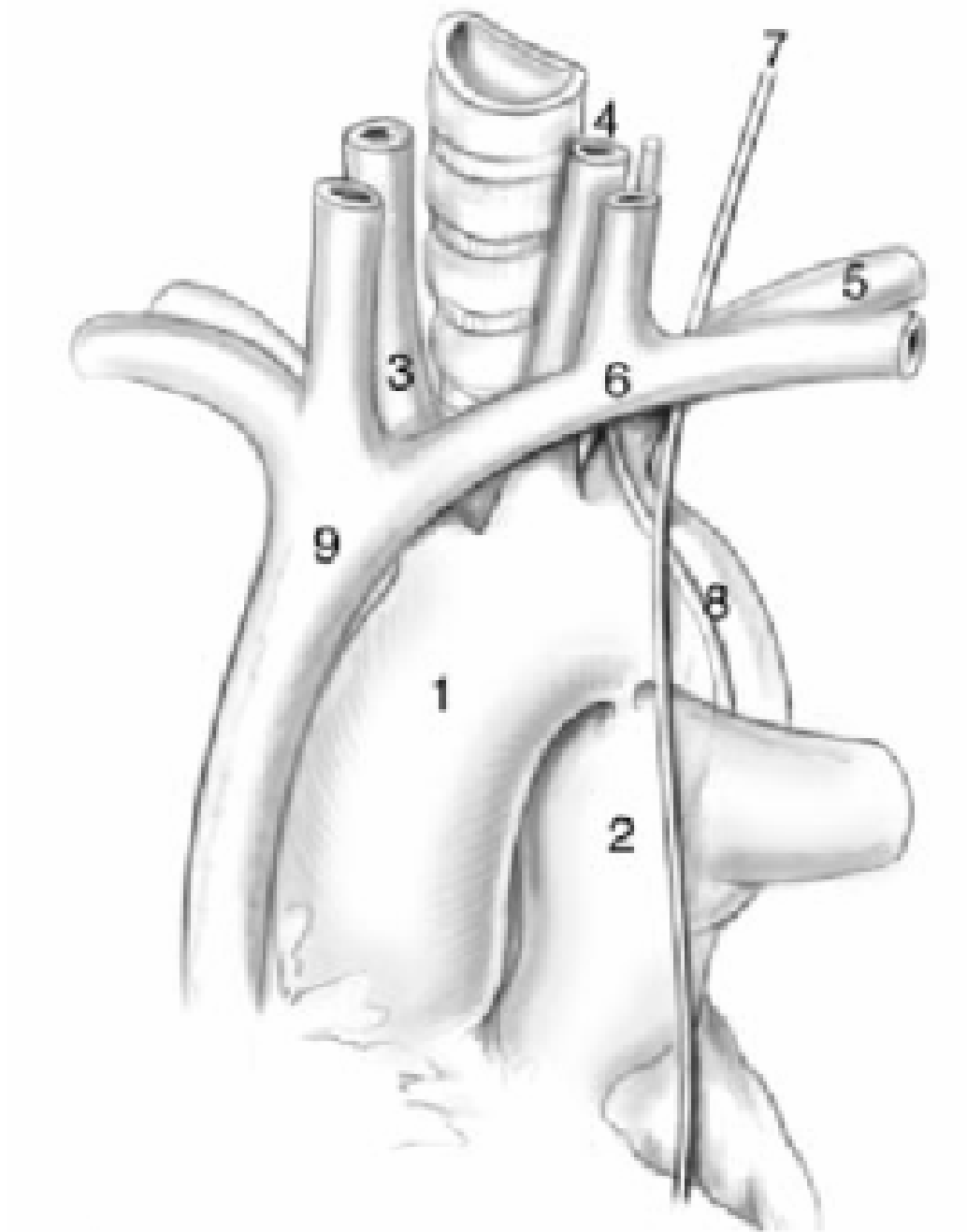


Figure 10 : Anatomie de l'arche aortique ou crosse aortique : [14] :

1.aorte ; 2.artère pulmonaire ; 3.tronc artériel brachio-céphalique ; 4.artère carotide primitive gauche ; 5.artère sous Clavière gauche ; 6.tronc veineux innominé ; 7.nerf phrénique ; 8.nerf récurrent gauche ; 9.veine cave supérieure.

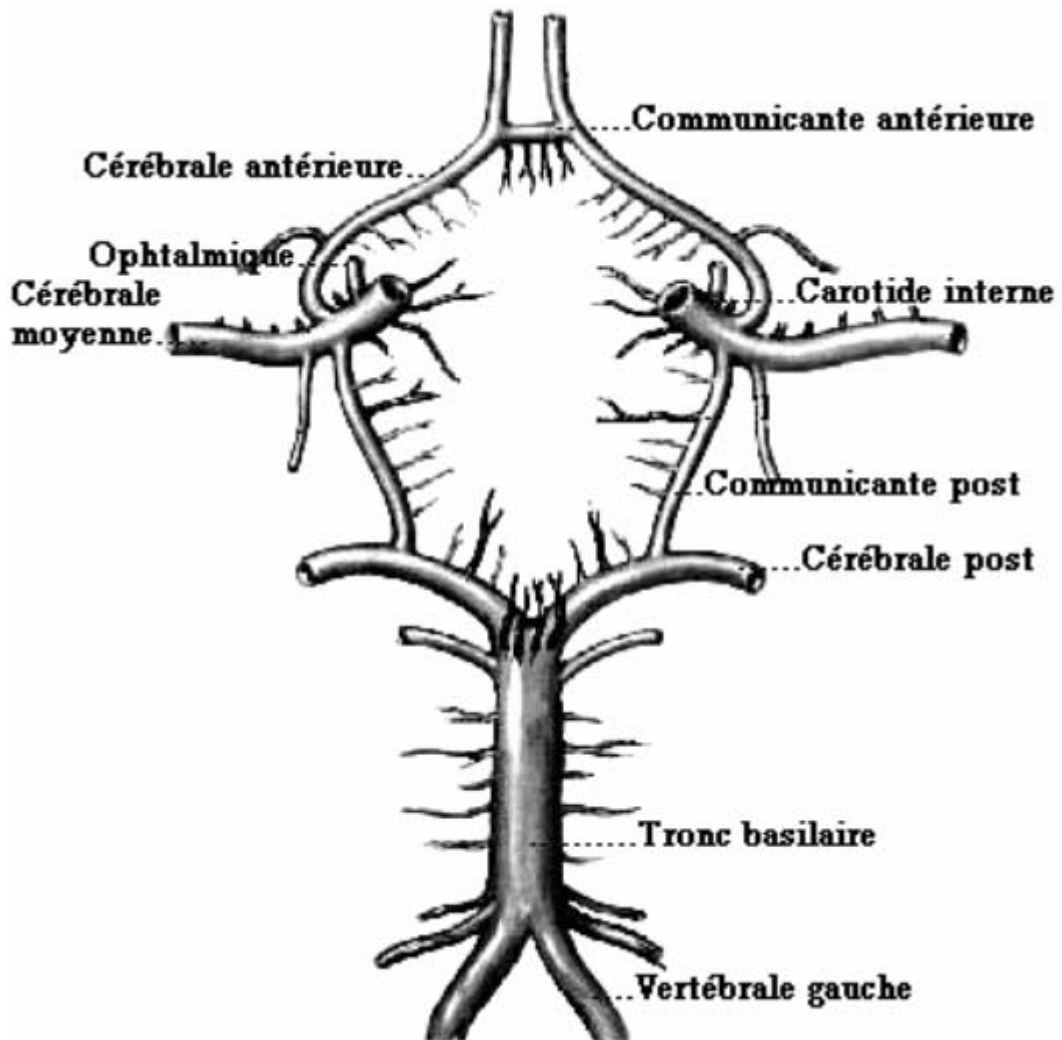


Figure 11 : Schéma du Polygone de Willis [15].

II. GENERALITES :

1- Généralités sur l'anévrisme artériel intracrânien :

1-1- Définition :

L'anévrisme intracrânien est une dilatation, généralement sacciforme, de la paroi d'une artère cérébrale ; le sac anévrisimal s'implante sur l'artère par une portion rétrécie appelée collet (**Figure 12**). Il s'agit d'une malformation congénitale dont l'une des caractéristiques est l'évolution au cours du temps par une augmentation progressive du volume, l'apparition des remaniements pariétaux et la rupture. D'un point de vue histologique, l'anévrisme correspond à une zone de fragilité pariétale malformative (**Figure 13**). Il siège le plus souvent au niveau des bifurcations artérielles. Sa paroi est mince. Elle est constituée par :

- Une membrane fibreuse prolongeant l'adventice de l'artère porteuse en surface.
- Et par l'intima en profondeur.

NB : Il n'y a ni média, ni lame élastique interne ce qui explique sa fragilité pariétale.

1-2- Épidémiologie :

L'anévrisme intracrânien est la cause la plus fréquente (85%) des hémorragies méningées non traumatiques [16]. La prévalence observée des anévrysmes non rompus varie de 0,4 à 6% selon qu'il s'agisse d'études anatomiques nécropsiques ou angiographiques prospectives ou rétrospectives [17].

Les facteurs de risque décrits peuvent être scindés en :

→ Facteurs congénitaux : polykystose rénale autosomique dominante, syndrome d'Ehlers-danlos type IV, coarctation de l'aorte, neurofibromatose type I.

Concernant le syndrome de Marfan, une étude récente détaillée n'a pas objectivé une relation significative avec l'anévrisme intracrânien [16].

→ Autres facteurs de risque : âge supérieur à 50 ans, sexe féminin, tabagisme, infection des parois vasculaires, traumatisme crânien, néoplasie intracrânienne.

→ D'autres facteurs sont en cours d'étude : l'alcool, la contraception orale et l'hypercholestérolémie.

