

République Algérienne Démocratique et Populaire.  
Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique.  
Université Mouloud Mammeri - Tizi Ouzou.  
Faculté de médecine.



Thèse pour l'obtention de grade de Docteur en Sciences Médicales  
**Le traitement chirurgical de la maladie et du syndrome de Moyamoya**

Présentée et soutenue publiquement le 28 janvier 2026 Par :

**Docteur DEBBOU Mansour**

Maître assistant en Neurochirurgie

Centre hospitalo-universitaire de Bab El Oued, Hôpital Mohamed Lamine Debaghine.

Directeur de Thèse

**Professeur Abdelhalim MORSLI**

Centre hospitalo-universitaire de Bab El Oued, Hôpital Mohamed Lamine Debaghine.

Co-Directeur de Thèse

**Professeur Mohamed ABOUDJABEL**

Centre hospitalo-universitaire de Tizi Ouzou, Hôpital Neddir Mohamed.

Jury :

**M. le Professeur Mustapha AITBACHIR** : Président du jury.

**M. le Professeur Abdelhalim MORSLI** : Directeur de thèse.

**M. le Professeur Mohamed ABOUDJABEL** : Co-directeur de thèse

**M. le Professeur Hakim LEKLOU** : Membre.

**M. le Professeur Lakhdar BERCHICHE** : Membre.

**M. le Professeur Fayçal AICHAOUI** : Membre.

## REMERCIEMENTS

**À mon directeur de thèse,**

Monsieur le Professeur **Abdelhalim MORSLI**, Chef de service de neurochirurgie,  
Hôpital Mohamed Lamine Debaghine, Bab El Oued, Alger.

Je tiens à lui exprimer ma profonde gratitude pour m'avoir enseigné les bases de la neurochirurgie, ainsi que pour l'encadrement rigoureux et les conseils précieux dont il m'a fait bénéficier tout au long de mon parcours.

Son enthousiasme dans l'exercice de la neurochirurgie, son sens de l'exigence et sa volonté constante de faire progresser les pratiques ont constitué pour moi un modèle et une source d'inspiration.

Je le remercie également d'avoir accepté de diriger ce travail, de m'avoir accordé de son précieux temps, et pour son accompagnement attentif, son aide et ses conseils avisés.

Qu'il trouve dans ce travail l'expression de mon profond respect et de ma haute reconnaissance.

À Monsieur le Professeur **Mohamed ABOUDJABEL**, Service de neurochirurgie,  
Hôpital Neddir Mohamed, Tizi Ouzou.

Je tiens à lui exprimer ma profonde reconnaissance pour l'aide précieuse qu'il m'a apportée, tant sur le plan professionnel qu'humain, durant mon passage au service de neurochirurgie du CHU de Tizi Ouzou.

Je le remercie également d'avoir accepté de co-diriger ce travail. Ses conseils éclairés, sa réflexion scientifique et sa disponibilité ont constitué un apport majeur à la réalisation de cette thèse. Qu'il trouve ici l'expression de ma sincère gratitude et de mon profond respect.

Aux membres du jury :

Au **Professeur Mustapha AITBACHIR** : chef de service de Neurochirurgie du CHU de TIZI OUZOU. Je le remercie de m'avoir honoré en acceptant d'être mon président de jury, en dépit de ses très nombreux engagements ; son aide et ses conseils avisés m'ont été précieux et inestimables tout au long de ce travail et même au-delà.

Qu'il trouve dans ce travail le témoignage de mon profond respect et de ma haute gratitude.

Au Professeur **Hakim LEKLOU** : Chef de service de Neurologie, CHU de Bab El OUED, Alger. Je le remercie de m'avoir fait l'honneur d'accepter de participer à ce jury de soutenance, de son aide et de son soutien. Ses conseils avisés m'ont été précieux.

Au **Professeur Lakhdar BERCHICHE** : Service de neurochirurgie, Hôpital Mohamed Lamine Debaghine, Bab El Oued, Alger. Je lui exprime ma profonde gratitude pour l'honneur qu'il m'a fait en acceptant de participer au jury de cette soutenance. Son soutien, sa disponibilité et la pertinence de ses conseils ont constitué un apport précieux à la réalisation de ce travail.

Au **Professeur Fayçal AICHAOUI** : Service de neurochirurgie, Hôpital Mohamed Lamine Debaghine, Bab El Oued, Alger. Je le remercie sincèrement de m'avoir fait l'honneur d'accepter de participer au jury de cette soutenance, ainsi que pour son aide et ses précieux conseils, toujours pertinents et avisés.

A tous mes collègues Neurochirurgiens du service du CHU de Bab El Oued : Pr Yacoubi, Pr Bennafaa, Pr Meziani, Pr Tighilt, Dr Lagha, Dr khelifa, Dr Felissi, Dr Touati, Dr Oufella, Dr Salah, Dr Hadjali, Dr Zireg, Dr Bougamra, Dr Abbassi, Dr Bouchekoura et Dr Kribaa ainsi que nos réanimateurs : Dr Laaldji, Dr Belaidi, Dr Hadjaj, Dr Afnes, Dr Sebhi, Dr Yadel.

A tous les résidents du service de neurochirurgie du CHU de Bab El Oued, je les remercie d'avoir contribué à la réalisation de ce travail de thèse.

A tous mes collègues Neurochirurgiens et réanimateurs du service du CHU de Tizi Ouzou. Pour mes collègues et amis radiologues : Pr Ait-challal, Pr Hebba, sans oublier leur réanimateurs Dr Maoudj et Dr Khelili. Je les remercie d'avoir été à l'écoute, et de m'avoir aidé tout au long de ce travail.

Pour tout le personnel médical, paramédical et le secrétariat, je les remercie pour leur soutien et leur aide quotidiens.

À notre chef du bloc opératoire ainsi qu'à toute l'équipe du bloc opératoire, je les remercie pour leur disponibilité, leur professionnalisme et leur précieuse collaboration.

A notre psychologue Soussane, je la remercie pour le suivi psychologique si précieux des patients avant et après l'intervention.

À mes collègues, amis et frères, les Docteurs Handis et Zekkour, avec qui j'ai débuté mon parcours en neurochirurgie.

Je les remercie sincèrement pour leur aide précieuse, leur soutien constant et pour les moments de partage que nous avons vécus ensemble au sein du service de neurochirurgie de l'hôpital Bab El Oued. Leur esprit de camaraderie, leur engagement professionnel et leur présence fraternelle ont grandement contribué à rendre cette expérience aussi enrichissante sur le plan humain que scientifique.

## DEDICACES

Je dédie ce travail à mon père, **Abdelkarim**, et à ma mère, **Samia**.

Je leur exprime ma profonde reconnaissance pour m'avoir donné la vie, pour l'amour, l'éducation et les valeurs qu'ils m'ont transmises, et qui ont constitué le socle de mon parcours personnel et académique.

Leur soutien indéfectible, leur disponibilité constante et leurs sacrifices ont été déterminants dans l'accomplissement de ce travail.

Je le dédie également à ma femme, **Sonia**, pour son soutien inébranlable, sa patience et sa tendresse durant toute cette période exigeante. À mes deux adorables enfants, **Ania** et **Iyad**, qui sont ma joie, mon réconfort et la lumière de ma vie.

A mes frères, **Chaouki**, **Ridha**, **Chemseddine**, **Aimadeddine** et **Anasse**, ainsi qu'à mon grand-père Abdenour et son épouse Hayette, et à mes beaux-parents, pour leur soutien et leur présence tout au long de ce parcours.

Je tiens également à dédier ce travail à mon ami et confrère, le **Professeur Houari Loucif**. Son soutien constant, la qualité de ses conseils et la pertinence de ses orientations ont grandement contribué à l'aboutissement de ce travail. Je lui exprime, à travers ces lignes, ma profonde gratitude et mon estime la plus sincère.

A mon ami, le **Professeur Asfirane Nadjib**, Je lui dédie ce travail et lui exprime ma profonde gratitude pour son aide précieuse, ses conseils et son soutien constants, tant à l'hôpital qu'en dehors. Qu'il trouve dans ce travail l'expression sincère de ma reconnaissance et de mon estime.

Enfin, je dédie ce travail à mes grands-parents **Elhadi**, **Baya**, **Elhocine** et **Fatima**, qui nous ont quittés, mais dont la mémoire et la bienveillance continuent de guider mon parcours.

## ANNEXES

### 1) Liste des figures :

Figure 1. Embryologie du système carotidien .....	29
Figure 2. Embryologie des artères vertébrales dans leur segment extracrânien .....	30
Figure 3. Embryologie du tronc basilaire et des artères vertébrales .....	30
Figure 4. Développement du polygone de Willis au 28ème jour de vie embryonnaire .....	31
Figure 5. Développement du polygone de Willis à la 30ème semaine .....	32
Figure 6. Développement du polygone de Willis à la 32ème semaine .....	33
Figure 7. Représentation schématique du Polygone de Willis .....	34
Figure 8. Segments artériels de l'artère carotide interne et leurs branches selon Rhoton .....	35
Figure 9. Vues de l'ACI et des segments de la portion supraclinoïde (C4) .....	36
Figure 10. Branches collatérales et perforantes de l'ACI. Vue antérieure .....	37
Figure 11. Branches collatérales et perforantes de l'ACI. Vue inférieure .....	39
Figure 12. Branches terminales de l'ACI sur la face ventrale du cerveau .....	40
Figure 13. Anatomie microchirurgicale de l'artère cérébrale antérieure (ACA) .....	41
Figure 14. Anatomie microchirurgicale de l'artère cérébrale moyenne (MCA) .....	42
Figure 15. Modèles de ramification de la MCA .....	43
Figure 16. Représentation schématique des différents modèles d'arborisation de la MCA .....	44
Figure 17. Les territoires vasculaires de la MCA .....	45
Figure 18. Le système vertébrobasilaire : Artères principales et Branches .....	46
Figure 19. Le polygone de Willis. Vue inférieure .....	47
Figure 20. Variétés de polygones de Willis les plus fréquentes en Afrique .....	48
Figures 21. Principales veines superficielles et veines anastomotiques .....	50
Figure 22. Les Veines profondes .....	51
Figure 23. Sinus veineux de la dure mère (Vue supérieure oblique) .....	53
Figure 24. Exposition des branches frontale et pariétale de la STA .....	54
Figure 25. Vue postéro-latérale d'une reconstruction volumique en 3D de la STA .....	54
Figure 26. Représentation schématique de l'histologie d'une artère systémique et cérébrale .....	58
Figure 27. Illustration des modifications des variables hémodynamiques cérébrales .....	64
Figure 28. Données pathologiques et histopathologiques dans la vasculopathie de Moyamoya .....	66
Figure 29. Mécanismes potentiels de la vasculopathie de Moyamoya .....	72
Figure 30. Augmentation de la vitesse du flux sanguin et remodelage négatif sténo-occlusif .....	74
Figure 31. Mécanismes pathogéniques et conversion IC-EC .....	75
Figure 32. TDM cérébrale sans produit de contraste .....	90
Figure 33. Angioscanner cerebral avec reconstruction 3D .....	91

Figure 34. IRM cérébrale sans produit de contraste .....	92
Figure 35. IRM 3 Tesla en T2 inversé .....	92
Figure 36. IRM pondérée en diffusion (DWI) .....	93
Figure 37. Imagerie des lésions hémorragiques .....	94
Figure 38. IRM des lésions sténo-occlusives dans le Moyamoya .....	95
Figure 39. IRM des vaisseaux Moyamoya .....	95
Figure 40. Imagerie des signal voids .....	96
Figure 41. Signe du lierre (Ivy sign) .....	97
Figure 42. Angio-IRM cérébrale .....	98
Figure 43. Angiographie par résonance magnétique (ARM) .....	99
Figure 44. Cas démonstratif d'ARM 3,0 T .....	99
Figure 45. ARM cérébrale en séquence time-of-flight (TOF) .....	100
Figure 46. Illustrations schématiques d'une anastomose périventriculaire .....	101
Figure 47. Angiographie rotationnelle 3D d'une anastomose périventriculaire .....	101
Figure 48. Illustration schématique des sous types d'anastomose périventriculaire .....	103
Figure 49. ARM en reconstruction MIP sagittale montrant une anastomose choroïdienne .....	104
Figure 50. Cas illustratif N°1 du grade ARM .....	106
Figure 51. Cas illustratif N°2 du grade ARM .....	106
Figure 52. Classification angiographique de Suzuki .....	109
Figure 53. Forme atypique de Moyamoya .....	109
Figure 54. Collatérale leptoméningée .....	111
Figure 55. Collatérale leptoméningée .....	112
Figure 56. Les variations de l'intensité du signal et La courbe temps–intensité de signal .....	114
Figure 57. Courbe schématique concentration–temps .....	116
Figure 58. IRM de perfusion, Cas illustratif N°1 .....	118
Figure 59. IRM de perfusion, Cas illustratif N°2 .....	119
Figure 60. TDM de perfusion, Cas illustratif .....	120
Figure 61. Modèle théorique du mécanisme compensatoire .....	122
Figure 62. Images de la perfusion cérébrale normale à la SPECT .....	123
Figure 63. Images SPECT de la perfusion cérébrale chez un garçon atteint de la MMD .....	123
Figure 64. Imagerie SPECT : Infarctus cérébral chez adulte atteint de MMD .....	124
Figure 65. Classification de Berlin, cas N°1 .....	127
Figure 66. Classification de Berlin, cas N°2 .....	127
Figure 67. Classification de Berlin, cas N°3 .....	128
Figure 68 : Protocole standardisé pour la prise en charge péri opératoire du Moyamoya .....	137
Figure 69. L'étendue de la craniotomie et de l'ouverture durale dans le Moyamoya .....	141
Figure 70. Technique de multiples trous de trépan .....	143

Figures 71. Position et repères de l'incision cutanée .....	146
Figures 72. Dissection des lambeaux après incision cutanée .....	146
Figures 73. Anatomie des branches de la STA et Mobilisation du greffon musculaire .....	146
Figure 74. Soulèvement du greffon musculaire pédiculé .....	147
Figures 75. Craniotomie avec préservation de l'artère méningée moyenne (AMM) .....	147
Figures 76. Ouverture de la dure-mère avec préservation de l'AMM et inversion durale .....	147
Figure 77. Le muscle temporal est mis en contact directe avec le cortex cerebral .....	148
Figures 78. Retrait de l'excès osseux à la base du volet osseux et sa réimplantation .....	148
Figure 79. Vue en coupe transversale d'une greffe temporal en épaisseur partielle .....	149
Figures 80. Encéphalo-duro-synangiose (EDS) .....	151
Figures 81. EDAS : incision cutanée et préparation de la STA .....	153
Figures 82. EDAS : craniotomie et ouverture durale .....	153
Figures 83. EDAS : réalisation de la synangiose .....	154
Figures 84. EDAS : remise du volet osseux et fermeture .....	154
Figure 85. Illustration dessinée en vue frontale de la STA sous le volet osseux dans l'EDAS .....	155
Figure 86. Encéphalo-duro-artério-myo-synangiose (EDAMS) .....	156
Figure 87. Position du patient dans la transplantation omentale .....	158
Figure 88. Préparation de l'Omentum .....	158
Figure 89. Mobilisation de l'omentum et Tunnelisation .....	159
Figure 90. Craniotomie et réalisation de la transposition de l'omentum .....	160
Figure 91. Procédures galéales .....	161
Figure 92. Encéphaloduroartériosynangiose occipitale .....	162
Figure 93. Procédures de revascularisation indirectes combinées .....	164
Figure 94. Photographie montrant M. Gazi Yasargil avec Peardon Donaghy en 1965 .....	165
Figure 95. Représentation schématique du principe de revascularisation directe .....	165
Figure 96. Bypass STA-MCA : position et identification du vaisseau donneur .....	167
Figure 97. Bypass STA-MCA : dissection de l'artère temporale superficielle .....	168
Figure 98. Bypass STA-MCA : vues opératoires de la STA disséquée et préparée .....	169
Figure 99. Craniotomie et exposition des branche M4 de la MCA .....	170
Figure 100. Technique mathématique pour localiser une branche de M4 selon Krisht .....	171
Figure 101. Préparation de l'artère receveuse .....	172
Figure 102. Adventicectomie de la STA et ouverture en fishmouth .....	173
Figure 103. Préparation finale de l'artère receveuse (branche M4) .....	174
Figure 104. Suture de la STA à la MCA .....	175
Figure 105. Suture "end-to-side" en surjet circonférentiel .....	175
Figure 106. Visualisation de la lumière à travers la bouche et fin de l'anastomose .....	176
Figure 107. Le déclippage .....	177

Figure 108. Une vue sous microscope opératoire d'une anastomose termino-latérale .....	177
Figure 109. Angiographie à l'indocyanine verte (ICG) .....	178
Figure 110. Fermeture avec remise du volet osseux .....	179
Figure 111. Revascularisation combinée : Procédures directes et indirectes .....	180
Figure 112. Traitement endovasculaire, cas illustratif .....	182
Figure 113. Illustration d'une ischémie cérébrale postopératoire .....	187
Figure 114. Anévrisme de l'anastomose temporosylvienne .....	191
Figure 115. Angio-IRM postopératoire .....	196
Figure 116. TDM cérébrale sans produit de contraste (SPC) .....	215
Figure 117. Angio-TDM cérébrale chez une fille de 7 ans présentant un Moyamoya .....	216
Figure 118. IRM cérébrale en T1 et en Flair .....	216
Figure 119. IRM cérébrale en T1 injectée et T2 mettant en évidence le réseau Moyamoya .....	219
Figure 120. IRM cérébrale en pondération T1 objectivant le signe du lierre .....	217
Figure 121. IRM cérébrale en séquences Time Of Flight (TOF) .....	217
Figure 122. Angiographie par cathétérisme sélectif de l'ACI droite .....	218
Figure 123. Répartition de la population selon l'âge .....	220
Figure 124. Répartition de la population d'étude selon le sexe .....	221
Figure 125. Répartition selon l'origine géographique .....	221
Figure 126. Répartition selon les antécédents .....	222
Figure 127. Répartition des patients selon le type de Moyamoya .....	223
Figure 128. Répartition des patients selon la circonstance de découvertes .....	223
Figure 129. Répartition des patients selon la présentation clinique .....	224
Figure 130. Répartition selon le score de Rankin modifié (mRs) .....	225
Figure 131. Répartition selon le score PSOM (Pediatric Stroke Outcome Measure) .....	225
Figure 132. Répartition selon l'exploration préopératoire (TDM/IRM) .....	226
Figure 133. Répartition des patients selon les résultats de l'IRM de perfusion .....	227
Figure 134. Répartition des patients selon les résultats de l'Angio-IRM cérébrale .....	227
Figure 135. Répartition selon les résultats de l'Angiographie (Classification de Suzuki) .....	228
Figure 136. Répartition des patients selon le type d'atteinte vasculaire .....	229
Figure 137. Répartition des patients selon la circulation vasculaire atteinte .....	229
Figure 138. Répartition des patients selon les vaisseaux de type Moyamoya .....	230
Figure 139. Répartition des patients selon le traitement médical reçu .....	231
Figure 140. Répartition des patients selon la méthode de revascularisation .....	231
Figure 141. Répartition selon la procédure de revascularisation réalisée .....	232
Figure 142. Répartition selon la durée opératoire (Minutes) .....	233
Figure 143. Répartition selon les complications post-opératoires immédiates .....	234
Figure 144. Répartition selon les données de la TDM cérébrale postopératoire .....	234

Figure 145. Répartition selon les données du bilan sanguin postopératoire .....	235
Figure 146. Répartition selon les données de l'examen clinique à 3 mois .....	236
Figure 147. Répartition selon les données de l'examen clinique à long-terme (> 6 mois) .....	237
Figure 148. Répartition selon les résultats de l'Angio IRM cérébrale de contrôle .....	238
Figure 149. Répartition selon les résultats de l'IRM cérébrale de perfusion .....	238
Figure 150. Répartition selon les résultats de l'Angiographie cérébrale .....	239
Figure 151. Cas N°1 : images d'Angio IRM cérébrale .....	240
Figure 152. Angio IRM cérébrale en séquences TOF 3D .....	241
Figure 153. IRM de perfusion, courbe temps-concentration et carte MTT .....	241
Figures 154. Cas N°1, étapes de la technique des multiples trous de trépan (MBH) .....	242
Figure 155. Angio IRM cérébrale de contrôle en séquence TOF 3D .....	243
Figure 156. Comparaison entre les courbe temps-concentration pré et post-opératoire .....	243
Figure 157. Cas N°2 : IRM et Angio-IRM cérébrale avec séquence de perfusion .....	244
Figure 158. Etapes l'encéphalo-duro-arterio-synangiose (synangiose piale) .....	245
Figure 159. Angio-IRM en séquence TOF 3D HR. Image pré et post opératoire .....	246
Figure 160. Images d'Angio-IRM 3D TOF et d'Angio-TDM cérébrale en 3D .....	246
Figure 161. IRM cérébrale de perfusion, carte MTT .....	247
Figure 162. Cas N°3 : IRM avec Angio-IRM cérébrale .....	248
Figure 163. IRM de perfusion, Carte MTT et CBV .....	248
Figure 164. Angiographie cérébrale .....	248
Figure 165. Repérage de la STA et position opératoire .....	249
Figure 166. Dissection et préparation de la STA .....	249
Figure 167. Dissection de l'arachnoïde et préparation de l'artère receveuse .....	249
Figure 168. Incision de la branche M4 et ouverture de la STA en bouche de poisson .....	250
Figure 169. Réalisation du bypass .....	250
Figure 170. Vue finale du bypass et fermeture .....	251
Figure 171. IRM cérébrale de perfusion .....	251
Figure 172. Angio-IRM cérébrale avec reconstruction 3D d'un angioscanner .....	251
Figure 173. Arbre décisionnel pour la prise en charge du Moyamoya .....	277

## 2) Liste de tableaux :

Tableau 1. Epaisseur en $\mu\text{m}$ de la Media et de l'intima chez des opérés pour un Moyamoya .....	59
Tableau 2. Valeurs du débit sanguin cérébral et de la consommation cérébrale d'oxygène .....	62
Tableau 3. Augmentation de la vélocité du flux sanguin dans le moyamoya .....	73
Tableau 4. Score ARM de Houkin et classification par grade .....	105
Tableau 5. Résumé des critères d'évaluation selon le système de Berlin .....	126
Tableau 6. Différents types de procédures de revascularisation pour le Moyamoya .....	139

Tableau 7. Incidence de l'hyperperfusion cérébrale symptomatique après Bypass STA-MCA .....	188
Tableau 8. Echelle modifiée de Rankin (Modified Rankin Scale) MRS .....	214
Tableau 9. Score PSOM (Pediatric Stroke Outcome Measure) .....	214
Tableau 10. Répartition de la population selon l'âge .....	220
Tableau 11. Répartition de la population d'étude selon le sexe .....	220
Tableau 12. Répartition selon l'origine géographique .....	221
Tableau 13. Répartition selon les antécédents .....	222
Tableau 14. Répartition des patients selon le type de Moyamoya .....	222
Tableau 15. Répartition des patients selon la circonstance de découvertes .....	223
Tableau 16. Répartition des patients selon la présentation clinique .....	224
Tableau 17. Répartition selon le score de Rankin modifié (mRs) .....	224
Tableau 18. Répartition selon le score PSOM (Pediatric Stroke Outcome Measure) .....	225
Tableau 19. Répartition selon l'exploration préopératoire (TDM/IRM) .....	226
Tableau 20. Répartition des patients selon les résultats de l'IRM de perfusion .....	226
Tableau 21. Répartition des patients selon les résultats de l'Angio-IRM cérébrale .....	227
Tableau 22. Répartition selon les résultats de l'Angiographie (Classification de Suzuki) .....	228
Tableau 23. Répartition des patients selon le type d'atteinte vasculaire .....	228
Tableau 24. Répartition des patients selon la circulation vasculaire atteinte .....	229
Tableau 25. Répartition des patients selon les vaisseaux de type Moyamoya .....	230
Tableau 26. Répartition des patients selon le traitement médical reçu .....	230
Tableau 27. Répartition des patients selon la méthode de revascularisation .....	231
Tableau 28. Répartition selon la procédure de revascularisation réalisée .....	232
Tableau 29. Répartition selon la durée opératoire (Minutes) .....	233
Tableau 30. Répartition selon les complications post-opératoires immédiates .....	233
Tableau 31. Répartition selon les données de la TDM cérébrale postopératoire .....	234
Tableau 32. Répartition selon les données du bilan sanguin postopératoire .....	235
Tableau 33. Répartition selon les données de l'examen clinique à 3 mois .....	235
Tableau 34 : Répartition selon les données de l'examen clinique à long-terme (> 6 mois) .....	236
Tableau 35. Répartition selon les résultats de l'Angio IRM cérébrale de contrôle .....	237
Tableau 36. Répartition selon les résultats de l'IRM cérébrale de perfusion .....	238
Tableau 37. Répartition selon les résultats de l'Angiographie cérébrale .....	239

### 3) Liste des abréviations :

A : Artère

ACA : Artère Cérébrale Antérieure

ACE : Artère Carotide Externe

AChA : Artère Choroïdienne Antérieure  
ACI : Artère Carotide Interne  
AComA : Artère Communicante Antérieure  
AICA : Artère Cérébelleuse Antéroinférieure  
AIT : Accident Ischémique Transitoire  
AMM : Artère méningée moyenne  
AOphT : Artère ophtalmique  
ARM : Angiographie par Résonance Magnétique  
ASL : Arterial Spin Labeling  
ATM : Artère Temporale Moyenne  
ATS : Artère Temporale Superficielle  
AVC : Accident Vasculaire Cérébral  
CBF : Débit Sanguin Cérébral  
CBV : Volume Sanguin Cérébral  
CHU : Centre Hospitalo-Universitaire  
Cm : Centimètre  
CML : Cellules musculaires lisses  
CMRO<sub>2</sub> : Taux d'Oxygène Métabolique Cérébral  
CO<sub>2</sub> : Dioxyde de Carbone  
CT : Tomodensitométrie  
DSA : Angiographie par Soustraction Digitale  
DTA : Artère temporale profonde  
DTC-PC : Doppler Transcrânien avec une Potentialisation du Contraste  
EC : Extracrânien  
EDS : Encéphalo-duro-synangiose  
EDAS : Encéphalo-Duro-Artério-Synangiose  
EDAMS : Encéphalo-duro-arterio-myo-synangiose  
EEG : Electro-Encéphalogramme  
EMS : Encéphalo-Myo-Synangiose  
FEO : Fraction d'Extraction d'Oxygène  
Fig. : Figure  
FLAIR : Fluid Attenuated Inversion Recovery  
HSA : Hémorragie Sous Arachnoïdienne  
HTA : Hypertension Artérielle  
IBM : International Business Machines  
IC : Intracrânien  
ICG : Indocyanine Green

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

J : Jour

LCR : Liquide Céphalo-Rachidien

MBH : Multiple trou de trépan

MCA : Artère Cérébrale Moyenne

Min : Minutes

ml : Millilitre

mm : Millimètre

MMA : Angiopathie de Moyamoya

MMD : Maladie de Moyamoya

MMS : Syndrome de Moyamoya

MRS : Modified Rankin Scale

MTT : Temps de Transit Moyen

NF-1 : Neurofibromatose de type 1

PAM : Pression Artérielle Moyenne

Pcom.A : Artère Communicante Postérieure

PET : Tomographie par Émission de Positons

PICA : Artère Cérébelleuse Postéro-Inférieure

PPC : Pression de perfusion cérébrale

rCBF : Débit Sanguin Cérébral Régional

RCP : Réunion de Concertation Pluridisciplinaire

rCBV : Volume Sanguin Cérébral régional

RCV : Réserve Cérébrovasculaire

rOEF : Fraction d'extraction d'Oxygène Régionale

RVC : Résistances vasculaires cérébrales

S : Seconde

SCA : Artère Cérébelleuse Supérieure

SCO : Syndrome Cheiro-Oral

SH : Syndrome d'Hyperperfusion

SPC : Sans Produit de Contraste

SPSS : Statistical Package for the Social Sciences

TDM : Tomodensitométrie

TOB : Test d'Occlusion au Ballonnet

TPA : Artère Temporale Antérieure

VA : Artère Vertébrale

3D : Tridimensionnel

## Table des matières

### ***Premièrement partie : Etude théorique***

<i>1 Introduction</i> .....	18
<i>2 Définition</i> .....	19
<i>3 Historique</i> .....	20
<i>4 Epidémiologie</i> .....	24
<i>5 Embryologie de la vascularisation artérielle cérébrale</i> .....	28
<i>6 Rappels anatomiques de la vascularisation cérébrale</i> .....	34
6.1 Anatomie de la vascularisation artérielle cérébrale .....	34
6.1.1 Le système carotidien (artère carotide interne) .....	34
6.1.1.1 Anatomie microchirurgicale de l'artère carotide interne (ACI) .....	36
6.1.1.2 Branches collatérales de l'artère carotide interne .....	38
6.1.1.3 Branches terminales de l'artère carotide interne .....	40
6.1.1.3.1 L'Artère Cérébrale Antérieure (ACA) .....	40
6.1.1.3.2 L'Artère Cérébrale Moyenne (ACM) ou Sylvienne .....	41
6.1.2 Le système postérieur vertébro-basilaire .....	45
6.1.3 Le Polygone de Willis .....	46
6.1.3.1 Disposition générale .....	46
6.1.3.2 Variétés anatomiques .....	47
6.2 Drainage veineux cérébral .....	49
6.2.1 Veines superficielles .....	49
6.2.2 Veines profondes .....	50
6.2.3 Les sinus Duraux .....	51
6.3 Anatomie de l'artère temporale superficielle .....	53
<i>7. Physiologie de l'hémodynamique cérébrale</i> .....	57
7.1 Histologies de la paroi artérielle cérébrale .....	57
7.2 Facteurs hémodynamiques de la vascularisation cérébrale .....	60
7.2.1 Evaluation de l'hémodynamique cérébral .....	61
7.2.1.1 Le débit sanguin cérébral (CBF) .....	62
7.2.1.2 Le Volume Sanguin Cérébral régional (CBV) .....	63
7.2.1.3 La Fraction d'Extraction d'Oxygène (OEF) .....	63

8. Particularités physiopathologiques du Moyamoya .....	65
8.1 Caractéristiques anatomopathologiques .....	65
8.2 Génétique de l'angiopathie de Moyamoya .....	67
8.2.1 Gène RNF213 et Moyamoya .....	67
8.2.2 Polymorphisme des microARNs .....	68
8.3 Biomarqueurs de la sténose vasculaire et de l'angiogenèse anormale .....	69
8.3.1 Les cellules progénitrices vasculaires circulantes .....	69
8.3.2 Rôle des Cytokines .....	70
8.3.3 Fonction endothéliale et métabolites de l'oxyde nitriques .....	71
8.3.4 Rôle de la Cavéoline-1 .....	71
8.4 Le Moyamoya, une origine multifactorielle .....	72
8.5 Rôle de la vitesse du flux sanguin et du stress de cisaillement vasculaire .....	73
8.5.1 Augmentation de la vitesse du flux sanguin cérébral .....	73
8.5.2 Rôle du stress de cisaillement vasculaire .....	74
8.6 Phénomène de conversion intracranien-extracranien .....	75
9. Classification de l'angiopathie de Moyamoya .....	76
9.1 Maladie de Moyamoya .....	76
9.2 Syndrome de Moyamoya .....	76
9.3 Le Moyamoya atypique .....	77
9.4 Maladie de Moyamoya unilatérale : une entité distincte ? .....	77
9.5 Le Moyamoya angiographique .....	79
10. Diagnostic clinique du Moyamoya .....	80
10.1 Accidents vasculaires cérébraux ischémiques .....	80
10.2 Hémorragies intracrâniennes .....	81
10.3. Crises d'épilepsie .....	82
10.4 Céphalées .....	82
10.5 Mouvements anormaux .....	82
10.6 Déclin cognitif .....	83
10.7 Autres symptômes neurologiques .....	85
10.8 Le Moyamoya asymptomatique .....	85
10.9 Particularités cliniques .....	86
10.9.1 Selon l'âge .....	86
10.9.2 Selon l'éthnie et l'origine géographique .....	86

10.9.3 Moyamoya et grossesse .....	87
<i>11. Exploration préopératoire du Moyamoya .....</i>	<i>89</i>
11.1 Imagerie morphologique .....	89
11.1.1 Tomodensitométrie cérébrale .....	89
11.1.1.1 Tomodensitométrie cérébrale sans produit de contraste .....	89
11.1.1.2 AngioTDM cérébrale 3D (3D-CTA) .....	90
11.1.2 Imagerie par résonance magnétique cérébrale (IRM) .....	91
11.1.2.1 IRM sans produit de contraste .....	91
11.1.2.2 Angiographie par resonance magnétique .....	97
11.1.3 Angiographie cérébrale .....	107
11.1.4 Doppler transcrânien .....	112
11.2 Imagerie fonctionnelle .....	113
11.2.1 Imagerie de perfusion .....	113
11.2.1.1 IRM de perfusion .....	113
11.2.1.2 Imagerie de perfusion par tomodensitométrie cérébrale .....	119
11.2.1.3 Tomographie par émission de positon a <sup>15</sup> O ( <sup>15</sup> O-TEP) .....	121
11.2.1.4 Tomoscintigraphie par émission monophotonique (SPECT) .....	122
11.2.2 Intérêt de l'imagerie fonctionnelle : Classification de Berlin .....	124
11.3 Evaluation électrophysiologique .....	128
11.3.1 Electroencéphalogramme (EEG) .....	128
11.3.2 Magnétoencéphalographie (MEG) .....	129
<i>12. Critères diagnostiques de l'angiopathie de Moyamoya .....</i>	<i>130</i>
<i>13. Prise en charge du Moyamoya .....</i>	<i>133</i>
13.1 Traitement médical .....	133
13.2 Traitement chirurgical .....	134
13.2.1 Considérations anesthésiques .....	134
13.2.2 Techniques de revascularisation chirurgicale dans le Moyamoya .....	138
13.2.2.1 Classification des techniques chirurgicales .....	138
13.2.2.2 Techniques de revascularisation indirecte .....	140
13.2.2.2.1 Multiple trous de trépan (MBH) .....	141
13.2.2.2.2 Encéphalomyosynangiose (EMS) .....	145
13.2.2.2.3 Encéphalodurosynangiose (EDS) .....	150
13.2.2.2.4 Encéphaloduroartériosynangiose (EDAS) .....	151
13.2.2.2.5 Encéphaloduroartériomyosynangiose (EDAMS) .....	155

13.2.2.2.6	Transposition et transplantation omentale .....	157
13.2.2.2.7	Autres procédures de revascularisation indirecte .....	161
13.2.2.3	Techniques de revascularisation directe : l'anastomose temporosylvienne .....	164
13.2.2.3.1	Principe de l'anastomose temporosylvienne (STA-MCA) .....	165
13.2.2.3.2	Indications et considérations préopératoires .....	166
13.2.2.3.3	Considérations anesthésiques .....	166
13.2.2.3.4	Etapas de la technique chirurgicale .....	167
13.2.2.4	Techniques de revascularisation combinée .....	179
13.3	Traitement endovasculaire .....	181
13.3.1	Traitement endovasculaire pour les formes ischémiques .....	181
13.3.2	Traitement des anévrismes associées au Moyamoya .....	183
13.4	Indications et timing de la chirurgie .....	184
14	<i>Complications de la revascularisation chirurgicale</i> .....	186
14.1	Ischémie cérébrale postopératoire .....	186
14.2	Syndrome d'hyperperfusion (SH) .....	187
14.3	Hypoperfusion cérébrale locale .....	188
14.4	Occlusion postopératoire de l'anastomose .....	189
14.5	Occlusion réversible de l'anastomose .....	189
14.6	Spasme de l'artère temporale superficielle .....	190
14.7	Anévrisme anastomotique .....	190
14.8	Problèmes de plaie .....	191
14.9	Œdème cerebral aigu .....	191
14.10	Épilepsie post-opératoire .....	192
14.11	Hématome sous dural .....	192
14.12	Gonflement et œdème du muscle temporal .....	192
14.13	Syndrome Cheiro-Oral Transitoire (SCO) .....	193
15	<i>Suivi postopératoire du Moyamoya</i> .....	194
16	<i>Résultats de la revascularisation chirurgicale</i> .....	197
16.1	Résultats dans la forme ischémique .....	197
16.2	Résultats dans la forme hémorragique .....	199
16.3	Comparaison des résultats des techniques chirurgicales .....	202
16.3.1	Comparaison des résultats des procédures indirectes .....	202
16.3.2	Comparaison des résultats des procédures indirectes et combinées .....	202
16.3.3	Comparaison des résultats dans le Moyamoya maladie et syndrome .....	204

17. Conclusion et perspectives .....	207
--------------------------------------	-----

## ***Deuxième partie : Etude de notre série***

1. Problématique .....	210
2. Objectifs de l'étude .....	211
2.1 Objectif principale .....	211
2.2 Objectifs secondaires .....	211
3. Patients et méthodes .....	212
3.1 Type d'étude .....	212
3.2 Population d'études .....	212
3.3 Méthodes appliquées .....	213
3.3.1 Evaluation clinique .....	213
3.3.2 Evaluation radiologique .....	215
3.3.3 Suivi postopératoire .....	218
3.3.4 Evaluation statistique .....	219
4 Résultats .....	219
5 Cas illustratifs .....	240
6. Discussion .....	252
7. Recommandations .....	263
8. Conclusion et algorithme de prise en charge du Moyamoya .....	276
<b><i>Bibliographie</i></b> .....	278

## **Première partie : Étude théorique**

## 1. Introduction

L'angiopathie cérébrale de Moyamoya se caractérise par une sténose et une occlusion progressive de l'artère carotide interne (ACI) intracrânienne et/ou de la partie proximale des artères cérébrale antérieure (ACA) et moyenne (MCA). En réponse à la réduction du débit sanguin cérébral (DSC) induite par les lésions sténo-occlusives des artères principales, se développe un réseau collatéral à la base du cerveau, apparaissant comme une « bouffée de fumée » à l'angiographie conventionnelle (« Moyamoya » en japonais). Cette angiopathie a été décrite pour la première fois au Japon en 1957 et a été appelée « maladie de Moyamoya » par Suzuki et Takaku en 1962 (1).

Initialement, aucun traitement efficace n'était disponible pour cette pathologie. Toutefois, depuis la fin des années 1960, la revascularisation chirurgicale a été identifiée comme une option thérapeutique efficace qui permet de rétablir l'apport sanguin et l'hémodynamique cérébrovasculaire. Une amélioration ou une normalisation de l'hémodynamique cérébrale permettra alors une prévention des accidents vasculaire cérébraux ischémiques et hémorragiques et une amélioration des résultats neurologiques et neurocognitifs (2).

L'objectif principal au cours de cette étude est de stabiliser l'évolutivité de la maladie par un traitement chirurgical en évaluant le moyen de la revascularisation cérébrale optimal afin de prévenir les AVC futurs. La mise en place d'un algorithme thérapeutique est impérative afin d'assurer une prise en charge standardisée pour chaque catégorie de patients.

Les Objectifs secondaires sont :

- Mettre en place une conduite diagnostique et thérapeutique systématique et bien codifiée.
- Étudier les caractéristiques morphologiques de la vascularisation artérielle craniocérébrale.
- Réduire la morbi- mortalité relative à cette pathologie vasculaire.
- L'évaluation de la qualité de la reperfusion du parenchyme cérébrale par l'IRM.

## 2. Définition

En 1997, le Comité Japonais de recherche sur l'occlusion spontanée du polygone de Willis (maladie de Moyamoya), a publié des recommandations pour le diagnostic de la maladie de Moyamoya. Selon ces recommandations, la maladie de Moyamoya se caractérise par une sténose ou une occlusion au niveau des portions terminales de l'artère carotide interne, ou des segments proximaux des artères cérébrales antérieure ou moyenne, associée au développement d'une circulation collatérale basale. Cette circulation de suppléance se manifeste notamment par l'hypertrophie des artères perforantes lenticulostrées, aboutissant à la formation de vaisseaux anormaux caractéristiques au niveau des ganglions de la base. C'est de l'aspect angiographique de ces vaisseaux que dérive le nom Moyamoya, qui signifie « bouffée de fumée » en japonais (3).

Le terme maladie de Moyamoya (MMD) est utilisé lorsque l'angiopathie est isolée et d'étiologie indéterminée. Les patients atteints du syndrome de Moyamoya (MMS) présentent des caractéristiques cliniques et angiographiques identiques à celles de la MMD, mais présentent une affection sous-jacente associée, telle que le syndrome de Down, la trisomie 21, la neurofibromatose, la drépanocytose, les traumatismes crâniens, la méningite ou une irradiation crânienne antérieure, ainsi que d'autres pathologies. Les patients atteints de Moyamoya unilatéral sont considérés comme présentant une MMD probable (4).

Elle touche l'enfant et l'adulte et se manifeste par divers symptômes, notamment des céphalées, des accidents ischémiques transitoires (AIT), des accidents vasculaires cérébraux (AVC) ischémiques, des hémorragies intracrâniennes et un déclin cognitif. Le diagnostic définitif repose sur un aspect angiographique caractérisé par une sténose de l'ACI intracrânienne distale, s'étendant aux segments proximaux des ACA et MCA.

La sévérité de la maladie est fréquemment classée selon l'un des six stades progressifs initialement définis par Suzuki en 1969. Au stade final de la maladie, l'ensemble du cerveau est irrigué par l'artère carotide externe et le système vertébrobasilaire (2).

Quelle que soit la cause, l'angiopathie de Moyamoya augmente le risque de lésions cérébrales ischémiques et hémorragiques. Le traitement spécifique pour prévenir ces complications est généralement la chirurgie de revascularisation, associée ou non à des traitements liés à la maladie sous-jacente.