Le risque de rupture d'un anévrisme est cumulatif et est actuellement évalué autour de 2 % par an [18]. L'âge moyen de survenue est situé entre 45 et 50 ans avec des extrêmes allant de 9 ans à plus de 90 ans [17]. On retrouve une légère prédominance féminine (61%) [18]. Ce risque est considérablement augmenté au décours d'une première rupture [17].

1-3- Localisations préférentielles :

Les anévrismes développés aux dépens de la partie antérieure du polygone de Willis représentent 80 à 95 % des localisations anatomiques contre 5 à 20 % des localisations sur le système vertébro-basilaire [17]. Ainsi les anévrismes de la terminaison carotidienne représenteraient plus de 25 % des anévrismes, ceux de la communicante antérieure plus de 30 % environ, ceux de la cérébrale moyenne plus de 30 %. Par contre ceux du tronc basilaire, et ceux des artères cérébelleuses représenteraient ensemble à peine 10 % des localisations anévrysmales [18].

Enfin, selon les auteurs, on retrouve dans 10 à 20 % des cas, des anévrismes multiples [16-17].

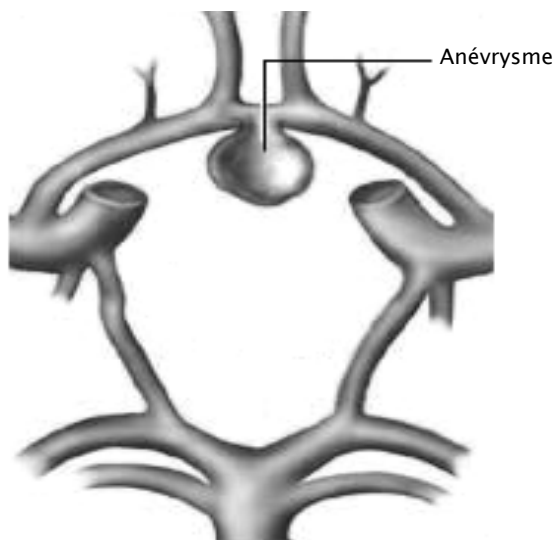


Figure 12 : [19] : Représentation schématique d'un anévrisme de la communicante antérieure

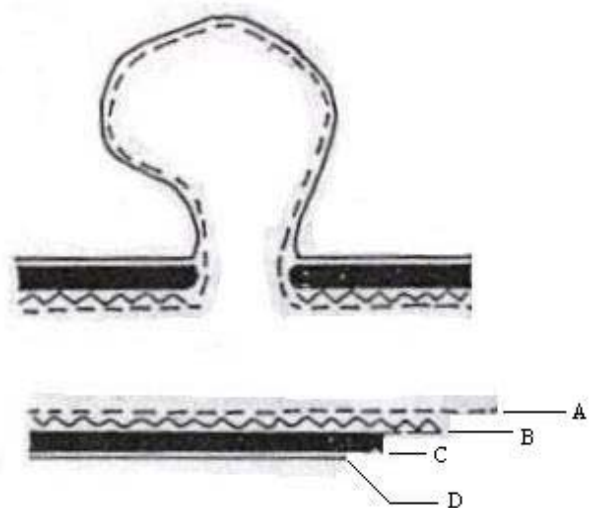


Figure 13 : [20] : Schéma de la structure d'un anévrisme ; A.intima ; B.muscleuse ; C.limitante élastique ; D.adventice.

2- Généralités sur la coarctation de l'aorte :

2-1- Définition :

La coarctation ou sténose isthmique de l'aorte est un rétrécissement siégeant le plus souvent sur l'isthme aortique, à la jonction de l'aorte horizontale et de l'aorte descendante, en aval de l'implantation de l'artère sous-clavière gauche (**Figure 14**).

C'est une malformation fréquente remarquable par la variété de ses formes et la gravité des complications qu'elle peut engendrer.

Sa sévérité, mais également son étendue peuvent varier ainsi considérablement d'un patient à l'autre et suivant l'âge auquel la maladie se révèle [9].

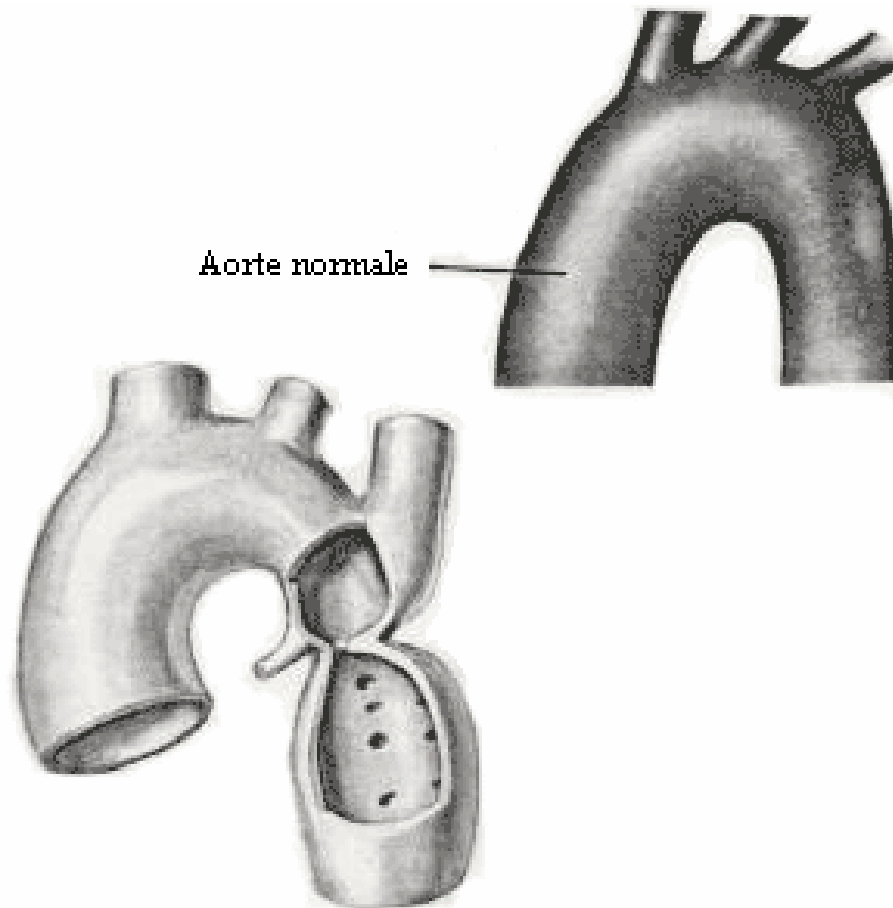


Figure 14 : [21] : Représentation schématique de la coarctation de l'aorte

2-2- Épidémiologie:

La coarctation de l'aorte représente 5 à 10% des cardiopathies congénitales [9]. Elle est deux à trois fois plus fréquente chez le garçon que chez la fille [22].

Sur une série de 1000 autopsies de sujets âgés de plus de 2ans, elle est classée au troisième rang des anomalies cardiovasculaires observées. La fréquence serait de 0,06 % dans la population générale, de 18 % dans la fratrie d'un sujet ayant une coarctation de l'aorte et de 27 % dans sa descendance [22].

Les malformations extracardiaques associées sont rares, exception faite du syndrome de Turner qui constitue une anomalie du caryotype (45X0) où la coarctation est présente dans 25% des cas. Toutefois, des anomalies touchant la région céphalique et la nuque seraient moins rares qu'il n'est dit classiquement [9].

2-3- Topographie :

La topographie de loin la plus fréquente (plus de 95 %) est la région de l'isthme, c'est-à-dire la portion de l'aorte comprise entre le départ de l'artère sous-clavière gauche et l'implantation du ligament (canal) artériel [9].

Bonnet [22] différencie classiquement les coarctations isthmiques préductales (situées avant l'abouchement du canal artériel) retrouvées chez le nouveau-né et le nourrisson, des coarctations postductales (situées après l'abouchement du canal artériel) qui relèvent du sujet adulte et du grand enfant.

III- APERÇU HISTORIQUE :

L'association anévrisme intracrânien-coarctation de l'aorte a été décrite pour la première fois dans la littérature médicale allemande en 1871 lorsque Eppinger [1] a rapporté le cas d'un jeune de 15 ans qui a perdu connaissance lors d'un effort sportif. En post-mortem, l'analyse autopsique a révélé une hémorragie méningée par rupture anévrysmale, ainsi qu'une coarctation de l'aorte.

Maude Abbott [23] en 1928 a rapporté, sur une série de 200 coarctations aortiques, 6 cas d'anévrismes intracrâniens associés et fût le premier à en décrire le tableau clinique.

Le premier cas de cette association traité avec succès a rapporté en 1953 par Punsar [24].

Tulloh [25] en 1958 propose un traitement médical à la phase aigue de l'hémorragie méningée soldé par la chirurgie aortique.

En 1960, Schwartz [26] a rapporté le cas d'un jeune chez qui il a procédé en premier à la cure de la coarctation aortique, puis dans un deuxième temps a abordé l'anévrisme intracrânien rompu. C'est le premier qui a décrit la cure de la coarctation aortique à la phase aigue de l'hémorragie méningée en mettant le patient en hypothermie afin de lutter contre l'œdème, le vasospasme et l'anoxie cérébrale.

En 1973, Brackett et Morants [27] recommandent une angiographie via l'artère brachiale pour une étude sélective aussi bien de la circulation cérébrale que de la lésion aortique.

C'est en 1985, au Japon, qu'il a été réalisée la première pose de clip à la phase aigue de l'hémorragie méningée chez un patient porteur de coarctation aortique par Hiroshi Fukuda [28].

Les cas publiés de l'association AI-CA sont résumés dans le tableau N° I.

Tableau I : Les cas publiés dans la littérature de l'association AI-CA.