### 3. Historique

#### 3.1 Histoire du Moyamoya

La maladie de Moyamoya (MMD) a été reconnue comme une entité clinique distincte au début des années 1960 au Japon. Le terme « moyamoya » est apparu pour la première fois dans la littérature japonaise en 1965, puis dans la littérature anglophone en 1969 (2) . À cette époque, diverses hypothèses ont été formulées concernant l'origine des anomalies caractéristiques observées à l'angiographie cérébrale. Parmi ces hypothèses figuraient notamment : l'hypoplasie de l'artère carotide, l'hypoplasie du polygone de Willis, une télangiectasie cérébrale juxta-basale, l'occlusion de l'artère carotide, une anomalie vasculaire de l'artère carotide interne, ou encore une malformation angiomateuse (2,5).

En 1955, le premier cas de cette maladie a été présenté lors de la 14<sup>e</sup> Réunion Annuelle de la *Japan Neurosurgical Society* par Shimizu et Takeuchi. L'intitulé de la présentation était : « Hypoplasie des artères carotides internes bilatérales », et ce cas a été publié dans la revue japonaise *Brain Nerve* en 1957. La même année, Kudo a publié un compte-rendu de cas intitulé « Un cas d'hypoplasie du polygone de Willis » dans la même revue (5,6).

En 1963, Suzuki et al. ont réalisé une analyse détaillée des résultats d'angiographie cérébrale chez six patients atteints de MMD, et ont conclu que les vaisseaux anormaux en réseau observés à la base du cerveau représentaient des voies collatérales formées en réponse à une sténose acquise et progressive de la portion terminale de l'ACI. Ces résultats ont été présentés lors de la 22<sup>e</sup> Réunion Annuelle de la *Japan Neurosurgical Society* (1). Fait notable, sur la première page de la monographie mentionnée, Suzuki a inscrit cette citation : « *Les vaisseaux moyamoya sont des voies collatérales du cerveau* (1963) », accompagnée des mots célèbres du Dr John Hunter (1785) : « *Le sang va là où il est nécessaire.* » (1,5). À cette époque, le concept proposé par le Professeur Suzuki commençait à être reconnu par de nombreux neurologues et neurochirurgiens. Toutefois, la nomenclature de la maladie restait encore très variée parmi les spécialistes. On retrouvait notamment des désignations telles que « Occlusion spontanée du polygone de Willis », « Réseau artériel cérébral (*cerebral arterial rete*) », « Maladie de Nishimoto, ou Maladie de Nishimoto-Takeuchi-Kudo ».

Aux États-Unis et en Europe, les premiers cas de patients atteints de la MMD semblent avoir été rapportés en 1965. Weidner et al. ont décrit les résultats angiographiques de quatre

patients atteints de pathologie cérébrovasculaire, en mettant l'accent sur les anastomoses leptomeningées et *rete mirabile* ("réseau merveilleux" en latin) (5). La même année, Leeds et Abbott ont rapporté deux cas similaires (7).

C'est en 1966 que Suzuki et ses collaborateurs ont proposé pour la première fois le terme "maladie de Moyamoya", dans une revue médicale rédigée en japonais. Dans sa monographie, le Professeur Suzuki a expliqué le choix de l'appellation « Moyamoya ». Ce terme a été jugé approprié, car les vaisseaux anormaux en réseau situés à la base du cerveau, tels qu'ils apparaissent à l'angiographie, présentent un aspect flou évoquant une bouffée de fumée de cigarette se dissipant dans l'air ; une image que les locuteurs japonais désignent couramment par le mot « Moyamoya » (1).

En 1969, le terme « *Moyamoya* » apparaît pour la première fois dans la littérature scientifique anglophone. Dans ce rapport original, les lésions touchant le tronc artériel principal incluaient une sténose ou une occlusion de la portion terminale de l'artère carotide interne. Les auteurs précisent que, « dans certains cas, un défaut ou une anomalie est également observé au niveau de l'artère cérébrale moyenne ou antérieure ». Ils ont également souligné le caractère progressif de cette maladie ou des anomalies angiographiques observées (5).

Par la suite, Suzuki et Takaku ont publié le premier article en langue anglaise intitulé : « Cerebrovascular Moyamoya Disease : Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain », utilisant pour la première fois leur nouveau terme « Moyamoya ». Depuis cette publication, le terme « Moyamoya » s'est rapidement imposé à l'échelle internationale, en raison de sa facilité d'emploi et de son euphonie (2).

### **3.2 Histoire de la chirurgie du Moyamoya**

**Chirurgie de revascularisation indirecte :** En 1964, Tsubokawa et ses collaborateurs ont rapporté le traitement d'un enfant de 6 ans suspecté d'être atteint de la MMD. Leur technique chirurgicale consistait à placer une portion de la dure-mère, incluant l'artère méningée moyenne (AMM), à la surface du cerveau. Ils ont observé, lors d'angiographies réalisées deux mois après l'intervention, la formation de voies collatérales rejoignant les artères superficielles cérébrales à partir de l'AMM. De plus, une amélioration des symptômes cliniques a été rapportée (1). Plusieurs travaux pionniers ont contribué au développement des techniques de revascularisation indirecte :

- Henschen (1950) réalisa une encéphalomyosynangiose bilatérale (EMS) chez des patients atteints d'occlusion bilatérale des ACI, provoquant une épilepsie. Bien que l'article ne mentionne pas l'existence d'angiogenèse post-opératoire, l'introduction du terme « encéphalo-xxx-synangiose » constitue un apport terminologique majeur (8).
- En 1964, Tsubokawa et al. réalisèrent une procédure dans laquelle un lambeau dural contenant l'AMM fut appliqué à la surface cérébrale chez un enfant atteint de maladie de Moyamoya. Deux mois plus tard, une angiographie cérébrale démontra la formation de vaisseaux collatéraux via l'AMM (2).
- En 1977, Karasawa et al. rapportèrent leur expérience de l'EMS chez 10 patients atteints de maladie de Moyamoya. Ils décrivent : « Dans la majorité des cas, l'angiographie postopératoire révéla des anastomoses transdurales spontanées entre le territoire de l'artère cérébrale moyenne et celui de la carotide externe. Ainsi, les muscles temporaux furent placés sur les régions corticales ne comportant aucun vaisseau hôte en surface, afin de favoriser ces anastomoses spontanées. »
- Matsushima et al. commencèrent à pratiquer, dès 1980, l'encéphaloduroartériosynangiose (EDAS) (9).
- Dans certains cas, l'épiploon (omentum) a été utilisé comme tissu donneur afin de recouvrir une large surface cérébrale, bien qu'une anastomose termino-terminale des artères et veines épiploïques soit alors nécessaire pour restaurer le flux sanguin (2,10).

**Chirurgie de revascularisation directe :** Selon une revue du Professeur Yonekawa, l'anastomose entre l'artère temporale superficielle (STA) et l'artère cérébrale moyenne (MCA) a été réalisée pour la première fois en juin 1972, de manière indépendante, par le Professeur Yasargil en Suisse et le Professeur Reichman aux États-Unis (11,12). Par la suite, cette technique chirurgicale a été introduite au Japon par Kikuchi, Karasawa et leurs collaborateurs à partir de 1974 (13).

Une avancée significative a été introduite en 1993 par Kamiyama et al., qui ont réussi à améliorer la visualisation de l'ostium artérielle en la colorant en bleu à l'aide de chlorure de méthylrosaniline (bleu de pyocyanine). En outre, alors que la plupart des neurochirurgiens plaçaient auparavant un morceau de gant chirurgical blanc transparent sous l'artère corticale, Kamiyama a introduit l'utilisation d'une feuille de silicone verte (couleur complémentaire du rouge), ce qui améliore considérablement la visibilité des vaisseaux anastomosés (14).

**Chirurgie de revascularisation combinée :** Au cours des années 1980, des équipes japonaises, notamment Matsushima et al. ont proposé la revascularisation combinée : association d'un bypass direct (STA–MCA) et d'un procédé indirect (EDAS/EMS/EDAMS). Cette approche présente l'avantage d'améliorer immédiatement l'hémodynamique cérébrale grâce à la revascularisation directe, suivie d'une amélioration progressive de la perfusion cérébrale via l'angiogenèse induite par la revascularisation indirecte (2,15).

## **4. Epidémiologie**

### **4.1 La maladie de Moyamoya (Moyamoya disease : MMD)**

L'incidence de la maladie de Moyamoya semble présenter un biais ethnique particulier. Pour une raison inconnue, elle est relativement fréquente dans les pays d'Asie de l'Est, tels que la Corée et le Japon, comparativement à celles vivant dans l'hémisphère occidental (16,17).

#### **Au Japon :**

Une enquête menée en 2004 a rapporté, pour l'année 2003, une incidence estimée à 0,54 pour 100 000 habitants et une prévalence de 6,03 pour 100 000 (18). Une autre étude réalisée à Hokkaido ; entre 2002 et 2006 ; a montré que l'incidence et la prévalence étaient respectivement de 0,94 et 10,5 pour 100 000. Le rapport homme/femme variait entre 1 :1,8 et 1 :2,2, et environ 10 à 15 % des patients avaient des antécédents familiaux. Deux pics d'incidence ont été observés : entre 10 et 20 ans, et entre 35 et 50 ans.

#### **En Corée du sud :**

Une étude épidémiologique en Corée, fondée sur les données de l'Assurance Maladie Nationale (NHI) (19), a indiqué que la prévalence de la MMD est passée de 6,3 pour 100 000 en 2004 à 9,1 pour 100 000 en 2008. L'incidence était de 1,0 pour 100 000 en 2008. Selon une autre étude réalisée entre 2007 et 2011, le nombre de cas incidents est passé de 848 à 1192, avec une incidence annuelle de 1,7 à 2,3 pour 100 000. Dans ces deux études, le rapport femme/homme était de 1,9. Deux pics d'incidence ont été observés : chez les enfants de 5 à 14 ans, représentant 16,2 % des cas incidents, et chez les adultes de 45 à 54 ans, représentant 22,8 %. En 2011, la prévalence globale était de 16,1 pour 100 000.

#### **En Chine :**

Les études épidémiologiques en Chine continentale sont rares. Une étude menée à Nankin, a estimé une prévalence de 3,92 pour 100 000 entre 2000 et 2007, ce qui est inférieur aux taux observés en Corée ou au Japon. Contrairement aux données coréennes et japonaises, l'hémorragie cérébrale y était plus fréquente que l'AVC ischémique, probablement en raison d'un pic chez l'adulte plus important que le pic pédiatrique. La distribution selon l'âge était bimodale : 5-9 ans, et 35-39 ans. Par ailleurs, il n'existe pas de différence nette entre les sexes chez les patients chinois.

### **Aux USA :**

Les études en dehors de l'Asie sont rares. Aux États-Unis (états de Washington et de Californie) (20), l'incidence de la MMD était de 0,086 pour 100 000. L'incidence était la plus élevée chez les Asiatiques, suivis des Noirs, des Blancs, puis des Hispaniques. Le taux chez les Asiatiques américains était 4,6 fois plus élevé que chez les Blancs. Les Afro-Américains avaient un âge médian de survenue plus précoce (18 ans). L'AVC ischémique était le motif d'admission le plus fréquent chez les enfants et les adultes. En revanche, la forme hémorragique était plus fréquente chez les adultes. Une distribution d'âge bimodale était observée, avec des pics dans la première et la quatrième décennie de vie. Le rapport femmes/hommes était de 2,2.

### **Le Moyamoya familial :**

La survenue familiale de la MMD varie selon les études : 1,5 à 5,2 % en Chine, contre 10 à 15 % au Japon. Bien que les cas familiaux aient été rares en Corée du Sud (2 % en 1997), les études récentes indiquent des taux de 10 à 15 %. Ces chiffres peuvent dépendre de l'étendue du bilan diagnostique familial. Une étude chinoise récente a examiné 285 membres de famille proche de 245 patients sporadiques par doppler transcrânien (DTC) et a identifié 41 cas familiaux, faisant passer le taux de 7 % à 15 % (5).

### **4.2 Le syndrome de Moyamoya (Moyamoya syndrome : MMS)**

Selon les recommandations internationales actuelles, le syndrome de Moyamoya (également appelé quasi-Moyamoya) est défini comme une maladie de Moyamoya associée à une pathologie sous-jacente. En présence de lésions unilatérales, si une maladie associée est identifiée, le cas doit être également classé comme un syndrome de quasi-Moyamoya (2,21).

### **Au Japon :**

Dans la cohorte japonaise étudiée par Hayashi et al. (22), 109 patients atteints de MMS ont été identifiés (42 hommes, 67 femmes). L'âge moyen des patients était de 30,6 ans, donc plus jeunes que ceux atteints de la MMD. Des cas familiaux ont été retrouvés dans 7 % des cas.

Les patients atteints du Moyamoya syndromique présentaient moins fréquemment des AVC hémorragiques que ceux atteints de MMD (7 % contre 40 %, respectivement).

L'athérosclérose a été rapportée comme la pathologie associée la plus fréquente (29 %), suivie par la trisomie 21 (15,1 %), la neurofibromatose de type 1 – NF-1 (14 %), les antécédents d'irradiation crânienne ou de tumeur cérébrale (7,5 %), ainsi que l'hyperthyroïdie (7,5 %).

Dans l'ensemble, la population japonaise atteinte de MMS diffère de celle atteinte de MMD principalement par une atteinte plus souvent unilatérale, un âge de diagnostic plus jeune et une incidence plus faible des hémorragies au profit des ischémies.

### **En Chine :**

Une étude monocentrique portant sur 693 patients atteints de Moyamoya a identifié 64 cas (9 %) répondant aux critères de syndrome de Moyamoya (incluant l'athérosclérose) (2). L'âge moyen au moment du diagnostic était de 31,5 ans, soit un âge similaire à celui observé dans les cohortes japonaise et taïwanaise. Fait notable, la répartition selon le sexe était quasiment équivalente dans cette cohorte chinoise (33 hommes, 31 femmes).

Les présentations hémorragiques étaient moins fréquentes que les événements ischémiques (21,9 % contre 70,3 %, respectivement). L'athérosclérose constituait l'affection associée la plus fréquente chez les patients MMS (50 %), suivie de l'hyperthyroïdie (18,8 %), de l'anémie (7,8 %) et des antécédents d'irradiation crânienne ou de tumeur cérébrale (7,8 %). Aucun cas de NF-1 ni de trisomie 21 (syndrome de Down) n'a été rapporté dans cette série.

### **Aux USA :**

Dans une étude monocentrique menée par Gross et Du, portant sur 41 patients adultes atteints de Moyamoya, six cas ont été identifiés comme étant des cas syndromiques (23). Tous les patients atteints de MMS étaient de sexe féminin, avec un âge moyen de 31 ans.

Parmi les cas syndromiques, 67 % ont présenté un AVC ischémique, tandis que 33 % ont développé une forme hémorragique. Les pathologies associées comprenaient la drépanocytose (3 cas), une maladie du tissu conjonctif, la NF-1 et une hyperthyroïdie (1 cas chacun).

Dans une autre étude menée par Guzman et al. (24), portant sur 329 patients opérés pour Moyamoya, 23 patients (16 enfants et 7 adultes) ont été identifiés comme MMS. Dans cette cohorte, on retrouvait une prédominance féminine de 3 :1 chez les adultes et une répartition égale (1 :1) chez les enfants de moins de 10 ans. Cette étude incluait également des cas

unilatéraux, représentant 15 % des cas syndromiques. Les patients MMS présentaient majoritairement un AVC ischémique (78,2 %), avec très peu d'événements hémorragiques (4,8 %). Chez les enfants, l'AVC ischémique était plus fréquent dans les cas de MMS que de MMD (78 % contre 51 %).

### **En Allemagne :**

La plus grande analyse européenne du syndrome de Moyamoya a été réalisée par Acker et al., qui ont identifié rétrospectivement 61 cas de MMS dans un centre unique (25).

Tous les patients étaient d'ascendance caucasienne avec un rapport femmes/hommes d'environ 3 :1 et une prépondérance des cas adultes. Les patients pédiatriques représentaient environ un tiers de la cohorte, sans aucun cas de présentation hémorragique. Chez les adultes, 12,2 % ont présenté une hémorragie et 82,7 % un événement ischémique.

L'âge moyen de début était de 38,2 ans chez les adultes et de 5,4 ans chez les enfants. Parmi les affections sous-jacentes les plus fréquemment associées, on retrouvait le syndrome de Down (14,8 % chez les enfants et 30 % chez les adultes), l'hyperthyroïdie chez les adultes (12,2 %) et la neurofibromatose de type 1 (NF-1) chez les enfants (10 %).

Une autre série allemande publiée par Kraemer et al., incluant 200 patients présentant une vasculopathie de type Moyamoya, 17 cas ont été classés comme syndrome de Moyamoya, représentant 8,5 % de la cohorte (26). La population MMS présentait une prédominance féminine marquée (82 % de femmes contre 18 % d'hommes), avec un âge moyen de 32,4 ans. La présentation clinique était principalement ischémique (88 % des cas), tandis que les formes hémorragiques étaient rares (6 %). Une origine familiale a été retrouvée dans 6,8 % des cas. Aucun patient ne présentait d'atteinte de la circulation postérieure à l'angiographie.

## **5. Embryologie de la vascularisation artérielle cérébrale**

À la 3<sup>e</sup> semaine de développement, l'embryon n'est plus capable d'assurer sa nutrition par seule diffusion et doit se doter d'un système vasculaire véhiculant les différents éléments nécessaires à sa croissance. Les premiers angioblastes commencent alors à se différencier en dehors de l'embryon, dans la paroi du sac vitellin (lécithocèle). Rapidement, par coalescence de ces cellules, les premières lumières vasculaires apparaissent. L'essentiel du développement vasculaire se déroule de la 3<sup>e</sup> à la 8<sup>e</sup> semaine de vie intra-utérine. À la fin de la 8<sup>e</sup> semaine, le système vasculaire est quasi identique à celui que l'on retrouve chez l'adulte.

Le système carotidien est initié le premier dès la troisième semaine de développement et dirigé massivement vers le prosencéphale. Le système vertébrobasilaire se développe secondairement, plutôt dirigé vers le mésencéphale et le rhombencéphale. La disposition quasi définitive est retrouvée vers le 45<sup>e</sup> jour (27).

### **5.1 Développement du système carotidien (27,28)**

Au 22<sup>e</sup> jour, les deux aortes ventrales et les deux aortes dorsales sont en continuité par l'intermédiaire des premiers arcs aortiques. Les ACI se développent alors les premières sous la forme de diverticules céphaliques naissant du dôme de l'aorte dorsale de part et d'autre (Fig. 1A). D'un point de vue plus général, la constitution du tube cardiaque et sa descente dans le thorax provoquent dans le même temps une surélévation relative des arcs aortiques vers l'extrémité céphalique à l'origine du positionnement final de la partie basse du système carotidien (Fig. 1B).

#### **5.1.1 Tronc de l'artère carotide interne**

Lorsque les premiers et deuxièmes arcs régressent vers le 30<sup>e</sup> jour, les artères carotides internes prennent la forme d'extensions crânielles des deux aortes dorsales (28). Les troisièmes arcs, seuls persistants alors à ce niveau, sont finalement retenus comme donnant l'origine des artères carotides internes définitives, autrement dit le futur bulbe carotidien (Fig. 1C, D).

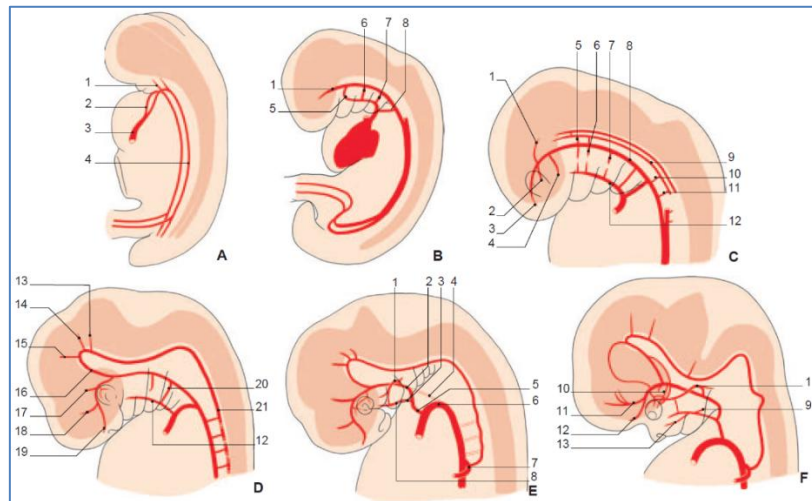
#### **5.1.2 Branches terminales**

Au 30<sup>e</sup> jour, l'ACI distale se divise au niveau de la vésicule optique en deux branches (Fig. 1C) :

- La branche crâniale donne les artères choroïdiennes antérieure et sylvienne. Elle se termine en artères olfactive primitive et cérébrale antérieure. Plus tard, vers le 45<sup>e</sup> jour, cette branche s'infléchit en dedans pour communiquer avec la branche controlatérale par l'intermédiaire

d'un plexus artériel qui fusionne pour donner naissance à l'artère communicante antérieure (Fig. 1D).

- La branche caudale s'anastomose de part et d'autre avec l'artère neurale longitudinale homolatérale par l'artère communicante postérieure et donne les artères choroïdiennes postérieures, diencéphalique et mésencéphalique. Ces artères neurales longitudinales, sont à l'origine du système vertébrobasilaire.



**Figure 1.** Embryologie du système carotidien (a : artère).

**A, B :** 1. a. carotide interne ; 2. Aorte ventrale ; 3. bulbe artériel ; 4. aorte dorsale ; 5. 1er arc aortique ; 6. 2e arc aortique ; 7. 3e arc aortique ; 8. 4e arc aortique. **C, D :** 1. branche caudale de l'ACI ; 2. a. ophthalmique primitive ; 3. branche crâniale de la carotide interne ; 4. a. maxillaire primitive ; 5. a. trigémينية ; 6. a. mandibulaire ; 7. a. de l'os hyoïde ; 8. a. carotide interne ; 9. a. neurale longitudinale postérieure ; 10. a. hypoglosse ; 11. 1re artère segmentaire cervicale ; 12. a. pharyngée ventrale ; 13. a. cérébelleuse supérieure ; 14. a. cérébrale postérieure ; 15. a. choroïdienne postérieure ; 16. a. communicante postérieure ; 17. a. choroïdienne antérieure ; 18. a. cérébrale moyenne ; 19. a. cérébrale antérieure ; 20. 3e arc aortique ; 21. a. vertébrale. **E, F :** 1. a. stapédienne ; 2. a. carotide interne ; 3. a. carotide externe ; 4. ductus carotidus ; 5. a. carotide primitive ; 6. crosse aortique ; 7. a. sous-clavière ; 8. a. maxillaire interne ; 9. a. occipitale ; 10. a. ophthalmique ; 11. a. cérébrale moyenne ; 12. a. cérébrale antérieure ; 13. a. faciale. Illustration tirée de l'article de Coscas et Latrémouille « Embryologie vasculaire » (33).

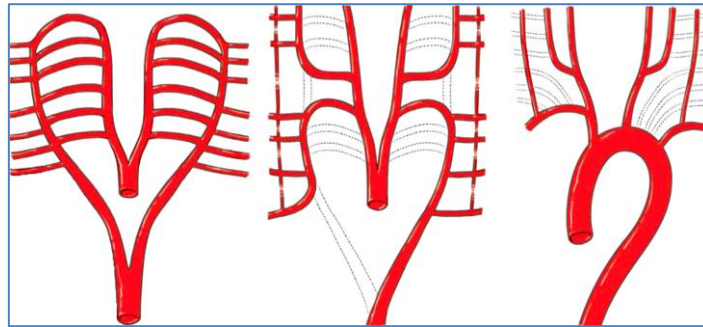
## 5.2 Développement du système vertébro-basilaire

Schématiquement, il est nécessaire de séparer l'embryologie des artères vertébrales à l'étage cervical de l'embryologie du tronc basilaire à l'étage intracrânien.

### 5.2.1 A l'étage cervical : développement des artères vertébrales

De manière générale, l'embryon est divisé en métamère comprenant à chaque niveau de l'os, du muscle, un nerf et un pédicule vasculaire nourricier disposés symétriquement (27). De chaque côté au-dessus de la septième artère segmentaire, l'aorte dorsale donne six autres

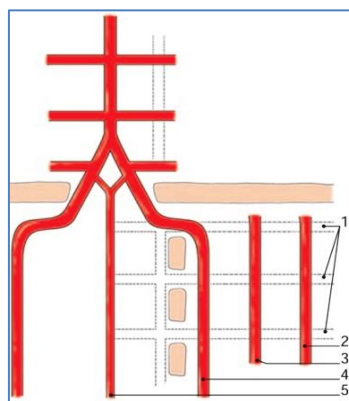
artères segmentaires (Fig. 2) et chaque artère segmentaire développe une série de collatérales crâiales et caudales parallèles qui s'anastomosent dans le sens longitudinal pour former un véritable « quadrillage vasculaire » de la région cervicale. Ces branches collatérales longitudinales participent à la formation des artères vertébrales mais aussi les artères cervicales ascendantes, cervicales profondes et spinales antérieures.



**Figure 2.** Embryologie des artères vertébrales dans leur segment extracrânien. Illustrations tirées de l'article de Coscas et Latrémouille « Embryologie vasculaire » (27).

### 5.2.2 A l'étage intracrânien : développement du tronc basilaire

De part et d'autre, les trois artères hypoglosse, acoustique et trigémînée, font suite aux artères segmentaires. Elles naissent des axes carotidiens et sont à l'origine d'une série d'anastomoses carotidobasilaires en « barreaux d'échelle ». En effet, au 30e jour, les trois artères s'anastomosent en arrière dans le sens longitudinal et participent de chaque côté à la formation de l'artère neurale longitudinale et du canal collatéral longitudinal. Les deux artères neurales longitudinales sont à l'origine du tronc basilaire au 31e jour (Fig. 3) et le canal collatéral longitudinal est à l'origine de la formation de l'artères cérébelleuse.



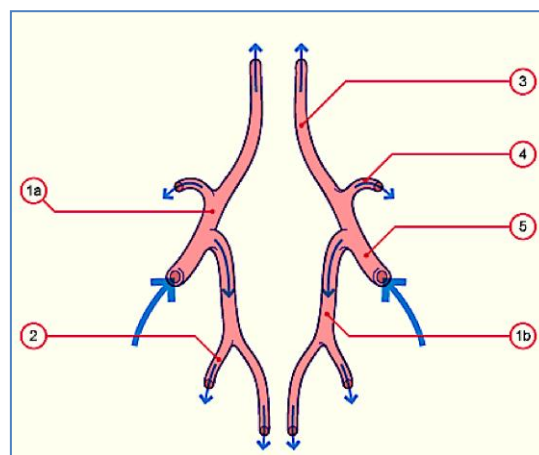
**Figure 3.** Embryologie du tronc basilaire et des artères vertébrales.

1. Première, deuxième et troisième artère segmentaire ; 2. artère cervicale ascendante ; 3. Artère vertébrale ; 4. artère spinale latérale et canal collatéral longitudinal ; 5. artère spinale antérieure et tronc basilaire. Illustration tirée de l'article de Coscas et Latrémouille « Embryologie vasculaire » (27,28).

### 5.3 Formation du polygone de Willis

Chez l'embryon, le polygone de Willis reçoit un sang plus riche en oxygène que le reste du corps. En effet, la plus grande partie du sang provenant du placenta par l'intermédiaire de la veine cave inférieure passe de l'atrium droit vers l'atrium gauche par le foramen ovale (trou de Botal). Les artères carotides émanent de l'aorte avant l'embouchure du canal artériel (ductus artériosus) et reçoivent ainsi un flux sanguin oxygéné avant son mélange avec le sang du ventricule droit. La circulation sanguine céphalique embryonnaire s'ébauche précocement dès le 28<sup>ème</sup> jour de développement, alors que le neuropore rostral demeure encore ouvert. C'est le prosencéphale qui est irrigué le premier par les ACIs, issues des aortes dorsales et plus particulièrement du 3<sup>ème</sup> arc aortique. À ce stade précoce, l'ACI constitue la seule source artérielle d'irrigation cérébrale.

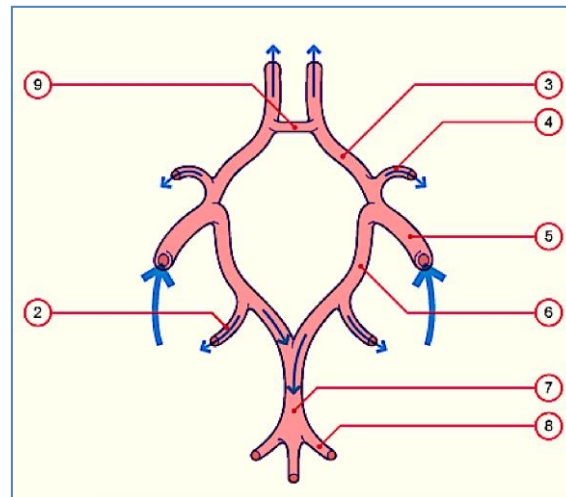
L'ACI embryonnaire se divise en deux branches antérieures et postérieures. La branche antérieure se bifurque en artères cérébrales moyenne et antérieure, alors que la branche postérieure donne l'artère communicante postérieure (29). (Fig. 4)



**Figure 4.** Développement du polygone de Willis au 28<sup>ème</sup> jour de vie embryonnaire : 1a : Branche antérieure de l'ACI ; 1b : Branche postérieure de l'ACI ; 2 : A. cérébrale postérieure ; 3 : A. cérébrale antérieure ; 4 : A. cérébrale moyenne ; 5 : Artère carotide interne. Les flèches bleues indiquent le sens du flux sanguin. Figure tirée de l'article de TRUWIT « embryology of the cerebral vasculature » (29).

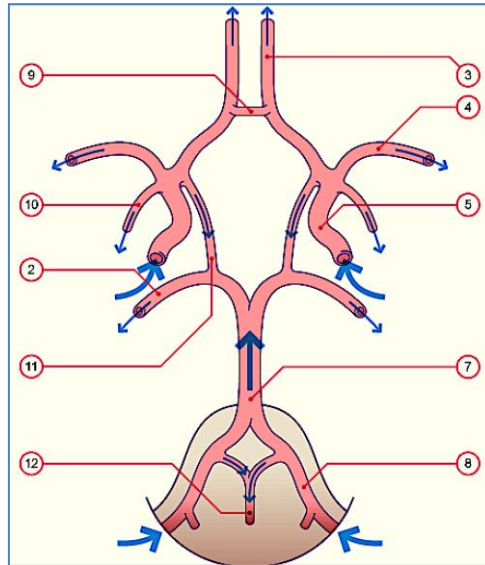
Le rhombencéphale et le mésencéphale sont irrigués un peu plus tard par le tronc basilaire, issu de la confluence de l'artère spinale antérieure et des artères vertébrales qui naissent des artères sous-clavières. Les deux artères vertébrales issues des sous-clavières fusionnent et s'unissent avec l'artère spinale antérieure pour former le tronc basilaire. Le flux sanguin à ce stade de développement est rostro-caudal. (Flèches bleues, Fig. 5)

Le tronc basilaire se bifurque pour donner naissance aux deux artères cérébrales postérieures qui sont reliées aux artères carotides internes par l'intermédiaire des artères communicantes postérieures. En avant, les artères cérébrales antérieures ont établi une anastomose par le biais de l'artère communicante antérieure. Cette dernière avec la réunion des artères cérébrales postérieures forment un hexagone artériel (polygone de Willis) dont l'origine embryonnaire est double : carotidienne et vertébrale (27,29).



**Figure 5.** Développement du polygone de Willis à la 30ème semaine : 2 : A. cérébrale postérieure ; 3 : A. cérébrale antérieure ; 4 : A. cérébrale moyenne ; 5 : A. carotide interne ; 6 : A. communicante postérieure ; 7 : Tronc basilaire 8 : A. vertébrale ; 9 : A. communicante antérieure, Les flèches bleues indiquent le sens du flux sanguin. Figure tirée de l'article de TRUWIT « embryology of the cerebral vasculature » (29).

A la 32ème semaine, les artères vertébrales se développent en parallèle avec le tronc basilaire alors que le calibre des artères communicantes postérieures reste faible, ces disparités des calibres et des débits entraînent l'inversion du courant sanguin dans le tronc basilaire dans le sens caudo-rostral. (Fig. 6)



**Figure 6.** Développement du polygone de Willis à la 32ème semaine : 2 : A. cérébrale postérieure ; 3 : A. cérébrale antérieure ; 4 : A. cérébrale moyenne ; 5 : A. carotide interne ; 7 : Tronc basilaire ; 8 : A. vertébrale ; 9 : A. communicante antérieure ; 10 : A. choroïdienne antérieure ; 11 : A. communicante postérieure atrophiée ; 12 : A. spinale antérieure. Les flèches bleues indiquent le sens du flux sanguin.  
Figure tirée de l'article de TRUWIT « embryology of the cerebral vasculature » (29).

#### 5.4 Embryologie des artères carotides externes (ACE). (27,30)

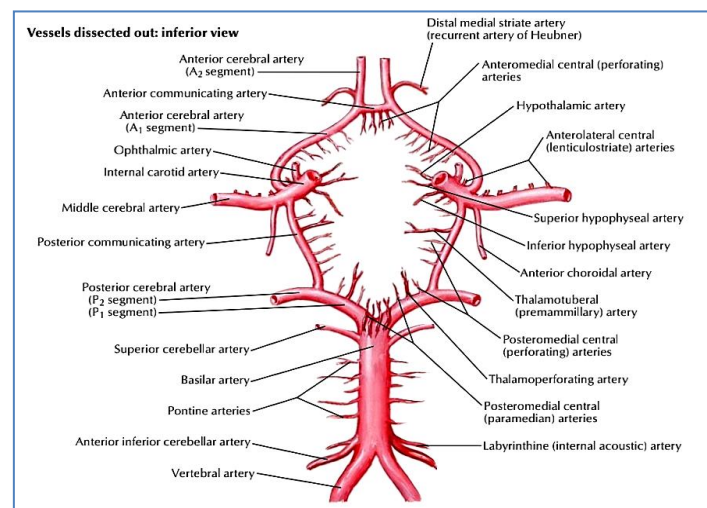
- Tronc de l'artère carotide externe : Après la régression des deux premières paires d'arc aortique, persiste une paire de bourgeons émanant des aortes ventrales et naissant du sac aortique. Elles deviennent relativement importantes et sont alors appelées artères pharyngées ventrales. (Fig. 1C)
- Branches de l'ACE : À la disparition des deux premiers arcs, un réseau vasculaire plexiforme persiste dans la région subpharyngée. Ces branches s'anastomosent avec des branches de la partie distale des bourgeons de l'ACE et participent à la formation des collatérales définitives.

## 6. Rappels anatomiques de la vascularisation cérébrale

### 6.1 Anatomie de la vascularisation artérielle cérébrale

Les voies artérielles d'apport comprennent la portion supraclinoïdienne de l'ACI ainsi que ses branches : les artères cérébrales antérieure (ACA) et moyenne (MCA), l'artère ophtalmique (AOph), l'artère communicante postérieure (Pcom.A), l'artère choroidienne antérieure (AChoA) et l'artère hypophysaire supérieure. Elles incluent également les composants du cercle de Willis, qui comprend, dans la ligne médiane postérieure, l'apex (sommet) de l'artère basilaire, et enfin l'artère cérébrale postérieure (PCA) (4,31) (Fig. 7).

Le polygone de Willis est une sorte de plateforme de départ pour les artères cérébrales. Ces vaisseaux d'apport peuvent être séparés en deux groupes : antérieurement le système carotide commune-carotide interne et postérieurement le système vertébro-basilaire (32). (Fig. 7)



**Figure 7.** Représentation schématique du Polygone de Willis.

Illustration tirée du livre de NETTER « Atlas of Neuroanatomy and Neurophysiology » (33).

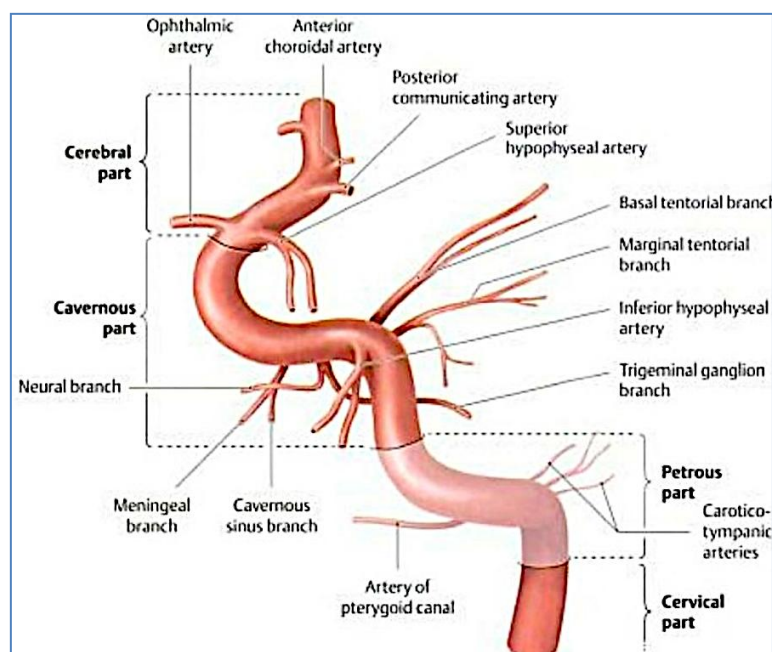
#### 6.1.1 Le système carotidien : l'artère carotide interne (ACI)

L'artère carotide commune droite naît du tronc brachio-céphalique alors qu'elle naît directement de l'arc aortique à gauche. Ces deux vaisseaux cheminent médialement à la veine jugulaire interne et antérieurement au rachis puis bifurquent à hauteur de la quatrième vertèbre cervicale pour donner les ACI (31). Pour atteindre l'intérieur de la boîte crânienne, l'ACI passe par le canal carotidien, traverse le rocher puis émerge à la pointe de celui-ci dans

la fosse crânienne moyenne au-dessus du foramen déchiré. Elle passe ensuite à travers le sinus caverneux pour finalement rejoindre le cercle de Willis (Fig. 8). L'ACI peut être divisée en quatre portions, de proximale à distale (31,34) :

- La portion C1, ou portion cervicale, s'étend de la bifurcation de l'artère carotide commune jusqu'à l'orifice externe du canal carotidien.
- La portion C2, ou portion pétreuse, chemine à l'intérieur du canal carotidien et se termine à l'endroit où l'artère pénètre dans le sinus caverneux.
- La portion C3, ou portion caverneuse, chemine au sein du sinus caverneux et se termine là où l'artère traverse la dure-mère, formant le toit du sinus caverneux.
- Enfin, la portion C4, ou portion supraclinoïde, commence lorsque l'artère pénètre dans l'espace sous-arachnoïdien et se termine à sa bifurcation en ACA et MCA.

Vu latéralement, les portions caverneuse et supraclinoïdienne présentent plusieurs courbures formant un "siphon carotidien" en forme de S avec une moitié inférieure, formée par la portion intra caverneuse, convexe vers l'avant et une moitié supérieure, formée par la portion supraclinoïdienne, est convexe vers l'arrière. La jonction entre les deux courbures (convexité antérieure et postérieure) passe le long du côté médial de l'apophyse clinoïde antérieure (31).



**Figure 8.** Segments artériels de l'artère carotide interne et leurs branches selon Rhoton.

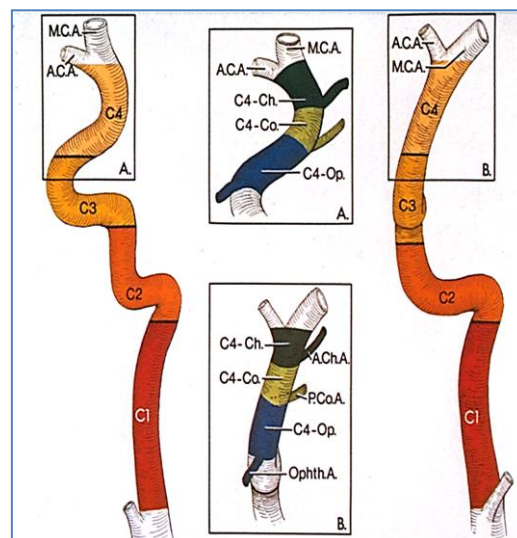
Illustration tirée de l'article d'Osawa et al. « Microsurgical anatomy and surgical exposure of the petrous segment of the internal carotid artery » (34).

### 6.1.1.1 Anatomie microchirurgicale de l'artère carotide interne intracrânienne

La portion supraclinoïde (C4) de l'ACI commence à sa sortie de la dure-mère du toit du sinus caveux (Fig. 8). Elle chemine sur la face médiale du processus clinoïde antérieur au-dessous du nerf optique, se dirige vers l'arrière, vers le haut et légèrement en dehors pour atteindre le côté latéral du chiasma optique. Elle se bifurque en regard et sous la substance perforée antérieure à l'extrémité médiane de la fissure sylvienne pour donner naissance aux artères cérébrales antérieure et moyenne.

Une segmentation de la portion C4 a été décrite par Rhoton et al. (31) en fonction de l'artère qui y émerge (Fig. 9) :

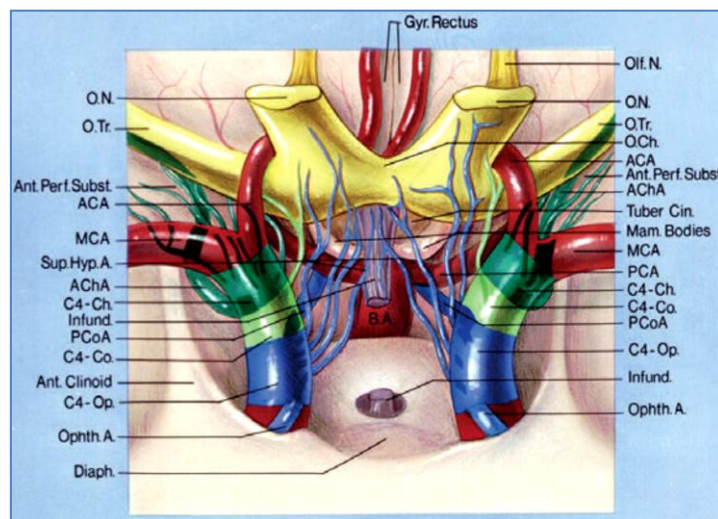
- Segment ophtalmique : s'étend du toit du sinus caveux et de l'origine de l'artère ophtalmique à la naissance de l'artère communicante postérieure (Pcom.A).
- Segment communicant : s'étend de l'origine de la Pcom.A à l'origine de l'artère choroïdienne antérieure (ACh.A).
- Segment choroïdien : s'étend depuis l'origine de l'ACh.A jusqu'à la bifurcation de l'artère carotide interne.



**Figure 9.** Vue latérale (gauche) et antérieure (droite) de l'ACI et des segments A et B de la portion supraclinoïde (C4). A : Vue latérale de la portion C4. B : vue antérieure de la portion C4. L'ACI est divisée en quatre parties. La portion cervicale (C1, rouge). La partie pétreuse (C2, orange). La partie caveuse (C3, jaune). La portion intracrânienne (supraclinoïde) (C4, beige). L'ACI donne naissance aux artères ophtalmique (Opht. A), communicantes postérieure (Pcom.A), choroïdienne antérieure (AChA), cérébrale antérieure (ACA) et cérébrale moyenne (MCA). La portion supraclinoïde de l'ACI est divisée en trois segments en fonction de l'origine de ces branches : le segment ophtalmique (C4-Op, Bleu foncé) ; le segment communicant (C4-Co, jaune) ; et le segment choroïdien (C4-Ch, vert foncé) s'étend de l'origine de l'artère choroïdienne antérieure à la bifurcation de l'ACI. Illustration tirée de l'article de Rhoton et al. « The supratentorial arteries » (31).

Chacun des trois segments donne naissance à une série de branches perforantes, avec des territoires d'irrigation relativement constants (4,31,35) (Fig. 10):

- **Au segment ophtalmique :** En moyenne, quatre branches perforantes naissent de la face postérieure ou médiale du segment ophtalmique de l'ACI. Ces branches irriguent principalement : l'infundibulum, le chiasma optique et, moins fréquemment ; le nerf et le tractus optique et la portion prémamillaire du plancher du troisième ventricule.
- **Au segment Communicant :** Lorsqu'elles sont présentes, on en trouve seulement une à trois branches perforantes. Elles irriguent le tractus optique, la portion prémamillaire du plancher du troisième ventricule, le chiasma optique et l'infundibulum.
- **Au segment Choroïdien :** En moyenne, quatre branches naissent du segment choroïdien. La plupart prennent naissance sur la moitié postérieure de la paroi artérielle et se terminent dans la substance perforée antérieure, le tractus optique et l'uncus.



**Figure 10.** Branches collatérales et perforantes de l'ACI.

Vue antérieure avec les deux nerfs optiques sectionnés et surélevés pour montrer la surface inférieure du plancher du troisième ventricule et les branches perforantes qui y passent. L'infundibulum a été sectionné au-dessus du diaphragme sellaire. A., artère ; A.C.A., artère cérébrale antérieure ; AChA., artère choroïdienne antérieure ; AComA., artère communicante antérieure ; Ant., antérieur ; Ch., choroïdienne ; Cin., cinéréum ; Co., communicante ; Diaph., diaphragme ; Fr., frontal ; Gyr., gyrus ; Hyp., hypophysaire ; Infund., infundibulum ; M.C.A., artère cérébrale moyenne ; Mam., mamillaire ; N., nerf ; O., optique ; Olf., olfactif ; Op., ophtalmique ; Ophth., ophtalmique ; P.C.A., artère cérébrale postérieure ; P.Co.A., artère communicante postérieure ; Perf., perforante ; Subst., substance ; Sup., supérieur ; Tr., faisceau. Planche anatomique tirée de l'article de Gibo et al. « Microsurgical anatomy of the supraclinoid portion of the internal carotid artery » (35).

### **6.1.1.2 Branches collatérales de l'artère carotide interne**

Après sa sortie du sinus caverneux, l'artère carotide interne donne dans son trajet sous arachnoïdien, dans l'ordre, les branches collatérales suivantes (Figs. 10 et 11) :

- L'artère ophtalmique (AOph) :

Les artères ophtalmiques naissent sous le nerf optique, dans la zone supraclinoïdienne. Elle se dirige horizontalement en avant et un peu en dehors, vers le canal où elle chemine sous le nerf optique, et pénètre dans l'orbite. Là, elle contourne le nerf optique et passe en dehors de lui, puis au-dessus, continuant son trajet oblique en avant et en dedans, et vient atteindre l'angle interne de l'orbite où elle se termine. Dans l'orbite et en dedans du nerf optique, l'artère longe l'interstice du muscle droit interne et du grand oblique, arrive au-dessous de la poulie du grand oblique, sort alors de l'orbite avec la racine inférieure de la veine ophtalmique, et se termine en s'anastomosant avec l'artère faciale.

Les artères ophtalmiques donnent rarement naissance à des branches perforantes intracrâniennes et, lorsqu'elles existent, ces branches se dirigent vers l'arrière et se distribuent à la face ventrale du nerf optique, du chiasma optique et de la tige pituitaire (31).

- L'artère hypophysaire Supérieure :

Elles forment un groupe de une à cinq petites branches (en moyenne deux). Elle naissent sur la face postéro-médiale, médial ou postérieur de l'ACI et se dirige vers la ligne médiane pour vasculariser la tige pituitaire, la glande hypophysaire mais envoient également des branches vers les nerfs optiques, le chiasma optique et le plancher du troisième ventricule.

Les artères hypophysaires supérieures cheminent médialement sous le chiasma optique pour atteindre le tuber cinereum. Elles s'anastomosent pour former un plexus anastomotique fin autour de la tige pituitaire, appelé anastomose circumfundibulaire (31).

- L'artère communicante postérieure (Pcom.A) :

Naît de la face postéro-médiale du segment C4 de l'ACI, La Pcom.A qui constitue la limite latérale du cercle de Willis. Elle se dirige vers l'arrière et en dedans, en passant sous le tuber cinereum, au-dessus de la selle turcique, et légèrement au-dessus et en dedans du nerf oculomoteur, pour rejoindre l'artère cérébrale postérieure (PCA) (31,32). En moyenne, huit branches perforantes profondes (avec une plage de 4 à 14) naissent de ses faces supérieure et

latérale (31). Elles participent à la vascularisation du Chiasma et des bandelettes optiques, La partie antérieure du thalamus et de l'hypothalamus, la capsule interne, le mésencéphale, la partie prémamillaire du plancher du troisième ventricule, la substance perforée postérieure, la tige pituitaire et le tuber cinereum.

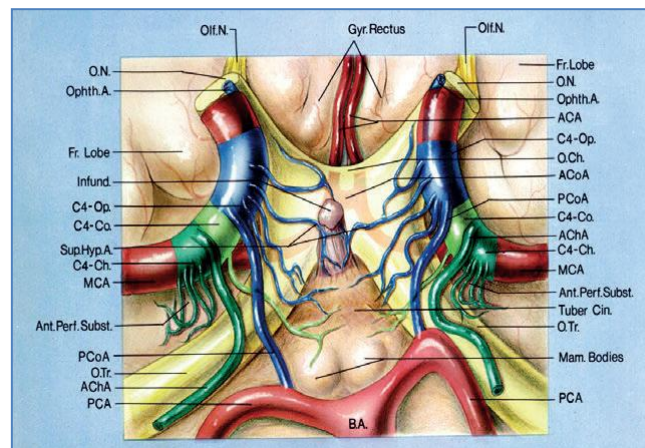
Si l'artère communicante postérieure demeure la principale origine de la PCA, on parle alors d'une configuration de type foetal (4).

- L'artère Choroïdienne antérieure (AChA) :

C'est la branche la plus grêle de l'ACI, elle naît de sa face postérieure juste avant la bifurcation carotidienne et présente un trajet à concavité antérosupérieure (36) .

Dans sa portion basale, elle suit la bandelette optique puis contourne le mésencéphale en suivant la fissure choroïdienne en dedans de la corne temporale des ventricules latéraux. Elle suit le carrefour et le corps ventriculaire pour s'anastomoser avec l'artère choroïdienne postérieure latérale (37). L'artère a un trajet de 24 mm, divisé en deux segments, cisternal et plexulaire.

Ces branches participent à la vascularisation de l'uncus et du noyau amygdalien, du genou de la capsule interne, la queue du noyau caudé, la bandelette optique, pallidum interne, corps genouillé latéral, plexus choroïdes des ventricules latéraux et des rameaux mésencéphaliques.

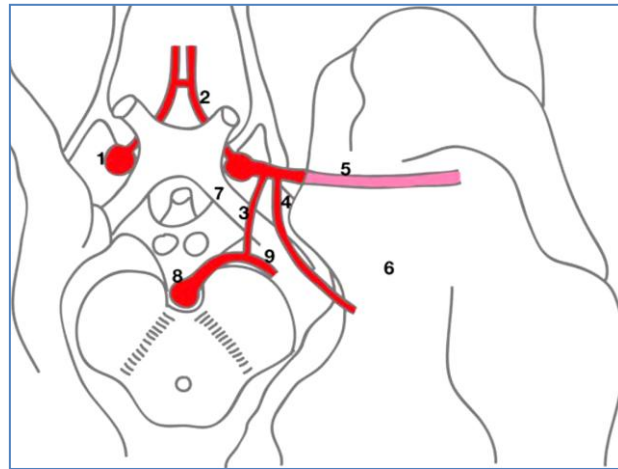


**Figure 11.** Branches collatérales et perforantes de l'artère carotide interne (ACI). Vue inférieure.

A. : artère, A.C.A. : artère cérébrale antérieure, AChA. : artère choroïdienne antérieure, AComA. : artère communicante antérieure, Ant : Antérieur, Ch. : choroïdienne, Cin. : cinereum, Co. : communicante, Diaph. : diaphragme, Fr. : frontal, Gyr. : gyrus, Hyp. : hypophysaire, Infund. : infundibulum, M.C.A. : artère cérébrale moyenne, Mam. : corps mamillaires, N. : nerf, O. : optique, Olf. : olfactif, Op. : ophtalmique, Ophth. : ophtalmique, P.C.A. : artère cérébrale postérieure, P.Co.A. : artère communicante postérieure, Perf. : perforée / perforantes, Subst. : substance, Sup. : supérieur, Tr. : tractus. Planche anatomique tirée de l'article de Gibo et al. « Microsurgical anatomy of the supraclinoid portion of the internal carotid artery » (35).

### 6.1.1.3 Branches terminales de l'artère carotide interne

Au-dessous et juste en avant de l'espace perforé antérieur, l'ACI se bifurque en deux artères terminales qui sont l'artère cérébrale antérieure et l'artère cérébrale moyenne (Fig.12).



**Figure 12 : Branches terminales de l'ACI sur la face ventrale du cerveau**

1 : a. carotide interne, 2 : a. cérébrale antérieure, 3 : a. communicante postérieure, 4 : a. choroïdienne antérieure, 5 : a. cérébrale moyenne, 6 : gyrus para-hippocampique, 7 : tractus optique, 8 : tronc basilaire, 9 : a. cérébrale postérieure, partie post-communicante. Illustration tirée de l'article de Mercier et al. «Microsurgical Anatomy of the Perforating Arteries of the Anterior Part of the Circle of Willis» (38).

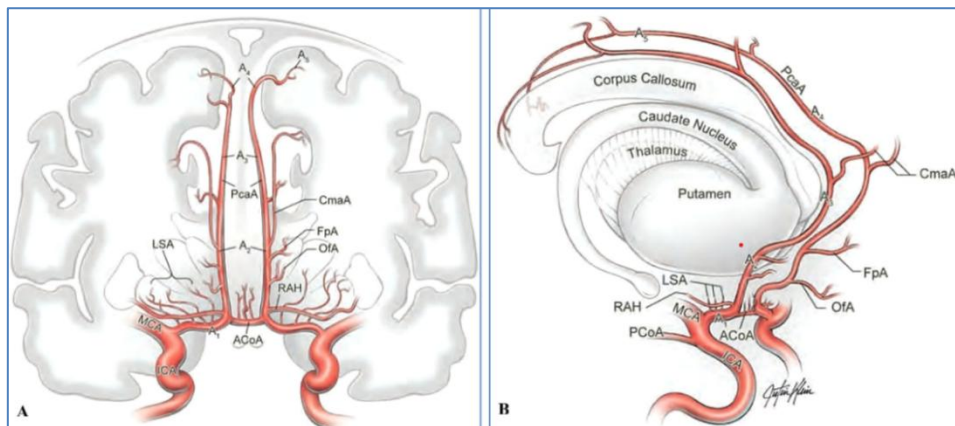
#### 6.1.1.3.1 Artère Cérébrale Antérieure (ACA). (Fig. 13)

L'artère cérébrale antérieure, la plus petite des deux branches terminales de l'ACI, naît à l'extrémité médiale de la scissure sylvienne, latéralement au chiasma optique et en dessous de la substance perforée antérieure. Son diamètre (2 à 3 mm) est inférieur à celui de la MCA.

Elle chemine en direction antéro-médiale, au-dessus du nerf optique ou du chiasma, et en dessous de la bandelette olfactive, pour pénétrer dans la fissure interhémisphérique. Près de son entrée dans cette fissure, elle est reliée à l'ACA controlatérale par l'artère communicante antérieure, puis elle s'élève en avant de la lame terminale, dessine une courbe harmonieuse autour du genou du corps calleux, contourne son corps puis se dirigent vers l'arrière dans la citerne péricalleuse pour se terminer par l'artère péricalleuse postérieure qui s'arrête avant d'atteindre le splenium du corps calleux (31). On lui décrit 5 segments : le segment A1 (pré communicant), le segment A2 (post communicant), le segment A3 (pré calleux) et les segments A4 (supra calleux) et A5 (post calleux).

L'ACoM relie les segments A1 lorsqu'ils pénètrent dans la scissure interhémisphérique, complétant ainsi le polygone de Willis antérieur. Le diamètre de l'ACoM est généralement d'environ la moitié de celui des segments A1. Des artères perforantes lenticulostrées médiales importantes (huit en moyenne) naissent des faces supérieure et postérieure de l'ACoM et montent vers l'hypothalamus, les noyaux para-olfactifs médiaux, le genou du corps calleux, les piliers antérieurs du trigone et le septum pellucidum, la substance perforée antérieure et la face dorsale du chiasma optique (perforantes antéro-inférieures).

Les branches corticales naissent du tronc de l'artère cérébrale antérieure (Artères fronto-orbitaire et frontopolaire) vascularisent le gyrus rectus, les gyri orbitaires, le bulbe olfactif et les lobes frontaux ventromédians. L'artère callosomarginale vascularise la face interne des lobes frontal et pariétal et les 7/8 antérieurs du corps calleux jusqu'au splénium (bourelet).



**Figure 13.** Anatomie microchirurgicale de l'artère cérébrale antérieure (ACA) : Vues antérieure (A) et latérale oblique (B), montrant les cinq segments : A1 : segment pré communicant ou horizontal, A2 : segment post communicant ou infracalleux, A3 : segment pré calleux, A4 : segment supra calleux, A5 : segment post calleux.

Abréviations des artères visibles : CmaA : a. Callosomarginale, FpA : a. frontopolaire, ICA : a. carotide interne, LSA : a. Lenticulostrée, MCA : a. Cérébrale moyenne, OfA : a. Orbitofrontale, PcaA : A : a. péricallosale, RAH : a. Récurrente de Heubner. Illustrations tirées du livre de Michael T. Lawton «Seven Aneurysms, Tenets and Techniques for Clipping » (39).

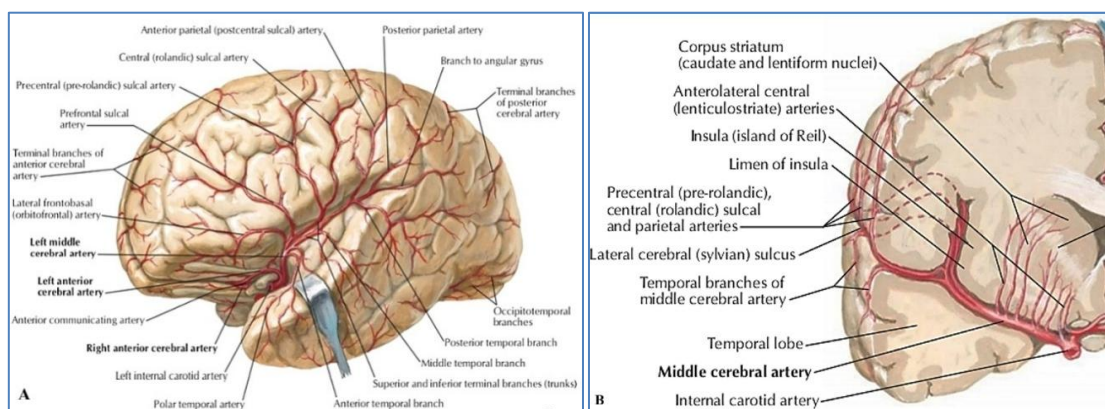
### 6.1.1.3.2 Artère Cérébrale Moyenne (MCA) ou Sylvienne. (Fig. 14)

L'artère cérébrale moyenne naît comme la plus volumineuse des deux branches terminales de l'ACI. Son diamètre à l'origine varie de 2,4 à 4,6 mm (moyenne : 3,9 mm), soit environ le double de celui de l'ACA (31). Elle prend naissance à l'extrémité médiale de la scissure de Sylvius, latéralement par rapport au chiasma optique, sous la substance perforée antérieure, et en arrière de la bifurcation du tractus olfactif en stries olfactives. La MCA est divisée en quatre segments (4,31,39,40) : (Fig.14)

- M1 (sphénoïdal) : Depuis son origine la MCA s'étend latéralement dans la scissure de Sylvius et se termine au niveau d'un coude postérosupérieur à 90 degrés, appelé le genou.
- M2 (insulaire) : comprend les troncs situés sur l'insula et assurant son irrigation. Il commence au niveau du genou et se termine au sillon circulaire de l'insula.
- M3 (operculaire) : Le segment M3 commence au sillon circulaire de l'insula et se termine à la surface de la scissure de Sylvius. Les branches constituant le M3 adhèrent étroitement à la surface des opercules frontopariétaux et temporaux, les longent pour atteindre la partie superficielle de la scissure de Sylvius.
- M4 (cortical) : Le segment M4 est composé des branches destinées à la convexité latérale. Il débute à la surface de la scissure de Sylvius et s'étend sur la surface corticale de l'hémisphère cérébral.

**Les branches perforantes :** Les branches perforantes lenticulostriées naissent du segment M1 et pénètrent dans la substance perforée antérieure (voir Fig. 14). On compte en moyenne 10 artères lenticulostriées par hémisphère (intervalle : 1 à 21). Elles sont divisées en groupes médial, intermédiaire et latéral.

Les groupes latéral et intermédiaire irriguent presque toute la longueur antéropostérieure de la partie supérieure de la capsule interne, ainsi que le corps et la tête du noyau caudé. Les lenticulostriées médiales irriguent la partie latérale du globus pallidus, la partie supérieure du bras antérieur de la capsule interne, et la région antérosupérieure de la tête du noyau caudé.

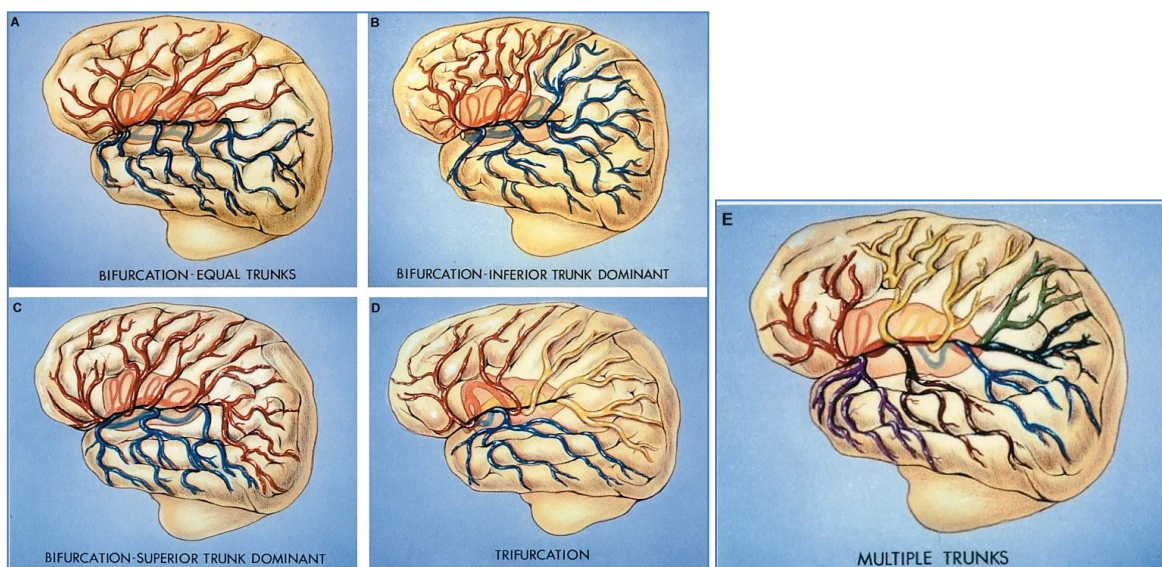


**Figure 14.** Anatomie microchirurgicale de l'artère cérébrale moyenne.

Vues latérale oblique (A) et antérieure (B). Illustrations tirées du livre de Frank H. Netter « Atlas of Neuroanatomy and Neurophysiology » (33).

**L'arborisation des branches de l'artère cérébrale moyenne (Fig. 15) :** Le tronc principal se divise selon l'un des trois schémas suivants (31,40,41):

- Model de bifurcation (78 %) : Modèle à tronc égal, tronc inférieur dominant et tronc supérieur dominant.
- Modèle de trifurcation (12 % des hémisphères) : le tronc supérieur (rouge) irrigue les régions frontales, le tronc moyen (jaune) irrigue les zones situées autour de l'extrémité postérieure de la scissure de Sylvius et le tronc inférieur (bleu) irrigue les régions temporales.
- Troncs multiples (10 % des hémisphères) : Le tronc principal donne naissance à plusieurs troncs : deux troncs irriguent les régions frontales (rouge et jaune), deux autres irriguent les régions pariétales (vert clair et vert foncé), trois troncs irriguent les régions temporales et occipitales (violet, brun et bleu).



**Figure 15.** Modèles de ramification de l'artère cérébrale moyenne.

Extrait de l'article de Gibo et al. « Microsurgical anatomy of the middle cerebral artery » (40).

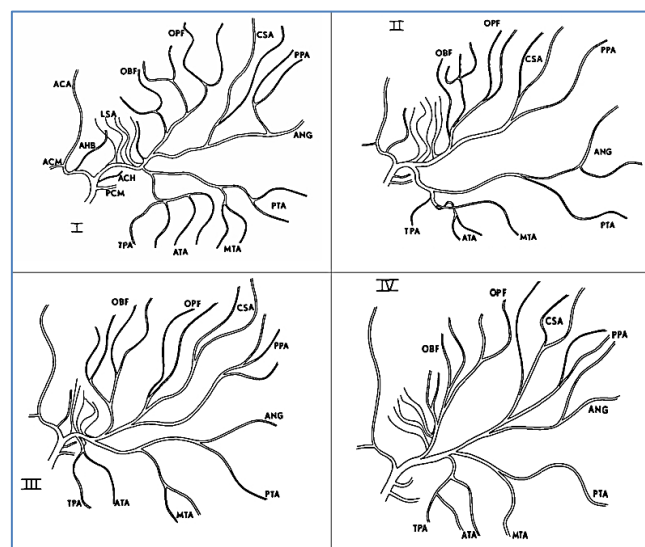
Bradford et al. (41) ont rapporté dans leurs travaux de dissection sur 23 cadavres, une étude descriptive sur l'arborisation de la MCA. Ils ont distingué quatre troncs artériels : artère temporopolaire, artères temporales antérieure, moyenne et postérieure (Fig.15). Cette arborisation est très importante à connaître, afin de prévoir en peropératoire, la branche corticale M4 sur laquelle, l'anastomose temporosylvien doit se greffer. Dans ce but, Tanriover et al. (42) ont schématisé toutes les variétés anatomiques (Fig.16) de cette arborisation et ont classé les variétés les plus fréquentes en quatre groupes :

Groupe I : Le tronc majeur de la MCA est formé par l'artère temporale antérieure (ATA), moyenne (MTA) et postérieure (PTA).

Groupe II : Le tronc majeur de la MCA est formé par l'ATA, la MTA, la PTA et l'artère angulaire (ANG).

Groupe III : Le tronc majeur de la MCA est formé par l'ATA et un deuxième tronc formé par la MTA, la PTA et l'artère angulaire.

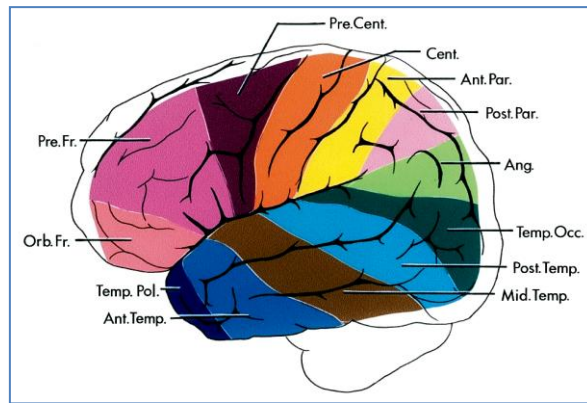
Groupe IV : Le premier Tronc est formé par l'artère orbitofrontale (OBF) et opérculo-frontale (OPF), suivi d'un tronc ATA, et un autre tronc se divisant en MTA et PTA.



**Figure 16.** Représentation schématique des différents modèles d'arborisation de la MCA.

Illustrations tirées de l'article de Tanriover et al. «Microsurgical anatomy of the early branches of the middle cerebral artery: morphometric analysis and classification» (42).

**Les territoires vasculaires :** La région corticale irriguée par la MCA est divisée en 12 zones (31) (Fig. 17) : zone orbitofrontale, zone préfrontale, zone précentrale, zone centrale, zone pariétale antérieure, zone pariétale postérieure, zone angulaire, zone temporo-occipitale, zone temporelle postérieure, zone temporelle moyenne, zone temporelle antérieure, zone temporelle polaire.



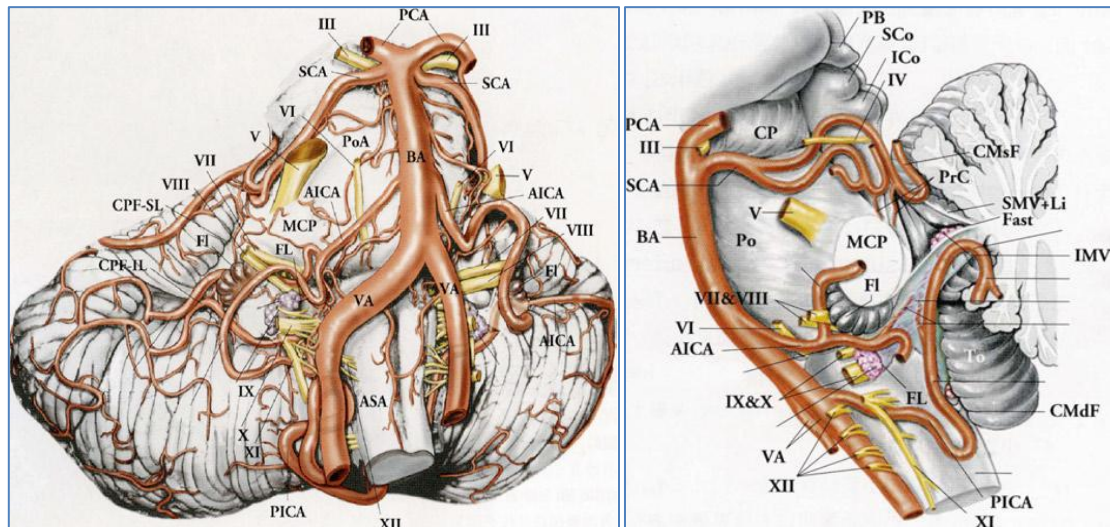
**Figure 17.** Les territoires vasculaires de l'artère cérébrale moyenne.

Abréviations. Ang. : angulaire ; Ant. : antérieure ; Cent. : centrale ; Mid. : moyenne ; Orb.Fr. : orbitofrontale ; Par. : pariétale ; Post. : postérieure ; Pre.Cent. : précentrale ; Pre.Fr. : préfrontale ; Temp. : temporale ; Temp. Occ. : temporo-occipitale ; Temp. Pol. : temporopolaire.  
Extrait de l'article de Gibo et al. « Microsurgical anatomy of the middle cerebral artery » (40).

### 6.1.2 Système postérieur vertébro-basilaire. (Fig. 18)

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. Elles ont un rapport étroit avec les vertèbres cervicales puisqu'elles longent le rachis en traversant les foramens transversaires (de C6-C1) puis contournent les parties latérales de l'atlas avant d'entrer dans le crâne par le foramen magnum.

À l'intérieur de la fosse cérébrale postérieure, les deux artères vertébrales cheminent à la face antérieure du tronc cérébral et fusionnent au niveau de la jonction bulbo-pontique pour donner naissance au tronc basilaire, axe de la vascularisation du tronc et de la région caudale des deux hémisphères. Ce système assure la vascularisation du tronc cérébral et du cervelet (4,31).



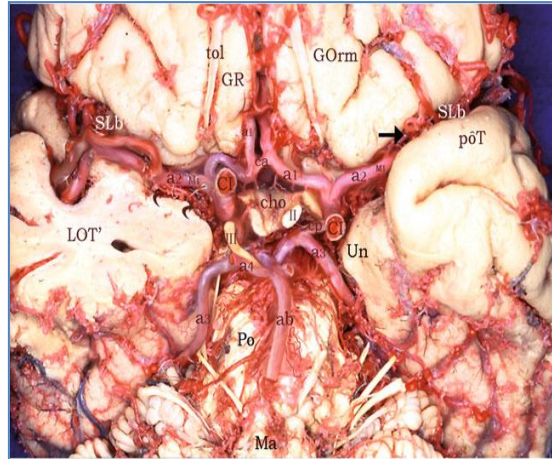
**Figure 18.** Le système vertébrobasilaire : Artères principales et Branches. Vue antérieure à gauche ; vue latérale à droite.

**Abréviations:** ChP-4V: plexus choroïde du 4ème ventricule ; AICA: artère cérébelleuse antéroinférieure ; AICA-cm: tronc caudo-médial de l'AICA ; AICA-rl: tronc rostro-latéral de l'AICA; ASA: artère spinale antérieure ; BA: artère basilaire ; ChBr: artère choroïdienne du 4ème ventricule ; CMdF: fissure cérébello-médullaire ; CMsF: fissure cérébello-mésencéphalique ; III: n. oculomoteur ; V: n. trijumeau ; VI: n. abducens ; VII: n. facial ; VIII: n. vestibulo-cochléaire ; IX : n. glossopharyngien ; X : n. vague ; XI : n. accessoire ; XII: n. hypoglosse ; CP: pédoncule cérébral ; CPF-SL: branche supérieure de la fissure cérébello-pontique ; CPF-IL: branche inférieure de la fissure cérébello-pontique ; Fast : fastigium; FI: flocculus ; FL: foramens de Luschka; ICo: colliculus inférieur; IMV: voile médullaire inférieur; Li : lingula du cervelet; MCP: pédoncule cérébelleux moyen; Md: bulbe rachidien; PB : glande pinéale; PCA: artère cérébrale postérieure; PCoA: artère communicante postérieure; PICA: artère cérébelleuse postéro-inférieure; PICA-pm: segment médullaire postérieur de la PICA ; Po: pont; PoA: artère pontique; PrC: artère cérébelleuse précentrale; SCA: artère cérébelleuse supérieure; SCo: colliculus supérieur; SMV: voile médullaire supérieur; PICA-st: segment supratonsillaire de la PICA; TCH-4V: tela choroïdea; To: amygdale cérébelleuse ; VA: artère vertébrale .

Illustrations dessinées tirées de l'article de Shoki Takahashi « Intracranial Arterial System : Infratentorial Arteries » (43).

### 6.1.3 Polygone de Willis

**6.1.3.1 Disposition générale :** Le cercle de Willis (polygone de Willis) est un cercle artériel, situé à la base du crâne (Fig. 19). Il forme un système anastomotique de suppléance, permettant de maintenir la perfusion cérébrale en cas d'obstruction d'une branche d'apport, qu'elle provienne du système carotidien ou du système vertébro-basilaire (37).



**Figure 19.** Le polygone de Willis. Vue inférieure du cercle artériel de la base.

(Injection de résine colorée. Le pôle temporal droit a été réséqué pour voir le trajet de l'artère cérébrale moyenne) : **a1** : a. cérébrale antérieure ; **a2** : a. cérébrale moyenne ; **M1** : segment proximal (basal) ; **a3** : a. cérébrale postérieure ; **a4** : a. cérébelleuse supérieure ; **ab** : a. basilaire ; **ca** : a. communicante antérieure ; **cp** : a. communicante postérieure ; **cho** : chiasma optique ; **CI** : a. carotide interne ; **GOrM** : gyrus orbitaire médial ; **GR** : gyrus rectus ; **LOT'** : lobe temporal (surface de section) ; **Ma** : moelle allongée ; **Po** : pont ; **pôt** : pôle temporal ; **SLb** : sillon latéral ; partie basale ; **tol** : tractus olfactif ; **Un** : uncus ; **flèche noire droite** : a. centrale longue (récurrente de Heubner) ; **flèches courbes noires** : a. centrales antéro-latérales latérales et médiales (a. lenticulo-striées). Illustration extraite du livre de Di Marino et al. « Atlas photographique en couleur du système nerveux central » (44).

**6.1.3.2 Les variétés anatomiques** : Décrit pour la première fois dans l'œuvre majeure de Thomas Willis, *Cerebri Anatome* (Willis, 1664), il est classiquement représenté comme un polygone symétrique, résultant d'anastomoses entre les branches des ACIs et des artères vertébrales. Grâce aux examens d'imagerie vasculaire, l'étude préopératoire permet de planifier une procédure de revascularisation pour pallier à une hypoperfusion ou à une ischémie due à une ligature de l'artère porteuse d'un anévrisme complexe ou dans le cadre du moyamoya (45). Le polygone est divisé en deux sections (46) :

- L'artère communicante antérieure (AComA) et les segments A1 des artères cérébrales antérieures forment la moitié antérieure du cercle.
- Les artères communicantes postérieures (Pcom.A) et les segments P1 des artères cérébrales postérieures forment la moitié postérieure du cercle (47,48).

Quatre critères sont classiquement utilisés pour définir l'anatomie « normale » (non variante) du polygone de Willis :

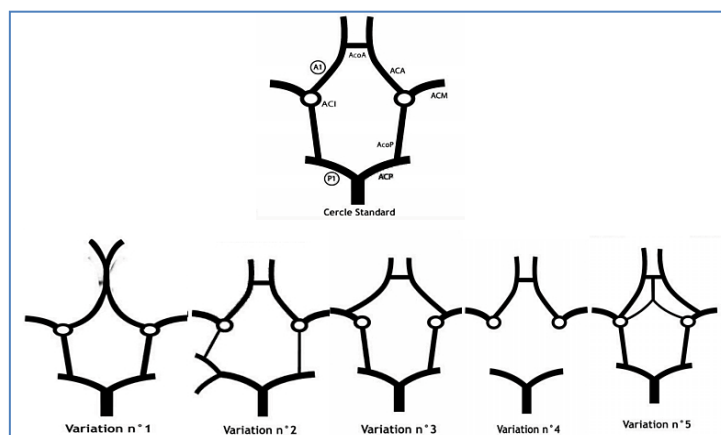
1. Tous les segments (ACoMA, A1, Pcom.A et P1s) sont présents.
2. Tous les segments proviennent de leurs origines naturelles.
3. Aucun vaisseau accessoire n'est présent.
4. Tous les segments ont un diamètre externe > 1 mm

La prévalence de la variation anatomique dans la population humaine neurologiquement saine est estimée à  $68,22 \pm 14,32$  %. Pour cette revue, la variation anatomique est définie par deux critères (45) :

1. La variation est d'origine embryologique.
2. La variation ne présente pas le potentiel de progresser directement vers une conséquence pathologique.

Les types de variations les plus couramment enregistrés incluent l'hypoplasie, l'absence et la duplication. Le segment le plus fréquemment variant est l'artère communicante postérieure.

Sur le continent africain, Hima-Maïga et al. (49) rapportent cinq types de polygone de Willis prédominant comparé au polygone type (Fig. 20). Ils rapportent aussi dans leur revue de la littérature que le polygone incomplet est le plus souvent dû à l'aplasie de la Pcom.A unilatérale, qui peut atteindre 11%, et bilatérale 6,6%. L'aplasie de l'ACoMA ou de l'ACA est plus rare.



**Figure 20.** Variétés de polygones de Willis les plus fréquentes sur le continent Africain, comparés au cercle standard. Illustration tirée de l'article de Hima-Maïga « Cartographie du cercle artériel de la base du cerveau et de ses branches collatérales chez l'africain » (49).

## 6.2 Drainage veineux cérébral

Le drainage veineux du cerveau n'est pas superposable à la vascularisation artérielle, il est assuré par trois systèmes complémentaires et successifs qui convergent vers la veine jugulaire interne :

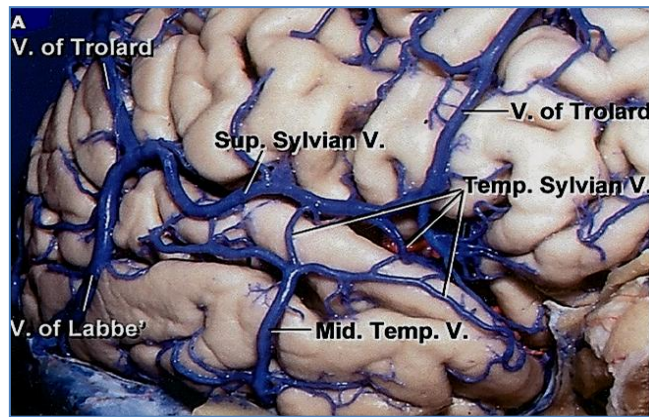
### 6.2.1 Veines superficielles. (Fig. 21)

Les principales veines superficielles sont les suivantes (50) :

**1. La veine sylvienne superficielle :** elle naît généralement à l'extrémité postérieure de la fissure sylvienne et chemine vers l'avant et vers le bas le long des berges de cette fissure. Elle reçoit les affluents des veines frontales, pariétales et temporales, et forme fréquemment des anastomoses avec les veines de Trolard et de Labbé. Elle rejoint le sinus sphéno-pariétal de Breschet, ou peut passer directement au sinus caverneux.

**2. La veine anastomotique supérieure ou veine de Trolard :** C'est la plus grande veine anastomotique traversant la surface corticale des lobes frontal et pariétal, entre le sinus sagittal supérieur et la fissure sylvienne. Elle est localisée plus souvent au niveau de la région postcentrale. La veine de Trolard rejoint habituellement le sinus sagittal supérieur sous la forme d'un canal unique, dirigé vers l'avant, en sens inverse du flux sanguin, lors de sa jonction avec le sinus. Elle est souvent rejointe par d'autres veines immédiatement en amont du sinus.

**3. La veine anastomotique inférieure ou Veine de Labbé :** c'est le plus grand canal anastomotique traversant le lobe temporal. Elle naît généralement de la partie moyenne de la scissure sylvienne et se dirige vers l'arrière et vers le bas, en direction de la partie antérieure du sinus transverse. Sur les 20 hémisphères examinés par Albert Rhoton (50), la veine de Labbé était localisée au niveau de la veine temporale moyenne dans 12 cas (60 %), de la veine temporale postérieure dans 6 cas (30 %), et de la veine temporale antérieure dans 2 cas (10 %).



**Figures 21.** Principales veines superficielles et veines anastomotiques.

Image de dissection cadavérique tirée de l'article de Rhoton « THE CEREBRAL VEINS » (50).

### 6.2.2 Veines profondes. (Fig. 22)

Les veines profondes drainent les structures internes du prosencéphale (toiles choroïdiennes, noyaux striés et le thalamus). Les principales veines profondes sont les suivantes (50) :

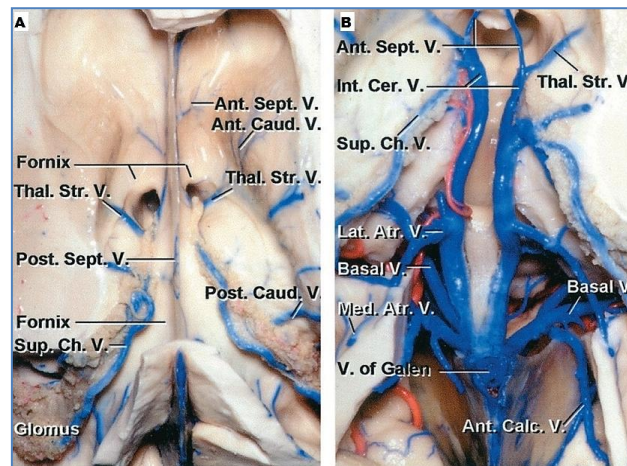
**1. La veine thalamostriée :** Elle se forme à partir d'affluents qui convergent vers la strie terminale, situé entre le noyau caudé et le thalamus sur la face inféro-latérale des ventricules latéraux, puis progresse en direction du foramen de Monro, où elle effectue un virage vers l'arrière, pour entrer dans le vélum interpositum et se jeter dans la veine cérébrale interne. Lorsque la veine thalamostriée est absente ou de petite taille, c'est la veine thalamocaudée qui assure le drainage de cette région.

**2. La veine cérébrale interne :** Paires, elles prennent origine juste en arrière du foramen de Monro et se dirigent vers l'arrière à l'intérieur du vélum interpositum pour se jeter dans la veine de Galien. La longueur des veines cérébrales internes varie de 19 à 35 mm (moyenne : 30,2 mm). Elles reçoivent principalement : les veines thalamostriées, les veines septales antérieures et les veines choroïdiennes supérieures.