Auteur	Année	Nombre des cas de l'association anévrisme intracrâniens et coarctation de l'aorte.
Eppinger [1]	1871	1 cas
Abbott [23]	1928	6 cas
Boyd et Werblow [29]	1937	1 cas
Walton [30]	1956	1 cas sur une série de 312 anévrysmes intracrâniens.
Tyler et Clark [29]	1958	3 cas sur une série de 200 coarctations aortiques
Schwartz [26]	1960	1 cas
Stehbens [31]	1962	4 cas sur une série de 215 cas d'anévrysmes intracrâniens
Siguier [29]	1963	1 cas sur une série de 13 anévrysmes intracrâniens.
Maston [29]	1965	3 cas
Duboulay [32]	1965	2cas sur une série de 197 anévrysmes cérébraux
Robinson [33]	1967	4 cas
Shearer, et al [34]	1970	7 cas
Patel et Richardson [35]	1971	7 cas sur une série de 58 ruptures anévrysmales.
Sedzimir et al. [36]	1973	2 cas sur une série de 1066 anévrysmes intracrâniens
Blinzak [37]	1974	1 cas
Hernandez Lahoz [29]	1974	1 cas.
Yokota et al. [38]	1977	2cas sur une série de 195 anévrysmes intracrâniens.
De los Rios [29]	1978	1 cas
Fukuda, et al [28]	1985	1 cas sur une série de 154 anévrysmes intracrâniens.
Aris, et al [39]	1986	1 cas.
Goodie et Rigg [40]	1991	1 cas.
Serizawa, et al [41]	1992	2 cas sur une série de 902 anévrysmes intracrâniens.
Orsi, et al [42]	1993	2 cas
Schievink, et al [12]	1996	1 cas
Gire et Lamoureux [43]	1997	1 cas.
Mercado [29]	2002	3 cas.
Harikrishnan [44]	2004	1 cas.
Orkide [45]	2006	1 cas.

IV- DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

1- Incidence :

L'incidence de la coarctation de l'aorte chez les patients porteurs d'anévrismes intracrâniens est très basse, variant entre 0,19% à 1,9% [29-41].

Tableau II : incidences de d'association AI-CA selon les séries publiées.

Auteur (année)	Nombre des anévrismes intracrâniens	Nombre des coarctations de l'aorte	L'incidence (%) AI-CA
Walton (1956)	312	1	0,32
Stehbence (1962)	215	4	1,9
Duboulay (1965)	197	2	1,0
Robinson (1967)	545	2	0,37
Sedzimir et al (1973)	1066	2	0,19
Yokota et al (1977)	195	2	1,0
Fukuda et al (1985)	154	1	0,65
Serizawa (1992)	902	2	0,22
Toutes les séries	3586	16	0,45

Par contre quand il s'agit de l'incidence des anévrismes intracrâniens chez les patients porteurs d'une coarctation de l'aorte, cette incidence devient très élevée :

- Selon Serizawa [41] elle est de 2 à 10 %.
- Pour d'autres auteurs elle varie de 2,5% à 50% au point de la considérer comme un syndrome clinique bien défini [34-45-46-47-48].

L'incidence des AI multiples chez les patients avec CA est plus élevée (30 %) comparée à celle chez la population générale (19 %) [26-28-33-41]. Tandis que d'autres auteurs rapportent un chiffre différent (13,9 %) [29].

2- Âge :

L'âge moyen des patients porteurs de l'association AI-CA est de 22ans (extrêmes entre 8 et 77ans). La rupture anévrysmale chez ces patients survient plus précocement (moyenne de 25ans) que chez ceux sans CA coëxistante (50 à 54ans) [29].

3- Sex-ratio:

L'association AI-CA s'observe dans les deux sexes avec une prédominance masculine. Dans la littérature 43 cas d'association AI-CA ont été colligés jusqu'en 2002. 30 cas parmi eux sont de sexe masculin (70 %). Le sex-ratio H/F retrouvé est 2,3 [29]. De même, au cours de l'enfance et de l'adolescence, les AI sont plus fréquemment rencontrés chez le sujet de sexe masculin [49]. Tandis que l'hémorragie méningée par rupture anévrysmale (anévrisme intracrânien isolé) est prédominante chez le sujet de sexe féminin (61 %) [18].

Tableaux III caractéristiques démographiques et cliniques de l'association AI-CA.

Auteurs et année	Age Sexe	Localisation de l'AI	Diagnostic de la coarctation aortique en premier
Abbott 1928	17 M	ACA	Non
	26 M	ACoA	Non
	52 M	ACA	Non
	13 M	ACM	Non
	20 M	ACoP	Non
	40 M	ACM	Non
Boyd et werblow 1937	57 F	ACA	Non
Schwartz et baronofsky 1960	14 M	AChA	à l'âge de 8ans
Maston 1965	11 M	TB	Non
	10 M	ACI-ACoP	Non
	13 M	ACoA	Non
Robinson 1967	11 M	inconnue	à l'âge de 8ans
	21 F	TB	Non
	35 M	ACA	Non
	19 M	ACI-ACoA	Non
Patel et Richardson 1971	15 M	ACI	Non
	17 M	ACoA-ACA	Non
	13 F	ACoA-ACA	Non
	15 F	ACoA-ACA	Non
	17 M	ACoP	Non
	11 F	ACM	Non
	8 M	TB	Non
Bliznak et Bargainer 1974	16 F	ACM	Non
Fukuda et al 1985	19 F	ACoA	Non
Aris et al 1986	12 M	ACoA	Non
	13 M	ACM	Non
	34 M	ACoA, ACM	Non
	19 M	ACoP	Non
Goodie et Rigg 1991	33 F	ACoA	Non
Serizawa et al 1992	33 F	ACA, ACM, ACI-ACoP.	A l'âge de 31 ans
	15 M	ACoA	Non
Orsi et al 1993	23 M	ACM, ACI	A l'âge de 13ans
Schivenk et al 1996	37 F	ACM	A l'âge de 12ans
Rodrigo 2002	20 F	ACI-ACoP	Non
	24 M	APer	Non
	14 M	ACoP	Non
Ahmetoglu 2002	18 M	ACM	Non
Harikrishnan 2003	70 F	AV-TB	Non
Orkide 2006	15 F	ACoP	Non

M : Male. F : Femelle. ACA : artère cérébrale antérieure. ACI : artère carotide interne. ACM : artère cérébrale moyenne. ACoA : artère communicante antérieure. ACoP : artère communicante postérieure. APer : artère pericalléuse. AV : artère vertébrale. TB : tronc basilaire.

V- PATHOGENIE :

L'étiopathogénie exacte de cette association est encore mal connue. Plusieurs théories ont été avancées, dont la plus admise actuellement est celle de l'anomalie du développement des crêtes neurales. Parmi les théories avancées :

1- Théorie hémodynamique :

Selon cette théorie, l'hypertension artérielle secondaire à la CA serait responsable de la formation des AI par les changements histologiques qu'elle provoque au niveau des parois vasculaires cérébrales.

Les partisans de cette théorie se basent sur des études cliniques, expérimentales et autopsiques suggérant l'implication d'un facteur hémodynamique dans la genèse des AI [50].

L'hypertension artérielle agit au niveau des parois vasculaires cérébrales selon trois mécanismes hypothétiques pour former des AI :

- Des lésions endothéliales au niveau de la circulation cérébrale.
- Occlusion de vasa vasorum cérébraux.
- Ou perturbation de la synthèse du collagène et de l'élastine pariétal.

Cette théorie a été pour longtemps suggérée comme explication de la pathogénie de cette association. Cependant, d'autres auteurs trouvent que l'hypertension artérielle n'est pas une explication satisfaisante de cette association [12-29-45-46-47]. En effet, même après cure de la CA à un âge très jeune, avec résolution de l'hypertension, certains patients présentent encore des ruptures anévrysmales [29]. En plus, Schievenk et al. [12] ont rapporté l'existence de cas d'AI-CA sans hypertension artérielle associée. Ceci a ramené la plupart des chercheurs à mettre en doute cette théorie.

2- Théorie de l'anomalie des crêtes neurales :

Cette théorie donne une explication embryologique à l'association AI-CA. Elle suggère l'existence d'anomalies qui touchent le système artériel notamment le développement de l'arc aortique et les artères cervico-céphaliques.

Des études expérimentales récentes affirment que la média de l'arc aortique et des artères cervico-céphaliques, dérive des cellules de la crête neurale, et qu'un développement anormal de ces cellules peut donner une fragilité vasculaire[11].

Rosenquist [51] a constaté, après l'ablation de portions de la crête neurale dans un embryon de poulet, le développement d'anomalies au niveau des fibres d'élastine et du collagène type I et III des parois artérielles.

Kappetein [52], dans son étude portant sur 109 cas de CA, a souligné que les anomalies de l'arc aortique (notamment la coarctation de l'aorte) font partie d'un large spectre d'anomalies incluant aussi la région cervico-céphalique, et qu'elles peuvent être dues à un défaut génétique de développement des crêtes neurales.

D'un point de vue embryologique, les crêtes neurales jouent un rôle dans le développement du cœur, l'élastogénèse, l'arc aortique et les artères cervico-céphaliques. Leurs anomalies sont impliquées dans des cardiopathies congénitales telles que la bicuspidie aortique, la sténose de l'artère pulmonaire [29], Ainsi que dans certaines malformations vasculaires cérébrales ; Ceci laisse supposer qu'elles pourraient être le facteur pathogénique de cette association.

Cette théorie est actuellement la plus soutenue [12-29-45-46-47].

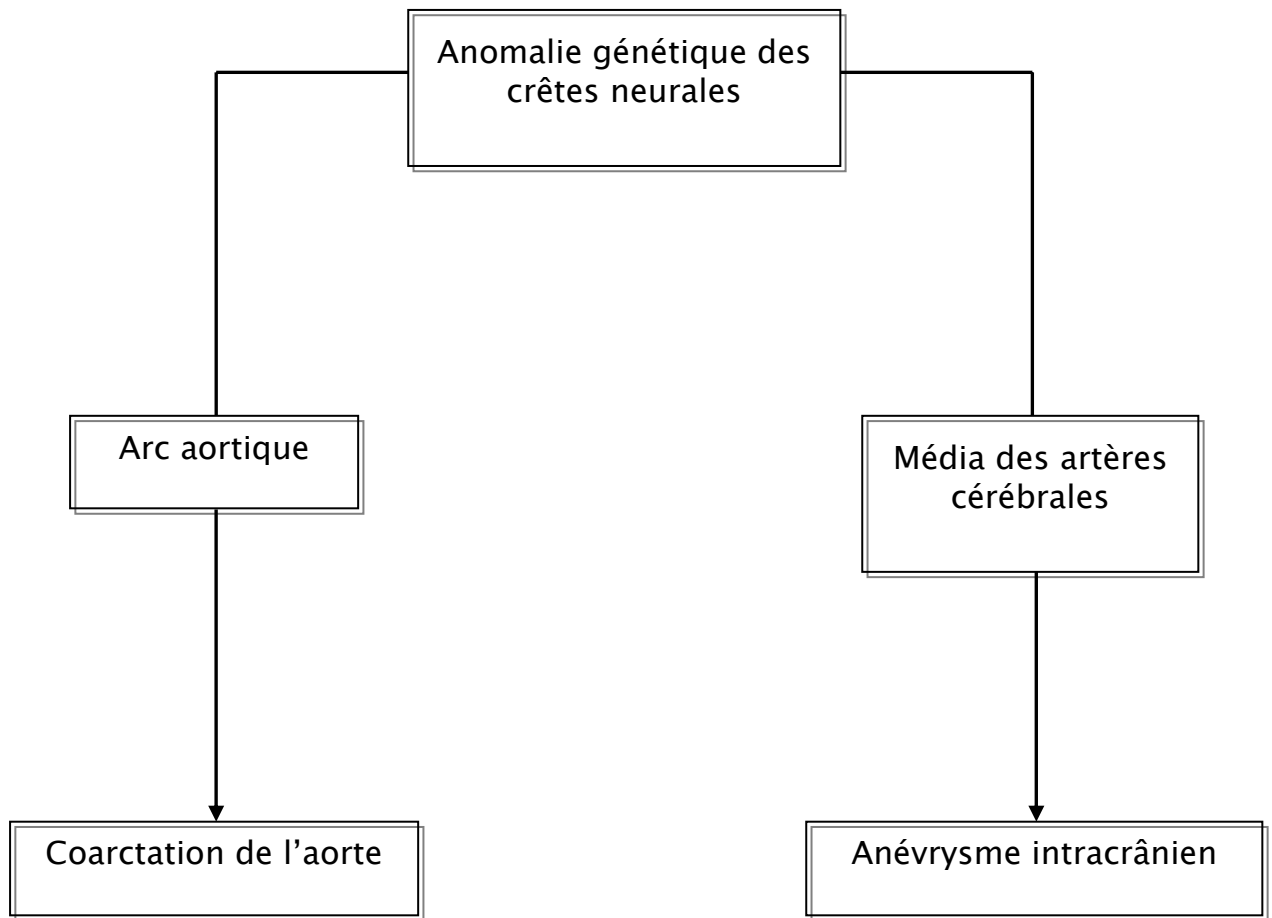


Figure 15: schéma résumant la pathogénie de l'association AI-CA selon la théorie de l'anomalie des crêtes neurales

VI- CLINIQUE :

1- Circonstances de découverte :

Dans 93% des cas l'association AI-CA est découverte à l'occasion d'une rupture anévrysmale [29].

Il s'agit le plus souvent d'un patient d'âge jeune, de sexe masculin, admis dans un tableau d'hémorragie méningée. La CA sera suspectée soit à l'étape clinique, soit lors des explorations paracliniques. Elle constitue le plus souvent un diagnostic de surprise [29]. En effet, elle passe souvent inaperçue devant le tableau bruyant de l'hémorragie méningée. Ainsi Le blanc et al [53] rapportent sur 6 cas d'association AI-CA une seule CA diagnostiquée à l'admission.

Il est rare que le diagnostic de CA soit posé avant le stade de rupture anévrysmale. Seulement 5 cas de l'association AI-CA chez qui le diagnostic de CA a précédé celui de l'AI ont été publiés, le diagnostic étant révélé par des complications d'ordre cardiaque telles que l'endocardite bactérienne ou encore une insuffisance cardiaque gauche [12-26-33-49].

Cette association malformative sera surtout suspectée lorsqu'il existe une hypertension artérielle accompagnant l'hémorragie méningée. Dans une série de 58 ruptures d'anévrysmes intracrâniens chez l'enfant, Patel [35] a retrouvé une hypertension artérielle chez 6 cas dont 5 avaient une coarctation aortique.

On distingue ainsi deux cas de figure :

-AI rompu associé à la CA

-AI non rompu associé à la CA :

2- Anévrysme intracrânien rompu associé à la coarctation de l'aorte:

Le tableau clinique associe les signes cliniques de l'hémorragie méningée avec ceux de la CA.

2-1- Hémorragie méningée :

a. Signes fonctionnels :

Sont ceux d'un syndrome méningé aigu :

- Céphalée brutale, explosive, d'emblée maximale.
- Vomissements en jet, parfois remplacés par des nausées.
- Photophobie et phonophobie.
- Troubles de la vigilance fréquents : obnubilation allant jusqu'au coma.

Il existe de nombreuses variantes :

- céphalée modérée, dont le caractère inhabituel et la brutalité font évoquer une hémorragie méningée.
- Coma d'emblée ou mort subite par inondation massive des espaces sous-arachnoïdiens.
- Syndrome confusionnel d'installation aiguë, crise épileptique généralisée, voire état de mal.

Dans ces différentes situations, particulièrement chez le sujet jeune, une céphalée, même au second plan, doit faire craindre une hémorragie méningée.

b. Signes physiques :

- Sont souvent réduits à la raideur méningée (enraidissement douloureux de la nuque), parfois responsable des signes de Kernig et de Brudzinski.
- Des signes végétatifs sont possibles : bradycardie ou tachycardie, hyperthermie retardée (38-38°5), polypnée, modifications vasomotrices.
- Des signes neurologiques sans valeur localisatrice peuvent être observés : signes pyramidaux (Babinski bilatéral, réflexes ostéotendineux vifs), paralysie du VI.
- Des anomalies du fond d'œil sont possibles : hémorragies rétiniennes ou vitréennes, œdème papillaire.
- La paralysie du III intrinsèque et extrinsèque témoigne d'une compression du nerf oculomoteur commun par un anévrisme de la terminaison de l'artère carotide interne dans sa portion supraclinoidienne, au voisinage de la naissance de l'artère communicante postérieure.

-Les autres signes de localisation témoignent d'une complication de l'hémorragie méningée (hématome intraparenchymateux associé, spasme artériel, au-delà du troisième jour). Sont notamment observés : une hémiparésie, une hémianopsie, une aphasie en cas d'hématome temporal ou spasme de la vallée sylvienne, compliquant un anévrisme de l'artère cérébrale moyenne ; une paraparésie, un mutisme, un syndrome frontal en cas d'hématome fronto-basal compliquant un anévrisme de la communicante antérieure.

c. Classification de WFNS: (World federation of neurological surgeons)

Cette classification, destinée aux hémorragies méningées suite à une rupture anévrysmale, associe l'évaluation de l'état de conscience par l'échelle de coma de Glasgow GCS (échelle en 15 points évaluant l'état de conscience du patient) à la présence éventuelle d'un déficit neurologique moteur, de façon à obtenir les 5 classes suivantes :

Grade I : GSC score égale à 15 et absence de déficit moteur.

Grade II : GSC score compris entre 14 et 13 et absence de déficit moteur.

Grade III : GSC score compris entre 14 et 13 et existence d'un déficit moteur.

Grade IV : GSC score compris entre 12 et 7 et absence ou existence d'un déficit moteur.

Grade V : GSC score compris entre 6 et 3 et absence ou existence d'un déficit moteur.

Tableau IV : Répartition des patients porteurs de l'association AI-CA selon les grades de la classification WFNS :

Grade WFNS	Nombre de patients porteurs de l'association AI-CA
Grade I	8
Grade II	3
Grade III	7
Grade IV	4
Grade V	1

N.B. : cette classification a concerné 23 observations suffisamment détaillées et publiées dans la littérature.

2-2-Coarctation de l'aorte :

L'association d'une hypertension artérielle (HTA) des membres supérieurs (MS) et d'une diminution ou une abolition des pouls fémoraux est quasi-pathognomonique de la coarctation.

➤ **HTA de la moitié supérieure du corps**, systolo-diastolique, de degré très variable. Elle s'accompagne d'une hyperpulsatilité des artères des MS et de vaisseaux du cou, en particulier soulèvement de la crosse de l'aorte au niveau du creux sus-sternal.

Parfois signes fonctionnels liés à l'HTA: céphalées, bourdonnements d'oreilles, épistaxis.

IL existe parfois une asymétrie tensionnelle entre les 2 MS, liée à l'implantation de la sous-clavière gauche au niveau de la coarctation.

➤ **Le syndrome d'hypo vascularisation des MI** contraste avec cette HTA des MS :

-Fatigabilité ou crampes des membres inférieurs (MI) à l'effort.

-Parfois, contraste entre la morphologie de la partie supérieure du corps, trapue et robuste et celle de la moitié inférieure, avec MI grêles.

-Absence des pouls fémoraux avec TA beaucoup plus basse aux MI qu'aux MS.

➤ **Souffle systolique** discret, diffusant dans tout le thorax, maximal au 3^{ème} espace intercostal gauche, entendu dans le dos ; Parfois souffle systolo-diastolique dû à la circulation collatérale.