**3. Les veines choroïdiennes :** Les veines choroïdiennes supérieure et inférieure sont les veines les plus constantes du plexus choroïde. La veine choroïdienne supérieure, la plus volumineuse, chemine vers l'avant le long du plexus choroïde dans le corps du ventricule latéral et se termine à proximité du foramen de Monro, en se jetant dans la veine thalamostriée ou dans la veine cérébrale interne. La veine choroïdienne inférieure, suit un trajet antérieur dans la corne temporale le long de l'extrémité inférieure du plexus choroïde. Elle se termine se jetant dans la veine basale ou l'un de ses affluents.

**4. La veine basale ou veine de Rosenthal :** La veine basale se forme sous la substance perforée antérieure par la réunion des veines drainant les parois de l'espace incisural antérieur. Elle se dirige vers l'arrière, draine les parois de l'espace incisural moyen, et se termine dans l'espace incisural postérieur en se joignant à la veine cérébrale interne ou à la grande veine de Galien.

**5. La veine de Galien :** La grande veine cérébrale de Galien se trouve sous le splenium du corps calleux et se jette dans le sinus droit. C'est un vaisseau de 0,5 cm de diamètre, impaire et médian, qui naît de trois principaux affluents de chaque côté : la veine cérébrale interne, la veine basilaire, et la veine occipitale interne postéro-latérale. Elle a un trajet en arrière et haut, avec une longueur de 12 mm en moyenne. Elle draine la substance blanche profonde, les noyaux gris centraux, et une partie de la fosse postérieure.



**Figure 22.** Les Veines profondes.

**A.** La partie supérieure de l'hémisphère a été retirée afin d'exposer la corne frontale, le corps et l'atrium du ventricule latéral. **B.** Le corps du fornix a été retiré pour exposer les veines cérébrales internes cheminant dans le toit du troisième ventricule. **Abréviations :** *Ant.* : antérieur, *Atr.* : atrial, *Calc.* : calcarine, *Caud.* : caudée, *Cer.* : cérébrale, *Ch.* : choroïdienne, *Chor.* : choroïde, *Comm.* : communicante, *For.* : foramen, *Int.* : interne, *Lat.* : latéral, *Med.* : médial, *Plex.* : plexus, *M.P.Ch.A.* : artère choroïdienne postérieure médiale, *Post.* : postérieur, *Sept.* : septale, *Sup.* : supérieur, *Thal.Str.* : thalamostriée, *V.* : veine. Image de dissection cadavérique tirée de l'article de Rhoton « THE CEREBRAL VEINS » (50).

### 6.2.3 Sinus Duraux. (Fig. 23)

Les principaux sinus veineux de la dure-mère sont les suivants (4,50–52):

**1. Le sinus sagittal supérieur (SSS) :** Le plus long des sinus duraux, est situé le long du bord supérieur de la faux du cerveau, laquelle est attachée à la crista galli dans l'espace

interhémisphérique. Le SSS prend naissance à partir de la partie antérieure du lobe frontal, au niveau du foramen caecum, et se draine dans le torcular.

**2. Le sinus sagittal inférieur (SSI) :** Prend naissance au bord inférieur du tiers antérieur de la faux du cerveau et se situe dans les espaces interhémisphériques. Ce sinus, de taille relativement modeste, draine les veines péricalleuses antérieures. Le SSI présente une forme curviligne, similaire à celle du sinus sagittal supérieur. Il rejoint la veine de Galien au niveau de la jonction falco-tentorielle, et tous deux se déversent dans le sinus droit.

**3. Le sinus droit (SD) :** Nait à la jonction falco-tentorielle, par l'union de la grande veine cérébrale de Galien et du sinus sagittal inférieur. Le SD reçoit des veines provenant de la faux du cerveau, de la tente du cervelet ainsi que du parenchyme cérébral adjacent. Il se draine dans le torcular. Il peut également se drainer dans le sinus transverse.

**4. Le sinus occipital :** c'est le plus petit des sinus veineux durs, chemine le long de la face interne de l'os occipital et se situe sur l'insertion de la faux du cervelet. Il monte pour se jeter dans le confluent des sinus.

**5. Le confluent des sinus ou pressoir d'Hérophile :** achemine le sang du sinus sagittal supérieur, du sinus droit et du sinus occipital vers les sinus transverses. Il se situe à la jonction de ces cinq sinus.

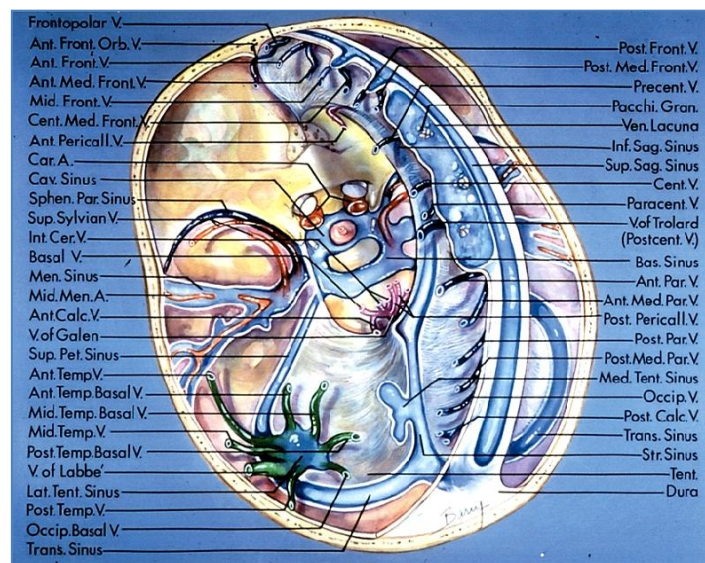
**6. Les sinus caverneux :** Complexes et volumineux, ils mesurent environ 2 cm de long et 1 cm de large. Ils sont situés latéralement à la selle turcique et sont reliés entre eux par un plexus veineux intercaverneux, ainsi que par le plexus veineux clival.

Les principaux affluents des sinus caverneux sont les veines ophtalmiques supérieure et inférieure, ainsi que les sinus sphéno-pariétaux. Ils reçoivent également des affluents de la base du crâne via les sinus pétreux supérieur et inférieur. Ils contiennent la portion caverneuse de l'ACI, les nerfs oculomoteurs (le III, le IV et le VI) et les branches ophtalmique et maxillaire du nerf trijumeau.

**7. Les sinus transverses :** se situent entre la tente du cervelet et la dure-mère, accolés à la voûte du crâne. Ils prennent naissance au niveau du torcular et se drainent dans les sinus sigmoïdes. Ils participent également à l'absorption du LCR via les granulations arachnoïdiennes.

**8. Les sinus sigmoïdes :** font suite aux sinus transverses. Ils suivent leur sillon, et se jettent dans les veines jugulaires internes.

**9. Les sinus pétreux supérieur et inférieur :** Le sinus pétreux supérieur (SPS) est situé entre la partie pétreuse de l'os temporal et le bord antérolatéral de la tente du cervelet. Il assure la connexion entre les sinus caverneux et les sinus sigmoïdes. Les sinus pétreux inférieurs (IPS) se trouvent au niveau de la fissure pétro-occipitale et assurent le drainage des sinus caverneux vers le bulbe de la jugulaire par l'intermédiaire du plexus veineux clival.



**Figure 23.** Sinus veineux de la dure mère (Vue supérieure oblique).

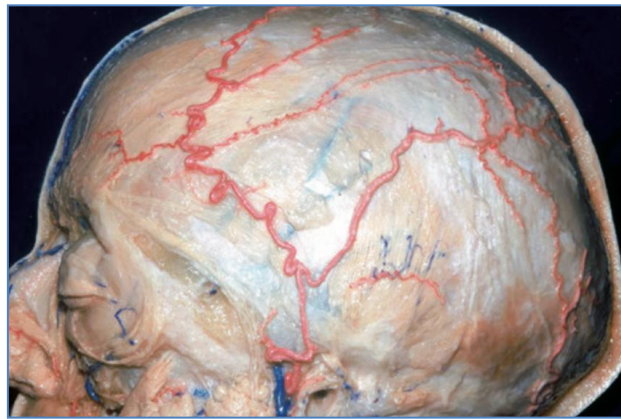
Image d'illustration tirée de l'article de Rhoton « THE CEREBRAL VEINS » (50).

### 6.3 Anatomie de l'artère temporale superficielle (STA). (Figs. 24, 25)

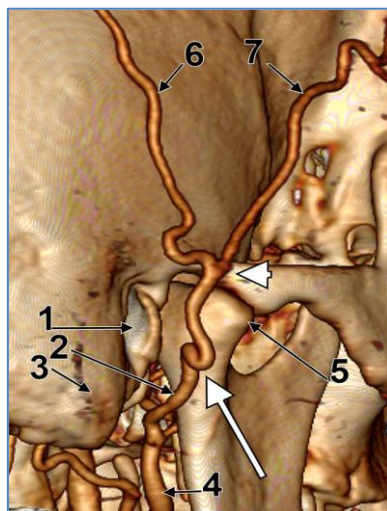
L'artère temporale superficielle (STA) est une branche terminale de l'artère carotide externe (53). Elle naît dans l'épaisseur de la glande parotide, « en arrière de la branche montante de la mandibule », comme l'a indiqué Deaver en 1926 (54). Selon Gray et al. la STA est d'abord profonde, mais « elle devient superficielle en passant au-dessus de la racine postérieure du processus zygomatique de l'os temporal », puis elle remonte vers le cuir chevelu sur environ 4 cm avant de se diviser en ses branches terminales, frontale et pariétale (47). Elle constitue la plus grande artère du cuir chevelu.

Elle irrigue la face, le cuir chevelu, le pavillon et le lobule de l'oreille, le tragus, la glande parotide et son canal, ainsi que plusieurs muscles tels que le masséter, le temporal, l'orbiculaire et le méat acoustique externe, en association avec d'autres branches de l'artère carotide externe. L'artère est accompagnée par des veines satellites correspondantes ainsi que par le nerf auriculotemporal, une branche du nerf mandibulaire (55,56).

Sur le plan embryologique, l'origine de la STA ; comme celle de l'ensemble de l'artère carotide externe ; dérive du troisième arc aortique (27).



**Figure 24.** Exposition des vaisseaux du scalpe montrant la branche frontale et pariétale de l'ATS, le réseau anastomotique des différentes artères est sûrement la raison pour laquelle on peut utiliser une de ces artères comme greffon sans craindre une nécrose du cuir chevelu. Image de dissection cadavérique tirée de l'article de Yelda et al. « Anatomy of the superficial temporal artery and its branches: its importance for surgery » (57).



**Figure 25.** Vue postéro-latérale d'une reconstruction volumique en 3D de la STA droite, présentant une angulation (flèche blanche) dans son trajet rétro-condylien ; elle se divise ensuite en branches terminales (pointe de flèche blanche) au-dessus de la racine postérieure du zygoma. (1) Conduit auditif externe ; (2) A. Temporale superficielle ; (3) Processus mastoïde ; (4) A. Carotide externe ; (5) Condyle mandibulaire ; (6) Branche pariétale de la STA ; (7) Branche frontale de la STA. Illustration tirée de l'article de Rusu et al. « Anatomic variations of the superficial temporal artery » (58).

Plusieurs études anatomiques ont décrit en détail les différentes variétés anatomiques de la STA et de ses branches ainsi que le diamètre des différents segments. Dans une étude cadavérique menée au Département d'Anatomie de la Faculté de Médecine de l'Université d'Ege (Izmir, Turkey), sur un total de 14 cadavres adultes disséqués (13 hommes et 1 femme), 27 artères temporales superficielles ont été examinées (57). Les résultats étaient comme suit :

### **1. Diamètre :**

- Le diamètre moyen de la STA au niveau de l'arcade zygomatique était de  $2,73 \pm 0,51$  mm.
- Le diamètre moyen de la branche frontale était de  $2,14 \pm 0,54$  mm, tandis que celui de la branche pariétale était de  $1,81 \pm 0,45$  mm
- Aucune STA fine n'a été identifiée (diamètre inférieur à 1.5 mm).

**2. Dominance :** Dans 15 échantillons sur 27 (55 %), le diamètre de la branche frontale était supérieur à celui de la branche pariétale et égaux dans 4 échantillons sur 27 (15 %). Dans 8 échantillons (30%), le diamètre de la branche pariétale était supérieur à celui de la branche frontale.

**3. Bifurcation :** La bifurcation de la STA était située au-dessus de l'arcade zygomatique dans 74,07 %, et au niveau de l'arcade zygomatique dans 22,22 %. Dans un seul cas (3,70 %), aucune bifurcation n'a été observée : l'artère se poursuivait uniquement en branche frontale.

**4. Anastomose :** La branche pariétale se prolongeait vers la bosse pariétale comme continuation directe de la STA. Elle s'anastomose avec la branche pariétale controlatérale au niveau de l'aponévrose épicroânienne. Ses sous-branches antérieures s'anastomosent avec la branche frontale au niveau de la région temporo-pariétale, tandis que ses sous-branches postérieures s'anastomosent avec l'artère auriculaire postérieure et l'artère occipitale.

### **Chez l'enfant :**

- Le diamètre de la STA est naturellement plus petit que chez l'adulte, proportionnel à l'âge et à la taille. D'après les données issues de séries pédiatriques (59,60), le calibre observé est le suivant : 1,0–1,5 mm chez les enfants de moins de 10 ans, 1,5–1,8 mm

chez les enfants de 10 à 15 ans, et supérieur à 1,8 mm chez les adolescents de plus de 15 ans, approchant ainsi les valeurs observées chez l'adulte (~2,2 mm).

- Le débit sanguin de la STA chez l'enfant est également plus faible que chez l'adulte (10–20 mL/min), mais le flux relatif par gramme de tissu cérébral reste élevé. Cette observation implique que le diamètre devient souvent suffisant pour un bypass direct dès l'enfance tardive ou l'adolescence, ce qui concorde avec les pratiques chirurgicales appliquées dans la maladie de Moyamoya.

## 7. Physiologie de l'hémodynamique cérébrale

Le cerveau et la moelle épinière dépendent de manière critique d'un apport constant en sang oxygéné, rendu possible par un flux ininterrompu à travers les vaisseaux cérébraux. Bien qu'il ne représente qu'environ 2 % du poids corporel total, le cerveau reçoit près de 18 % du volume sanguin circulant. Toute interruption du flux sanguin cérébral entraîne des conséquences rapides: une perte de conscience survient en moins de 15 secondes, et des lésions irréversibles du tissu nerveux apparaissent généralement au-delà de 5 minutes d'ischémie (5).

### 7.1. Histologie de la paroi artérielle cérébrale

Sous un microscope à forte magnification, une artère cérébrale, comme toutes les artères, possède une structure histologique comprenant trois couches principales de l'intérieur vers l'extérieur (61) (Fig. 26A):

**L'intima** : la couche la plus interne constituée de :

- Un Endothélium : une monocouche de cellules épithéliales qui tapisse la lumière de l'artère et assure un rôle dans la régulation du flux sanguin et de la perméabilité vasculaire.
- L'endartère qui est la couche conjonctivo-sous endothéliale.
- La limitante élastique interne : une couche de fibres élastiques séparant l'intima de la média et permettant à l'artère de s'étirer et de se contracter en réponse aux variations de la pression sanguine tout en maintenant son intégrité.

**La média**, couche intermédiaire, composée principalement de :

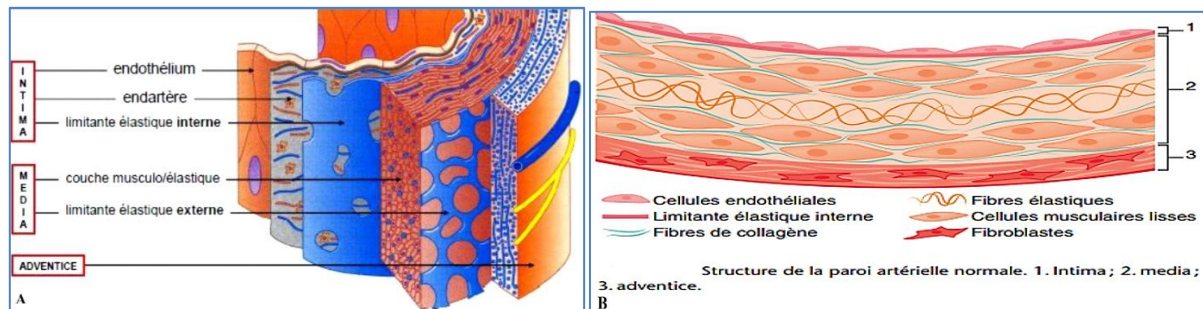
- Cellules musculaires lisses : disposées de manière circulaire, elles permettent la vasoconstriction et la vasodilatation pour réguler le flux sanguin.
- Fibres élastiques : contribuent à l'élasticité de la paroi artérielle.

**L'adventice** (couche conjonctive la plus externe), est formée de :

- Tissu conjonctif lâche : contient des fibroblastes, des fibres de collagène et des fibres élastiques.

- Vasa vasorum : petits vaisseaux sanguins qui irriguent les parois de l'artère, particulièrement importantes pour la média et l'adventice.
- Nervi vasorum : petits nerfs qui innervent la paroi artérielle, contribuant à la régulation de la fonction artérielle.

Chez l'être humain, les artères cérébrales présentent des différences mineures par rapport aux artères systémiques, mais celles-ci sont importantes d'un point de vue fonctionnel. Elles se distinguent par une limitante élastique interne bien développée, une tunique moyenne pauvre en fibres élastiques avec une adventice fine et surtout l'absence de limitante élastique externe (62–64). Cette absence n'est cependant pas constante au cours de la vie : chez le nourrisson, on retrouve de fins feuillettes d'élastine à la limite externe de la média, qui disparaissent progressivement à l'âge adulte (61,65) (Fig. 26B).



**Figure 26.** Représentation schématique de l'histologie artérielle d'une artère systémique (A) et cérébrale (B). On remarque l'absence d'une limitante élastique externe dans les artères cérébrales. Illustration (A) tirée de l'article de Michel Heller « histologie des vaisseaux sanguins » (66) et (B) de l'article de Thines « Anévrismes artériels intracrâniens » (67).

Une autre différence notable réside dans le ratio paroi/lumière, qui est généralement plus faible dans les artères cérébrales que dans les artères systémiques. Ainsi, pour un diamètre donné, les artères cérébrales possèdent une paroi proportionnellement plus fine, ce qui limite leur résistance mécanique aux variations de pression (63). Cette particularité morphométrique, combinée à l'absence de lame élastique externe et à la faible quantité de tissu adventiciel, participe à la fragilité structurelle des artères cérébrales, expliquant leur susceptibilité aux phénomènes de rupture (anévrismes) ou d'occlusion en contexte pathologique.

La composition moyenne en pourcentage des trois couches vasculaires par rapport à la paroi totale du vaisseau est de 17 % ± 2,75 pour l'intima, 52,0 % ± 6,39 pour la média et 31,1 % ± 4,76 pour l'adventice (68). Dans l'étude de Walmsley et al. (1983), il ne semblait y avoir

aucune différence évidente parmi les artères vertébrales, basilaire, cérébrales postérieures et cérébrales moyennes concernant la composition en pourcentage de ces couches, mais l'épaisseur de la paroi du vaisseau et la taille de la lumière étaient différentes parmi ces vaisseaux (61,68).

Au niveau des bifurcations des artères, il y a généralement des espaces dans la paroi du vaisseau où la couche musculaire lisse est absente, et l'espace est remplacé par les tissus collagènes de l'adventice. Ces espaces apparaissent généralement dans la région apicale de la bifurcation, c'est-à-dire à la pointe du V à la jonction, et parfois sur les surfaces latérales faisant face au V (64). Ils ont été appelés « défauts médians » par Forbus (69), et cela a induit en erreur de nombreux chercheurs suivants qui ont suggéré que ces espaces représentaient des zones de faiblesse mécanique sur la paroi du vaisseau, et, par conséquent, sont des sites naturels d'anévrismes et d'autres vasculopathie acquises (65). Cependant, de nombreux chercheurs ont fourni des preuves convaincantes que la présence de ces espaces seuls n'est pas suffisante pour produire des anévrismes et d'autres facteurs sont impliqués (61,64,69).

Takagi et al. ont réalisé une étude histopathologie comparative des parois artérielles de patients opérés pour un Moyamoya ou un anévrisme complexe, où une biopsie de la MCA ainsi que de la STA ont été prélevées lors de l'anastomose temporosylvienne (ATS). Ils ont considéré que les prélèvements effectués au niveau de la MCA, loin de l'anévrisme, représentent une paroi normale (control). Les résultats de cette étude rapportent que l'intima de la paroi vasculaire de la MCA est plus épaisse chez les patients opérés pour un Moyamoya, alors que la media est plus mince (tableau 1) (70).

**Tableau 1.** Tableau représentatif de l'épaisseur en  $\mu\text{m}$  de la Media et de l'intima chez des patients opérés pour un Moyamoya. Tableau tiré de l'article de Takagi et al. « Histopathological Characteristics of Distal Middle Cerebral Artery in Adult and Pediatric Patients with Moyamoya Diseases » (70).

	MMD	Control	p value
<b>Intimal thickness (<math>\mu\text{m}</math>)</b>	<b>17.48 ± 11.20*</b>	<b>7.90 ± 1.53</b>	<b>0.029</b>
<b>Media thickness (<math>\mu\text{m}</math>)</b>	<b>26.74 ± 10.27*</b>	<b>56.70 ± 10.43</b>	<b>&lt; 0.001</b>
*: p < 0.05, MMD: moyamoya disease, statistic test: Mann-Whitney U test.			

## 7.2 Facteurs hémodynamiques de la vascularisation cérébrale

Le cerveau maintient un équilibre délicat entre l'apport énergétique et ses besoins. Bien qu'il ne représente qu'environ 2 % du poids corporel, le cerveau ne possède pas de réserves énergétiques significatives, tout en ayant des besoins énergétiques très élevés. Il consomme ainsi 20 % de l'oxygène basal total de l'organisme et 25 % du glucose total au repos. Pour satisfaire cette demande, il reçoit environ 15 % du débit cardiaque au repos, soit environ 750 ml/min (4,71). L'énergie cérébrale est utilisée pour deux types de besoins :

- L'énergie basale, qui permet de maintenir l'intégrité cellulaire, notamment les gradients ioniques et d'autres fonctions cellulaires fondamentales.
- L'énergie fonctionnelle, qui représente 60 à 70 % de la dépense énergétique totale du cerveau, est dédiée aux activités neuronales supérieures, telles que la génération et la propagation des potentiels d'action, ainsi que la synthèse, la libération et la recapture des neurotransmetteurs.

Chez les sujets éveillés en état normal :

- Le débit sanguin cérébral global (CBF), qui comprend la perfusion de la substance grise et de la substance blanche, est d'environ 50 ml/100 g/min ;
- Le taux métabolique cérébral en oxygène (CMRO<sub>2</sub>) est d'environ 3,5 ml O<sub>2</sub>/100 g/min ;
- Le débit sanguin dans la substance grise est d'environ 70 à 80 ml/100 g/min, tandis que celui de la substance blanche est beaucoup plus faible : 15 à 20 ml/100 g/min.

La régulation du CBF s'effectue principalement au niveau de la microcirculation, c'est-à-dire des artérioles perforantes et des artérioles piales. Toutefois, certaines données suggèrent que les grosses artères cérébrales contribuent également à cette régulation.

Pour comprendre l'hémodynamique cérébrales, les concepts fondamentaux de la mécanique des fluides sont essentiels. L'angiopathie de Moyamoya est une affection cérébrovasculaire impliquant, au moins en partie, des facteurs hémodynamiques (5).

### 7.2.1 Evaluation de l'hémodynamique cérébrale

La régulation de la circulation cérébrale met en jeu des mécanismes qui s'appliquent aux autres lits vasculaires mais aussi des mécanismes propres. Il faut d'abord rappeler certaines caractéristiques de la circulation cérébrale :

- Le cerveau est dépourvu de réserves d'oxygène et de glucose. Il est donc étroitement dépendant des apports extérieurs de ces deux substrats énergétiques, donc d'un débit sanguin cérébral (CBF) important comparativement aux autres organes. Le CBF normal est maintenu à environ 50 ml /100 g /min grâce à une autorégulation cérébrale. Un dysfonctionnement neuronal est induit si le CBF diminue jusqu'à un seuil critique d'environ 20 ml /100 g /min et il doit chuter en dessous de 15 ml /100g/ min pour provoquer des dommages permanents aux cellules. Les réponses au CBF diminué incluent une vasodilatation réflexe autorégulatrice et une augmentation de la fraction d'extraction d'oxygène (OEF) (37) . Le Tableau 2 résume en quelques chiffres cette situation hémodynamique et métabolique privilégiée.
- le CBF dépend de la pression de perfusion cérébrale (PPC) et de la résistance vasculaire cérébrale (RVC) ; il peut être calculé par le rapport suivant :  $CBF = \frac{PPC}{RVC}$  (71).

La PPC est la différence entre pression artérielle à l'entrée et la pression veineuse cérébrale. La pression veineuse cérébrale est négligeable (de l'ordre de 5 mmHg) ; on peut donc assimiler pression artérielle systémique et PPC. Dans les conditions physiologiques, la PPC n'influe pas de manière significative sur le CBF, la circulation cérébrale est bien protégée contre les modifications brutales de la pression artérielle systémique par le phénomène d'autorégulation.

Les résistances vasculaires cérébrales (RVC) est l'ensemble des forces qui s'opposent au passage du flux sanguin dans les vaisseaux : il s'agit de la pression intracrânienne, de la viscosité du sang, de l'état anatomique du lit vasculaire cérébral et du tonus vasculaire cérébral. Dans les conditions physiologiques, les trois premiers facteurs ne varient pas ou de façon négligeable. Les RVC dépendent donc essentiellement du calibre des artères et artéioles cérébrales. Certains facteurs humoraux généraux tels que les pressions partielles artérielles en CO<sub>2</sub> et en O<sub>2</sub> (PaCO<sub>2</sub> et PaO<sub>2</sub>) sont susceptibles de faire varier les RVC dans toutes les régions du cerveau.

**Tableau 2 :** Valeurs du débit sanguin cérébral et de la consommation cérébrale d'oxygène (O<sub>2</sub>) (71).

CBF moyen	50 ml/100g/min (soit 15 % du débit cardiaque)
Débit de la substance grise	80 ml/100g/min
Débit de la substance blanche	20 ml/100g/min
Consommation cérébrale d'O <sub>2</sub>	3,5 ml/100g/min (soit 20 % de la consommation totale de l'organisme)

Des stratégies de base pour l'évaluation hémodynamique ont été développées pour identifier les patients à haut risque de complications ischémiques :

### 7.2.1.1 Débit sanguin cérébral (CBF)

La première stratégie d'évaluation hémodynamique repose sur les mesures du CBF, obtenues tout d'abord pendant le repos et après une stimulation vasodilatatrice cérébrale. L'hypercapnie induite, l'administration d'acétazolamide et des tâches physiologiques telles que le mouvement des mains, ont été utilisés comme stimuli vasodilatateurs. Une réponse silencieuse ou absente au CBF implique une vasodilatation cérébrale autorégulatrice préexistante due à une PPC réduite.

Les mesures quantitatives ou qualitatives (relatives) du CBF peuvent être réalisées à l'aide de diverses méthodes, notamment l'injection intraveineuse ou inhalation du Xe-133, la tomographie par émission de positons (PET), la tomographie par émission monophotonique (SPECT), Xe-CT et l'IRM. Les variations de la vitesse du sang dans le tronc de la MCA ou de l'ACI peuvent être mesurées par DTC et IRM (16,37,72).

Au début d'une réduction majeure du CBF<sub>r</sub>, la fonction mitochondriale reste intacte, ce qui entraîne une extraction maximale régionale d'oxygène (ERO<sub>2</sub>) à partir du faible CBF résiduel. Le taux de métabolisme régional de l'oxygène (CMRO<sub>2r</sub>), auparavant déterminé par les besoins énergétiques du tissu, devient alors directement dépendant de l'apport en oxygène résiduel. Cela correspond à un stade d'ischémie où le débit est insuffisant pour répondre aux besoins métaboliques. Après une période variable, principalement déterminée par la profondeur et la durée de l'ischémie, la fonction mitochondriale se détériore et le CMRO<sub>2r</sub> ainsi que l'ERO<sub>2</sub> chutent, même sans diminution supplémentaire du CBF<sub>r</sub>. Cette baisse de la consommation d'oxygène, non causée par une réduction de l'apport, peut indiquer un infarctus imminent (73).

### 7.2.1.2 Volume Sanguin Cérébral (CBV)

La seconde stratégie consiste à mesurer le volume sanguin cérébral régional, soit seul, soit en combinaison avec des mesures du CBF. Le ratio  $CBV / CBF$  est mathématiquement équivalent au temps de transit moyen (MTT) et peut être plus sensible que le CBV seul pour l'identification de la vasodilatation autorégulatrice (73).

### 7.2.1.3 Fraction d'Extraction d'Oxygène (OEF)

La troisième stratégie d'évaluation hémodynamique repose sur des mesures directes de la fraction d'extraction d'oxygène régionale (OEFr) pour identifier les patients présentant une extraction d'oxygène accrue. Les deux valeurs absolues et les rapports latéraux de OEFr quantitatif et relatif ont été utilisés pour distinguer une extraction anormale de l'oxygène d'une extraction normale.

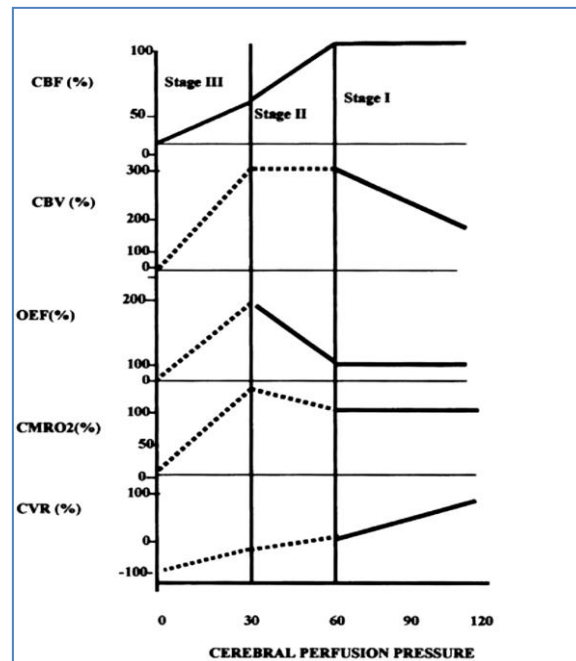
La découverte d'une augmentation de la OEF dans l'hémisphère, distale par rapport à une ACI sténosée ou occluse, s'est révélée être un puissant prédicteur d'un AVC.

Derdeyn et ses collaborateurs (74) ont revu leur étude prospective sur la fraction d'extraction d'oxygène par TEP pour prédire l'AVC chez des patients présentant une occlusion carotidienne unilatérale. Ils rapportent pour la première fois que les OEF élevés ont prédit une augmentation du risque d'AVC, mais seulement lorsqu'ils sont associés à un CBV élevé. Les différentes étapes de l'échec hémodynamique et les seuils choisis dans la prédiction de l'AVC par la OEF sont illustrés selon le schéma de la figure 27 :

- Pour les stades de l'échec hémodynamique, Derdeyn et al (74) ont choisi de ne représenter que les stades I et II sans le stade III. Pourtant, il est bien connu qu'il existe un stade III, tel que décrit par Powers (75) dans son article sur la relation entre les changements du CBF, le  $CMRO_2$ , la OEF et le VSC avec chute progressive de la pression de perfusion cérébrale .
- Le stade III est important car de nombreux patients présentant une hypoperfusion cérébrale chronique se présentent en consultation après un ou plusieurs événements ischémiques. Ces patients se présentent fréquemment avec des signes évidents de lésion dans la substance blanche corticale et sous-corticale qui est très sensible aux variations hémodynamiques. Dans ce contexte, le  $CMRO_2$  chute, ce qui entraîne également une baisse de la OEF car elle est dépendante du  $CMRO_2$ , elle est censée se comporter de la même manière sur les courbes en cas de hausse ou de baisse de la  $CMRO_2$ . Ainsi, la OEF augmente au stade II mais tombe au stade III et est donc biphasique comme l'a suggéré Nemoto (76).

- Le problème de cette réponse biphasique est que la OEF seule ne permet pas de différencier les stades II et III. À l'inverse, la réserve cérébrovasculaire (CVR) diminue de manière continue avec l'aggravation de l'insuffisance hémodynamique, ce qui en fait un marqueur plus fiable de la sévérité.

En conclusion, accepter la OEF seule comme standard de référence de l'échec hémodynamique est prématuré à la lumière des données actuelles. Une meilleure compréhension des relations entre OEF et CVR et leur lien avec le stress ischémique est nécessaire.



**Figure 27.** Illustration des modifications des variables hémodynamiques cérébrales lors d'une diminution progressive de la PPC et de la progression à travers les différents stades de la circulation cérébrale altérée modifiée après par Powers et al. (75) par l'ajout des réserves cérébrovasculaires (CVR) et une augmentation de CMRO<sub>2</sub> à la fin du stade II.

CBF : débit sanguin cérébral ; CBV : volume sanguin cérébral ; OEF : fraction d'extraction de l'oxygène ; CMRO<sub>2</sub> : taux métabolique cérébral pour l'oxygène ; CVR : réserve cérébrovasculaire. Les étapes sont référencées aux modifications apportées à OEF. L'étape I : OEF est inchangée. L'étape II : OEF commence à augmenter. Phase III : OEF décline à nouveau. Les lignes pleines montrent les modifications connues et les lignes en pointillés, celles qui sont suggérées.

Illustration tirée de l'article de Derdeyn et al. « Variability of cerebral blood volume and oxygen extraction » (74).

## **8. Particularités physiopathologiques du Moyamoya**

Les modifications angiographiques associées au Moyamoya sont partagées par un ensemble hétérogène de conditions génétiques et acquises. L'hétérogénéité des processus physiopathologiques sous-jacents à ces anomalies radiographiques reflète des présentations cliniques distinctes ainsi que des réponses variables aux interventions thérapeutiques. Trois axes de recherche ont visé à expliquer la pathogenèse de cette angiopathie :

- L'analyse pathologique des tissus affectés,
- Les études de liaison génétique,
- Les investigations sur le rôle de l'angiogenèse et des peptides liés à la matrice extracellulaire dans le développement et la progression de la maladie (60).

### **8.1 Caractéristiques anatomopathologiques de l'angiopathie de Moyamoya**

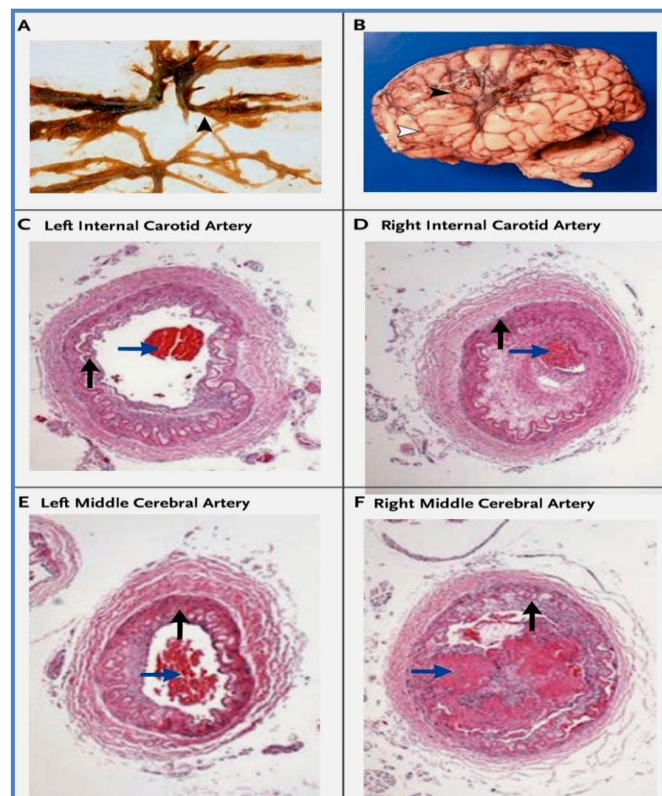
Chez les patients atteints de Moyamoya, la sténose survient au niveau de l'ACI distale et concerne fréquemment les segments proximaux des artères cérébrales antérieure et moyenne (fig. 28A). L'analyse pathologique a révélé que les vaisseaux affectés ne présentent pas de modifications athérosclérotiques ni inflammatoires conduisant à l'occlusion (77). Les principales altérations pathologiques observées dans les segments sténosés dans le Moyamoya sont (78) :

- L'épaississement fibrocellulaire de l'intima : hyperprolifération des composants de la paroi vasculaire, angiogenèse active et accumulation de matrice extracellulaire,
- L'ondulation irrégulière de la limitante élastique interne,
- L'amincissement de la média,
- Une diminution du diamètre externe de l'artère.

Les collatérales associées au Moyamoya sont généralement des artères perforantes dilatées, considérées comme une combinaison de vaisseaux préexistants et néoformés (79). Ces collatérales montrent des signes de stress liés à une augmentation du flux sanguin, incluant des dépôts de fibrine dans la paroi, une limitante élastique fragmentée, une média amincie et la présence de microanévrismes. Ces altérations expliquent en partie la survenue d'hémorragies chez certains patients (80). D'autres vaisseaux Moyamoya sont collabés, avec des lumières thrombotiques, ce qui peut être à l'origine des symptômes ischémiques.

L'occlusion vasculaire résulte plutôt d'une combinaison d'hyperplasie des cellules musculaires lisses et de thrombose luminale (Figs. 28C à 28F) (81). Les techniques récentes de neuroimagerie, telles que l'IRM 3D-CISS et l'IRM à haute résolution, ont mis en évidence un remodelage constrictif des segments affectés ainsi qu'un rehaussement concentrique des segments symptomatiques (82).

Outre les vaisseaux de type Moyamoya, une micro vascularisation corticale, caractérisée par une densité et un diamètre microvasculaires significativement augmentés, est considérée comme une signature spécifique du Moyamoya (83). Ces vaisseaux basaux et corticaux pourraient représenter des mécanismes compensatoires à la réduction du flux sanguin cérébral, ou bien une néovascularisation aberrante survenant avant l'occlusion vasculaire.



**Figure 28.** Données pathologiques et histopathologiques dans la maladie de Moyamoya.

Un spécimen pathologique macroscopique du polygone de Willis prélevé chez un patient atteint de Moyamoya (image A) montrant un rétrécissement des deux MCA, particulièrement à droite (pointe de flèche). Un spécimen d'autopsie cérébrale (image B) révèle à la fois un infarctus aigu (pointe de flèche blanche) et un infarctus chronique (pointe de flèche noire) liés à la MMD. Les images C à F (coloration hématoxyline-éosine) montrent des vaisseaux au niveau de la distribution de l'ACI avec une hyperprolifération (flèches noires) des composants de la paroi vasculaire ainsi que des thrombi abondants intraluminaux (flèches bleues), entraînant un rétrécissement et une occlusion de la lumière vasculaire. Ces images illustrent que l'occlusion vasculaire résulte d'une combinaison d'hyperplasie des cellules musculaires lisses et de thrombose luminale. Images pathologiques tirées de l'article de Scott et Smith « Moyamoya disease and Moyamoya syndrome » (60).

## 8.2. Génétique de l'angiopathie de Moyamoya

Environ 10 % des individus atteints de Moyamoya présentent une forme familiale de la maladie. Plusieurs loci génétiques ont été identifiés dans les cas familiaux, notamment 3p24-26, 6q25, 8q23, 10q23.31, 12p12, et 17q25 (78). La plupart des cas familiaux paraissent être polygéniques ou hérités selon un mode autosomique dominant à pénétrance incomplète. Une étude de 2008 a identifié un locus majeur autosomique dominant sur le chromosome 17q25.3 (84). Par ailleurs, la MMD est également associée à de nombreuses maladies génétiques héréditaires, telles que la neurofibromatose, le syndrome de Down, la drépanocytose et les maladies du tissu conjonctif (78). Ces observations soulignent l'importance des facteurs génétiques dans la pathogenèse du Moyamoya.

### 8.2.1 Gène RNF213 et Moyamoya

#### Le RNF213 comme gène de susceptibilité au Moyamoya :

Plus récemment, le gène *Ring Finger 213 (RNF213)*, situé sur la région *17q25-ter*, a été identifié comme le principal gène de susceptibilité à la maladie de Moyamoya chez les populations d'Asie de l'Est, à l'aide d'une analyse pangénomique par liaison et d'un séquençage de l'exome (85). La variante *p.R4810K (c.14576G>A)* de *RNF213* a été retrouvée chez 95 % des patients atteints de MMD familiale, chez 80 % des cas sporadiques et chez 1,8 % des sujets témoins dans une population japonaise (86).

Des variantes génétiques alternatives de *RNF213* autres que *p.R4810K* (comme *rs148731719*, *rs397514563*), ont récemment été identifiées chez des patients caucasiens, chinois, et aux USA (85). Enfin, il a été rapporté que la variante *p.R4810K* de *RNF213* est associée à la forme ischémique de la maladie, tandis que d'autres variantes *non-p.R4810K*, en particulier *A4399T*, sont associées à la forme hémorragique du Moyamoya.

#### Le RNF213 dans la physiopathologie du Moyamoya :

La fonction exacte de *RNF213* reste inconnue. Des expériences récentes *in vivo* menées sur des souris génétiquement modifiées ont permis d'explorer le mécanisme par lequel les polymorphismes mononucléiques de *RNF213* (SNPs) pourraient contribuer à la physiopathologie du Moyamoya.

La délétion ciblée de RNF213 n'a pas induit de Moyamoya chez des souris déficientes pour ce gène dans des conditions normales. Kanoke et ses collègues (87) ont quant à eux généré des souris knock-in RNF213, exprimant une mutation faux-sens dans le gène *RNF213* p.R4828K sur l'exon 61, correspondant à la mutation *p.R4859K humaine* sur l'exon 60 observée chez des patients atteints de MMD. Cependant, ces souris n'ont pas développé de MMD en conditions normales. Ces résultats négatifs seraient compatibles avec la faible pénétrance des polymorphismes *RNF213* chez les patients atteints de MMD, suggérant que des facteurs environnementaux sont probablement nécessaires en complément des facteurs génétiques.

Ohkubo et al. ont montré que les cytokines pro-inflammatoires activent la transcription de RNF213. Ces données suggèrent que, bien que la MMD ne soit pas une maladie inflammatoire au sens strict, l'inflammation joue un rôle important dans son développement. Le *RNF213* semble jouer un rôle clé dans la régulation de l'expression génique endothéliale en réponse à des signaux inflammatoires environnementaux (88).

En complément des données précliniques, des données cliniques montrent également que l'exposition à des facteurs environnementaux ; tels que des réponses auto-immunes, des infections ou des phénomènes inflammatoires ; chez des sujets génétiquement prédisposés pourrait être associée aux caractéristiques angiographiques du Moyamoya (89). Par exemple, des affections thyroïdiennes auto-immunes ont été rapportées dans différentes populations atteintes de MMD, suggérant leur implication potentielle dans le développement de la maladie (90).

Cependant, malgré les preuves d'une base génétique, des limites importantes subsistent. Par exemple, des cas de jumeaux monozygotes dont un seul est atteint étayent l'hypothèse que des facteurs environnementaux précipitent l'expression clinique chez des individus génétiquement prédisposés (91).

### **8.2.2 Polymorphismes des microARNs**

Les microARNs (miRs) jouent un rôle essentiel dans la régulation de la prolifération, de la différenciation, de la survie cellulaire et du vieillissement de divers tissus et cellules, y compris les cellules souches (92). Un nombre croissant d'études suggère que certains miRs, dont l'expression est modifiée après une ischémie focale, jouent un rôle fonctionnel dans le

rétablissement après un AVC ainsi que dans la physiopathologie de l'ischémie. Ils peuvent protéger contre l'ischémie focale et les lésions de reperfusion, notamment en inhibant le stress oxydatif. Ils interviennent également dans des processus clés tels que l'inflammation, la neurogenèse et l'angiogenèse (93,94).

Une analyse à grande échelle du profil d'expression des miRs dans le sérum de patients atteints de la MMD a révélé une élévation des miRs associés à RNF213 et BRCC3 (ce dernier étant un complexe contenant BRCA1/BRCA2, impliqué dans l'angiogenèse). Ces deux gènes sont connus pour jouer un rôle dans la pathogenèse du Moyamoya. De plus, un polymorphisme mononucléotidique (SNP) du miR-196a a été associé à la MMD (95).

### **8.3 Biomarqueurs de la sténose vasculaire et de l'angiogenèse anormale**

En plus des biomarqueurs génétiques, il existe des facteurs circulants qui pourraient jouer un rôle dans la pathogenèse du Moyamoya, notamment : les cellules progénitrices vasculaires circulantes (EPCs), les cytokines et la cavéoline.

#### **8.3.1 Cellules progénitrices vasculaires circulantes (EPCs)**

Les cellules progénitrices vasculaires circulantes ou cellules progénitrices endothéliales circulantes (EPCs) sont des cellules souches présentes dans le sang, capables de se différencier en cellules endothéliales, qui tapissent les vaisseaux sanguins. Elles jouent un rôle important dans la réparation et la croissance des vaisseaux sanguins (96).

Chez les patients atteints de Moyamoya, les EPCs pourraient contribuer à la néovascularisation au niveau des lésions cérébrales ischémiques. Rafat et al. ont rapporté des niveaux élevés d'EPCs circulantes chez des patients atteints de MMD (97). En revanche, Kim et al. ont mis en évidence une diminution du nombre d'EPCs ainsi qu'une altération de leur fonction angiogénique chez des enfants atteints de MMD, ce qui suggère une angiogenèse anormale dans la pathogénie de cette angiopathie (98).

En plus des cellules endothéliales, les cellules musculaires lisses (CML) jouent un rôle essentiel dans ce processus pathologique. La MMD se caractérise en effet par une hyperplasie des cellules musculaires lisses au niveau de l'intima. Des mutations affectant ces cellules, comme celles de l'alpha-actine musculaire lisse codée par le gène ACTA2, pourraient être

impliquées dans l'hyperprolifération des CML, contribuant à des pathologies vasculaires occlusives (99).

### 8.3.2 Rôle des Cytokines

Diverses cytokines et leurs polymorphismes sont associés au Moyamoya, notamment :

- Des facteurs de croissance tels que le facteur de croissance de l'endothélium vasculaire (VEGF), le facteur de croissance des fibroblastes (FGF), le facteur de croissance dérivé des plaquettes (PDGF) et le facteur de croissance hépatocytaire (HGF) ;
- Des cytokines impliquées dans le remaniement vasculaire et l'angiogenèse, comme les métalloprotéinases matricielles (MMPs) et leurs inhibiteurs, le facteur induit par l'hypoxie-1 $\alpha$  (HIF-1 $\alpha$ ) et la protéine de liaison à l'acide rétinoïque cellulaire-1 (CRABP-1) ;
- Des cytokines liées à l'inflammation (97,100–104).

Une étude génétique portant sur la MMD familiale a examiné l'équilibre entre les MMPs et leurs inhibiteurs, et a révélé qu'un certain génotype inhibiteur des MMPs pourrait constituer un facteur génétique prédisposant à la MMD familiale (105).

Les niveaux de plusieurs facteurs trophiques (VEGF, FGF basique, PDGF-BB) sont augmentés chez les patients atteints de MMD, tandis que les niveaux des récepteurs du VEGF sont diminués, par rapport aux témoins (106,107). De plus, certains polymorphismes du VEGF ont été associés à la MMD pédiatrique et à une formation collatérale vasculaire insuffisante (102). Kim et al. ont identifié, via une analyse protéomique, un point polypeptidique correspondant à CRABP-1 dans le LCR d'enfants atteints de Moyamoya (104). Un taux élevé de CRABP-1 dans le LCR a été associé à une atteinte bilatérale typique ainsi qu'à une diminution des collatérales de la base après chirurgie chez l'adulte (108). Il a été proposé que les rétinoïdes atténuent la migration et la prolifération des cellules musculaires lisses stimulées par les facteurs de croissance, et que CRABP-1 puisse inhiber l'activité de l'acide rétinoïque (104). Ces observations suggèrent un rôle important du signalment rétinoïde dans la pathogenèse de la MMD, en régulant l'expression des facteurs de croissance.

Une autre étude (109) a également montré que les niveaux de E-sélectine, une molécule impliquée dans le recrutement des cellules progénitrices endothéliales et l'angiogenèse, étaient augmentés chez les patients atteints de MMD comme chez ceux ayant un AVC athérosclérotique.

### **8.3.3 Fonction endothéliale et métabolites de l'oxyde nitrique**

La dysfonction endothéliale joue un rôle clé dans la régulation altérée du tonus vasculaire, l'adhésion cellulaire, la formation de thrombus, la prolifération des cellules musculaires lisses et l'inflammation de la paroi vasculaire. Le Moyamoya pourrait représenter une condition particulièrement sensible aux influences environnementales provoquant une dysfonction endothéliale. Une étude préalable menée sur une petite cohorte a montré une augmentation des métabolites du NO (nitrate et nitrite) dans le LCR de 18 patients atteints de MMD par rapport aux témoins, ce qui pourrait refléter le développement d'une circulation collatérale anormale (110).

### **8.3.4 Rôle de la Caveoline-1**

Les cavéoles sont des invaginations de la membrane plasmique de 50 à 100 nm à la surface cellulaire, abondantes dans les cellules endothéliales, et jouent un rôle majeur dans la régulation du trafic vésiculaire endothélial ainsi que dans la transduction du signal. La caveoline-1, une protéine échafaudage de la membrane plasmique des cavéoles, est impliquée dans la pathogenèse de cancers et de maladies vasculaires (111).

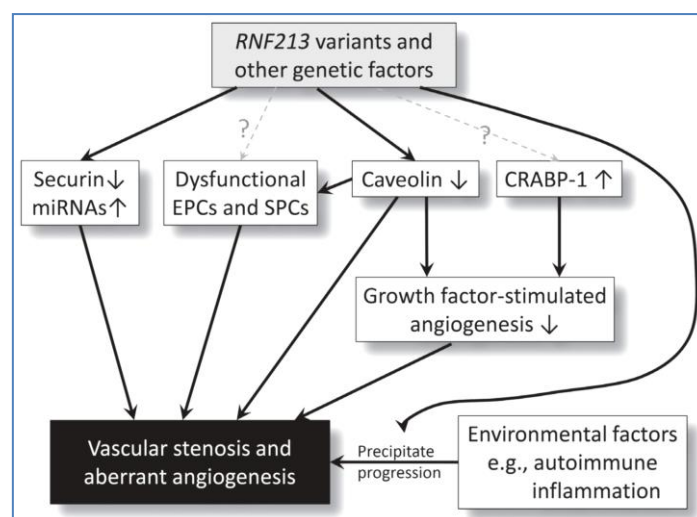
La surexpression de la caveoline-1 favorise la formation de cavéoles et accélère la formation de tubes capillaires d'environ trois fois, tandis que la diminution de son expression réduit la formation de capillaires *in vitro* et *in vivo*, et est associée à une angiogenèse pathologique. À la fois la synthase de l'oxyde nitrique endothéliale (eNOS) et le récepteur 2 du facteur de croissance endothélial vasculaire (VEGFR2) se localisent dans les cavéoles, et l'expression de la caveoline-1 est essentielle pour l'angiogenèse induite par le VEGF dans un modèle d'ischémie du membre postérieur chez les souris. Elle est également impliquée dans l'angiogenèse tumorale liée à l'oxyde nitrique endothélial (112,113).

Une étude récente a montré que la caveoline-1 est un médiateur clé de la maladie de Moyamoya. Dans cette étude, les niveaux sériques de caveoline-1 étaient diminués chez les patients adultes atteints de MMD, avec une diminution particulièrement marquée chez ceux

porteurs de la variante RNF213. Liu et ses collègues ont mis en évidence des rôles différenciés de la caveoline-1 selon les phases distinctes de l'angiogenèse, notamment une régulation négative par la caveoline-1 lors d'une phase précoce de l'angiogenèse, mais une régulation positive lors d'une phase ultérieure (formation des tubes capillaires) (114). Globalement, la diminution des niveaux de caveoline-1, associée à une augmentation de la prolifération cellulaire et à une diminution de la stabilisation et de la formation de tubes chez les patients atteints de MMD, suggère que la néovascularisation observée est aberrante plutôt que compensatoire.

#### 8.4 Le Moyamoya, une origine multifactorielle

Bien que les mécanismes pathogéniques de la vasculopathie de Moyamoya restent encore inconnus, les preuves accumulées suggèrent qu'il s'agit principalement d'une maladie proliférative, dans laquelle la prolifération des cellules endothéliales et des CMLs entraîne le développement d'une occlusion, ainsi qu'une angiogenèse augmentée mais aberrante. Les facteurs génétiques et les modifications associées des facteurs circulants, ainsi que les facteurs environnementaux, jouent probablement des rôles importants et complexes (Fig. 29). Les investigations sur la pathogenèse de l'angiopathie de Moyamoya suggèrent que la présentation clinique des patients résulte probablement d'une interaction complexe entre facteurs génétiques et environnementaux (60).



**Figure 29.** Mécanismes potentiels de la vasculopathie de Moyamoya. Association entre facteurs génétiques, circulants et environnementaux. RNF213 : Ring finger 213 ; EPCs : cellules progénitrices endothéliales ; SPCs : cellules progénitrices musculaires lisses ; miRNAs : microARNs ; CRABP-1 : protéine cellulaire de liaison à l'acide rétinolique I. Tirée de l'article de bang et al. « The Pathophysiology of Moyamoya Disease: An Update » (78).

## 8.5 Rôle de la vitesse du flux sanguin et du stress de cisaillement vasculaire

Une approche innovante centrée sur la dynamique du flux sanguin a été récemment proposée, mettant l'accent sur la vitesse du flux et suggérant que son augmentation constitue un facteur déclencheur commun dans le développement de la vasculopathie de Moyamoya (115).

### 8.5.1 Augmentation de la vitesse du flux sanguin cérébral

Une augmentation de la vitesse du flux sanguin est observée dans plusieurs pathologies associées au syndrome de Moyamoya (MMS) ainsi que dans la maladie de Moyamoya (MMD) (voir Tableau 3).

La vitesse du flux sanguin dans les principales artères intracrâniennes est généralement mesurée par doppler transcrânien (DTC). Dans les mesures DTC, la sténose artérielle modifie la vitesse du flux selon un schéma inversement proportionnel au degré de sténose : la vitesse augmente à mesure que la section vasculaire diminue, mais diminue à nouveau lorsque la sténose devient très sévère, proche de l'occlusion (116).

Une étude cas-témoin sur la morphologie vasculaire et l'hémodynamique, utilisant la dynamique des fluides numérique (computational fluid dynamics ; CFD), a montré que la vitesse simulée du flux et le stress de cisaillement étaient maximaux au niveau de la bifurcation de l'ACI, et plus élevés chez les patients MMD que chez les témoins (117). Cette étude a également révélé que les ACI des patients MMD étaient significativement plus courtes et moins tortueuses que celles des témoins sains (118).

**Tableau 3.** Augmentation de la vitesse du flux sanguin dans le moyamoya. A : artère, MCA : artère cérébrale moyenne, PCA : artère cérébrale postérieure. Sickle cell disease : Drépanocytose, Down syndrome : Trisomie 21, Graves' disease : Maladie de Basedow. Tirée de l'article de Abumiya et Fujimura «The Pathogenetic Mechanism for Moyamoya Vasculopathy Including a Possible Trigger Effect of Increased Flow Velocity » (115).

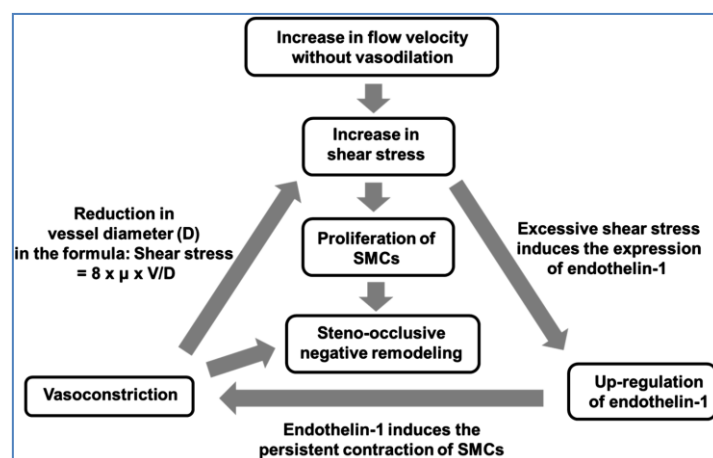
	Artery	Flow velocity	Cause
Sickle cell disease	MCA	>200 cm/sec is a risk factor for stroke	Anemia
Down syndrome	MCA	Significantly higher than controls	Anemia, apnea?
Graves' disease	Ophthalmic A	Significantly higher than controls	Hormonal
Irradiation	MCA	Significantly higher than controls	Inflammation?
Meningitis	MCA	>150 cm/sec is a risk factor for stroke	Inflammation?
Females	MCA	Significantly higher than males	Original
Children	MCA	Higher than other ages*	Original
Young/middle-aged adults	MCA	Higher than older adults under a sympathetic stimulation	Original
Anterior circulation	MCA	Higher than PCA*	Original
MMD	Non-involved A	Significantly higher than controls	Idiopathic

### 8.5.2 Rôle du stress de cisaillement vasculaire

La vitesse du flux sanguin influence le stress de cisaillement de la paroi vasculaire, un facteur biomécanique vasoactif, exprimé par l'équation suivante :  $\text{Stresse de cisaillement} = \frac{8 \times \mu \times V}{D}$  où  $\mu$  représente la viscosité sanguine,  $V$  la vitesse du flux, et  $D$  le diamètre vasculaire (119). Par conséquent, si la vitesse du flux augmente sans vasodilatation suffisante, cela entraîne une augmentation du stress de cisaillement sur l'endothélium vasculaire.

Une étude menée sur des cellules endothéliales artérielles en culture a révélé que des augmentations du stress de cisaillement jusqu'à 90–120 dyne/cm<sup>2</sup> réduisaient la libération d'oxyde nitrique (NO) par l'endothélium et augmentaient l'expression de l'endothéline-1, suggérant qu'un stress de cisaillement excessif induit une vasoconstriction médiée par l'endothéline-1 (120). Ainsi, si l'augmentation de la vitesse du flux sans vasodilatation entraîne un stress de cisaillement accru, ce stress peut s'auto-amplifier dans un cercle vicieux impliquant une élévation continue du stress de cisaillement avec une surexpression de l'endothéline-1 (puissant vasoconstricteur) entraînant une vasoconstriction et une prolifération des cellules musculaires lisses (Fig. 30). En d'autres termes, l'augmentation de la vitesse du flux sanguin pourrait jouer un rôle déclencheur dans le développement de la vasculopathie de Moyamoya.

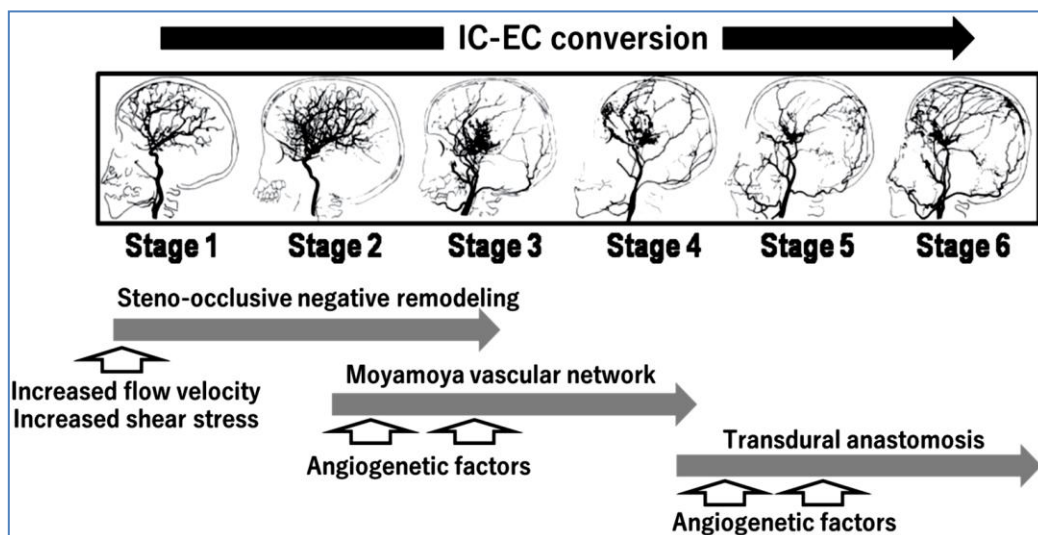
Des analyses radiologiques et pathologiques chez des patients atteints de Moyamoya ont révélé que les lésions vasculaires sténo-occlusives s'accompagnaient d'une diminution du diamètre externe des vaisseaux, un phénomène appelé « remodelage négatif » (65, 66, 67).



**Figure 30.** Augmentation de la vitesse du flux sanguin et développement du remodelage négatif sténo-occlusif. Tirée de l'article de Abumiya et Fujimura «The Pathogenetic Mechanism for Moyamoya Vasculopathy Including a Possible Trigger Effect of Increased Flow Velocity » (115).

## 8.6 Phénomène de conversion intracranien-extracranien (IC-EC) dans le Moyamoya

Les lésions vasculaires dans le Moyamoya se caractérisent par des sténoses progressives chroniques au niveau de la portion terminale de l'ACI, ainsi que par la formation d'un réseau vasculaire de type « Moyamoya » à la base du cerveau. Avec la progression des lésions vasculaires, les ACI et les vaisseaux Moyamoya tendent à disparaître, et une anastomose transdurale apparaît pour assurer une perfusion collatérale cérébrale. Ainsi, les modifications progressives chroniques peuvent être interprétées comme une conversion graduelle de l'apport vasculaire cérébral depuis le système intracrânien (IC) vers le système extracrânien (EC), phénomène désigné sous le terme de « conversion IC-EC » (121) (Fig. 31). Cette hypothèse, intégrant l'effet déclencheur de l'augmentation de la vitesse du flux, pourrait offrir une explication rationnelle aux conditions prédominantes et aux processus initiaux du remodelage vasculaire observé dans le Moyamoya.



**Figure 31.** Les mécanismes pathogéniques sous-jacents aux lésions vasculaires de la vasculopathie de moyamoya et conversion IC-EC. Tirée de l'article de Abumiya et Fujimura «The Pathogenetic Mechanism for Moyamoya Vasculopathy Including a Possible Trigger Effect of Increased Flow Velocity » (115).

## **9. Classification de l'angiopathie de Moyamoya**

La classification de l'angiopathie de Moyamoya repose sur l'anatomie angiographique et l'histoire clinique des maladies associées. Les caractéristiques angiographiques spécifiques incluent une atteinte bilatérale ou unilatérale, la présence ou l'absence d'une condition systémique ou locale associée au Moyamoya, et l'atteinte de l'artère carotide interne supraclinoïdienne (segment C1–C2), de la circulation antérieure distale ou de la circulation postérieure (16).

### **9.1 Maladie de Moyamoya (MMD)**

Le terme « maladie de Moyamoya » est spécifiquement utilisé pour décrire une maladie carotidienne idiopathique, bilatérale, sténosante ou occlusive, au niveau de la division supraclinoïdienne de l'artère carotide interne et des parties proximale des artères cérébrales antérieure et moyenne (3,122). Il s'y associe le développement compensatoire d'une circulation collatérale situés près de l'apex carotidien, à la surface corticale, dans les leptoméninges, ainsi que par les branches de l'artère carotide externe.

### **9.2 Syndrome de Moyamoya (MMS)**

Le terme « syndrome de Moyamoya ou le quasi-Moyamoya » est utilisé pour désigner l'apparition de vaisseaux de type Moyamoya, dans un contexte de maladie sous-jacente associée telles que la dysplasie fibromusculaire, la neurofibromatose de type 1, les maladies auto-immunes ou le syndrome de Down, la drépanocytose, Homocystinurie. Des cas de MMS avaient des antécédents de radiothérapie craniocervicale ou de méningite (60,123).

A la lumière des connaissances actuelles, certaines affections ont été jugées inappropriées, ce qui a conduit à leur exclusion dans la version 2021 des critères diagnostiques ; notamment l'athérosclérose, l'hyperthyroïdie, les traumatismes crâniens ; pour les raisons suivantes (124):

- Athérosclérose : La maladie de Moyamoya et l'artériosclérose diffèrent totalement par leur étiologie et leur physiopathologie. Komotar et al. (2009) ont montré que le bypass indirect n'induisait pas la formation de collatérales dans les sténoses athéroscléreuses de l'ACI ou de la MCA, contrairement à ce qui est observé chez environ 80 % des adultes atteints de Moyamoya (125).

- **Hyperthyroïdie** : Historiquement, l'hyperthyroïdie, principalement liée à la maladie de Basedow, était considérée comme rare au Japon et donc potentiellement associée Moyamoya. Or, des études récentes ont montré une prévalence beaucoup plus élevée (jusqu'à 16 %). Li et al. (2011) ont trouvé une fréquence de 10,5 % chez les enfants atteints de Moyamoya, contre 0,9 % chez les témoins ( $p = 0,003$ ) (126). De même, Ahn et al. (2018) ont rapporté une association significative entre Moyamoya, hyperthyroïdie et anticorps antithyroperoxydase (127). En conséquence, l'hyperthyroïdie a été retirée de la liste des maladies auto-immunes dans les critères 2021.
- **Traumatismes crâniens** : Seuls deux cas publiés rapportent une association Moyamoya–traumatisme crânien, avec un lien causal incertain.

### **9.3 Moyamoya atypique**

Le Moyamoya atypique fait référence à des cas de maladie de Moyamoya qui ne présentent pas les caractéristiques typiques de la maladie, que ce soit en termes de présentation clinique, de localisation des lésions (maladie sténosante ou occlusive non carotidienne), ou de facteurs associés sont présents (anévrismes ou pseudo-anévrismes, malformations artérioveineuses) (128,129). Ces formes atypiques peuvent rendre le diagnostic plus difficile et nécessiter une approche individualisée (141).

L'atteinte vasculaire extracrânienne dans la maladie de Moyamoya a été principalement documentée au niveau de l'artère rénale (130). Yamada et al. (131) ont rapporté que 7 patients (8 %) sur 86 présentaient des lésions rénales, incluant 6 sténoses (7 %) et 1 anévrisme (1 %). La sténose de l'artère rénale, observée dans environ 5 % des cas, a tendance à se localiser au niveau proximal de la branche principale. En plus des artères rénales, les artères coronaires, pulmonaires, hépatiques, spléniques, mésentériques supérieures, pancréatiques, iliaques et périphériques peuvent également être atteintes dans la maladie de Moyamoya (132).

### **9.4 Maladie de Moyamoya unilatérale : une entité distincte ?**

La maladie de Moyamoya unilatérale était auparavant considérée comme une entité clinique distincte et a été qualifiée de « maladie de Moyamoya probable ». À l'heure actuelle, les atteintes bilatérales et unilatérales sont toutes deux reconnues comme des formes « certaines » de la maladie (2).

#### **9.4.1 Définition de la maladie de Moyamoya unilatérale**

Selon les recommandations actuelles du Comité de recherche sur l'occlusion spontanée du polygone de Willis (maladie de Moyamoya) (133), les lésions bilatérales comme unilatérales sont considérées comme des formes certaines de la MMD, à condition que le diagnostic repose sur une angiographie conventionnelle. Toutefois, si le diagnostic est posé uniquement par angio-IRM, seules les lésions bilatérales peuvent être qualifiées de maladie de Moyamoya. L'angiographie conventionnelle est donc nécessaire pour poser le diagnostic de maladie de Moyamoya unilatérale.

La proportion de cas de MMD unilatérale était de 19,7 % dans une étude japonaise portant sur 180 patients (134). D'autres études estiment cette proportion à environ 15 % (entre 9,4 % et 18,0 %) (135–137).

#### **9.4.2 Caractéristiques cliniques, radiologiques et génétiques**

Les manifestations cliniques varient également selon les études. Certaines suggèrent que les formes symptomatiques et l'atteinte du côté gauche sont plus fréquentes, ou que les formes hémorragiques sont plus courantes dans la maladie unilatérale. D'autres études ont montré que les formes asymptomatiques prédominent (jusqu'à 55,6 %) (136).

Le débit sanguin cérébral au repos était significativement plus élevé chez les patients avec forme unilatérale que chez ceux ayant la forme bilatérale ou une artériopathie athérosclérotique. La réserve vasculaire était également plus élevée dans la forme unilatérale. Il a été suggéré qu'un flux collatéral issu de l'hémisphère non atteint pourrait prévenir la baisse du débit sanguin (138).

Sur le plan angiographique, certains auteurs ont suggéré que le début de la sténose dans la forme unilatérale pourrait être différent, débutant parfois au niveau distal de la MCA ou de l'ACA, plutôt qu'à la terminaison de l'ACI. Par exemple, Liu et al. ont rapporté le cas d'un patient porteur d'une mutation de RNF213, ayant présenté une dissection de l'artère vertébrale, suivie d'une sténose de la MCA et de l'ACA, avant d'évoluer vers un phénotype angiographique de Moyamoya (139).

Étant donné que les formes unilatérales et bilatérales relèvent d'un même spectre pathologique et partagent des facteurs génétiques communs; notamment les mutations du

gène *RNF213* (140); il est raisonnable de considérer qu'elles reposent sur une même base physiopathologique. Cependant, et comparativement aux patients atteints de MMD bilatérale, les patients atteints de la forme unilatérale présentent :

- Une hypertension et des maladies auto-immunes plus fréquentes,
- Des taux d'homocystéine plus élevés en cas d'AVC hémorragique,
- Une mutation *RNF213* R4810K moins fréquemment retrouvée.

#### **9.4.3 Progression controlatérale**

Seize études ont analysé la progression controlatérale de la MMD unilatérale. Le pourcentage de progression controlatérale variait de 17,8 % à 66,6 % (médiane 28,5 %) chez les enfants, et de 0 à 50,0 % (médiane 14,6 %) chez les adultes. Zhang et al. ont rapporté un taux de progression controlatérale de 22,2 % chez les enfants et de 14,6 % chez les adultes (140). Trois études ont montré de manière cohérente que les enfants âgés de moins de 7 ans développent la progression controlatérale plus rapidement que les populations plus âgées (137,141,142), avec une apparition de la lésion controlatérale dans les 3 ans. Ces résultats indiquent que les enfants ont un risque plus élevé de progression controlatérale et une période de progression plus courte.

#### **9.4.4 Atteinte de l'artère cérébrale postérieure dans la forme unilatérale**

L'atteinte de l'artère cérébrale postérieure (PCA) est associée à un pronostic défavorable dans le Moyamoya. Matsushima a signalé que deux des six patients pédiatriques atteints de la MMD unilatérale présentaient une atteinte de la PCA du côté ipsilatéral (143). Le mécanisme de la progression de la maladie dans la circulation postérieure du même côté que la circulation antérieure n'est pas encore élucidé et doit être évalué dans de futures études.

#### **9.5 Moyamoya angiographique**

Cette entité a été proposée par Natori et al., qui l'ont décrite comme regroupant les formes de Moyamoya associées à une autre maladie (syndrome de Moyamoya), les formes unilatérales isolées ou encore celles touchant d'autres territoires vasculaires (Moyamoya atypique) (144). Toutefois, cette catégorisation simplifiée n'a pas encore fait l'objet d'une adoption large dans la pratique clinique.

## 10. Diagnostic clinique du Moyamoya

De manière générale, il existe deux grandes catégories étiologiques de symptômes :

- Ceux liés à l'ischémie cérébrale (c'est-à-dire les AVCs ischémiques, les accidents ischémiques transitoires [AIT] et les crises d'épilepsie),
- Ceux liés aux conséquences délétères des mécanismes compensatoires mis en place en réponse à l'ischémie (c'est-à-dire les hémorragies dues à la fragilité des vaisseaux collatéraux et les céphalées causées par la dilatation des collatérales transdurales).

Le Comité de recherche sur l'occlusion spontanée du polygone de Willis, relevant du Ministère de la Santé, du Travail et des Affaires sociales du Japon, a classé les types de début de la maladie de Moyamoya en cinq catégories : « hémorragie », « épilepsie », « infarctus cérébral », « accident ischémique transitoire (AIT) », et « AIT en crescendo » (plus de deux épisodes par mois). En 2003, ce comité a inclus les céphalées parmi les types de début de la maladie (21,145). Les progrès récents dans les méthodes de diagnostic non invasives, telles que l'IRM et l'ARM, ont permis de reconnaître les formes asymptomatiques dont l'incidence pourrait être plus élevée qu'on ne le pensait auparavant (146), représentant environ 3 % (21).

### 10.1 Accidents vasculaires ischémiques

Le tableau clinique le plus fréquemment observé dans la MMD, en particulier chez les enfants, est celui d'accidents ischémiques transitoires (AIT) récurrents, sans séquelles neurologiques permanentes. Les signes neurologiques focaux, tels que l'hémiplégie, la dysarthrie, l'aphasie ou les troubles sensitifs, se résolvent généralement en quelques heures. L'hémiplégie doit être différenciée d'une paralysie postcritique de Todd qui peut survenir après une crise d'épilepsie.

Les AIT sont caractéristiquement déclenchés par l'hyperventilation ou l'apnée, par exemple lors de pleurs, ou encore en jouant d'un instrument à vent ou de l'harmonica ou même lors de l'induction anesthésique pour une intervention mineure (77). Ces événements neurologiques semblent liés à un mécanisme vasoactif sensible aux déséquilibres acido-basiques, plutôt qu'à un mécanisme purement thromboembolique (147). En effet, les vaisseaux corticaux normaux, déjà maximalelement dilatés chez les patients souffrant d'ischémie chronique, se contractent en réponse à une diminution de la pression partielle de CO<sub>2</sub> due à l'hyperventilation, ce qui

entraîne une baisse de la perfusion cérébrale (148). La déshydratation peut également précipiter des symptômes ischémiques.

Outre les AIT, on observe fréquemment des infarctus cérébraux récurrents ainsi qu'une progression rapide de la maladie, en particulier chez les enfants dont la présentation clinique débute avant l'âge de 6 ans (149).

Le score de Rankin modifiée (modified Rankin Scale *ou mRS*) et le PSOM (The Pediatric Stroke Outcome Measure) sont des échelles cliniques qui sert à mesurer le degré de handicap ou de dépendance dans les activités de la vie quotidienne, généralement après un AVC ou dans d'autres maladies neurologiques comme l'angiopathie de Moyamoya (150).

## **10.2 Hémorragies intracrâniennes**

Bien que des accidents ischémiques puissent survenir chez les patients adultes, les hémorragies intracérébrales, intraventriculaires ou sous-arachnoïdiennes sont plus fréquentes que chez les enfants. Environ la moitié des adultes atteints de Moyamoya développent une hémorragie intracrânienne (5). Les principales causes d'hémorragie intracrânienne sont :

- La rupture de vaisseaux Moyamoya dilatés et fragiles : L'hémorragie survient typiquement dans les ganglions de la base, le thalamus ou les régions périvericulaires. Une hémorragie intraventriculaire est fréquemment associée (151). Des anévrismes périphériques situés dans les vaisseaux collatéraux peuvent être mis en évidence par angiographie cérébrale chez certains patients (152).
- La rupture d'anévrismes sacculaires situés au niveau du polygone de Willis : Survient le plus souvent au niveau de la bifurcation de l'artère basilaire ou à la jonction entre l'artère basilaire et l'artère cérébelleuse supérieure (152).
- Des preuves de plus en plus nombreuses suggèrent que la maladie de Moyamoya chez l'adulte peut également provoquer des hémorragies sous-arachnoïdiennes corticales. Bien que ce soit un phénomène rare, la rupture des artères collatérales dilatées à la surface du cerveau chez l'adulte peut causer une hémorragie intracrânienne (153,154).

### **10.3 Crises d'épilepsie**

Les convulsions représentent la troisième manifestation la plus fréquente de la maladie chez l'enfant. Environ 20 à 30 % des cas se manifestent par des crises d'épilepsie (155).

Les crises épileptiques récurrentes doivent être considérées comme une épilepsie focale symptomatique, pouvant se manifester sous forme de crises tonico-cloniques généralisées secondaires (156). Une forme inhabituelle d'épilepsie-absence, résistante au traitement médical, a été rapportée en association avec la maladie de Moyamoya (157).

### **10.4 Céphalées**

Selon la dernière enquête menée par le Comité de recherche sur l'occlusion spontanée du polygone de Willis (145), 6 % des patients Moyamoya présentaient une céphalée comme symptôme initial.

Typiquement, les céphalées présentent une qualité migraineuse et est résistante aux traitements médicamenteux ; elle persiste chez environ 63 % des patients, même après une revascularisation chirurgicale réussie (158). Elles sont considérées comme étant liées à une hypoperfusion cérébrale, car il a été rapporté que ces douleurs pouvaient disparaître après une chirurgie de revascularisation (159). Une revue a suggéré que la dilatation des vaisseaux collatéraux méningés et leptomeningés pourrait stimuler les nocicepteurs durs. Les céphalées étaient alors considérées comme résultant de modifications hémodynamiques liées au Moyamoya (160).

### **10.5 Mouvements anormaux**

Les mouvements anormaux sont des symptômes relativement rares de cette affection, avec une fréquence estimée entre 3 et 6 % (161–163). Le spectre de ces mouvements involontaires comprend la chorée (162,163), la choréoathétose (164), la dyskinésie (165), la dystonie (164,166), le tremblement des membres (167) et l'épilepsia partialis continua (épilepsie partielle continue de Kojewnikov) (168). Ces mouvements sont généralement transitoires, d'une durée allant de quelques secondes à plusieurs mois, et rarement constants.

Le principal mécanisme à l'origine de ces mouvements involontaires serait l'ischémie cérébrale. Toute activité entraînant une hyperventilation, telle que le chant (169), les pleurs,

ou toute excitation émotionnelle (163,166) peut précipiter l'apparition des symptômes en provoquant une vasoconstriction cérébrale.

Bien que les lésions classiques observées chez les patients présentant une choréoathétose se situent au niveau des ganglions de la base (170), en particulier du striatum (171,172), des données récentes ont montré que toute déconnexion entre les ganglions de la base et le cortex cérébral, même au niveau de la substance blanche, peut provoquer des mouvements involontaires (173–175), en interrompant les circuits dits d'Alexander–Crutcher (176).

Un autre mécanisme possible est la perturbation hormonale (168), en particulier les hormones sexuelles, puisque des modifications hormonales ont été impliquées dans la physiopathologie de la chorée (par exemple la « chorée gravidique » ou la chorée induite par les œstrogènes (177)). Dans une revue sur la MMD et la grossesse, Komiyama et collaborateurs (178) ont suggéré que cette affection pourrait apparaître ou s'aggraver pendant la grossesse. Les hormones de la grossesse pourraient déclencher la chorée en augmentant la sensibilité dopaminergique des ganglions de la base. Les contraceptifs oraux pourraient également constituer un facteur de risque de développement de chorée, voire de la maladie de Moyamoya elle-même.

Un troisième mécanisme plausible est l'hyperthyroïdie (179), qui a également été impliquée dans le développement du Moyamoya (180). L'hyperthyroïdie pourrait favoriser la survenue de chorée (181), probablement en modifiant le fonctionnement des ganglions de la base par augmentation de la sensibilité des récepteurs dopaminergiques.

## **10.6 Déclin cognitif**

Un déclin cognitif progressif et un retard mental sont observés dans plus de la moitié des cas. Les patients présentant une ischémie cérébrale avant l'âge de 5 ans développent généralement une détérioration intellectuelle progressive (182). Kurokawa et al. ont rapporté que le pronostic intellectuel était très défavorable chez les enfants atteints de Moyamoya, avec :

- Des troubles intellectuels et/ou moteurs légers dans 26 % des cas,
- Un besoin de scolarisation spécialisée ou de prise en charge parentale/institutionnelle à l'adolescence dans 11 % des cas,
- Une dépendance aux soins 24 heures sur 24 dans 7 % des cas (183).

Ishii et al. (184) ont évalué le quotient intellectuel (QI) chez 20 enfants atteints de MMD et ont observé que les enfants plus âgés présentaient des valeurs de QI plus faibles (Résultats confirmés par Matsushima et al. (1991) (185)). Les enfants âgés de 5 à 8 ans présentaient un QI total moyen de  $108,0 \pm 12,9$ , ceux de 9 à 12 ans un QI de  $96,8 \pm 22,6$ , tandis que les enfants de 13 à 16 ans avaient un QI moyen de  $82,6 \pm 16,4$ .

Ces observations suggèrent fortement qu'une durée prolongée d'ischémie ou d'hypoxie cérébrale pendant le développement cérébral peut entraîner une détérioration intellectuelle progressive. En effet, un début précoce est étroitement associé à un mauvais pronostic cognitif, avec un déclin de la fonction intellectuelle dans les 5 à 10 ans (186). Dans l'étude de Kurokawa et al. (183), la prévalence des troubles cognitifs augmente avec le temps écoulé depuis le début de la maladie : 7,7 % entre 0–4 ans, 50 % entre 5–9 ans et 67,8 % entre 10–15 ans.

Chez l'adulte, une perte d'autonomie sociale liée à des troubles cognitifs est récemment apparue comme un problème sociétal non résolu chez les patients (187,188). Araki et al. ont dressé un profil des dysfonctionnements neurocognitifs chez les adultes atteints. Les scores moyens obtenus aux tests d'évaluation des fonctions frontales (Trail Making Test B, Theory of Mind) étaient significativement inférieurs à ceux des sujets sains (189).

Classiquement, le déficit cognitif était considéré comme une conséquence neuropsychologique post-AVC, se manifestant par des troubles de la mémoire, de l'attention, de la performance et du comportement social, essentiellement chez les enfants (190). Cependant, des études récentes se sont intéressées aux adultes, révélant des troubles neurocognitifs même en l'absence de preuve radiologique d'infarctus cérébral en SPECT (188,189) et à l'IRM (191).

Il est essentiel que les patients présentant une altération cognitive soient reconnus et soutenus par les services sociaux en tant que personnes en situation de handicap psychologique. En effet, bien qu'ils soient physiquement autonomes, ils sont souvent économiquement dépendants, car leur déficit cognitif rend difficile l'acquisition de compétences professionnelles.

## 10.7 Autres symptômes neurologiques

Un cas atypique de MMD chez l'adulte, avec une ischémie du tronc cérébral comme première manifestation, a été rapporté. Le patient présentait initialement un trouble hémi sensoriel gauche dû à une lésion pontique, suivi d'une myélopathie affectant la moelle épinière cervicale supérieure (192).

Des troubles visuels font également partie des signes et symptômes répertoriés dans le Moyamoya (193). Une anomalie ophtalmologique occasionnellement observée est le "disque en fleur gloires du matin" (*morning glory disk*), correspondant à une augmentation de la taille de la pupille associée à des anomalies rétinovasculaires concomitantes (194). Si cette anomalie est observée, le diagnostic de maladie de Moyamoya doit être envisagé, et une imagerie cérébrovasculaire peut être utile pour l'évaluation.

## 10.8 Moyamoya asymptomatique

L'utilisation généralisée des techniques d'imagerie non invasives, telles que l'IRM et l'ARM, ont grandement contribué au diagnostic précoce, à la compréhension de la physiopathologie, à l'évaluation du pronostic, à la définition des stratégies thérapeutiques et à l'amélioration de la prise en charge périopératoire des patients atteints de Moyamoya (195).

Autrefois, on considérait que cette forme était très rare, car elle était principalement identifiée lors du dépistage familial chez les proches de patients déjà diagnostiqués. Cependant, avec la diffusion des outils d'imagerie non invasive, la capacité de détection des cas asymptomatiques s'est considérablement accrue. Ainsi ; en 2008 ; une enquête exhaustive conduite par Baba et al. à Hokkaidō ; incluant 267 cas ; indiquait une proportion de 17,8 % avec deux petits pics d'incidence observés entre 5 et 9 ans et à l'âge adulte (196).