➤ **Circulation collatérale**, mise en évidence à jour frisant, le patient courbé en avant, sous forme de soulèvements systoliques des espaces intercostaux ou de battements à la palpation.

3- Anévrisme intracrânien non rompu associé à la coarctation de l'aorte

Dans la littérature, 5 cas ont été rapportés chez qui la CA a été diagnostiquée avant le stade de rupture anévrysmale.

En cas d'AI non rompu, le patient est soit asymptomatique, soit présente signes fonctionnels en rapport avec la coarctation. Il s'agit d'une hypertension artérielle, d'un souffle systolique ou même de signes révélateurs de complications cardiaques [12-26-33-41-42].

Orsi [42] a publié (en 1993) le cas d'un jeune ayant une histoire d'hémorragie méningée familiale, chez qui le diagnostic de l'association AI-CA a été posé lors d'une angiographie cérébrale.

Parmi ces 5 cas, 4 ont présenté une rupture anévrysmale ultérieure à la découverte de la CA (Schwartz et Baronofsky 1960, Robinson 1967, Serizawa 1992, Schievink 2000) [26-33-41-42].

VII- DONNEES PARACLINIQUES :

1- Tomodensitométrie cérébrale sans injection de produit de contraste :

La tomodensitométrie cérébrale (TDM) s'impose comme examen de choix dans l'exploration de l'hémorragie méningée, mode de révélation le plus fréquent de cette association.

Elle affirme le diagnostic d'hémorragie méningée en montrant une hyperdensité spontanée siégeant au niveau des espaces sous-arachnoïdiens notamment, des citernes de la base, dans les vallées sylviennes, dans la scissure inter-hémisphérique ou aux sillons corticaux (**figure16 et 17**).

En fonction de la localisation de l'anévrysme, l'hémorragie peut prédominer à tel ou tel endroit.

La TDM permet de rechercher des complications :

- Hématome intraparenchymateux associé.
- Rupture intraventriculaire.
- Hydrocéphalie aigue.

Elle permet également de suivre l'évolution, en montrant un resaignement ou une ischémie secondaire à un spasme artériel (**figure 18**).

Elle peut être normale en cas d'hémorragie méningée discrète ou ancienne.

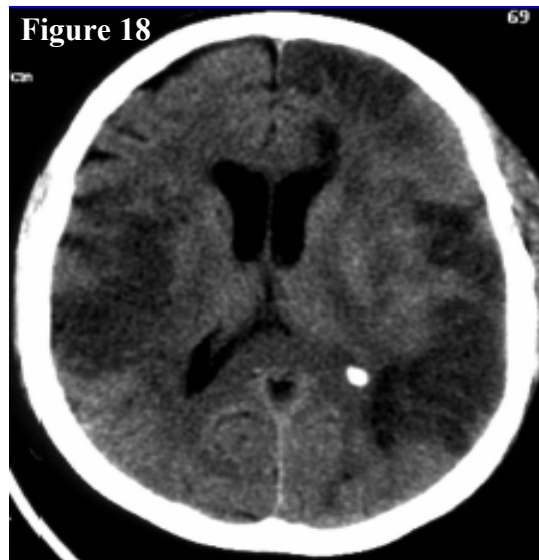
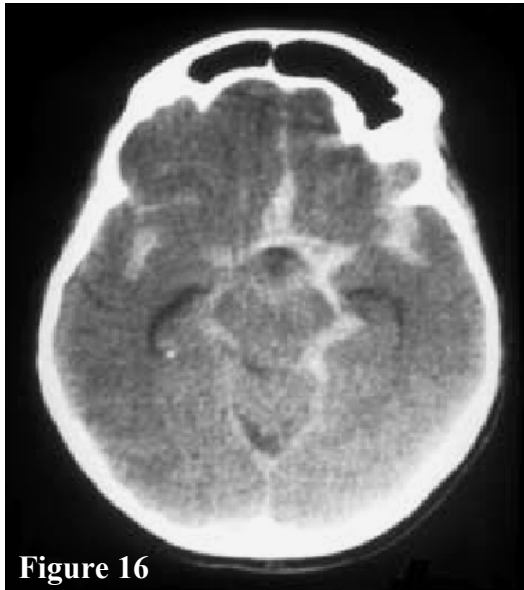


Figure 16 [16] : Hémorragie méningée par rupture d'un anévrysme de l'artère communicante antérieure. Scanner cérébral sans injection montrant une hyperdensité spontanée dans les espaces sous-arachnoïdiens (cisternes de la base et des sillons).

Figure 17 [16] : la TDM cérébrale sans injection de PDC peut parfois montrer un anévrysme intracrânien géant (grande flèche) associé à une hémorragie méningée récente (petites flèches).

Figure 18 [16]: TDM cérébrale montrant des hypodensités parenchymateuses en rapport avec le vasospasme.

2- Ponction lombaire :

La ponction lombaire est indiquée en cas de suspicion d'hémorragie méningée lorsque le scanner cérébral est normal. Elle montre un liquide cérébro-spinal hémorragique.

3- Artériographie cérébrale (Figure 19 et 20):

Elle permet d'obtenir une cartographie vasculaire indispensable à tout geste chirurgical. C'est l'examen paraclinique standard pour identifier et caractériser les AI. Elle permet de mettre en évidence l'AI sous forme d'image arrondie d'addition opacifiée dès les temps artériels précoces. Elle précise sa topographie, son volume, ses rapports avec les axes vasculaires et le siège du collet. L'angiographie doit être complète intéressant les quatre axes vasculaires du fait de l'incidence élevée des anévrysmes multiples qui est de l'ordre de 30% [26-28-33].

C'est souvent à l'étape de réalisation d'angiographie cérébrale qu'il y a découverte de la CA [43].

La localisation des AI chez les patients porteurs de cette association est similaire à celle décrite dans les AI isolés, le vaisseau le plus touchée étant l'artère cérébrale antérieure (40,8 %). [29]

La coarctation constitue un obstacle qui rend difficile, parfois impossible la réalisation de l'angiographie. Certaines équipes ont recours à la ponction des artères brachiales pour court-circuiter cet obstacle [29]. Ce qui permet la visualisation aussi bien des artères cérébrales que de la CA [28]. Selon Serizawa [41], la combinaison du cathétérisme carotidien gauche direct et brachial droit rétrograde constitue le premier choix de l'examen préopératoire à la phase aigue. Cette combinaison a l'avantage de permettre un diagnostic rapide en situation d'urgence. Alors que, le cathétérisme sélectif via l'artère brachiale peut s'avérer difficile et celui via l'artère fémorale est souvent impossible du fait de la sténose aortique.

Le risque de survenue d'incidents associés à l'angiographie conventionnelle (resaignement lors de l'injection du PDC, allergie à l'iode, insuffisance rénale, hématome compressif au point du cathétérisme) est faible (0,3%) [47-54].

4- Angiographie par résonance magnétique ou Angio-IRM (Figure 21 et 22) :

Indiquée surtout chez les patients asymptomatiques ayant un grand risque d'anévrisme intracrânien.

Comparée à l'angiographie cérébrale, la sensibilité de l'Angio-IRM dans la détection des AI varie de 81% à 95%, mais elle reste moins sensible et moins spécifique pour les AI de moins de 3mm de diamètre [47].

- L'avantage majeur de cette technique d'imagerie est sa nature non invasive. Le risque qui lui est associé est très faible. Pour les patients à haut risque elle est le meilleur moyen pour poser le diagnostic.
- Inconvénients : sa faible sensibilité variant de 81% à 95% et sa spécificité variant de 80% à 100% par rapport à l'angiographie [47].

Concernant la CA, l'Angio-IRM commence à prendre la place aux dépens de l'échocardiographie doppler, en permettant une étude anatomique plus précise de l'arc aortique.

5- Angioscanner :

Certaines équipes explorent les anévrismes intracrâniens par un angioscanner au lieu de l'artériographie et proposent une stratégie thérapeutique chirurgicale ou endovasculaire après discussion multidisciplinaire.

Cette technique permet de mettre en évidence des anévrismes de plus de 2 à 3mm, avec une sensibilité allant de 77 à 97 %, et une spécificité de 87 à 100 % en fonction des équipes. Les autres intérêts de la technique sont la mesure exacte de la taille d'un anévrisme partiellement thrombosé, et l'étude de ses rapports anatomiques exacts [55].



Figure 19

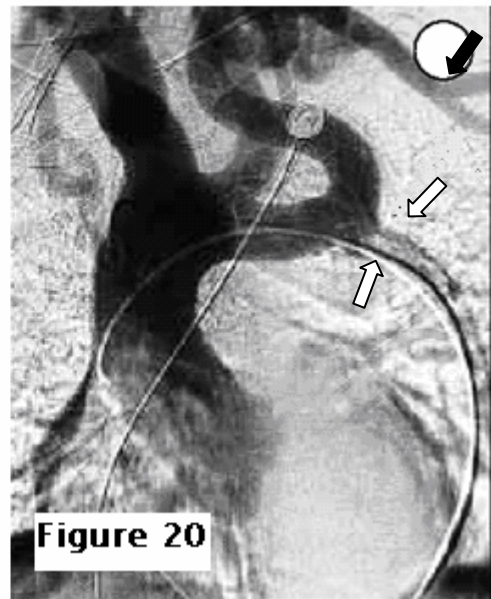


Figure 20

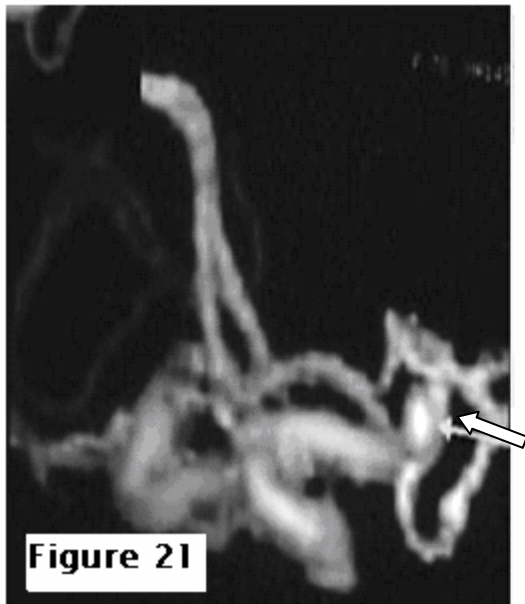


Figure 21



Figure 22

Figure 19 [19] : Vue artériographique d'un anévrisme de l'artère communicante postérieure.

Figure 20 [46] : Coarctation isthmique serrée (flèches blanches) chez un patient porteur d'un anévrisme intracrânien, on note le développement de la circulation collatérale (flèche noire) à partir de l'artère sous-clavière gauche.

Figure 21 [29] : Angio-IRM en reconstruction 3D d'un anévrisme de l'artère cérébrale moyenne (flèche blanche).

Figure 22 [22]: IRM en coupe sagittale objectivant une coarctation isthmique de l'aorte.

6– Echocardiographie Doppler (Figure 23):

Elle permet de visualiser la CA et de mesurer le gradient de pression à travers la zone sténosée. Elle apprécie le retentissement sur le ventricule gauche et l'existence d'anomalies associées.

7– Electrocardiogramme ECG :

Il est souvent normal. Parfois il montre une hypertrophie ventriculaire gauche modérée ; le bloc de branche droit incomplet est relativement fréquent [26–28–33].

8– Aortographie :

N'est plus pratiquée systématiquement depuis l'avènement des techniques non invasives, échocardiographie et IRM.

9– Radiographie de thorax (Figure 24) :

Elle peut visualiser des signes directs et indirects de la CA

▲ Des signes directs :

- Image en cheminée, la plus caractéristique.
- Image en double indentation.
- Image en double bouton.

▲ Les signes indirects :

- Des encoches costales.
- Une hypertrophie ventriculaire gauche.
- Parfois une dilatation de l'aorte ascendante.



Figure 23 [9] : Aspect de la coarctation aortique à l'échocardiographie.

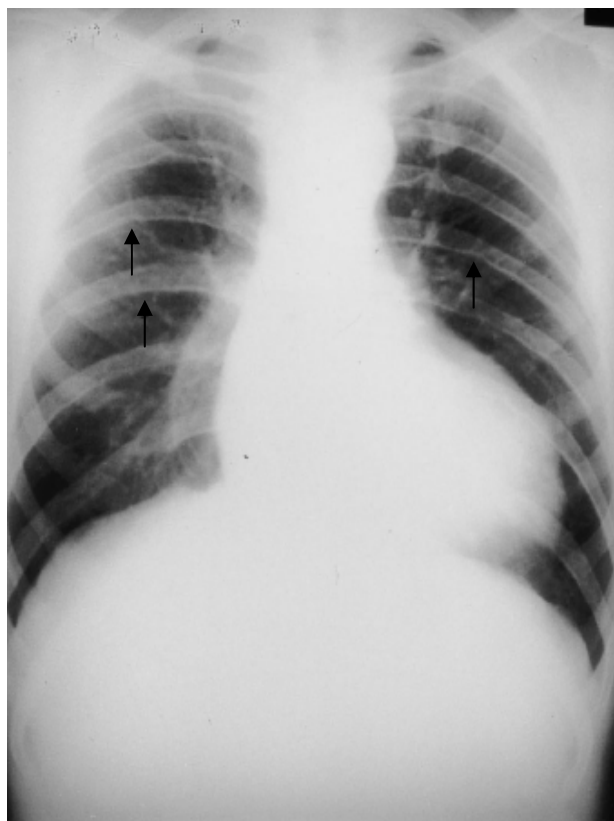


Figure 24 [19]: La radiographie du thorax de face objective une cardiomégalie avec des encoches costales (petites flèches) chez un jeune âgé de 21 ans porteur d'une coarctation de l'aorte.

VIII- TRAITEMENT :

1- Buts :

Le principal objectif de la prise en charge de cette association est de traiter à la fois la CA et l'AI sans majorer le risque de resaignement de ce dernier, ce qui nécessite une collaboration étroite entre anesthésiste-réanimateur, radiologue, chirurgien cardio-vasculaire et neurochirurgien.

2- Moyens :

2-1- Traitement médical :

Il concerne les mesures de réanimation générale :

- Repos strict au lit.
- Voie veineuse.
- Assurer la liberté des voies aériennes.
- Sonde naso-gastrique.
- Alimentation parentérale.
- Antalgiques.
- Prévention de l'ulcère de stress.
- Antiépileptiques.
- Inhibiteurs calciques pour la prévention du vasospasme cérébral et la correction de l'HTA.
- Prévention de l'endocardite bactérienne.
- Traitement digitalo-diurétique en cas d'insuffisance cardiaque.
- Surveillance.

2-2- Traitement spécifique :

a- Anévrisme intracrânien :

♦ Traitement chirurgical :

La chirurgie est le traitement standard des anévrismes intracrâniens [18]. L'intervention consiste en l'abord, sous microscope, de l'anévrisme et son exclusion par un clippage de son collet.

♦ Traitement endovasculaire :

Le traitement endovasculaire connaît un grand essor à l'heure actuelle. Il a été utilisé pour la première fois dans les années 70 par la mise en place de ballonnets au niveau de la poche anévrysmale [16]. Dans les années 80, les ballonnets ont été progressivement remplacés par des microspires métalliques ou coils qui induisent une thrombose du sac anévrysmal.

b- Coarctation de l'aorte :

♦ Traitement chirurgical :

Le traitement de référence reste le traitement chirurgical représenté par la technique de Crafoord [9] qui consiste en une résection de la coarctation et une suture termino-terminale des deux tranches de section aortique.

♦ Traitement endovasculaire :

Représenté par l'angioplastie percutanée, avec ou sans pose de stent. Son indication par rapport à la chirurgie reste controversée [9]. Elle a pour avantage, un faible taux de complications, une durée brève d'hospitalisation et l'absence de thoracotomie et de réintervention. En revanche, les résultats obtenus par la chirurgie seraient meilleurs, à court et à long terme [56].

Beaucoup d'équipes continuent à préférer la chirurgie pour la coarctation native. Et gardent l'angioplastie pour la recoarctation [56].

3- Indications :

3-1- AI non rompu associé à la CA :

Il n'existe pas de consensus concernant la priorité opératoire; AI non rompu ou CA [28-29-43-45-46] ?

Dans les cas d'AI non rompus, associés à une CA, certains auteurs optent pour opérer la coarctation en premier avant d'envisager la cure des anévrysmes [40-43-46]. Ils soutiennent cette attitude par deux principaux éléments :

1. Premièrement le rôle de l'hypertension artérielle secondaire à la coarctation dans la majoration du risque de rupture et probablement dans le développement des AI.
2. Deuxièmement la faible mortalité par hémorragie cérébrale chez les patients déjà opérés pour la coarctation.

Toutefois, **Orsi** [42] recommande d'opérer en premier l'anévrysme non rompu pour les raisons suivantes :

1. La CA est souvent asymptomatique chez les patients porteurs de cette association.
2. Le risque de survenue de rupture anévrysmale est élevé. Il est estimé à 4,8 % par an. la mortalité relative à cette rupture peut atteindre 70 %.
3. Les résultats obtenus par le traitement chirurgical des AI paraissent encourageants, le risque opératoire étant le même avec ou sans hypertension artérielle.

Orkide [45] préfère lui aussi traiter l'AI en premier puis la CA après. Car selon lui :

1. le risque de rupture persiste même après le traitement de la coarctation, donc même en absence de toute hypertension. Il en témoigne les ruptures anévrysmales qui se sont produites des années après la cure de la coarctation.
2. L'incidence de la rupture anévrysmale chez les porteurs de CA est élevée par rapport à la population générale. Autrement dit, laisser en place un AI non rompu chez un patient porteur de CA, c'est l'exposer à un haut risque de rupture anévrysmale.

Serizawa [41] recommande lui aussi d'opérer l'AI non rompu avant la CA. Le recours à la cure de la CA en premier serait envisagée en cas de défaillance cardiaque ou de difficultés de clipper l'AI.

3-2- AI rompu associé à la CA :

Faut-il opérer l'AI rompu avant ou après la cure chirurgicale de la coarctation ?

La tendance majeure se fait vers le traitement de l'AI rompu avant la CA [28-29-35-41-46-49-57]. En effet, selon **Fukuda** [28], la rupture de l'AI engage directement le pronostic vital ce qui justifie de l'opérer en premier. En plus, le traitement de la CA en premier majore le risque de resaignement anévrysmal peropératoire. De même, le traitement médical (hypertension artérielle induite) instauré pour lutter contre le vasospasme cérébral, en post rupture, n'est pas dénué de risque [40].

Risch [58] recommande lui aussi d'opérer l'AI rompu puis un traiter la CA.

Aris [39], quant à lui, a traité la coarctation en premier en se basant sur la possibilité de contrôle de l'hypertension artérielle post-opératoire par des moyens médicaux.

3-3- Anesthésie :

La chirurgie des anévrysmes est souvent réalisée sous hypotension artérielle contrôlée et profonde [42]. Ceci pour faciliter la dissection et la pose de clip anévrysmal ainsi que pour contrôler une éventuelle hémorragie par rupture anévrysmale peropératoire. Mais, lorsqu'il s'agit d'une rupture anévrysmale associée à une CA, induire une hypotension modérée peut constituer un danger ischémique pour la moelle épinière en dessous de T6 [40]. Ce risque est encore plus important en cas de suppléance spinale antérieure précaire et de circulation collatérale potentiellement inadéquate. Cette hypotension induite peut engendrer une paraplégie par ischémie médullaire. Le risque de survenue d'un tel accident varie de 0,4 à 2,8 % [40-49].