L'évolution naturelle de la MMD asymptomatique demeure mal connue. Dans une enquête nationale menée au Japon entre 2003 et 2006, incluant 12 hôpitaux, 40 cas de Moyamoya asymptomatique ont été recensés. Parmi eux, 6 patients ont bénéficié d'une anastomose temporosylvienne, tandis que 34 ont été suivis de manière conservatrice : 11 ont reçu un traitement médicamenteux (antiépileptiques ou antiplaquettaires) et 24 n'ont reçu aucune prise en charge thérapeutique.

Sur une période moyenne de 43,7 mois de suivi, aucun événement cérébrovasculaire n'est survenu chez les patients ayant subi une revascularisation chirurgicale. En revanche, 7 accidents vasculaires sont survenus chez les patients suivis de façon conservatrice : 3 AIT, 1 AVC ischémique, 3 hémorragies intracrâniennes.

Ces observations indiquent clairement que le Moyamoya asymptomatique n'est pas une pathologie stable, mais plutôt une phase préliminaire à des événements cérébrovasculaires. Des formes infracliniques de progression, comme les microsaignements ou infarctus silencieux, peuvent survenir. Par conséquent, lorsqu'un diagnostic de maladie de Moyamoya asymptomatique est posé, une surveillance régulière par IRM et examens d'imagerie est indispensable pour ne pas passer à côté d'une évolution défavorable (146,197).

## **10.9 Particularités cliniques**

### **10.9.1 Selon l'âge**

Les deux principales caractéristiques cliniques de l'angiopathie de Moyamoya sont les attaques ischémiques et les hémorragies intracrâniennes.

La majorité des enfants développent des AIT ou des AVC, tandis qu'environ la moitié des adultes présentent une hémorragie intracrânienne, et l'autre moitié développe des AIT, un infarctus cérébral, ou les deux à la fois (195).

### **10.9.2 Selon l'ethnie et l'origine géographique**

Concernant les différences ethniques, les caractéristiques cliniques et l'évolution de la MMD chez les personnes caucasiennes diffèrent nettement de celles observées chez les populations asiatiques, notamment par un début plus tardif et un taux d'hémorragie plus faible (198).

Aux États-Unis, la majorité des adultes et des enfants atteints présentent des symptômes ischémiques, bien que le taux d'hémorragie chez les adultes soit environ sept fois plus élevé que chez les enfants (20 % contre 2,8 %) (160,199). En revanche, seulement 2,8 % des enfants asiatiques présentent une hémorragie, tandis que 68 % présentent des AIT ou des AVC ischémiques (200). Les enfants présentent un taux plus élevé d'AVC constitués ; du fait de leurs compétences verbales et de communication encore immatures. Ils sont simplement incapables d'exprimer clairement les symptômes d'un AIT, ce qui retarde le diagnostic et augmente le risque d'AVC constitué (200).

Les manifestations varient selon les régions géographiques. Des études menées sur des populations asiatiques indiquent que les adultes présentent des taux beaucoup plus élevés d'hémorragie comme symptôme initial (42 %) que les adultes aux États-Unis (20 %) (201–203).

### **10.9.3 Moyamoya et grossesse**

L'incidence des maladies cérébrovasculaires pendant la grossesse varie de 38 à 62,5 pour 100 000 accouchements (204). L'incidence de l'hémorragie cérébrale au cours de la grossesse est de 3,5 pour 100 000, avec un taux de mortalité d'environ 18,4 %. Parmi ces cas, 10,5 % concernent des femmes enceintes atteintes de la maladie de Moyamoya. La mortalité maternelle est étroitement liée à des conditions telles que la prééclampsie, le syndrome HELLP et l'âge de la grossesse au moment du diagnostic (205).

La grossesse entraîne divers changements physiologiques. Le système rénine-angiotensine-aldostérone, essentiel à la régulation de la rétention sodée et hydrique, est activé pendant la grossesse. Cette activation entraîne une hypervolémie : à 30 semaines de gestation, le volume sanguin maternel est environ 50 % supérieur à celui d'une femme non gravide. Par ailleurs, la coagulation est augmentée alors que le système fibrinolytique est réduit. Ainsi, la concentration plasmatique en fibrinogène augmente d'environ 50 % au troisième trimestre, puis se normalise deux semaines après l'accouchement (206,207).

Lors de l'accouchement par voie basse, le travail entraîne une élévation de la pression artérielle, et les femmes enceintes sont souvent amenées à hyperventiler. Or, l'hyperventilation peut induire des attaques ischémiques par vasoconstriction cérébrale. Par ailleurs, la douleur des contractions et les efforts expulsifs favorisent une augmentation supplémentaire de la pression artérielle, susceptible de déclencher une hémorragie intracrânienne potentiellement fatale (208).

Le Moyamoya au cours de la grossesse peut être divisée en trois catégories : les cas découverts avant la grossesse ; les cas survenant pendant la grossesse et les cas diagnostiqués après l'accouchement (209). La complication la plus fréquente pendant la grossesse est l'hémorragie cérébrale, en particulier lorsque l'âge gestationnel est supérieur à 24 semaines ; en revanche, l'infarctus cérébral est la complication la plus courante après l'accouchement (208).

La prise en charge de la grossesse chez ces patientes est complexe et difficile, nécessitant une collaboration multidisciplinaire, tenant compte à la fois du risque d'hémorragie et de récurrence hémorragique ; de la complexité vasculaire cérébrale et de l'évaluation globale du risque obstétrical et neurologique (210). Pendant la grossesse, il est essentiel d'assurer une surveillance régulière de la pression artérielle, afin de maintenir une tension stable. Si nécessaire, des traitements antihypertenseurs et antispasmodiques peuvent être instaurés.

Il n'existe actuellement aucun consensus concernant la méthode d'accouchement optimale chez les femmes enceintes atteintes de Moyamoya. La césarienne offre un temps opératoire court, une grande contrôlabilité de la tension artérielle et permet de maintenir une normocapnie et un équilibre hydrique approprié (211). Cependant, certaines études indiquent que l'accouchement par voie basse n'est pas associé à une augmentation excessive des complications cérébrovasculaires (212). Takahashi et al. (213) ont rapporté un taux d'accouchement par voie basse sous anesthésie péridurale de 74,1 % sans incident majeur, lorsque le travail évolue normalement et que l'état maternel reste stable. Dans ce cas, un accouchement par voie basse peut être envisagé sous surveillance stricte.

Il a été confirmé que la majorité des patientes enceintes déjà connues comme atteintes de Moyamoya peuvent accoucher sans complication majeure avec une bonne évolution materno-fœtale dans le postpartum. Cependant, des événements cérébrovasculaires graves surviennent chez des patientes dont le Moyamoya n'a pas été diagnostiquée avant la grossesse, ce qui indique que le risque de grossesse et d'accouchement chez ces femmes ne doit pas être sous-estimé (5).

## **11. Exploration préopératoire du Moyamoya**

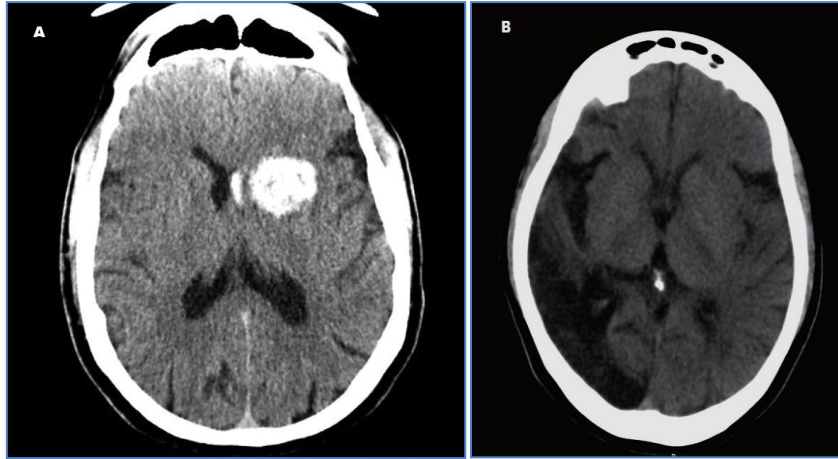
### **11.1 Imagerie morphologique**

#### **11.1.1 Tomodensitométrie cérébrale (TDM)**

##### **11.1.1.1 TDM cérébrale sans produit de contraste (SPC)**

La tomodensitométrie (TDM) ou scanner cérébral est la modalité radiologique la plus pratique, disponible dans la plupart des hôpitaux, et qui peut être utilisée sans support particulier. Les anomalies observées en TDM cérébrale chez les patients Moyamoya comprennent trois types principaux de signes (1) :

- a. Les zones hypodenses : sont typiquement bilatérales et apparaissent sous forme de lésions multiples (Fig. 32). Contrairement à l'infarctus cérébral dû à l'occlusion d'une artère principale, les lésions ; dans le Moyamoya ; ne coïncident pas avec les territoires de perfusion d'une seule artère principale. La majorité de ces zones étaient corticales ou sous-corticales, tandis que les zones à densité normale étaient situées principalement au niveau des ganglions de la base (193).
- b. L'atrophie cérébrale : elle est généralement bilatérale, visible par un élargissement des sillons corticaux, de la scissure de Sylvius et de la scissure interhémisphérique. Elle peut s'accompagner d'une dilatation ventriculaire secondaire.
- c. les zones hyperdenses : reflètent généralement une hémorragie intracrânienne. Les formes hémorragiques les plus fréquentes sont représentées par les hémorragies intraventriculaires et intracérébrales (Fig. 32) (5).



**Figure 32.** TDM cérébrale sans produit de contraste.

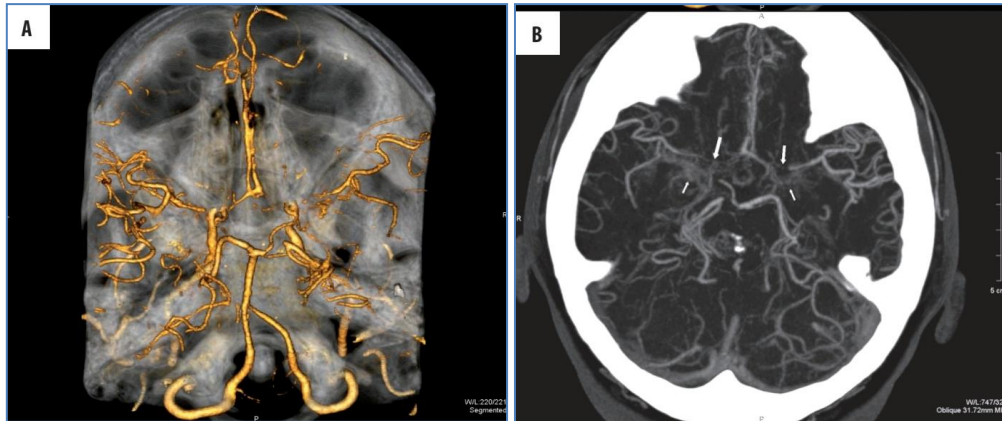
**A :** Scanner cérébral d'un patient de 54 ans atteint de MMD, présentant une hémorragie intracérébrale gauche avec extension ventriculaire. **B.** TDM cérébrale d'une patiente de 39 ans, 3 ans après un AVC, précédé d'un AIT : zone hypodense dans les lobes temporal et occipital droits. Image A tirée de l'article de Brokbals et al. « Hemorrhagic Moyamoya Angiopathy in European Patients (214). Image B tirée de l'article de Tarasów et al. «Moyamoya disease: Diagnostic imaging » (215).

Les données de la TDM cérébrale portant sur 222 cas de maladie de Moyamoya, collectées par le Professeur Fumio Gotoh (216), montrent la prédominance des zones hypodenses en sous-corticales (36 %) et en corticales (28 %), tandis que les zones hyperdenses se situent au niveau des noyaux gris de la base et en sous corticale (11 % et 10 % respectivement ).

#### 11.1.1.2 L'AngioTDM 3D (3D-CTA)

Il n'existe aucune recommandation officielle concernant le diagnostic basé sur la 3D-CTA. Cela dit, les techniques d'imagerie 3D-CTA modernes ont très efficaces pour confirmer les altérations vasculaires de base observées dans la vasculopathie de moyamoya (Figs. 33) (5,215). L'AngioTDM cérébrale en 3D fournit une imagerie tridimensionnelle de grande qualité du système vasculaire cérébral et permet aussi de détecter de petits anévrismes ou pseudo-anévrismes, notamment chez les patients présentant une forme atypique de la MMD (152).

En période postopératoire, L'angioTDM est également utilisé pour vérifier la perméabilité des anastomoses (bypass).



**Figure 33.** Angioscanner cerebral avec reconstruction 3D chez un patient atteint d'une MMD (stades III/IV de Suzuki). Mise en évidence d'un rétrécissement des segments distaux des deux ACI. Les segments A1 des ACA et M1 des MCA sont rétrécis ou localement non visibles (A). Les collatérales de type Moyamoya ne sont visibles que sur la reconstruction en MIP (Maximum Intensity Projection) (flèches blanches) (B). Illustration tirée de l'article de Tarasów et al. " Moyamoya disease: Diagnostic imaging" (215).

### 11.1.2 Imagerie par Résonance Magnétique cérébrale

L'apparition de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et de l'angiographie par résonance magnétique (ARM) a largement contribué au diagnostic, à l'évaluation des stratégies thérapeutiques et au suivi postopératoire de la vasculopathie de Moyamoya.

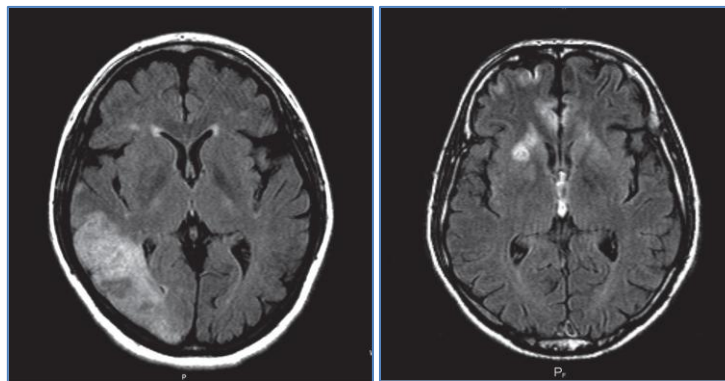
Les recommandations japonaises pour le diagnostic de cette maladie, établies par le ministère de la Santé et du Bien-être, ont introduit l'IRM et l'ARM (angio-IRM) comme modalités diagnostiques non invasives (217–219). Selon ces mêmes recommandations, l'angiographie cérébrale conventionnelle n'est pas obligatoire si l'IRM et l'ARM permettent d'identifier l'ensemble des éléments nécessaires au diagnostic (218). Cependant, la qualité des examens IRM et ARM dépend fortement de la puissance du champ magnétique statique. L'utilisation d'un appareil d'au moins 1,5 Tesla représente le seuil minimal requis pour poser un diagnostic fiable et approprié du Moyamoya (5).

#### 11.1.2.1 L'IRM cérébrale sans produit de contraste

L'IRM peut mettre en évidence des lésions ischémiques ou hémorragiques anciennes dans le parenchyme cérébral.

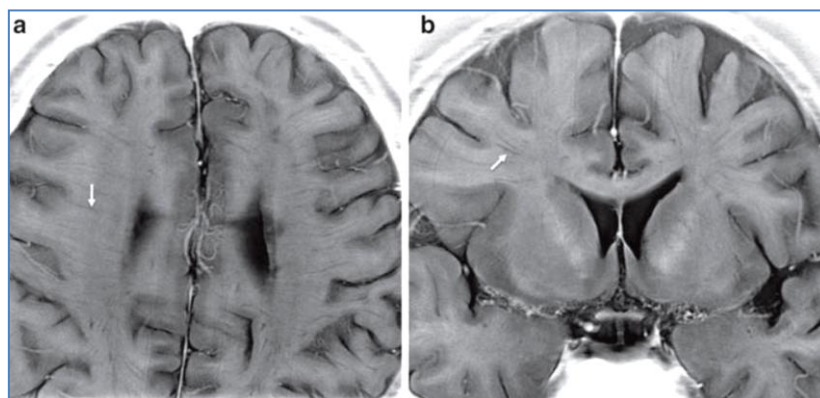
**Les lésions ischémiques :** elles se localisent fréquemment dans les territoires jonctionnels antérieur et postérieur (220), avec une distribution généralement bilatérale au sein des

hémisphères. Leur détection est facilitée par les séquences pondérées en T2 et, en particulier, par les séquences FLAIR (fluid-attenuated inversion recovery) (Figs. 34).



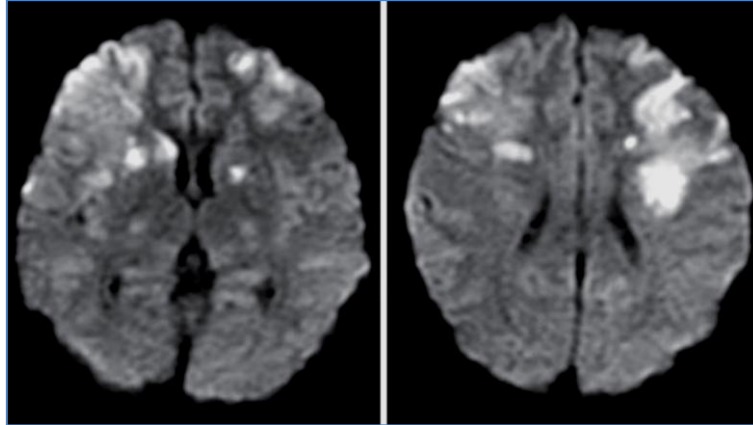
**Figure 34.** IRM cérébrale sans produit de contraste. A gauche, IRM, séquence FLAIR en coupe axiale : lésion hyperintense dans les lobes temporal et occipital droits. A droite, séquence FLAIR en coupe axiale de l'IRM d'un homme de 35 ans présentant une parésie faciale et brachiale : lésion hyperintense au niveau des noyaux gris centraux droits. Ces lésions sont en rapport avec des AVC ischémiques. Illustration tirée de l'article de Tarasów et al. « Moyamoya disease: Diagnostic imaging » (215).

Les récentes avancées de l'IRM à haut champ ont permis de visualiser la microstructure vasculaire cérébrale. Harada et al., ont observé, à l'aide d'une IRM 3 Tesla en T2 inversé, des lignes transversales (appelées *stries médullaires*) dans la substance blanche (Fig. 35), et ont conclu que l'augmentation du diamètre de ces stries chez les patients atteints reflétait une dilatation vasculaire secondaire à une hypoperfusion cérébrale (221).



**Figure 35.** IRM 3 Tesla en T2 inversé chez un patient atteint de Moyamoya (a : vue axiale, b : vue coronale), montrant des lignes transversales (*stries médullaires*) (flèches blanches), correspondant probablement à des vaisseaux dilatés en raison d'une hypoperfusion cérébrale. Illustration tirée de l'article de Harada et al. « High-field magnetic resonance imaging in patients with moyamoya disease» (221).

En cas d'AVC ischémique, l'imagerie pondérée en diffusion (*DWI*) est utile pour localiser les lésions ischémiques, qui apparaissent sous forme de zones en hypersignal dès la phase aiguë précoce (220). (Fig. 36)

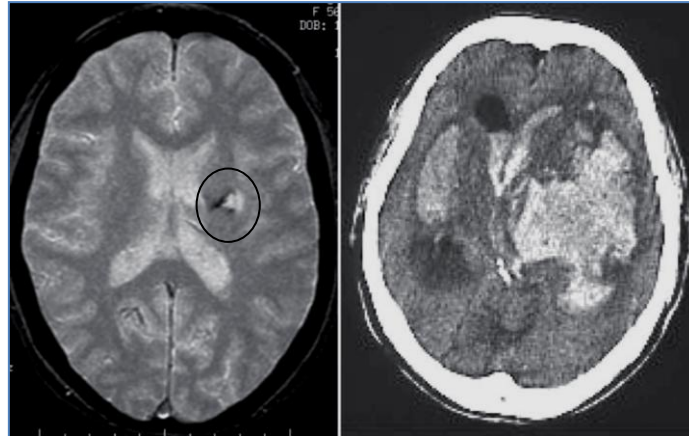


**Figure 36.** IRM pondérée en diffusion (DWI) réalisée 4 heures après un AVC ischémique chez un patient atteint de la maladie de Moyamoya, révélant des lésions ischémiques sous forme de zones en hypersignal en phase aiguë précoce. Images tirées de l'ouvrage de Tominaga et Cho «moyamoya disease update» (5).

**Les lésions hémorragiques :** Les séquences pondérées en T2\* permettent de détecter :

- Les microhémorragies silencieuses (Fig. 37), rapportées dans 15 à 56 % des cas selon les séries récentes (222–224).
- Une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) en phase subaiguë ou chronique (225). En revanche, pour la détection d'une HSA en phase aiguë, les séquences FLAIR se montrent particulièrement sensibles (225,226).

L'imagerie pondérée par susceptibilité magnétique (SWI) constitue une autre technique très sensible pour mettre en évidence ces petites hémorragies, qui échappent parfois à la TDM (5). A l'IRM, un hématome intracérébral apparaît souvent en hypersignal sur les images T2 au stade aigu précoce, et en hypersignal accompagné d'un liseré en hyposignal sur les images en diffusion.

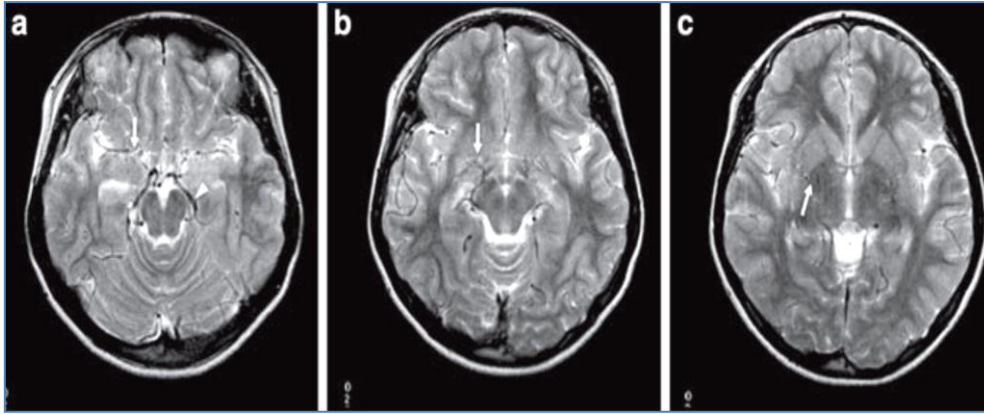


**Figure 37.** Imagerie des lésions hémorragiques.

À gauche : image pondérée en T2\* chez un patient symptomatique atteint de la maladie de Moyamoya. On observe un dépôt d'hemosidérine, suggérant la présence d'une petite hémorragie ancienne au niveau des noyaux gris centraux gauches. À droite : la TDM cérébrale du même patient, suivi de manière conservatrice pendant plus de deux ans. Une hémorragie intracérébrale sévère et fatale est survenue. Images tirées de l'ouvrage de Tominaga et Cho « Moyamoya disease update » (5).

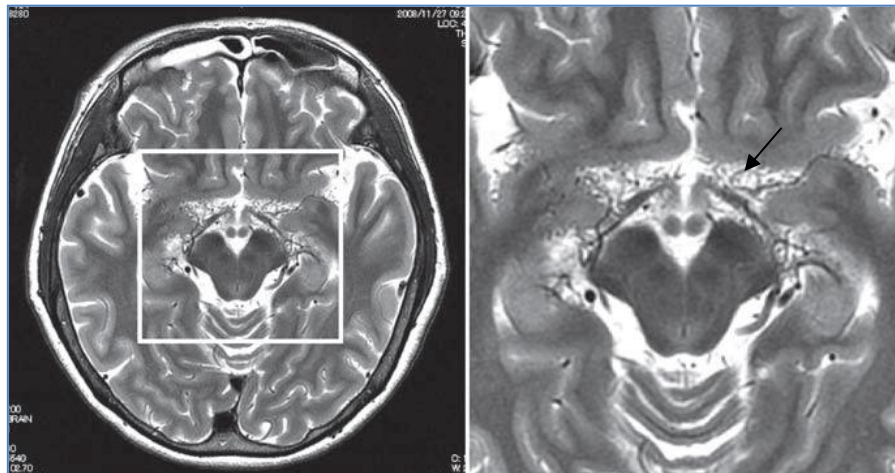
#### **Les lésions sténo-occlusives et les vaisseaux 'Moyamoya' :**

Les modifications sténo-occlusives de l'ACI et de ses branches peuvent être visualisées par une diminution du signal (*flow void*) sur les images pondérées en T2, tandis que l'artère cérébrale postérieure présente une augmentation marquée de son diamètre (Fig. 38a) (5). À ce stade, les vaisseaux de type Moyamoya deviennent visibles dans les citernes de la base ou au niveau des noyaux gris centraux. Ces vaisseaux anormaux, fins, apparaissent clairement sous forme de multiples vides de signal sur les images axiales pondérées en T2 (Figs. 38b, c et 39). Selon les recommandations, la présence de plus de deux zones de vide de signal (*signal voids*), évoquant des vaisseaux de type Moyamoya, doit être confirmée sur les images IRM obtenues au niveau des noyaux gris centraux (Fig. 40) (5).



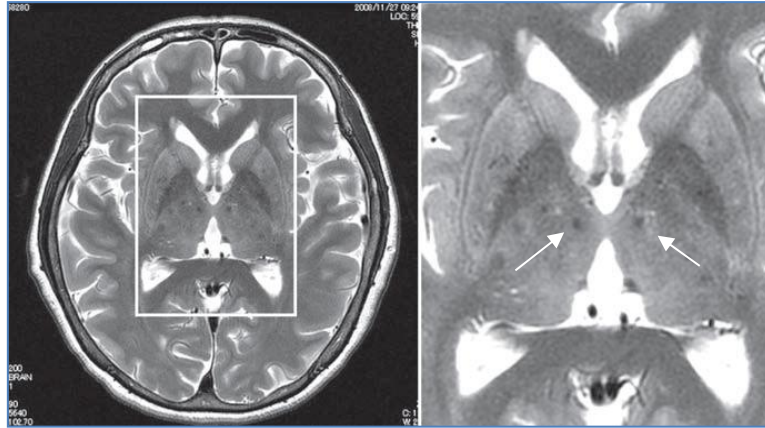
**Figure 38 :** IRM des lésions sténo-occlusives dans le Moyamoya

Les caractéristiques typiques du Moyamoya à l'IRM pondérée en T2 incluent la disparition du signal (*flow void*) au niveau de la portion terminale de l'ACI (flèche blanche), la dilatation compensatoire de l'artère cérébrale postérieure (tête de flèche blanche) (a), ainsi que le développement de nombreux petits vides de flux (vaisseaux de type Moyamoya) dans la citerne de la base (flèche blanche) (b) et dans les noyaux gris centraux (flèche blanche) (c). Images tirées de l'ouvrage de Tominaga et Cho « Moyamoya disease update » (5).



**Figure 39.** IRM des vaisseaux Moyamoya

Image complète en IRM pondérée en T2 au niveau des citernes de la base (à gauche). À droite image agrandie de celle de gauche. Présence de petits vides de signal caractéristiques, suggérant la présence de vaisseaux de type Moyamoya, sont bien visibles (flèche). Images tirées de l'ouvrage de Tominaga et Cho « Moyamoya disease update » (5).



**Figure 40.** Imagerie des signal voids

À gauche : image complète pondérée en T2 au niveau des noyaux gris centraux. À droite : les petites zones vide de signal sont clairement identifiées (flèches blanches). Images tirées de l'ouvrage de Tominaga et Cho « Moyamoya disease update » (5).

### **Le signe du Lierre ou le 'Ivy sign' :**

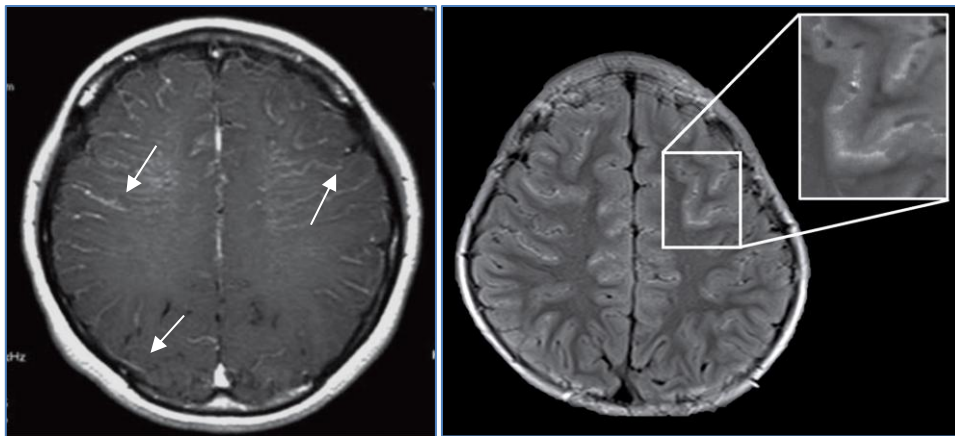
Il a été décrit pour la première fois par Ohta et al. (227) en 1995 pour désigner un rehaussement leptoméningé diffus sur les images pondérées en T1 après injection de produit de contraste chez les patients atteints de Moyamoya (Fig. 41). Par la suite, ce signe a été utilisé pour décrire une hyperintensité linéaire le long des sillons corticaux ou de la surface cérébrale en séquences FLAIR non contrastées (Fig. 41). Il constitue un signe IRM caractéristique de Moyamoya.

Il a été rapporté qu'il est visible dans environ la moitié des hémisphères atteints et dans près d'un tiers des patients asymptomatiques (228,229). Cependant, d'autres diagnostics doivent être envisagés en présence de ce signe, notamment une hémorragie méningée, une méningite ou une hypotension intracrânienne spontanée (230,231). Ce phénomène pourrait être causé par un flux rétrograde lent dans les artères piales engorgées via les anastomoses leptomeningées, une vasculature piale maximale dilatée compensant une pression de perfusion diminuée, et un épaissement congestif des leptomeninges.(228,232)

Dans une étude de Mori et al. (233), le degré du 'Ivy sign' a été classé en 3 grades :

- Grade 0 : absence de « Ivy sign ».
- Grade 1 : « Ivy sign » visible sur moins de la moitié de la surface corticale de la région.
- Grade 2 : « Ivy sign » visible sur plus de la moitié de la surface corticale de la région.

Les résultats ont montré une relation inverse entre l'intensité du 'Ivy sign' sur les images FLAIR et le débit sanguin cérébral au repos, ainsi qu'une corrélation négative plus marquée avec la réserve vasculaire cérébrale. Ainsi, ce signe peut être considéré comme un indicateur de l'état hémodynamique des collatérales leptomeningées dans le Moyamoya. Il apparaît particulièrement prononcé dans les hémisphères où la visualisation des branches corticales de la MCA à l'ARM est limitée. Après une chirurgie de revascularisation, le "Ivy sign" tend à diminuer, traduisant le développement progressif de nouvelles collatérales transdurales.



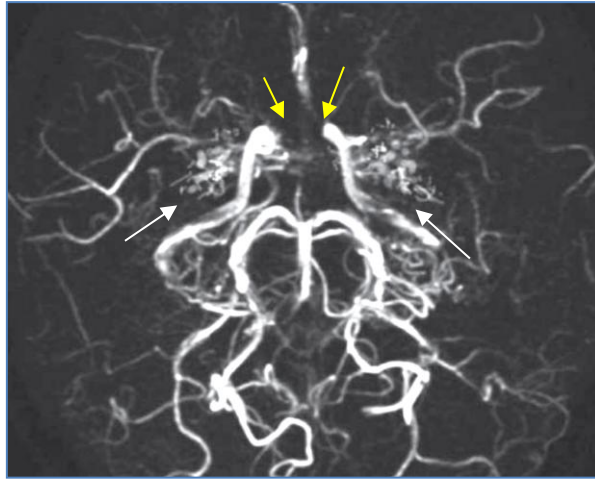
**Figure 41** : Signe du lierre (Ivy sign).

A gauche, IRM pondérée en T1 avec injection de produit de contraste montre un rehaussement leptoméningé diffus (flèches blanches). Images tirées de l'ouvrage de Tominaga et Cho « moyamoya disease update » (5). A droite, IRM en séquence FLAIR : hypersignal diffus leptoméningé correspondant au signe du lierre dit "ivy sign". Illustration tirée de l'article de Ihara et al. « Moyamoya disease: diagnosis and interventions » (234).

### 11.1.2.2 Angiographie par Résonance Magnétique (ARM)

#### 1. Apport de l'ARM dans le diagnostic du Moyamoya

L'angiographie par résonance magnétique (ARM) est une alternative pratique à l'angiographie numérisée par soustraction (DSA) dans le diagnostic de la vasculopathie de Moyamoya (5). Elle permet un diagnostic précoce, quel que soit le type de séquence utilisée et révèle les modifications typiques dans de nombreux cas (235,236). (Fig. 42)

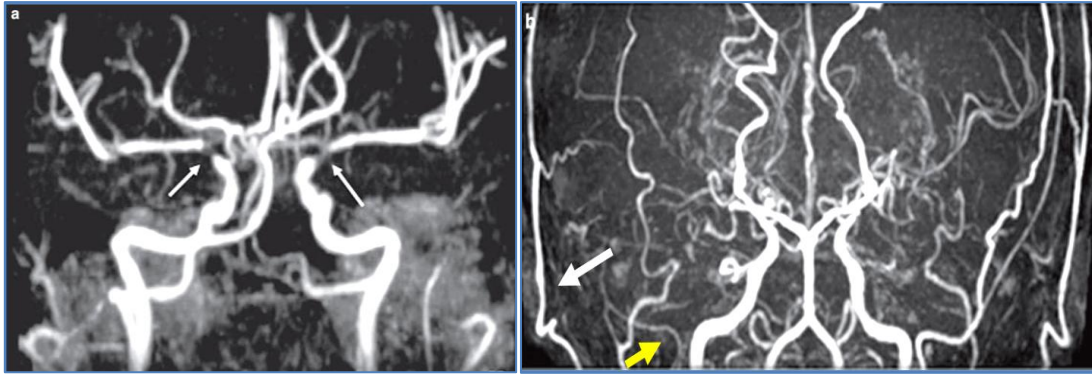


**Figure 42.** Angio-IRM cérébrale montrant une occlusion bilatérale de l'ACI et des artères cérébrales antérieure et moyenne (flèches jaunes) et le développement des vaisseaux dit 'vaisseaux Moyamoya' (flèches blanche). Image tirée de l'ouvrage de Tominaga et Cho « moyamoya disease update » (5).

Au tout début de la maladie, l'ARM montre un léger rétrécissement de la portion terminale de l'ACI (Fig. 43a). À mesure que la maladie progresse, l'ARM met en évidence les caractéristiques typiques de la maladie (219,220): (Fig. 43b)

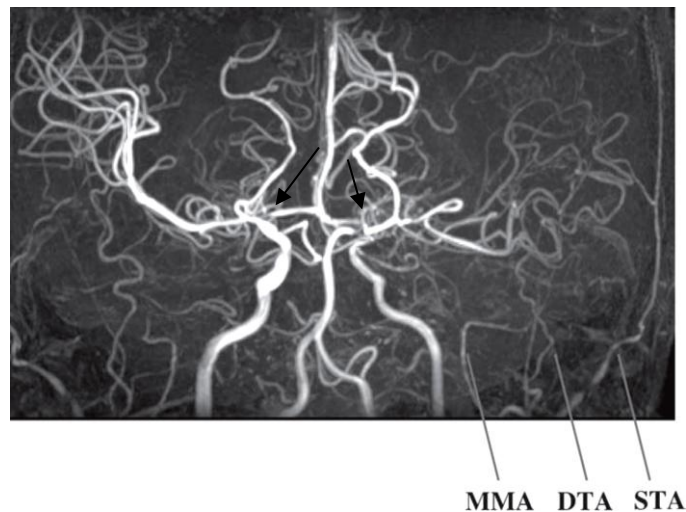
- Modifications sténo-occlusives de l'ACI et de ses branches,
- Développement de vaisseaux de type Moyamoya et des vaisseaux collatéraux,
- Augmentation du diamètre du système de l'artère carotide externe.

Une nouvelle classification fondée sur les résultats de l'ARM montre une bonne corrélation avec la classification angiographique en six stades de Suzuki et Takaku (237). Fait intéressant, le stade de la maladie ne correspond pas toujours à la sévérité des symptômes cliniques : il n'est pas rare qu'un patient à un stade avancé reste asymptomatique (238–240). (Figs. 50 et 51)



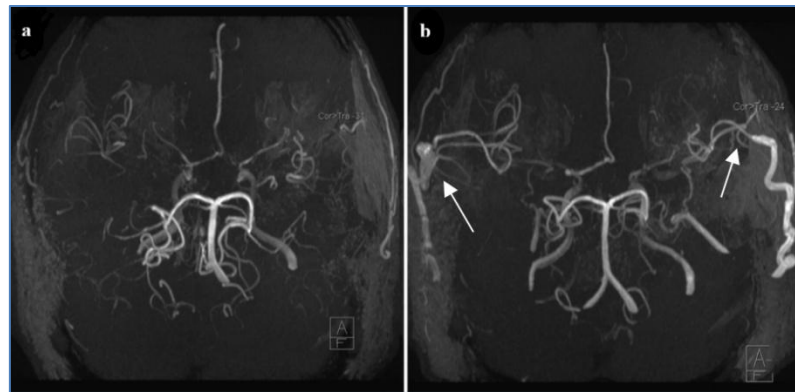
**Figure 43.** Angiographie par résonance magnétique (ARM) chez deux patientes atteintes de la maladie de Moyamoya (MMD) asymptomatique. **(a)** ARM d'une femme de 20 ans avec antécédents familiaux de MMD montrant une légère sténose de la portion terminale des deux ACI (flèche). **(b)** ARM d'une femme de 52 ans n'ayant jamais présenté de symptômes neurologiques, révélant néanmoins une MMD à un stade plus avancé (développement de vaisseaux collatéraux transduraux issus de la STA droite dilatée (flèche blanche) et de l'artère méningée moyenne (flèche jaune). Illustration tirées de l'article de Hasuo et al.: MRI and MR angiography in Moyamoya disease (220).

Grâce aux avancées technologiques récentes, l'ARM en 3D avec séquence *time-of-flight* (3D TOF) offre une excellente résolution spatiale, ce qui en fait la technique privilégiée pour l'évaluation initiale des anomalies vasculaires cérébrales (5). Par ailleurs, les recommandations du Comité de Recherche pour le diagnostic de la maladie de Moyamoya préconisent une ARM réalisée sur une machine d'au moins 1,5 Tesla (T). Une machine à 3,0 T offre une qualité d'image optimale (219,220,241,242). (Fig. 44)



**Figure 44.** Cas démonstratif d'ARM 3,0 T montrant l'artère temporale superficielle (STA), l'artère temporale profonde (DTA) et l'artère méningée moyenne (MMA) avec une sténose bilatérale de l'ACI plus marquée à gauche (flèches noires). Illustration tirée de l'article de Yamada et al. « High-Resolution Turbo Magnetic Resonance Angiography for Diagnosis of Moyamoya Disease » (243).

L'ARM constitue également la modalité de choix pour le suivi post-opératoire, en raison de son caractère non invasif. Selon le type de chirurgie réalisée, elle permet de visualiser le développement des collatérales issues de l'ACI, incluant les artères temporales superficielle et profonde et l'artère méningée moyenne, d'évaluer la régression des vaisseaux de type Moyamoya ou, à l'inverse, la progression des sténoses de l'artère carotide interne et d'apprécier la perméabilité d'un bypass et le degré de la revascularisation obtenue (244–246) (Fig. 45).



**Figure 45.** (a) une ARM cérébrale en séquence *time-of-flight* (TOF) d'un patient de 25 ans, atteint de MMD et diagnostiquée à la suite d'une hémorragie intracrânienne hémisphérique droite. (b) ARM en séquence TOF après chirurgie de revascularisation bilatérale (bypass STA-MCA) (flèches).

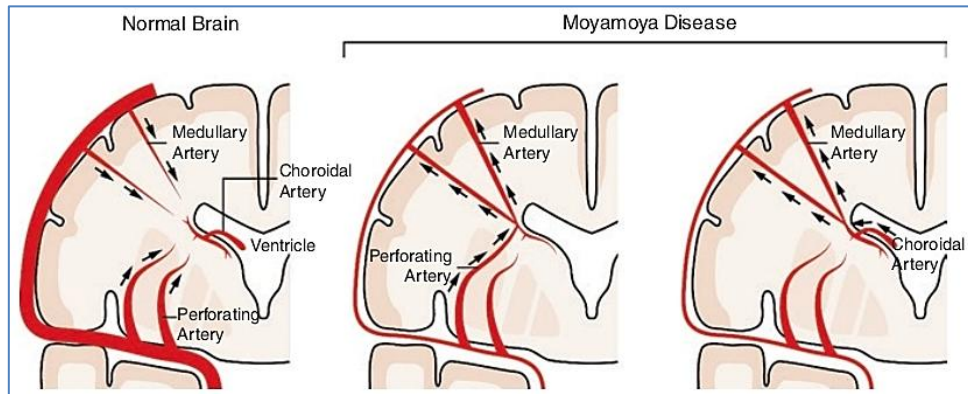
Illustration tirée de l'article de Brokbals et al. « Hemorrhagic Moyamoya Angiopathy in European Patients » (214).