Moreno et al. [59] ont mis en place un procédé pour permettre une hypotension sans risque pour la moelle. Ils administrent le nitroprusside de sodium pour obtenir une dilatation de la circulation collatérale, ce qui diminue la pression artérielle en sus sténotique tout en préservant une perfusion adéquate à l'étage sous sténotique.

La surveillance au cours de l'anesthésie se fait essentiellement par le monitoring des pressions artérielles au dessus de la coarctation, au niveau de l'artère radiale, et au dessous de

celle-ci au niveau de l'artère fémorale ou artère pédiuse ; ainsi que par l'enregistrement des potentiels évoqués spinaux somatosensoriels (PESS) [60].

IX- EVOLUTION :

La mortalité par rupture d'AI chez les patients porteurs de CA est très élevée. Elle peut atteindre 50 à 70 % selon les auteurs [28-41].

Shearer et al. [34] ont collecté 12 cas de patients dont l'âge est inférieur à 21 ans tous porteurs d'AI-CA. La mortalité dans ce groupe était de 75 % (9 patients).

Tyler et Clark [61], sur une série de 200 CA, trouvent 3 cas de l'association AI-CA. Deux d'entre eux sont décédés.

Schwartz [26] rapporte un cas d'AI rompu associé à une CA traitée à la phase aigue mais le patient est décédé 11 jours après l'acte opératoire suite à un resaignement anévrysmal avant le traitement de l'AI.

Les causes de décès rapportés sont :

- Resaignement anévrysmal [26-33-35].
- Vasospasme [39-45].
- Engagement des amygdales cérébelleuses suite à la constitution d'hématome sous dural [53].

X- PRONOSTIC :

Les progrès de l'anesthésie, des techniques neurochirurgicales et de chirurgie thoracique ont relativement amélioré le pronostic des patients porteurs de cette association.

En fait, cette association constitue un challenge thérapeutique mais reste traitable.

Le pronostic est surtout lié au risque de resaignement. Ce risque étant plus élevé en présence de la CA du fait de l'hypertension artérielle qu'elle engendre [26-28].

A long terme, le pronostic après cure de l'AI reste celui de la CA. Il est essentiellement dominé par l'hypertension artérielle résiduelle et ses complications [33-53-49].

CONCLUSION

L'association AI-CA est une entité clinique exceptionnelle. Sa prise en charge thérapeutique est lourde. Elle relève d'une collaboration pluridisciplinaire.

La chirurgie, à un âge jeune, à la fois de la CA et de l'AI parvient à améliorer le pronostic.

La découverte d'un anévrisme intracrânien chez un sujet jeune doit inciter à réaliser un bilan cardio-vasculaire détaillé.

RESUMES

RESUME

L'association anévrisme intracrânien-coarctation de l'aorte est une entité clinique exceptionnelle.

Le but de ce travail est de discuter sa pathogénie, ses aspects cliniques, ses moyens de diagnostic et la stratégie de sa prise en charge.

Nous rapportons le cas d'un jeune patient âgé de 21 ans admis dans un tableau d'hémorragie méningée, chez qui le bilan a révélé un anévrisme intracrânien associé à une coarctation de l'aorte. L'anévrisme intracrânien a été clippé en premier. L'évolution a été favorable avec un recul de six mois.

L'incidence de cette association varie entre 0,19 et 1,9 %. Elle est caractérisée par la rupture anévrysmale précoce, la présence d'anévrismes multiples et la mortalité élevée.

L'hypothèse la plus admise expliquant cette association est une anomalie embryologique de la crête neurale.

Le choix du timing chirurgical est sujet de controverse. La plupart des auteurs optent pour opérer l'anévrisme intracrânien en premier, vu le risque élevé de rupture en présence d'une coarctation de l'aorte.

La prise en charge anesthésique est la même que chez les patients porteurs d'anévrisme intracrânien isolé. Le principal impératif est de lutter contre l'hypotension artérielle afin d'éviter le risque d'ischémie médullaire.

La découverte d'un anévrisme intracrânien chez un sujet jeune doit inciter à réaliser un bilan cardio-vasculaire détaillé.

SUMMARY

The association intracranial aneurysm–aortic coarctation is an exceptional clinical entity.

The purpose of this work is to discuss its pathogenesis, its clinical aspects, its means of diagnosis and its management strategy.

We report a case of a 21–years–old patient admitted in a table of subarachnoid hemorrhage. The investigations revealed an intracranial aneurysm associated with an aortic coarctation. The intracranial aneurysm was clipped first. The evolution was favorable for six months later.

The incidence of this association ranges from 0,19 to 1,9 %. It is characterized by the early aneurysmal rupture, the presence of multiple aneurysms and a high mortality.

The most accepted assumption explaining this association is an embryologic abnormality of the neural crest.

There is a controversy concerning the choice of the surgical timing. According to the majority of the authors, the intracranial aneurysm must be operated first, considering the high risk of rupture in presence of an aortic coarctation.

The anaesthetic management is the same as among patients with isolated intracranial aneurysm. The principal challenge is to fight against arterial hypotension in order to avoid the spinal ischemia risk.

A detailed cardiovascular assessment should be founded ones an intracranial aneurysm is discovered in young patient.

ملخص

ترافق التضيق الأبهرى مع أم الدم داخل القحف عبارة عن مرض سريري استثنائي. الهدف من هذا العمل هو مقارنة لإمراض هذا الترافق ومظاهره السريرية، ووسائل تشخيصه وإستراتيجية تدبيره العلاجي.

نورد حالة مريض عمره 21 سنة أصيب بنزيف سحايا. تم التشخيص عنده لتضيق أبهرى مرافق لأم دم داخل القحف بعد إجراء الفحوصات. تم البدء عنده بوضع مشبك على أم الدم. كان تطور حالته ايجابيا على مدى ستة أشهر.

معدل ورود هذا المرض يتراوح ما بين 0.19% و 1.9%. ومن مميزاته التمزق المبكر لأم الدم، تعدد أمهات الدم ونسبة وفاة مرتفعة.

لتفسير هذا الترافق تعتمد بشكل كبير نظرية خلل يصيب العرف العصبية لدى الجنين. اختيار الأولوية في الجراحة مازال موضوع جدل. إذ أن عددا كبيرا من الأطباء يفضلون البدء بجراحة أم الدم وذلك لكون خطر تمزقها يرتفع مع وجود تضيق أبهرى.

التدبير العلاجي فيما يخص التخدير لا يختلف عن المرضى المصابين بأم الدم وحدها. يبقى الهاجس هو الدودّ دون حدوث انخفاض ضغط الدم الذي يشكل خطر الإقفار في النخاع الشوكي.

إن اكتشاف أم دم داخل القحف عند أي مريض شاب يستدعي إجراء فحص كامل للقلب والشرايين.

BIBLIOGRAPHIE

1. **Jeffrey P, Jerry O, Shane T.**
History of surgery for cerebrovascular disease in children.
Neurosurg Focus. 2006 Jun 15 ; Volume 20, Issue 2 : p 29.
2. **Houyel L.**
Embryologie cardiaque.
Edition Elsevier Paris 1998. Encycl Méd Chir, Cardiologie–Angiologie, 11–001–C–10, p18.
3. **Langman J, Sadler TW.**
Embryologie médicale.
Edition Pradel Paris. 1996, p 180–184.
4. **Jellinger K.**
Vascular malformations of the central nervous system: a morphological overview.
Neurosurg Rev. 1986 ; 9(3) : p177–216.
5. **Mooman AF, Lamers WH.**
Molecular anatomy of the developing heart.
Trends cardiovasc Med. 1994 ; 4 : p257–264.
6. **Colvin EV.**
Cardiac Embryology. The science and practice of pediatric cardiology.
Edition Lea and Febiger. Philadelphia. 1990, pp 108–115.
7. **Kirby ML, Waldo KL.**
Neural crest and cardiovascular development: a 20–year perspective.
Birth Defects Research. 2003 Feb ; 69(1) : 2–13.
8. **Lelievre CS, Le Douarin NM.**

Mesenchymal Derivation of the neural crest : analysis of chimeric quail and chick embryos.

J Embryol Exp Morphol. 1975 ; 22 : 333-348

9. Marçon F, Bosser G et Worms AM.

Coarctation de l'aorte.

Edition Elsevier Paris. 1996. Encycl Méd Chir, cardiologie, 11-041-Q-10, p 8.

10. Raybaud CA, Strother CM, and Hald JK.

Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation.

Neuroradiology. 1989. Volume 31 : p109-128.

11. Jones MC.

The neurocristopathies: reinterpretation based upon the mechanism of abnormal morphogenesis.

Cleft Palate Journal. 1990 Apr ; Volume 27, Issue2 : p136-40.

12. Schievink WI, Mokri B, Piepgras DG, Gittenberger-de Groot AC.

Intracranial aneurysms and cervicocephalic arterial dissections associated with congenital heart disease.

Neurosurgery. 1996 Oct ; Volume 39, Issue 4 : p685-9 ; p689-90.

13. Luc pardanaud, Delphine Moyon, Anne Eichmann.

Embryologie des vaisseaux.

Médecine science. 2001 ; 17 : p543-51.

14. **Fabiani JN et Diémont F.**
Crosse aortique emboligène.
Editions Elsevier. 2000. Encycl Méd Chir, Techniques chirurgicales–Thorax, 2e fa 42–742, 15 p.
15. **Netter Frank H.**
Atlas d'anatomie humaine.
Edition Masson. 2004. p542
16. **CHARLES VEGA, M.D., JEREMIAH V. KWON, M.D., and SEAN D. LAVINE, M.D.**
Intracranial Aneurysms : Current Evidence and Clinical Practice.
AMERICAN FAMILY PHYSICIAN. 2002 AUGUST 15, VOLUME 66, NUMBER 4 : p601–608
17. **Rinkel GJ, Djibuti M, Algra A, Van Gijn J.**
Prevalence and risk of rupture of intracranial aneurysms: a systematic review.
Stroke. 1998 ; Volume 29 : p251–6.
18. **Mourier KL, Lot G, Houdart E. et CophiGnon JC.**
Anévrysmes artériels intracrâniens
Edition Elsevier.1994. Encycl Méd Chir. Neurologie, 17-490-B-10, 9 p.
19. **Site Web** : [http : //www.ucihealth.com](http://www.ucihealth.com)
20. **Cambier J. , Masson M. ,Dehen H.**
Neurologie.
Edition Masson. 1993. p204.
21. **Site Web** : [http : //www.hospitals.unm.edu.](http://www.hospitals.unm.edu)

22. **Kastler B, Livolsi A, Clair C, Delabrousse E, Sarlieve P, Michalakis D, Hussein HH.**
Malformations de l'aorte : aspects IRM. Anomalies des arcs aortiques.
Edition Elsevier 2002. Encycl Méd Chir. Radiodiagnostic-Cœur-Poumon, 32-015-F-65,p19.

23. **Abbott ME.**
Coarctation of the aorta of the adult type II.
Am.Heart Journal. 1928. Volume 3 : p392-421, p574-618.

24. **Punsar S. and Seppala T.**
A study of aneurysm of the cerebral artery and of subarachnoid hemorrhage in patient with coarctation of the aorta.
Duodecim. 1956. Volume 72 : p404.

25. **Tulloh HP.**
Subarachnoid hemorrhage with coarctation of the aorta treated by aortic homograft.
Postgrad Med Journal. 1958. Volume 34 : p97.

26. **Schwartz MJ, Baronofsky ID.**
Ruptured intracranial aneurysm associated with coarctation of the aorta.
Amer J Cardiol. 1960. Volume 6 : p982-988.

27. **Brackett CE, Morants RA.**
Special problems associated with subarachnoid hemorrhage.
Neurological Surgery. 1973. Volume 3 : p1807-1808.

28. **Fukuda H, Sako K, Yonemasu Y.**
Coarctation of the descending aorta with aneurysm of the anterior communicating artery.
Surg Neurol. 1985 Apr ; Volume 23, Issue 4 : p380-2.

- 29. Mercado R, Lopez S, Cantu C, Sanchez A, Revuelta R.**
Intracranial aneurysms associated with unsuspected aortic coarctation.
J. Neurosurg. 2002 ; Volume 97 : p1221-5.
- 30. Walton JN.**
Subarachnoid Haemorrhage.
Edition Edinburgh, E & Livingstone. 1956. 350 pp.
- 31. Stehbens WE.**
Cerebral aneurysms and congenital abnormalities.
Aust Ann Med. 1962. 11: p102-112.
- 32. DuBoulay GH.**
Some observation on the natural history of intracranial aneurysms.
Brit J Radiol. 1965. Volume 38 : p721-757.
- 33. Robinson RG.**
Coarctation of the aorta and cerebral aneurysms. Report of two cases.
J Neurosurg. 1967. Volume 26: p527-531.
- 34. Shearer WT, Rutman JY, Weinberg WA, Goldring D.**
Coarctation of the aorta and cerebrovascular accident: a proposal for early corrective surgery.
J Pediatr. 1970 Dec ; Volume 77 Issue 6 : p1004-9.
- 35. Patel AN, Richardson AE.**
Ruptured intracranial aneurysms in the first two decades of life. A study of 58 patients. *J Neurosurg.* 1971. Volume 35 : p571-576.

36. **Sedzimir CB, Jones EW, Hamilton D, Edowards R.**
Management of coarctation of aorta and bleeding intracranial aneurysm in pediatric cases.
Neuro paediatric. 1973. Volume 4 : 124-133.
37. **Bliznak J, Bargainer JD.**
Coarctation of the abdominal aorta with aneurysm of middle cerebral artery Am J
Roentgenol Radium Ther Nucl Med. 1974 Sep ; 122(1) : p29-32.
38. **Yokota A, Kodama T, Matsukado Y.**
Cerebralaneurysm associated with coarctation of the aorta.
No To Shinkei. 1977. 29 : p221-226.
39. **Aris A, Bonnin JO, Sole JO, Padro JM, Bartomeus F, Molet J, Oliver B, Caralps JM.**
Surgical management of aortic coarctation associated with ruptured cerebral artery aneurysm.
Tex Heart Inst J. 1986 Sep ; Volume 13, Issue 3 : p313-9.
40. **Goodie DB, Rigg DL.**
controlled hypotension for cerebral aneurysm surgery in the presence of severe aortic coarctation.
British J Anaesth. 1991. Sep ; Volume 67, Issue 3 : p329-31.
41. **Serizawa T, Satoh A, Miyata A, Kobayashi S, Odaki M, Nakamura H, Watanabe Y.**
Ruptured cerebral aneurysm associated with coarctation of the aorta--report of two cases.
Neurol Med Chir. 1992 Jun ; Volume 32, Issue6 : p342-5.

42. **Orsi P, Rosa G, Liberatori G, Lunardi PP, Ferrante L.**
Repair of two unruptured intracranial aneurysms in the presence of coarctation of the aorta—anaesthetic implications and management.
J Neurosurg Anesthesiol. 1993 Jan ; Volume 5, Issue 1 : p48–51.
43. **Gire C, Lamoureux S, Ghodbane D, Yvorra S, Mancini J, Chabrol B.**
Rupture d'anévrisme cérébral associée à une coarctation aortique.
Rev Neurol. 1997 Jun ; Volume 153, Issue 5 : p357–8.
44. **Harikrishnan S, Stigimon J, Tharakan JM**
Intracranial aneurysms coronary aneurysms and descending aortic coarctation—unreported association.
Int J Cardiol. 2005 Mar 18 ; Volume 99, Issue 2 : p329–30
45. **Orkide Hudaoglu , Kurul S, Cakmakci H, Men S, Yis U, Dirik E.**
Aorta coarctation presenting with intracranial aneurysm rupture.
J Paediatr Child Health. 2006 Jul–Aug ; Volume 42(7–8):477–9.
46. **Ju SM, Yi HJ, Ko Y, Kim KM.**
Cerebral aneurysm and aortic coarctation in a 46 XY female. Is it causal or coincidental.
J Korean Neurosurg. 2005 Feb ; Volume 37, Issue 2 : p137–140.
47. **Connolly HM, Huston J 3rd, Brown RD Jr, Warnes CA, Ammass NM, Tajik AJ.**
Intracranial aneurysms in patients with coarctation of the aorta: a prospective magnetic resonance angiographic study of 100 patients.
Mayo Clin Proc. 2003 Dec ; Volume 78, Issue 12 : p1491–9.

48. **Sang C. Park, MD, and William H. Neches, MD.**
The neurologic complications of congenital heart disease.
Neurologic Clinics. May 1993. Volume 11.number 2.
49. **D. Robine, A. Redondo, B. Stilhart, J Aboulker.**
Anévrysmes intracrâniens multiples associés à une coarctation de l'aorte.
Neurochirurgie. 1986. Volume 32, p490-491.
50. **Servet Inci, M.D., Ph.D, and Robert F. Spetzler RF.**
Intracranial aneurysms and arterial hypertension : A review and hypothesis.
Surg Neurol. 2000 Jun ; Volume 53, Issue6 : p530-40; p540-2.
51. **Rosenquist TH Modis L.**
spatial disorder of collagens in the great vessels, associated with congenital heart defects.
Anat Rec. 1991. 229 : p116-124.
52. **Kappetein AP, Gittenberger-de Groot AC, Zwinderman AH, Poelmann RE, Huysmans HA.**
The neural crest as a possible pathogenetic factor in coarctation of the aorta and bicuspid aortic valve.
J Thorac Cardiovasc Surg. 1991 Dec ; Volume 102, Issue 6 : p830-6.
53. **LeBlanc FE, Charrette EP, Dobell ARC, Branch CL.**
Neurological complication of aortic coarctation.
Can Med Assoc J. 1968. Volume 99 : p299-303.

54. **Harry J. Cloft, MD, PhD; Gregory J. Joseph, MD Jacques E. Dion, MD.**
Risk of Cerebral Angiography in Patients With Subarachnoid Hemorrhage, Cerebral Aneurysm, and Arteriovenous Malformation.
Stroke. 1999; Volume 30 : p317–320.
55. **Baxter AB, Cohen WA, Maravilla KR.**
Imaging of intracranial aneurysms and subarachnoid hemorrhage.
Neurosurg Clin North Am. 1998. Volume 9 : p445–462.
56. **Worms AM Marçon F, Michalski H, Chehab G.**
Angioplastie percutanée de reoarcctation de l'aorte : résultat dans 18 cas à court et moyen terme.
Arch Mal Cœur. 1993. Volume 86 : p573–579.
57. **Ali Ahmetoglu, Polat kosucu, Aamet Sari, Halit Resit Gumele.**
Abdominal aortic coarctation associated with multiple intracranial aneurysms.
European Journal of Radiology Extra. April 2003. Volume 46, Number 1, p38–41
58. **Rish BL.**
Treatment of intracranial aneurysms associated with other entities
South Med J. 1978 ; Volume 71. p553.
59. **Moreno N N , Teruel De campo, Kaiser G.M, Pallares.**
Technical and Pharmacologic management of distal hypotension during repair of coarctation of aorta
J Thoracic Cardiovasc Surg. 1995, Volume 80, p182–186.

60. Sherke R, Yemala R, Srinivas M, Panigrahi M.

Anaesthetic management of clip ligation of ruptured intracranial aneurysm associated with coarctation of aorta.

J Postgrad Med. 2002 Jul-Sep; Volume 48, Issue 3 : p240-1.

61. Tyler HR, Clark DB.

Neurological complications in patients with coarctation of the aorta.

Neurology. 1958 ; Volume 8 : p712.