## 2. Etude des anastomoses périventriculaires à l'ARM.

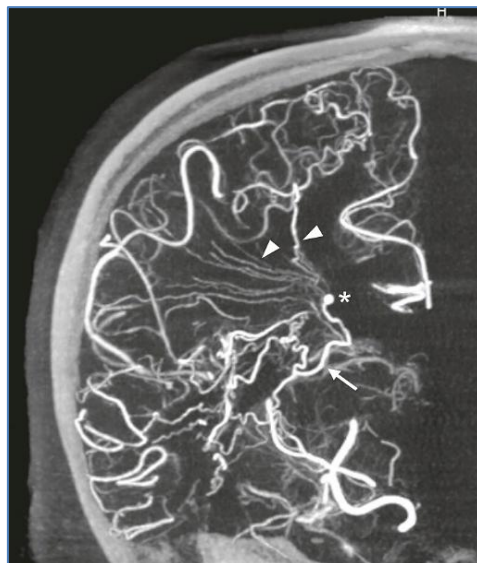
L'anastomose périventriculaire est un phénomène unique observé dans la vasculopathie de Moyamoya. Elle est définie comme une anastomose pathologique entre les artères perforantes ou choroïdiennes et les artères médullaires dans la région périventriculaire, servant de circulation collatérale vers le cortex par un flux rétrograde dans les artères médullaires (Fig. 46). Cette anastomose explique bien le mécanisme de l'hémorragie intracrânienne, étant donné que les sites anastomotiques sont particulièrement fragiles en raison de connexions histologiquement anormales entre les vaisseaux. De petits pseudo-anévrismes, indiquant des points de saignement, sont fréquemment observés exactement au niveau des anastomoses (Fig. 47).

l'angio-IRM 3T avec reconstruction coronale en MIP, coupes fines, constitue une technique particulièrement utile pour visualiser les anastomoses périventriculaires (247) (Fig. 48). Cette

imagerie a également facilité la systématisation des anastomoses périventriculaires, qui sont classées en trois sous-types selon leur origine : lenticulostrée, thalamique et choroïdien (Fig. 48). Une excellente délimitation des canaux anastomotiques périventriculaires a été rapportée dans une étude utilisant l'angio-IRM 7T (248).



**Figure 46.** Illustrations schématiques montrant l'anastomose périventriculaire dans des plans coronaires de l'hémisphère droit. Tirés de l'ouvrage de Satoshi Kuroda « Moyamoya Disease : Current Knowledge and Future Perspectives » (2).



**Figure 47.** Angiographie rotationnelle 3D de l'artère carotide interne montrant une anastomose périventriculaire en coupe coronale. De nombreuses artères médullaires (pointes de flèches) alimentées à partir de la portion plexiforme de l'artère choroïdienne antérieure (flèche). À noter la présence d'un pseudo anévrisme exactement au site de l'anastomose (astérisque). Illustration tirée de l'ouvrage de Satoshi Kuroda « Moyamoya Disease : Current Knowledge and Future Perspectives » (2).

Les trois sous-types d'anastomose périventriculaire sont :

- **Anastomose lenticulostrée :**

Ce type d'anastomose périventriculaire naît des artères lenticulostrées et se connecte à l'extrémité médiale des artères médullaires, au niveau de l'angle latéral de la corne frontale ou du corps du ventricule latéral (Fig. 48B) (247). Le flux sanguin dans les artères médullaires issues de cette anastomose s'inverse ensuite vers le cortex et rejoignent les artères corticales situées en avant du sillon central, principalement au niveau des sillons frontal supérieur et frontal inférieur (249).

Sur le plan angiographique, un signe évocateur d'anastomose lenticulostrée est la dilatation extrême et l'extension des artères lenticulostrées, dont au moins une dépasse le niveau de l'artère péricalléuse en incidence latérale (250).

- **Anastomose thalamique :**

Elle prend naissance à partir des artères thalamotubérales ou des artères thalamoperforantes. Ces vaisseaux se connectent ensuite aux artères médullaires ou insulaires sous l'épendyme du troisième ventricule ou du ventricule latéral (Figs. 48C et D) (247). L'anastomose thalamique peut également dériver des artères thalamogéniculées (ou plus rarement des artères choroïdiennes) (249).

Sur le plan angiographique, un signe caractéristique est la dilatation extrême et l'extension des perforantes thalamiques, dont au moins une dépasse la position de l'artère choroïdienne postérieure médiale en incidence latérale (Figs. 48C et D). Le développement de l'anastomose thalamique est souvent associé à l'occlusion de l'artère cérébrale postérieure (PCA) d'où le terme de « Moyamoya basal postérieur » proposé pour désigner l'ensemble des canaux anastomotiques thalamiques liés à l'atteinte de la PCA (251).

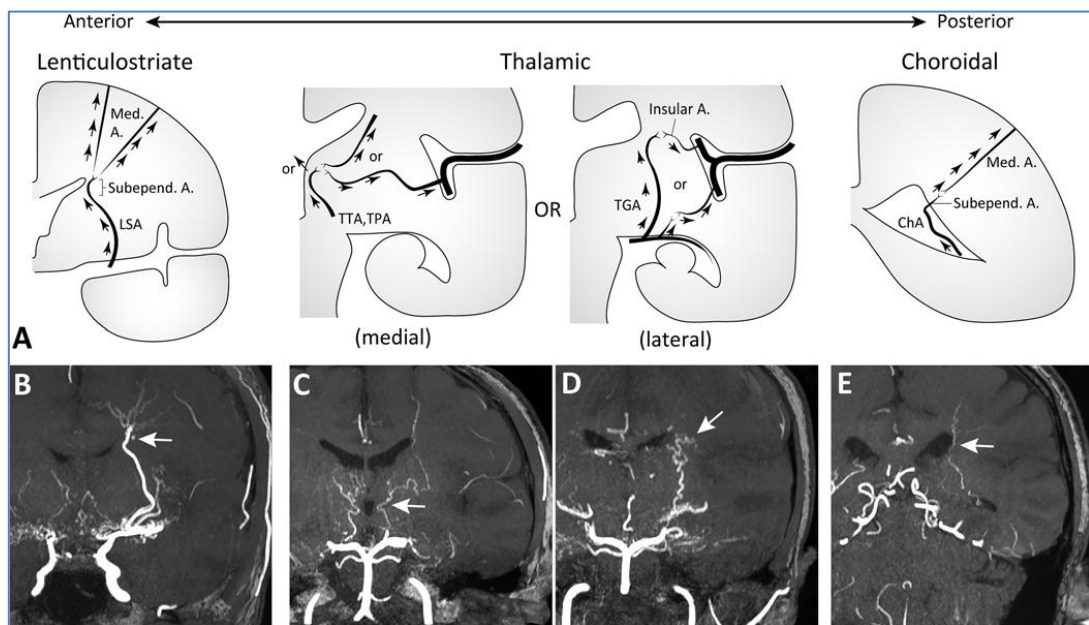
- **Anastomose choroïdienne :**

Ce type d'anastomose périventriculaire prend naissance à partir du segment plexiforme de l'artère choroïdienne antérieure ou des artères choroïdiennes postérieures latérales, et se connecte aux artères médullaires sous la paroi latérale de l'atrium du ventricule latéral (Fig. 48E) (247). Le flux sanguin dans les artères médullaires se dirige ensuite vers les artères

corticales situées au niveau ou en arrière du sillon central (249). L'anastomose choroïdienne a une distribution postérieure que les anastomoses lenticulostriées ou thalamiques (Figs. 48B, C et D).

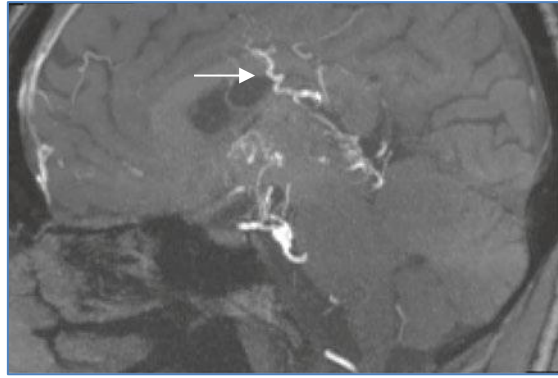
A l'angiographie cérébrale, un signe positif caractéristique (en incidence latérale) est la dilatation extrême et l'extension des artères choroïdiennes, avec une déviation soudaine par rapport au contour du ventricule latéral dans sa portion périphérique, traduisant la connexion aux artères médullaires. En incidence antéropostérieure, ce type de collatéral se manifeste par une inflexion latérale marquée (Fig. 48E) (250).

Un sous-type rare, également classé comme anastomose choroïdienne, est constitué par les artères choroïdiennes postérieures médiales, qui se connectent aux artères péricalleuses en traversant le corps calleux (Fig. 49) (252).



**Figure 48.** Illustration schématique (A) et angiographie par résonance magnétique en reconstruction MIP coronale (B–E) montrant les sous types d’anastomose périventriculaire. B : type lenticulostrié. C et D : type thalamique. E : type choroïdien. Illustration de l’article de Funaki et al. « Periventricular Anastomosis in moyamoya disease : detecting fragile collateral vessels with MR angiography » (247).

(Abréviations : **A** = artère, **ChA** = artère choroïdienne, **LSA** = artère lenticulostriée, **Med** = médullaire, **subepend** = subépendymaire, **TGA** = artère thalamogéniculée, **TPA** = artère thalamoperforante, **TTA** = artère thalamotubérale).



**Figure 49.** Angiographie par résonance magnétique en reconstruction MIP sagittale en coupes fines montrant une anastomose choroïdienne issue de l'artère choroïdienne postérieure médiale (flèche). Illustration tiré de l'ouvrage de Satoshi Kuroda « Moyamoya Disease : Current Knowledge and Future Perspectives » (2).

La relation entre l'anastomose périventriculaire et l'hémorragie a été démontrée et rapportée par plusieurs auteurs. Le score d'anastomose périventriculaire obtenu par angio-IRM coronale en MIP en coupes fines était hautement fiable : chaque sous-type d'anastomose était défini comme « présent » en cas de constatation positive dans au moins un hémisphère et recevait un score de 1, et comme « absent » en cas de constatation négative dans les deux hémisphères et recevait un score de 0. La somme de ces sous-scores pour chaque patient représentait le score d'anastomose périventriculaire, avec des valeurs allant ainsi de 0 à 3. Une augmentation du score était significativement associée à une présentation hémorragique (247). Bien que tous les sous-types d'anastomoses périventriculaires puissent être associés à l'hémorragie (247), l'anastomose choroïdienne semble présenter le risque hémorragique le plus élevé parmi les sous-types (250,253–255).

### **3. Système de stadification de la maladie de Moyamoya à l'ARM**

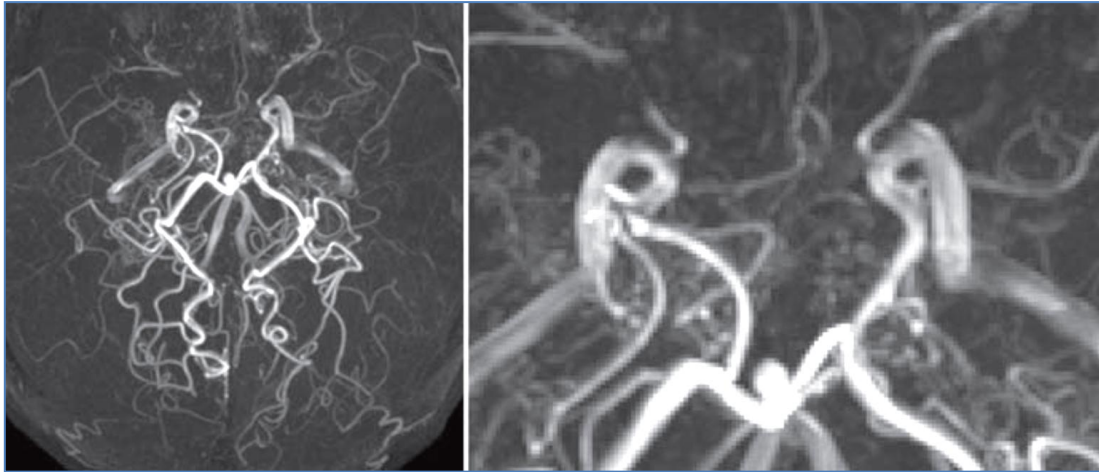
Houkin et al. (237) ont proposé un système de score basé sur l'ARM. Ce système attribue des scores en fonction de la sévérité des lésions occlusives touchant l'artère carotide interne (ACI), les portions horizontales des artères cérébrales moyenne (MCA), antérieure (ACA) et postérieure (PCA) ainsi que les signaux de flux dans les branches distales de ces artères. Ce système de grading a montré une bonne corrélation avec la classification angiographique de Suzuki, et présente une sensibilité et spécificité élevées (237) (Voir Tableau 4). Les vaisseaux de Moyamoya ont été exclus de cette évaluation en raison de leur visualisation inconstante en imagerie. Leur développement ne reflète pas fidèlement la sévérité de la maladie.

Le score ARM total est défini comme la somme des scores obtenus pour les quatre artères cérébrales principales : ACI + MCA + ACA + PCA (Tableau 14) : le score minimal est 0 et le score maximum est 10 (Exemple : ACI 3 + ACM 3 + ACA 2 + ACP 2). Ce score est ensuite classé en quatre grades ARM pour faciliter le suivi évolutif de la maladie (Figs. 50, 51) :

- Grade 1= score 0-1,
- Grade 2= score 2-4,
- Grade 3=score 5-7,
- Grade 4= score 8-10.

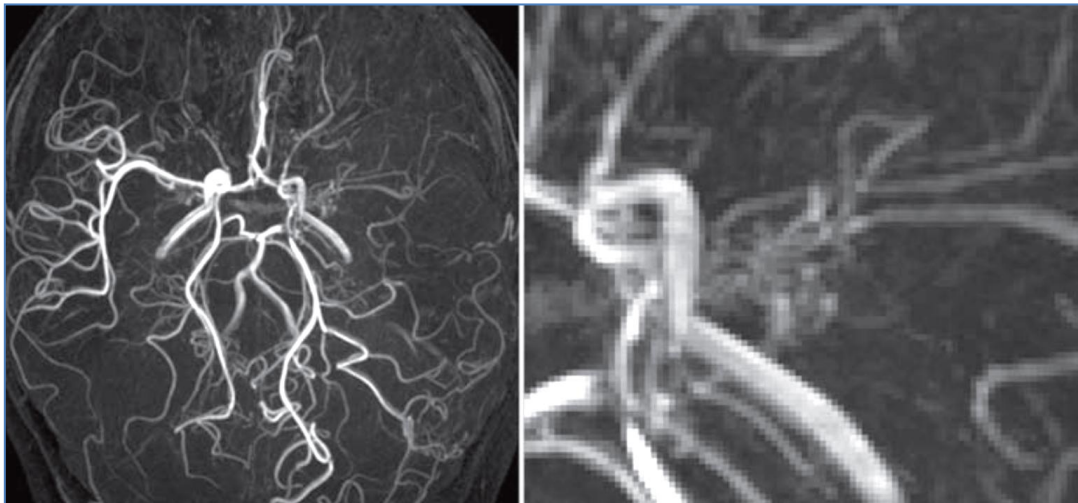
**Tableau 4.** Score ARM de Houkin et classification par grade (Tableau tiré de l'article de Houkin et al. « Novel Magnetic Resonance Angiography Stage Grading for Moyamoya Disease » (237).

<i>Houkin's Score</i>			<i>Houkin's Grading</i>	
<b>Artère</b>	<b>Critères</b>	<b>Score</b>	<b>Score</b>	<b>Grade</b>
<b>ACI</b> (Artère carotide interne)	Normale	0	0-1	1
	Sténose du segment C1	1		
	Discontinuité du signal au niveau du segment C1.	2		
	Invisible	3		
<b>MCA</b> (Artère cérébrale moyenne)	Normale	0	2-4	2
	Sténose du segment M1	1		
	Discontinuité du signal au niveau de M1	2		
	Invisible	3		
<b>ACA</b> (Artère cérébrale antérieure)	Signal normal au niveau de A2 et au-delà	0	5-7	3
	Diminution ou perte du signal au niveau de A2 et au-delà	1		
	Invisible	2		
<b>PCA</b> (Artère cérébrale postérieure)	Signal normal au niveau de P2 et au-delà	0	8-10	4
	Diminution ou perte du signal au niveau de P2 et au-delà	1		
	Invisible	2		



**Figure 50. Cas illustratif N°1 du grade ARM**

Dans ce cas, le grade ARM est bilatéral de niveau **3** (score ARM total **6** : ACI : 2, ACM : 3, ACA : 1, ACP : 0). Tirée de l'ouvrage de Tominaga et Cho « Moyamoya Disease Update » (5).



**Figure 51. Cas illustratif N°2 du grade ARM**

Dans ce cas, le grade ARM est de niveau **3** du côté gauche (score ARM : 5 ; ACI : 1, ACM : 3, ACA : 0, ACP : 1). Tirée de l'ouvrage de Tominaga et Cho « Moyamoya Disease Update » (5).

### 11.1.3 Angiographie cérébrale

#### 11.1.3.1 Classification de Suzuki

L'aspect en « nuage de fumée », à l'origine du terme Moyamoya, a été initialement décrit lors d'une angiographie carotidienne. Ainsi, l'angiographie cérébrale conventionnelle demeure aujourd'hui l'examen de référence pour le diagnostic de la vasculopathie de Moyamoya (16).

L'angiographie par cathétérisme sélectif permet une exploration ciblée des territoires vasculaires des artères carotides internes, vertébrales et carotides externes. Elle autorise une caractérisation précise de l'étendue de l'occlusion carotidienne, ainsi que de l'origine et du développement de la circulation collatérale dans le contexte de cette angiopathie.

Suzuki et al. (1) ont publié les résultats détaillés d'angiographies carotidiennes réalisées dans une étude de suivi de quatre des dix cas juvéniles de maladie de Moyamoya, au cours de laquelle des angiographies cérébrales bilatérales ont été effectuées.

La première anomalie observée était une sténose localisée au niveau de la bifurcation terminale des ACI, de manière bilatérale. Cette sténose progresse au fil du temps, entraînant l'apparition d'un réseau vasculaire anormal à la base du cerveau, désigné sous le terme de Moyamoya basal. Des modifications évolutives de ce réseau anormal ont ensuite été rapportées par Suzuki et al. en 1965 (256). Dans cette publication fondatrice, les auteurs ont proposé une classification en six stades du Moyamoya, basée sur les modifications séquentielles mises en évidence à l'angiographie cérébrale. Le développement d'un réseau collatéral étendu à la base du cerveau, associé à l'aspect classique de « nuage de fumée » à l'angiographie, est observé dans les stades intermédiaires du système de classification de Suzuki (60) (Fig. 52) :

**Stade 1.** Rétrécissement de la bifurcation carotidienne : Ce stade se caractérise par un léger rétrécissement de la bifurcation carotidienne, sans autre anomalie angiographique notable.

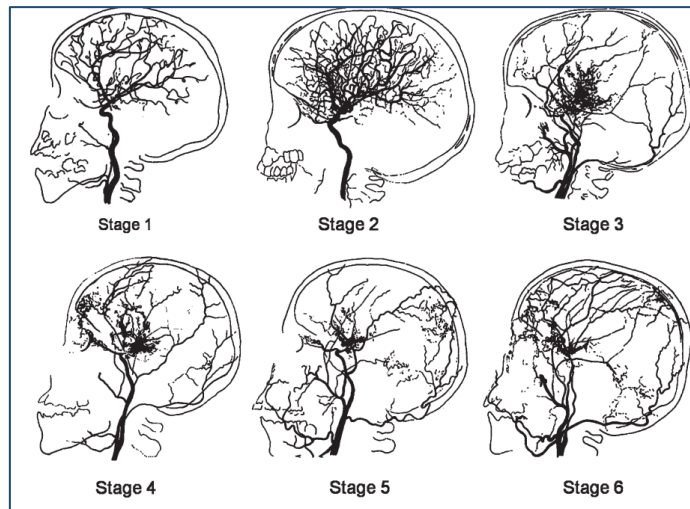
**Stade 2.** Début du Moyamoya (dilatation des principales artères cérébrales) : La bifurcation carotidienne est moins rétrécie. Les principales artères cérébrales apparaissent dilatées, tandis que de fins vaisseaux Moyamoya commencent à se développer, localisés uniquement à proximité immédiate de la bifurcation carotidienne.

**Stade 3.** Intensification du Moyamoya (Disparition de la MCA et de l'ACA) : Les vaisseaux Moyamoya deviennent bien visibles à la base du cerveau, avec des structures épaissies et bien délimitées. Des anomalies sont observées dans les artères principales, notamment la MCA et l'ACA. Des vaisseaux collatéraux provenant du système carotidien externe commencent à apparaître, contribuant à la perfusion cérébrale.

**Stade 4.** Réduction du Moyamoya (disparition de la PCA) : Lorsque les artères communicantes postérieures (Pcom.A) sont congénitalement petites ou absentes, l'artère cérébrale postérieure (PCA) peut ne pas être visible dès le début. À ce stade, l'occlusion de l'ACI progresse jusqu'à la jonction avec la Pcom.A. La PCA, jusqu'ici visible, disparaît progressivement à l'angiographie. Cependant, même à ce stade, l'ACA et la MCA peuvent encore être faiblement visibles ou bien apparaître sous une forme déformée à travers la brume des vaisseaux moyamoya. Ces derniers deviennent plus dilatés, leurs branches se rétrécissent, formant un réseau vasculaire peu dense à la base du cerveau. Paradoxalement, les collatérales ethmoïdales (Moyamoya ethmoïdal) augmentent, et les anastomoses provenant des vaisseaux extracrâniens s'élargissent progressivement.

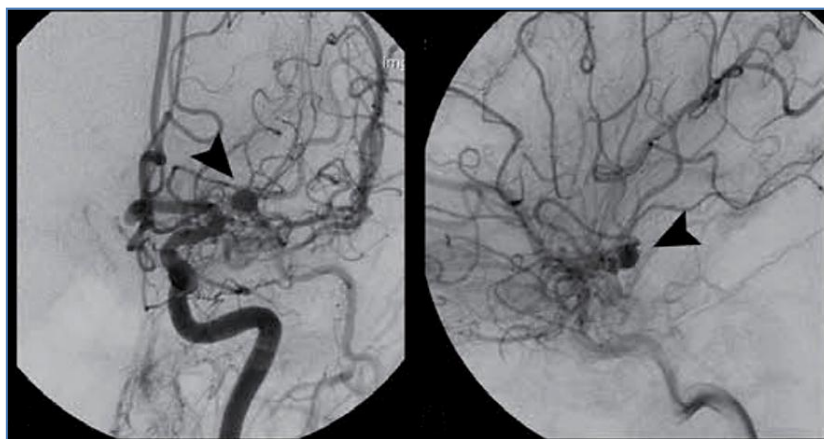
**Stade 5.** Régression du Moyamoya (disparition des principales artères cérébrales) : La quasi-totalité des artères issues du système carotidien interne a disparu à l'angiographie. Les vaisseaux Moyamoya sont fortement réduits et se limitent à la région du siphon carotidien. Les collatérales issues du système carotidien externe deviennent plus développées.

**Stade 6.** Disparition du Moyamoya (L'irrigation cérébrale assurée uniquement par le système carotidien externe et les artères vertébrales) (Fig. 52f) : On observe une disparition complète du siphon carotidien, ainsi qu'une disparition quasi totale des vaisseaux Moyamoya à la base du cerveau. L'apport sanguin via l'ACI est totalement interrompu.



**Figure 52.** La classification angiographique de Suzuki. Illustration dessinée tirée de l'article de Suzuki « Cerebrovascular "Moyamoya" Disease: Disease Showing Abnormal Net-Like Vessels in Base of Brain» (257).

les micro-anévrismes ou, plus rarement, les malformations artérioveineuses, qui jouent un rôle majeur dans la survenue des hémorragies intracérébrales et intraventriculaires, sont également mieux visualisées grâce à l'angiographie, en raison de la haute qualité d'image obtenue (128,152,258) ( Fig. 53). Enfin, l'imagerie des artères carotides externes est essentielle. L'identification des vaisseaux collatéraux préexistants est primordiale, et leur préservation lors de la chirurgie demeure capitale (60).



**Figure 53.** Forme atypique de Moyamoya se manifestant par une hémorragie intraventriculaire. L'angiographie en incidence antéropostérieure (à gauche) et latérale (à droite) montrent une occlusion de la MCA avec une reconstitution de cette artère via des collatérales de type Moyamoya. Les pointes de flèche indiquent un anévrisme, autre élément atypique, qui s'est formé sur les artères perforantes de l'artère sylvienne reconstituée, en aval des vaisseaux Moyamoya. Il est probablement la source de l'hémorragie. Images tirées de l'ouvrage de John E. Wanebo et al. « Moyamoya Disease Diagnosis and Treatment» (16).

### 11.1.3.2 Système de cotation angiographique de la circulation collatérale

La circulation collatérale correspond au réseau vasculaire secondaire qui assure le maintien du débit sanguin cérébral lorsque les artères principales sont défaillantes (259). Cette circulation collatérale, en particulier leptoméningée, joue un rôle essentiel dans l'apport collatéral au cortex ischémique des territoires des artères cérébrales antérieure et moyenne (260).

Liu et al. (261) ont proposé en 2019, un système de cotation des collatérales, corrélé à la sévérité des symptômes cliniques, à l'état hémodynamique et au résultat thérapeutique. Dans cette étude, sont considéré le système leptoméningé : comme faisant partie de la circulation collatérale méningée superficielle et les artères perforantes de la base ainsi que les vaisseaux de type Moyamoya comme relevant de la circulation collatérale parenchymateuse.

Le score de cotation variait de 1 à 12 selon les critères suivants :

**Système leptoméningé :** Il comprend trois composantes du réseau collatéral, définies selon l'extension anatomique du flux sanguin collatéral pial provenant du territoire de la PCA vers le territoire de l'ACA et de la MCA, observé en phase veineuse retardée (262,263) :

(1) pPCA → ACA : la branche pariéto-occipitale de la PCA s'anastomose avec l'ACA :

- Flux rétrograde atteignant uniquement la zone frontière corticale ACA-PCA : score 1 (Fig. 54A).
- Flux rétrograde franchissant le sillon central via l'artère péricalleuse postérieure : score 2 (Fig. 54B).

(2) Branche temporale antérieure de la PCA → branche temporale de la MCA : score 1 (Fig. 55A).

(3) pPCA → MCA :

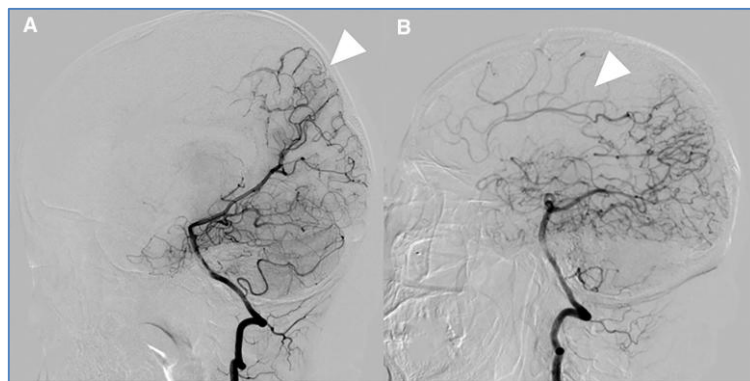
- Flux rétrograde limité aux vaisseaux superficiels (segment M4) : score 1 (Fig. 55B).
- Flux rétrograde atteignant la scissure de Sylvius (segment M3) : score 2 (Fig. 55C).
- Flux rétrograde atteignant le site d'occlusion (reconstitution des vaisseaux à l'extrémité distale de l'occlusion, dans le segment M1 ou M2 proximal) : score 3 (Fig. 55D).

**Système de perforantes basales :** Celles-ci étaient parfois partiellement superposées aux vaisseaux de type Moyamoya, rendant leur différenciation difficile. Les perforantes et l'ACI reflètent l'apport sanguin de la circulation collatérale antérieure. L'expansion de cette voie collatérale a été définie selon le stade de Suzuki : Score 6 à 1 correspondant respectivement aux stades 1 à 6 de Suzuki.

Ainsi, trois grades de statut collatéral en MMD ont été définis :

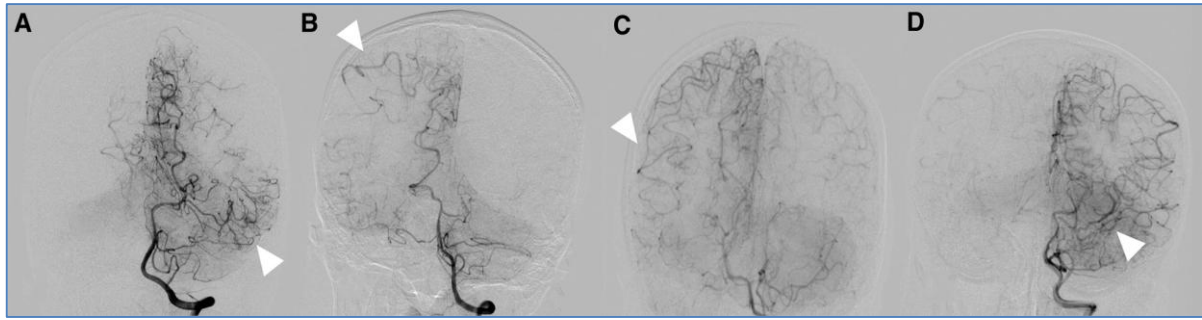
- Score 1 à 4 → circulation collatérale pauvre (grade I),
- Score 5 à 8 → circulation collatérale moyenne (grade II),
- Score 9 à 12 → circulation collatérale bonne (grade III).

Chez les patients atteints de la forme ischémique, ceux présentant des symptômes ischémiques plus sévères avaient tendance à obtenir un score < 8 points (statut collatéral moyen ou pauvre). Chez les patients présentant une hémorragie avec hémorragie intraventriculaire, le score était plus fréquemment > 8 points. Un score  $\leq 4$  points prédisait un taux plus élevé d'AVC au suivi et un plus mauvais pronostic. Une collatéralisation compensatoire efficace est considérée comme une mesure défensive contre les AVC ischémiques et hémorragiques (264,265).



**Figure 54.** Collatérale leptoméningée de l'artère cérébrale postérieure (PCA) vers le territoire de l'artère cérébrale antérieure (ACA).

(A) Vue latérale de l'injection de l'artère vertébrale montrant un flux rétrograde (branche pariéto-occipitale de la PCA → ACA) s'étendant jusqu'à la zone frontière corticale entre les territoires de l'ACA et de la PCA, correspondant à un score de 1 (pointe de flèche). (B) Apport sanguin passant au-dessus du sillon central via l'artère péri-callosale postérieure, correspondant à un score de 2 (pointe de flèche). Illustration tirée de l'article de Liu et al. « Collateral Circulation in Moyamoya Disease. A New Grading System » (261).



**Figure 55.** Collatérale leptoméningée de l'artère cérébrale postérieure (PCA) vers le territoire de l'artère cérébrale moyenne (MCA).

(A) Vue antéro-postérieure d'une injection de l'artère vertébrale montrant l'anastomose entre la branche temporale antérieure de la PCA et la branche temporale de la MCA = un score de 1 (pointe de flèche). (B–D) Vue antéro-postérieure d'une injection de l'artère vertébrale montrant l'anastomose de la branche pariéto-occipitale de la PCA avec la MCA : (B) Un score de 1 est attribué si le flux rétrograde se limite aux vaisseaux superficiels (pointe de flèche). (C) Un score de 2 est attribué si le flux rétrograde s'étend jusqu'à la scissure de Sylvius (pointe de flèche). (D) Un score de 3 est attribué si le flux rétrograde atteint le site de l'occlusion (vaisseaux reconstitués à l'extrémité distale de l'occlusion au niveau du segment M1 ou du segment proximal M2) (pointe de flèche).

Tirée de l'article de Liu et al. « Collateral Circulation in Moyamoya Disease. A New Grading System » (261).

#### 11.1.4 Doppler Transcrânien

Le Doppler transcrânien (DTC) constitue une option intéressante pour le dépistage des populations à haut risque de maladie de Moyamoya et pour la stratification du risque d'AVC, grâce à sa sécurité et à son faible coût. Il peut être réalisé au lit du patient, y compris dans des contextes à ressources limitées. Non invasif, facilement reproductible, il représente un outil pertinent pour le diagnostic précoce et la surveillance de la vasculopathie de Moyamoya.

Sun et al. (266) ont rapporté les résultats d'une cohorte de 14 patients âgés de moins de 21 ans présentant une angiopathie de Moyamoya. Tous les patients ont bénéficié d'un doppler transcrânien, réalisé en dehors d'un contexte d'AVC aigu et avant la revascularisation chirurgicale. L'augmentation des vitesses du flux sanguin cérébral peut refléter un rétrécissement vasculaire focal distal et une perturbation globale de l'hémodynamique cérébrale, incluant la contribution des voies collatérales.

Le DTC pourrait également être utilisé pour la planification d'un pontage extracranien-intracranien. Il permet d'étudier et de sélectionner le vaisseau donneur approprié (STA, artères radiales ou veines saphènes) selon la longueur, le diamètre et la qualité de la paroi (perméabilité, absence de varicosité ou athérome) (37).

## 11.2 Imagerie fonctionnelle

L'évaluation de l'hémodynamique cérébrale prend une place centrale dans le diagnostic et la prise de décision thérapeutique de la vasculopathie de Moyamoya. Elle doit être analysée à l'aide de techniques d'imagerie fonctionnelle, telles que l'IRM et le scanner de perfusion, la tomographie par émission de positons à l'oxygène-15 ( $O^{15}$ -PET) et la tomoscintigraphie par émission monophotonique (SPECT) (5).

Ces techniques d'imagerie fonctionnelle sont principalement utilisées pour évaluer la sévérité de l'ischémie cérébrale, à travers la mesure du débit sanguin cérébral (CBF), de la réserve vasculaire cérébrale (CVR) et du métabolisme de l'oxygène ( $CMRO_2$ ) dans les territoires atteints (267,268). Les paramètres hémodynamiques mesurés sont utiles pour :

- L'évaluation de l'indication d'une revascularisation chirurgicale,
- Le suivi des modifications hémodynamiques postopératoires,
- La prédiction du pronostic clinique.

### 11.2.1 Imagerie de perfusion

L'identification d'une perfusion tissulaire anormale représente un élément crucial de l'évaluation clinique. Les avancées récentes en imagerie permettent désormais une analyse non invasive de la perfusion cérébrale :

- L'IRM de perfusion, réalisée à l'aide de séquences rapides pondérées en  $T2^*$ , permet de détecter les variations de signal survenant lors du premier passage du produit de contraste (269–274).
- La tomodensitométrie de perfusion (CT de perfusion), fondée sur des techniques de rehaussement dynamique, permet une visualisation directe du produit de contraste et offre ainsi une représentation fiable de l'état hémodynamique cérébral (275–277).

#### 11.2.1.1 IRM de perfusion

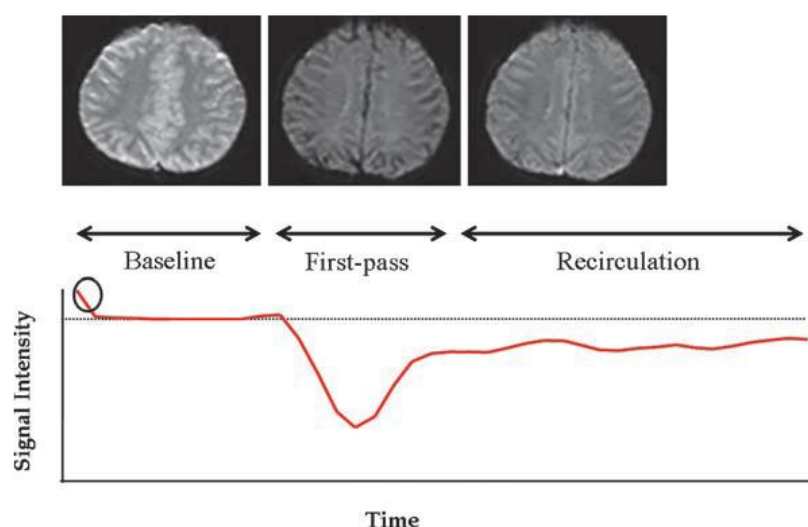
Actuellement, deux principales méthodes sont disponibles en IRM pour l'analyse de la perfusion cérébrale :

- L'IRM de perfusion avec contraste dynamique sensible à la susceptibilité magnétique (ou DSC-MRI), qui repose sur l'utilisation de traceurs exogènes, tels que les agents de contraste paramagnétiques (ex. : gadolinium) ;
- La technique dite de marquage par spin artériel (*arterial spin labeling*, ou ASL), qui utilise un traceur endogène : le sang artériel est magnétiquement marqué pour permettre une évaluation non invasive de la perfusion (5).

### 11.2.1.1.1 IRM de perfusion avec contraste dynamique sensible à la susceptibilité magnétique (DSC-MRI)

L'IRM de perfusion permet de détecter les modifications de signal survenant lors du premier passage du produit de contraste exogène (271–273). Le gadolinium, injecté en intraveineux, traverse les lits capillaires et induit un déphasage des spins via un effet de susceptibilité. Cela se traduit par une chute d'intensité du signal en T2 ou T2\*, directement corrélée à la perfusion tissulaire (Fig. 56).

L'imagerie est effectuée de manière dynamique à l'aide de séquences écho-planaires (EPI) en écho de spin ou en écho de gradient, permettant une acquisition sur l'ensemble du cerveau avec une résolution temporelle adéquate. Les séquences en écho de spin sont plus sensibles à la microcirculation (capillaires), alors que les techniques en écho de gradient sont plus sensibles aux vaisseaux de plus gros calibre (278).



**Figure 56.** Illustration des variations de l'intensité du signal dans l'hémisphère cérébral au fur et à mesure que le produit de contraste paramagnétique injecté en bolus traverse le parenchyme cérébral (*en haut*). La courbe temps–intensité de signal (*en bas*) montre une diminution transitoire de l'intensité du signal correspondant au premier passage du produit de contraste. Illustration tirée de l'ouvrage de Tominaga et Cho « Moyamoya disease update » (5).

Une fois les données converties en courbes concentration–temps, plusieurs paramètres hémodynamiques peuvent être extraits pour caractériser la perfusion cérébrale (Fig. 57) :

- **CBV** (*Cerebral Blood Volume* – volume sanguin cérébral) : volume de sang dans une région cérébrale, exprimé en mL / 100 g de tissu cérébral.
- **rCBF** (*regional Cerebral Blood Flow* – débit sanguin cérébral régional) : volume de sang circulant par unité de temps à travers une région donnée, exprimé en mL /min /100 g.
- **TTP** (*Time to Peak*) : temps nécessaire pour que la concentration maximale du contraste soit atteinte après injection.
- **MTT** (*Mean Transit Time*) : temps moyen mis par le sang pour traverser une région donnée, exprimé en secondes (272,273).

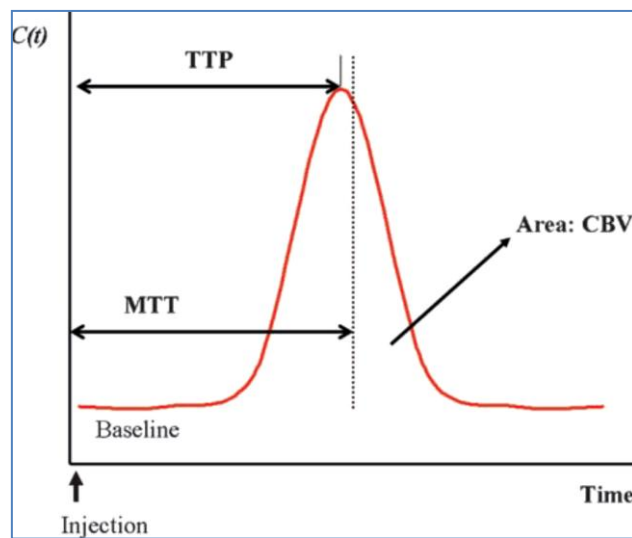
L'analyse de ces paramètres hémodynamiques en IRM de perfusion est essentielle dans la compréhension de la physiopathologie du Moyamoya. Chaque paramètre apporte une information spécifique : le débit sanguin cérébral (CBF) témoigne directement de la perfusion, le volume sanguin cérébral (CBV) traduit la vasodilatation compensatrice, tandis que les temps de transit (MTT, TTP) renseignent sur le ralentissement circulatoire. Leur interprétation conjointe permet d'évaluer la sévérité de l'hypoperfusion et de guider la décision de la revascularisation chirurgicale. Ainsi, dans le Moyamoya (278):

- **MTT (Mean Transit Time)** : Allongé dans les territoires hypoperfusés, il reflète le temps prolongé nécessaire au passage du sang à travers le lit capillaire. C'est Souvent le paramètre le plus sensible pour détecter l'hypoperfusion.

- **TTP (Time-to-Peak)** : Il également est Allongé, surtout dans les régions en aval des sténoses ou occlusions. Le TTP Montre le retard hémodynamique lié à la circulation collatérale. Souvent utilisé pour cartographier la pénombre ischémique et la réserve hémodynamique réduite.

- **CBV (Cerebral Blood Volume)** : Peut-être normal ou augmenté dans les zones chroniquement hypoperfusées. L'augmentation du CBV traduit une vasodilatation compensatrice (auto-régulation). Si le CBV est abaissé, cela indique une décompensation et donc un haut risque ischémique.

- **CBF (Cerebral Blood Flow ou débit sanguin cérébral)** (si mesuré) : Il a tendance à être diminué dans les zones hypoperfusées, mais moins spécifique que le MTT/TTP.



**Figure 57.** Courbe schématique concentration–temps illustrant les paramètres couramment utilisés pour caractériser l’hémodynamique tissulaire.

$C(t)$  indique la concentration du produit de contraste en fonction du temps. Illustration tirée de l’ouvrage de Tominaga et Cho « Moyamoya disease update » (5).

**Intérêt du mismatch Perfusion/ Diffusion :** Le concept de mismatch entre l’imagerie de perfusion et l’imagerie de diffusion est devenu de plus en plus important pour la sélection des patients Moyamoya, victimes d’AVC, candidats à la revascularisation (279). L’existence d’un mismatch indique la présence d’un tissu hypoperfusé mais encore potentiellement récupérable, appelé « tissu à risque » (280). Les étapes pratiques du calcul du mismatch sont :

1. Acquisition : Les séquences de Diffusion (DWI) et de Perfusion (PWI) après injection de gadolinium permettent l’analyse des paramètres hémodynamiques, en particulier le  $T_{max}$ .

2. Délimitation des volumes :

- Volume du core (infarctus) : Zone en hyposignal ADC et hypersignal DWI. En pratique, certains logiciels (Olea, RAPID, Syngo.via, etc.) utilisent :  $ADC < 620 \times 10^{-6} \text{ mm}^2/\text{s}$  pour définir le core.
- Volume de la pénombre (tissu hypoperfusé mais potentiellement récupérable) : Zone avec  $T_{max} > 6$  secondes. C’est la partie du cerveau sous-perfusée mais encore viable.

### 3. Calcul du mismatch :

- Volume de mismatch = Volume perfusion ( $T_{max} > 6s$ ) – Volume diffusion (ADC bas)
- Ratio mismatch = Volume perfusion  $\div$  Volume diffusion.

### 4. Normes (critères d'un mismatch significatif) :

- Volume perfusion – diffusion  $\geq 15$  ml
- Ratio mismatch  $\geq 1,2 - 1,8$
- Volume core (DWI/ADC)  $< 70$  ml

### 5. Interprétation :

- $\geq 1,8$  = mismatch significatif  $\rightarrow$  forte indication de revascularisation.
- $1,2-1,8$  = mismatch intermédiaire  $\rightarrow$  décision individualisée selon volume absolu, taille du core, clinique, et délai.
- $< 1,2$  = pas de mismatch  $\rightarrow$  pas d'indication (sauf situations particulières).

#### **11.2.1.1.2 L'IRM de perfusion par marquage du sang artériel (Arterial Spin Labeling, ASL)**

C'est une méthode non invasive alternative et émergente permettant de mesurer directement le débit sanguin cérébral. Elle ne nécessite aucun agent de contraste, car elle utilise comme traceur endogène, le propre sang du patient, magnétiquement marqué (281,282). L'eau du sang artériel est marquée magnétiquement par inversion ou saturation, en amont du tissu à analyser.

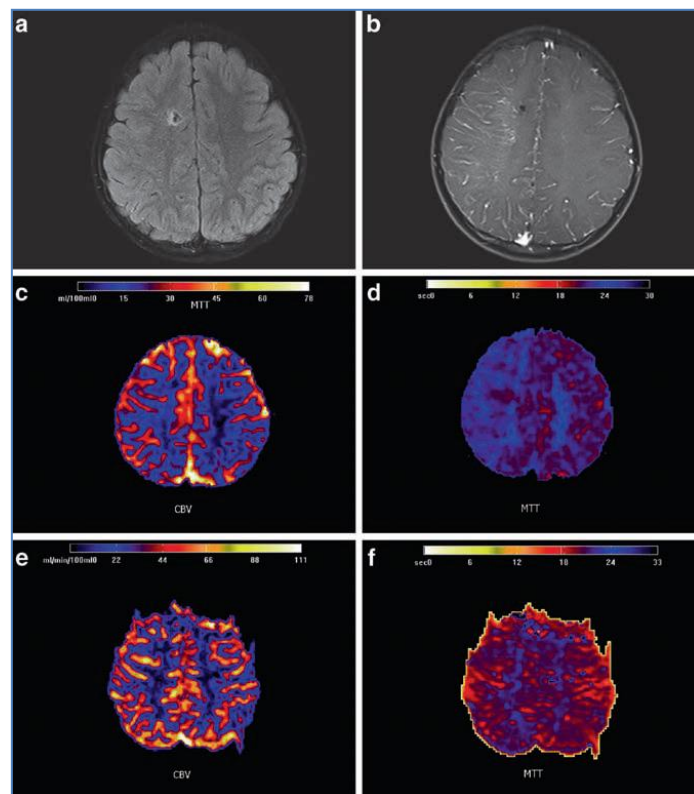
Avantages de l'ASL : L'ASL ne nécessite aucune injection intraveineuse, ce qui permet de répéter l'examen aisément, notamment dans le cadre du suivi postopératoire. Elle offre également la possibilité de comparer les valeurs du débit sanguin cérébral entre plusieurs examens chez un même patient, ainsi qu'entre différents patients.

Limites de l'ASL (comparées à l'IRM de perfusion DSC) :

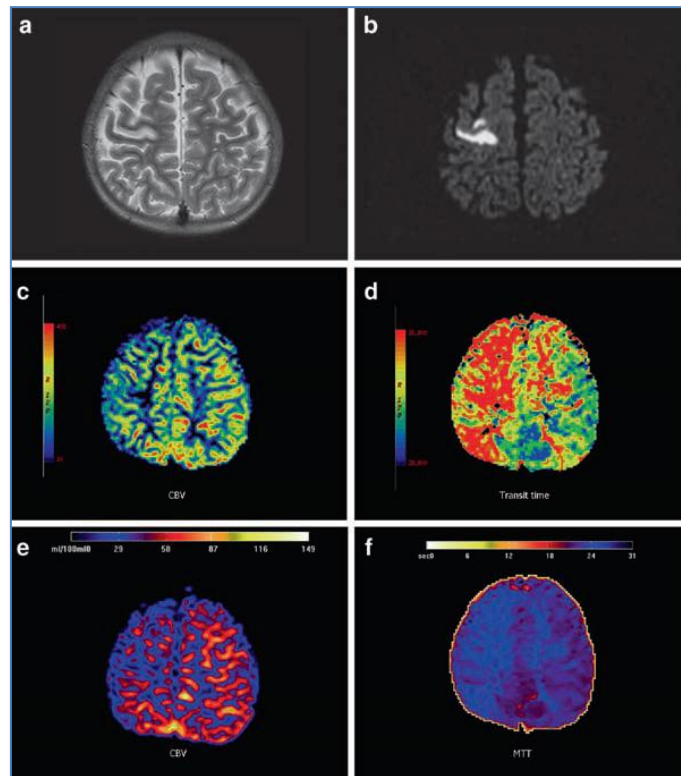
- Rapport signal / bruit inférieur ;
- Couverture anatomique plus restreinte ;
- Durée d'acquisition plus longue.

En conclusion, l'IRM de perfusion constitue un outil précieux pour la caractérisation et le suivi de l'ischémie dans le Moyamoya. Elle fournit des informations fonctionnelles complémentaires à celles de l'IRM conventionnelle, et son rôle apparaît potentiellement comparable à celui de la SPECT dans l'évaluation de l'hémodynamique cérébrale (283,284). Kim et al. (274) ont décrit quatre profils d'anomalies en IRM de perfusion (Fig. 58, 59) :

1. rCBV normal et TTP normal ;
2. rCBV normal et TTP retardé ;
3. rCBV augmenté et TTP retardé ;
4. rCBV diminué et TTP retardé.



**Figure 58.** IRM de perfusion, Cas illustratif N°1 : C'est une fille de 11 ans présentant une faiblesse du côté gauche. L'IRM T1 et T1 injectée montre un infarctus focal au niveau du centre semi ovale droit (*a, b*) ainsi qu'un rehaussement leptoméningé accru en T1 avec contraste (*b*). Les images de perfusion en IRM préopératoire révèlent une légère augmentation du volume sanguin cérébral (CBV) (*c*) et un temps de transit moyen (MTT) retardé dans le lobe frontal droit (*d*). Les images de perfusion IRM de suivi, obtenues trois mois après une chirurgie EDAS droite et une encéphalo-galéo-synangiostomie frontale, montrent une amélioration de la perfusion cérébrale dans la région frontale droite ainsi qu'une perfusion cérébrale bilatérale symétrique (*e, f*). Illustration tirée de l'ouvrage de Tominaga et Cho « « Moyamoya disease update » » (5).



**Figure 59.** IRM de perfusion, Cas illustratif N°2 : Une fille de 8 ans présentant une aggravation récente de la faiblesse du côté gauche. Les images IRM cérébrales, incluant les séquences en diffusion, mettent en évidence un infarctus focal aigu dans le lobe frontal droit (*a, b*). L'IRM de perfusion utilisant la technique ASL montre une diminution de la perfusion cérébrale dans l'hémisphère droit, en particulier dans le lobe frontal droit (*c, d*). Les images de perfusion IRM obtenues par la technique DSC montrent une diminution du volume sanguin cérébral (CBV) ainsi qu'un retard du temps au pic (TTP) et du temps de transit moyen (MTT) dans la zone frontale droite correspondante (*e, f*).

Illustration tirée de l'ouvrage de Tominaga et Cho « Moyamoya disease update » (5).

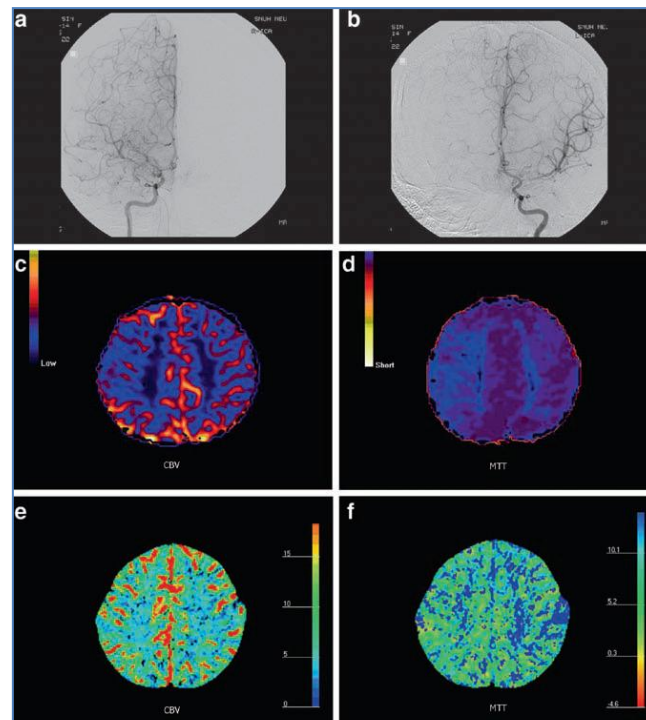
### 11.2.1.2 Imagerie de perfusion par tomodensitométrie (TDM)

Le principe de base de la méthode de perfusion par TDM repose sur l'analyse de clichés sans et avec contraste, acquis à différents moments. Les données de perfusion par TDM impliquent une acquisition séquentielle de coupes cérébrales en mode axial pendant l'injection intraveineuse d'un produit de contraste iodé. Il est crucial d'obtenir un bolus net de produit de contraste grâce à une injection rapide. La relation linéaire entre la concentration du contraste et l'atténuation en TDM permet d'évaluer plus aisément le volume sanguin cérébral (CBV), le débit sanguin cérébral (CBF) et le temps de transit moyen (MTT) (275).

L'application clinique de la perfusion par TDM dans la vasculopathie de Moyamoya reste limitée à quelques études cliniques (285,286). Dans la population pédiatrique, plusieurs limitations existent :

- Difficulté d'accès veineux chez les jeunes enfants et les nourrissons, taille réduite des cathéters intraveineux, et limites de dosage du produit de contraste.
- Dans le calcul du CBF, le choix de l'artère de référence pour la fonction d'entrée artérielle est critique. Chez les patients atteints de la maladie de Moyamoya, l'occlusion des artères cérébrales antérieures et/ou moyennes ainsi que la présence de multiples collatérales entraînent un retard et une dispersion du bolus de contraste. Ces limitations peuvent générer une grande variabilité des mesures absolues (275,285).
- Enfin, il existe une problématique d'exposition aux radiations en cas de suivis répétés.

Malgré ces limitations, des études préliminaires de la perfusion par TDM dans l'évaluation de la réserve vasculaire cérébrale ont donné des résultats prometteurs (287,288). Elle reflète bien l'état hémodynamique pré- et postopératoire dans le Moyamoya (Fig. 60).



**Figure 60.** TDM de perfusion, Cas illustratif. Une patiente de 16 ans présentant une faiblesse du côté gauche. L'angiographie cérébrale conventionnelle montre un rétrécissement bilatéral de la portion distale des ACI ainsi qu'une formation collatérale basale marquée dans l'hémisphère droit (a, b). Les images de perfusion IRM montrent une diminution du volume sanguin cérébral (c), ainsi qu'un allongement du temps de transit moyen (MTT) (d) dans la région fronto-pariétale droite. Le suivi en imagerie de perfusion, effectué par perfusion CT après une revascularisation bilatérale par une EDAS (encephalo-duro-arterio-synangiosis) et EGS frontal (encephalo-galeo-synangiosis), démontre une perfusion symétrique des hémisphères cérébraux (e, f). Illustration tirée de l'ouvrage de Tominaga et Cho « « Moyamoya disease update » (5).

### 11.2.1.3 Tomographie par émission de positons à l'oxygène-15 (<sup>15</sup>O-PET)

La tomographie par émission de positons (PET scan) est une modalité d'imagerie médicale qui permet de quantifier la distribution de molécules marquées par des émetteurs de positons dans les tissus vivants, grâce à la détection en coïncidence des photons gamma (289).

Dans le domaine des maladies cérébrovasculaires, la PET tire sa force de l'utilisation de C<sup>15</sup>O<sub>2</sub> et de H<sub>2</sub><sup>15</sup>O, considérée comme la méthode de référence pour la mesure du flux sanguin dans les organes (290). Un autre, et sans doute le plus grand avantage de la PET, réside dans sa capacité à quantifier le métabolisme cérébral, en utilisant <sup>15</sup>O<sub>2</sub> (pour le taux métabolique cérébral en oxygène (CMRO<sub>2</sub>)) ou le 18F-fluorodésoxyglucose (pour le métabolisme du glucose). La fraction d'extraction d'oxygène (OEF) peut être obtenue par des mesures successives du CBF et du CMRO<sub>2</sub>. Une OEF anormalement élevée est aujourd'hui reconnue comme le meilleur indicateur de tissu cérébral viable à haut risque d'AVC, et pouvant bénéficier d'une chirurgie de revascularisation (291,292).

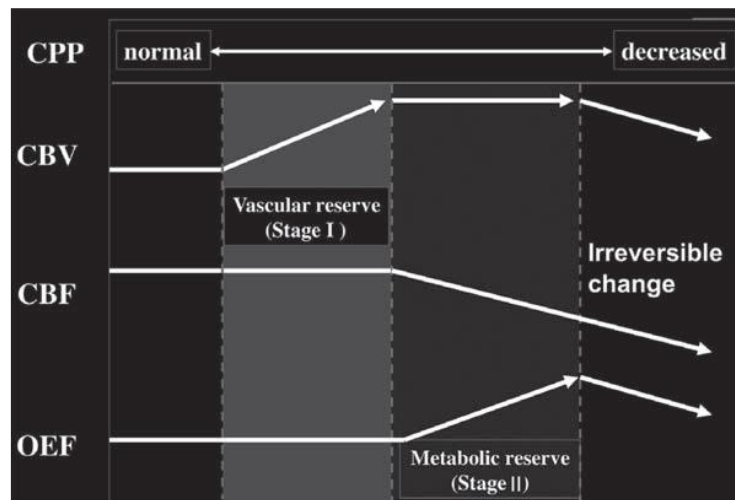
La quantification du volume sanguin cérébral (CBV), est également important pour comprendre la physiopathologie des maladies cérébrovasculaires. La pression de perfusion cérébrale (PPC) est définie comme le rapport du débit sanguin cerebral/ volume sanguin cerebral (CBF/CBV). L'inverse de ce rapport (CBF/CBV) correspond théoriquement au temps de transit moyen (MTT) des globules rouges à travers la circulation cérébrale.

Powers et al. ont utilisé ces paramètres PET pour proposer un modèle théorique décrivant le mécanisme de compensation dans le cadre des maladies occlusives cérébrovasculaires (75,293) (Fig. 61). Les variations de ces paramètres, selon le modèle hémodynamique de Powers, sont plus nettement observées dans le Moyamoya que dans les pathologies athéroscléreuses, ce qui est probablement dû à la progression lente et chronique de la maladie.

Les multiples paramètres hémodynamiques obtenus par PET sont particulièrement utiles dans l'analyse du Moyamoya. Nariai et al. (294) ont notamment observé :

- Une élévation du CBV sans réduction concomitante du CBF chez des patients asymptomatiques.
- Lorsque la capacité de compensation par la réserve vasculaire cérébrale atteint son seuil maximal, des AIT apparaissent.

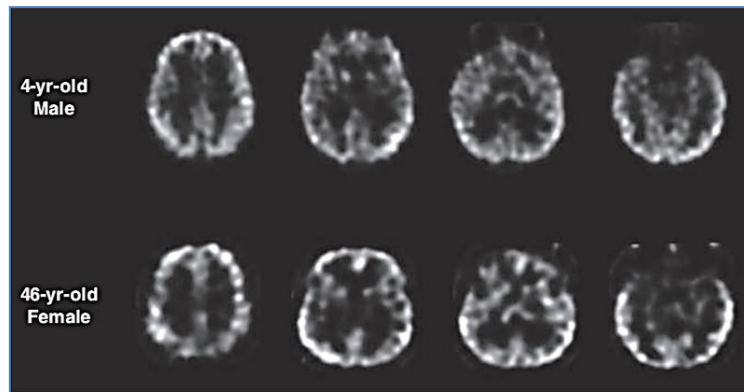
- Quand l'infarctus commence à se développer malgré la persistance des AIT, une augmentation de la OEF peut être détectée dans le cortex cérébral encore viable.



**Figure 61.** Modèle théorique du mécanisme compensatoire en réponse à une diminution chronique de la pression de perfusion cérébrale (CPP). Le stade I : stade de compensation hémodynamique, caractérisé par une élévation du volume sanguin cérébral CBV. Le stade de compensation métabolique, marqué par une augmentation de la fraction d'extraction d'oxygène (OEF), est désigné comme le stade II. Illustration tirée de l'article de Power et al. « Cerebral hemodynamics in ischemic cerebrovascular disease » (75).

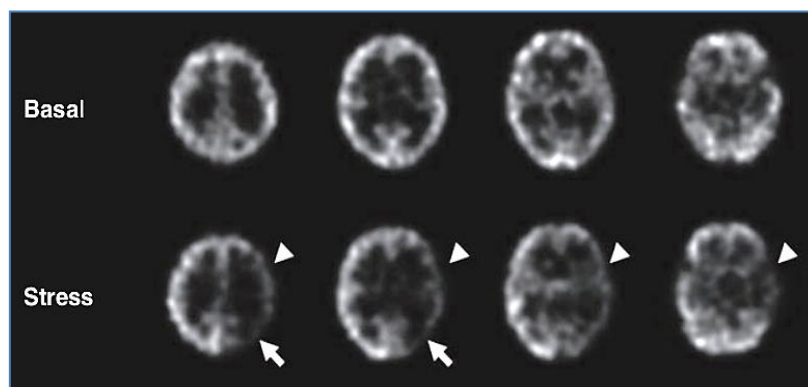
#### 11.2.1.4 Tomoscintigraphie par émission monophotonique (SPECT)

La perfusion cérébrale normale varie en fonction de l'âge. Chez le nouveau-né, elle est globalement plus faible, puis augmente progressivement pour devenir même plus élevée que celle d'un adulte jusqu'à l'âge de 7 ans. Par la suite, la perfusion cérébrale globale diminue progressivement pour atteindre un niveau similaire à celui de l'adulte à l'adolescence (295). Dans une SPECT cérébrale normale, une perfusion élevée est observée dans la substance grise, y compris les ganglions de la base et les thalami, et en particulier dans le cortex visuel primaire car le débit sanguin cérébral est physiologiquement plus élevé. La fixation est plus intense et la région étudiée apparaît plus « lumineuse » (Fig. 62).



**Figure 62.** Images de la perfusion cérébrale normale à la SPECT chez un garçon de 4 ans et une femme de 46 ans, tous deux atteints de Moyamoya. On observe une perfusion cérébrale plus élevée chez l'enfant, ce qui est normal à cet âge, notamment dans la matière grise (cortex cérébral, thalamus et noyaux gris centraux). Chez l'adulte, la perfusion globale est légèrement réduite, reflétant les changements physiologiques liés à l'âge. Ces images montrent l'importance de tenir compte de l'âge dans l'évaluation hémodynamique par SPECT chez les patients atteints de MMD. Tirée de l'article d'Ogawa et al. Regional cerebral blood flow with age: changes in rCBF in childhood (295).

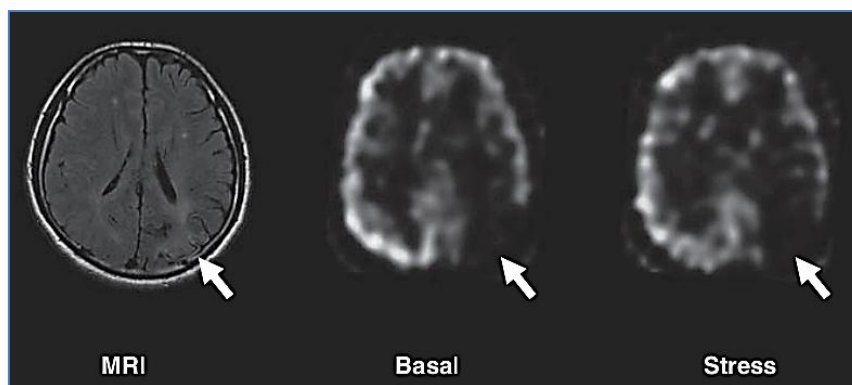
Dans les premiers stades de l'obstruction vasculaire, l'autorégulation entraîne une diminution de la résistance vasculaire en réponse à une baisse de la pression de perfusion cérébrale (PPC). Ce mécanisme compensatoire se traduit par une augmentation du volume sanguin cérébral (CBV), une diminution de la réserve vasculaire cérébrale (CVR), tout en préservant le CBF. La baisse de la CVR se manifeste par une perfusion aggravée lors de la SPECT sous stress à l'acétazolamide (Fig. 63). Si la PPC diminue davantage, cela entraîne une baisse du CBF. Toutefois, le taux métabolique cérébral en oxygène (CMRO<sub>2</sub>) et le taux métabolique cérébral du glucose (CMR<sub>glu</sub>) restent préservés grâce à une augmentation de la fraction d'extraction de l'oxygène (OEF) dans le tissu cérébral.



**Figure 63.** Images SPECT de la perfusion cérébrale chez un garçon de 5 ans atteint de la MMD. L'examen SPECT au repos montre uniquement une anomalie de perfusion. En revanche, l'examen SPECT après stimulation à l'acétazolamide révèle une altération marquée de la réactivité vasculaire cérébrale dans tout le territoire de l'ACI gauche (indiqué par la flèche et la tête de flèche), avec une atteinte plus sévère localisée dans la zone jonctionnelle postérieure gauche (flèche). Tirée de l'ouvrage de Tominaga et Cho « Moyamoya Disease Update » (5).

Une étude de la perfusion au repos peut également montrer différents degrés de diminution de la radioactivité, traduisant une hypoperfusion, probablement associée à un hypométabolisme dans cette région. Un infarctus ischémique apparaît comme une zone de défaut sur la SPECT (Fig. 64), et se rencontre fréquemment dans les zones jonctionnelles (watershed zones).

Dans certains cas, des régions cérébrales fonctionnellement connectées à la zone touchée peuvent également présenter une hypoperfusion sans altération hémodynamique. Ce phénomène est connu sous le nom de “diaschisis”, et résulte d’une inhibition fonctionnelle par désafférentation neuronale à partir de la lésion affectée. Ces régions en diaschisis conservent une réactivité vasculaire intacte au stress à l’acétazolamide malgré une perfusion de base diminuée (296).



**Figure 64.** Imagerie SPECT : Infarctus cérébral chez un patient de 22 ans atteint de MMD.

Dans la zone jonctionnelle postérieure gauche, un large défaut de perfusion est observé (flèche), sans différence notable entre les examens SPECT au repos et sous stress. Cela indique une région d’infarctus établi, caractérisée par une perte irréversible de la perfusion cérébrale, insensible à la stimulation vasodilatatrice. Illustration tirée de l’ouvrage de Tominaga et Cho « Moyamoya Disease Update » (5).

### 11.2.2 Intérêt de l’imagerie fonctionnelle : classification de Berlin

Le système de cotation préopératoire de la symptomatologie du Moyamoya, proposé par Czabanka et ses collègues (297), intègre les résultats de l’angiographie par soustraction digitale (DSA) ainsi que les caractéristiques de l’insuffisance cérébrovasculaire chronique (IRM, Tomodensitométrie au xénon [CT-Xénon]). Il a été validé par le groupe de Berlin (297) ; et a montré une bonne stratification des symptômes hémisphériques dans leur étude pilote portant sur 40 patients atteints de MMD. Ce système est décrit par trois variables (Tableau 5).

**Variable 1 : Angiographie cérébrale conventionnelle (DSA).** La DSA a été divisée en 3 stades selon la présence de lésions sténotiques ou occlusives, de voies de collatéralisation intracrânienne et de collatérales extra-intracrâniennes.

**Variable 2 : IRM cérébrale.** Afin d'évaluer la sévérité de la maladie et d'intégrer les lésions ischémiques structurales ainsi que leurs implications pour l'évolution clinique dans le système de classification, les résultats de l'IRM (1,5 Tesla) ont été définis comme deuxième variable.

**Variable 3 : CVRC (capacité de réserve cérébrovasculaire) évaluée par scanner au xénon.**

La CVRC a été identifiée comme une variable clé par le groupe de Berlin. Plusieurs modalités d'imagerie sont disponibles pour son évaluation dans le Moyamoya, notamment : Xénon-CT, SPECT, CT de perfusion dynamique, TEP, IRM et l'échographie Doppler (282). Parmi ces techniques, le Xénon-CT a été le plus largement utilisé. Une CVRC réduite est considérée comme le paramètre fonctionnel majeur de l'insuffisance cérébrovasculaire, et elle a été reconnue comme prédicteur indépendant de risque d'AVC dans les maladies cérébrovasculaires occlusives (298–302).

En conséquence, 3 grades de MMD ont été définis :

#### **Grade I. Forme légère du Moyamoya : 1–2 points (Fig. 65)**

- L'hémisphère droit a été classé MMD grade I car l'angiographie a montré des lésions sténo-occlusives sans présence de voies de collatéralisation intra- ou extracrâniennes (1 point ; Fig. 65a).
- L'IRM n'a révélé aucun signe d'ischémie ou d'hémorragie (0 point ; Fig. 65b).
- La capacité de réserve cérébrovasculaire (CVRC) n'était pas réduite (0 point ; Fig. 65c).
- Ainsi, ce score totalisant 1 point correspond au MMD grade I.

#### **Grade II. Forme modérée du Moyamoya : 3–4 points (Fig. 66).**

- À l'angiographie, l'hémisphère droit présentait des lésions sténo-occlusives associées à des voies de compensation intracrâniennes (anastomoses leptomeningées et péricalleuses ; 2 points ; Fig. 66a).

- L'IRM a montré des signes d'ischémie (1 point ; Fig. 66b). Les études du CBF régional ont mis en évidence une CVRC supérieure à -5 % (0 point ; Fig. 66c).
- Le score totalisant 3 points correspond à un MMD grade II.

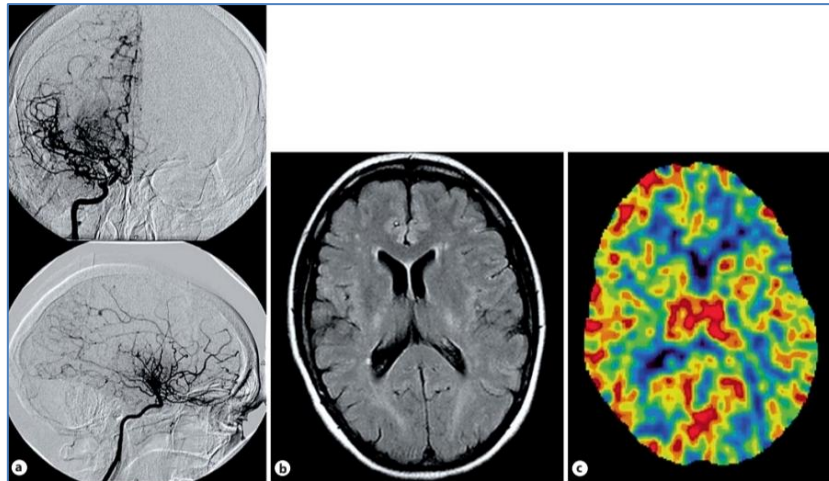
**Grade III. Forme sévère du Moyamoya (Grade III) : 5–6 points (Fig. 67).**

- L'hémisphère présentait des lésions sténo-occlusives typiques des artères cérébrales basales, associées à une anastomose péri-calleuse étendue et à une anastomose extra-intracrânienne entre l'artère méningée moyenne et l'ACA (3 points ; Fig. 67a).
- L'IRM a révélé des infarctus dans les lobes frontaux (1 point ; Fig. 67b).
- La CVRC mesurée dans le territoire de la MCA était  $\leq -5\%$  (2 points ; Fig. 67c).
- Ainsi, le score totalisant 6 points correspond à un MMD grade III.

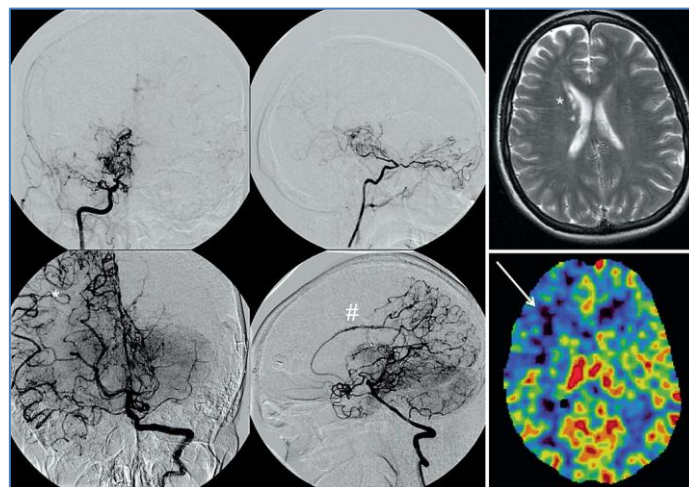
En 2016, le groupe de Berlin (297) a appliqué ce système de score dans une cohorte pilote de 37 patients adultes atteints de MMD idiopathique. Les résultats ont montré que ce score pouvait prédire le risque ischémique postopératoire : aucun AVC n'a été observé chez les patients de grade I, contre 16 % chez les patients de grade III (303). Cependant, ce système présente encore des limites. Il a été validé uniquement chez l'adulte atteints de la maladie de Moyamoya, tandis que les enfants atteints et les patients présentant un syndrome de Moyamoya ont été exclus (304) alors même qu'ils partagent des caractéristiques cliniques et angiographiques similaires.

**Tableau 5.** Résumé des critères d'évaluation selon le système de Berlin (304).

Variable	Characteristics	Points
DSA	Steno-occlusive lesion + Moyamoya vessels	1
	Steno-occlusive lesion + Moyamoya vessels + intracranial compensation routes	2
	Steno-occlusive lesion + extra-intracranial compensation routes	3
MRI	No signs of ischemia/hemorrhage/atrophy	0
	Signs of ischemia/hemorrhage/atrophy	1
CVRC	No steal phenomenon ( $> -5\%$ )	0
	Steal phenomenon ( $< -5\%$ )	2

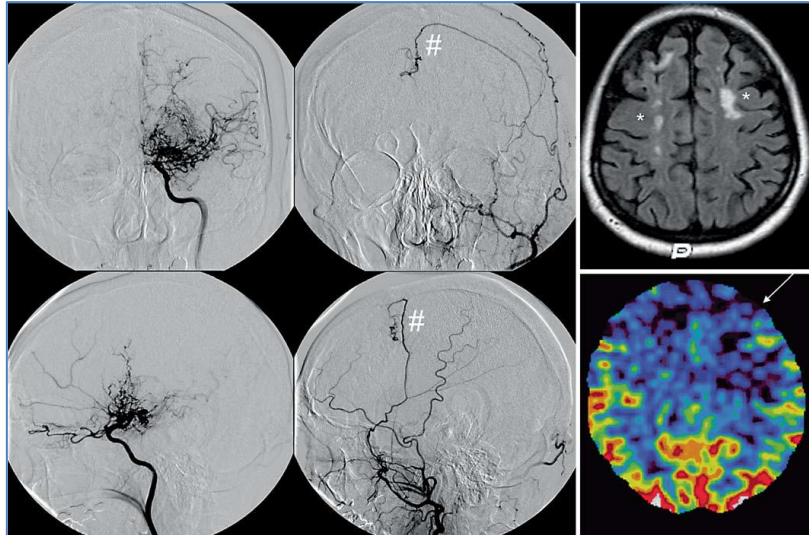


**Figure 65.** Classification de Berlin, cas N°1. a) DSA de l'hémisphère droit montrant des lésions sténo-occlusives en incidence antéro-postérieure (image supérieure) et en vue latérale (image inférieure), avec présence de vaisseaux de type Moyamoya basaux ; aucune anastomose leptoméningée n'est observée (1 point). b) IRM ne montrant aucun signe d'ischémie hémodynamique (0 point). c) Xénon-CT ne révélant aucun signe de réduction de la CVRC (0 point). Illustration tirée de l'article de Mario Teo et al. « Validation and Application for the Berlin Grading System of Moyamoya Disease in Adult Patients » (304).



**Figure 66.** Classification de Berlin, cas N°2. a) DSA par injection des artères carotide interne et vertébrale droites montrant des lésions sténo-occlusives en incidence antéro-postérieure (en haut à gauche) et en vue latérale (en haut à droite). Une anastomose leptoméningée (Asterix) et une anastomose péricalleuse fréquemment observée (#) sont présentes (images du bas ; 2 points). b) IRM montrant des lésions ischémiques (Asterix) dans la zone périventriculaire droite (1 point). c) Xénon-CT démontrant une CVRC modérément réduite dans le territoire vasculaire antérieur de la MCA et de l'ACA droits (flèche blanche). La quantification a révélé une CVRC supérieure à  $-5\%$  dans ces territoires vasculaires (0 point).

Illustration tirée de l'article de Mario Teo et al. « Validation and Application for the Berlin Grading System of Moyamoya Disease in Adult Patients » (304).



**Figure 67.** Classification de Berlin, cas N°3. a) DSA par injection des artères carotide interne et vertébrale droites montrant des lésions sténo-occlusives en incidence antéro-postérieure (en haut à gauche) et en vue latérale (en bas à gauche). Une collatéralisation extra-intracrânienne (artère méningée moyenne, #) a été observée en incidence antéro-postérieure (en haut à droite) et en vue latérale (en bas à droite) (3 points). b) IRM montrant des infarctus bilatéraux (\*) entre les territoires vasculaires de l'ACA et de la MCA (1 point). c) Image xénon-CT démontrant une CVRC réduite dans le territoire de l'ACA et de la MCA gauches (flèche blanche). La quantification de la CVRC de l'hémisphère gauche (territoire de la MCA) était  $\leq -5\%$  (2 points). Illustration tirée de l'article de Mario Teo et al. « Validation and Application for the Berlin Grading System of Moyamoya Disease in Adult Patients » (304).

### 11.3 Évaluation électrophysiologique

#### 11.3.1 Electroencéphalogramme (EEG) dans l'angiopathie de Moyamoya

Bien que l'électroencéphalogramme (EEG) ne soit pas un outil diagnostique spécifique du Moyamoya, il peut jouer un rôle important en tant qu'outil de dépistage, en particulier chez les enfants. Yoshii et Kudo (1,305) furent les premiers à souligner l'apparition d'ondes lentes induites par l'hyperventilation dans les EEGs chez des cas juvéniles de la maladie de Moyamoya. Trois types d'ondes peuvent être rencontrés :

- **Ondes lentes P (P-slow Waves) :** Suzuki et al. (305) ont observé ce type d'activité EEG chez 19 des 34 cas de MMD juvénile (soit 56 %). La majorité des patients présentent cette activité dans un délai d'un à deux ans après l'apparition des premiers symptômes.

- **Ondes lentes centrotemporales (CT Slow Waves).** Les ondes lentes centrotemporales sont des ondes polyrythmiques continues, de moyenne à haute amplitude, observées dans la région centrotemporale de l'hémisphère cérébral affecté. Cette activité apparaît le plus souvent plus d'un an après le début des symptômes. Les ondes lentes centrotemporales sont considérées comme des manifestations moins spécifiques de la maladie de Moyamoya (1,305).
- **Ondes lentes diffuses.** Elles sont constituées principalement d'ondes thêta de basse amplitude, et sont généralement observées plusieurs années après l'apparition des symptômes du Moyamoya, elles reflètent un état chronique non spécifique d'inhibition de l'activité électrique cérébrale. Suzuki et al (1) ont rapporté que tous les patients présentant ce type d'activité EEG manifestaient également un retard mental.

### 11.3.2 Magnétoencéphalographie (MEG)

La MEG s'avère prometteuse pour le suivi de la récupération post-AVC (306,307), notamment parce que les altérations de la réactivité vasomotrice, fréquentes après un AVC, affectent facilement la réponse hémodynamique, alors que le signal MEG reste intact (308).

Chez les patients ayant subi un infarctus cérébral, l'EEG montre fréquemment des ondes lentes, telles que les activités delta (fréquence < 4 Hz) et thêta (4–8 Hz) (309–313). Toutefois, des études en MEG ont révélé que ces ondes lentes sont générées par les zones corticales adjacentes à la lésion, plutôt que par le centre même de l'infarctus (314,315). La MEG peut s'avérer plus performante que l'EEG pour détecter des anomalies ischémiques focales ou localisées, grâce à une résolution spatiale supérieure, tant sur le plan théorique (316) que pratique (317,318).

## 12. Critères diagnostiques de l'angiopathie de Moyamoya

Selon les recommandations publiées par le Comité japonais de recherche sur l'occlusion spontanée du polygone de Willis « maladie de Moyamoya », initialement établies en 2009, (publiée en anglais en 2012) puis révisées en 2015 et en 2021, le diagnostic de la maladie de Moyamoya repose sur les critères suivants (21,319) :

**(A)** L'angiographie cérébrale conventionnelle est indispensable pour le diagnostic, et doit révéler au minimum les éléments suivants :

1. Une sténose ou une occlusion de la portion terminale de l'artère carotide interne et/ou de la portion proximale des artères cérébrales antérieure et/ou moyenne.
2. Un réseau vasculaire anormal dans la région des lésions sténosantes ou occlusives, visible en phase artérielle.
3. Ces anomalies doivent être présentes de façon bilatérale (selon la guideline de 2012). Selon la version révisée de 2021, les cas bilatéraux comme les cas unilatéraux peuvent être diagnostiqués comme maladie de Moyamoya.

**(B)** Lorsque l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et l'angiographie par résonance magnétique (ARM, séquence TOF), réalisées avec un appareil d'au moins 1,5 Tesla (3,0 T étant encore plus performant), mettent clairement en évidence l'ensemble des critères diagnostiques suivants, l'angiographie cérébrale conventionnelle peut ne pas être nécessaire :

1. Sténose ou occlusion de la portion terminale de l'artère carotide interne et de la portion proximale des artères cérébrales antérieure et moyenne à l'ARM.
2. Présence d'un réseau vasculaire anormal au niveau des ganglions de la base et/ou de la substance blanche périventriculaire à l'ARM. Remarque : la présence d'au moins deux zones de flux nul « flow voids » dans les noyaux gris centraux et/ou dans la substance blanche périventriculaire, même unilatéralement, peut être considérée comme un réseau vasculaire anormal.
3. Diminution du diamètre externe de la portion terminale de l'artère carotide interne et de la portion horizontale de l'artère cérébrale moyenne, de façon bilatérale, sur les séquences fortement pondérées T2 en IRM (selon recommandations révisées de 2021).
4. Les points (1) et (2) doivent être observés de manière bilatérale.

(C) La maladie de Moyamoya est une affection d'étiologie inconnue, et des lésions cérébrovasculaires similaires associées aux causes suivantes doivent être classées en tant que syndrome de Moyamoya :

1. Maladie auto-immune (lupus érythémateux disséminé, syndrome des anti-phospholipides, périartérite noueuse, syndrome de Sjögren, etc.),
2. Méningite,
3. Tumeur cérébrale,
4. Syndrome de Down,
5. Neurofibromatose de type 1,
6. Irradiation cérébrale antérieure.

(D) Résultats anatomopathologiques caractéristiques :

1. Épaississement de l'intima, entraînant une sténose ou une occlusion de la lumière artérielle, principalement au niveau de la portion terminale des artères carotides internes, généralement bilatéralement. Des dépôts lipidiques peuvent parfois être observés dans l'intima proliférante.
2. Les artères cérébrales antérieure, moyenne, et communicante postérieure présentent souvent une sténose ou occlusion associée à un épaississement fibrocellulaire de l'intima, une ondulation de la limitante élastique interne et un amincissement de la média.
3. De nombreux petits canaux vasculaires (artères perforantes et branches anastomotiques) sont visibles autour du cercle de Willis.
4. Des conglomérats réticulés de petits vaisseaux sont fréquemment observés dans la pie-mère.

Selon les recommandations de 2012, et en référence aux critères sus mentionnés, les cas sont classifiés comme suit :

**Cas confirmé (cas certain) :** Un cas qui remplit les critères (A) ou (B) et (C). Chez l'enfant, un cas est également considéré comme confirmé lorsqu'il remplit :

- (A) points (1) et (2) ou
- (B) points (1) et (2) du même côté, et présente une sténose marquée de la portion terminale de l'artère carotide interne du côté opposé.

**Cas probable** : Un cas qui remplit les critères :

- (A) points (1) et (2) ou,
- (B) points (1) et (2) et (C),
- Mais avec une atteinte unilatérale.

Les versions de 2015 et de 2021 des critères diagnostiques ont supprimé cette distinction. En effet, selon la dernière version révisée de 2021, le diagnostic de maladie de Moyamoya est retenu lorsque : les critères (1) et (2) de **A**, ou bien les critères (1) à (3) de **B**, sont remplis, et que le critère **C** est exclu. En revanche, lorsque les critères **A** ou **B** sont associés au critère **C**, le diagnostic retenu est celui de syndrome de Moyamoya (124).

## **13. Prise en charge du Moyamoya**

Trois principales modalités thérapeutiques sont disponibles, partageant toutes un objectif commun : réduire le risque de lésions ischémiques et hémorragiques en améliorant la perfusion cérébrale :

- Le traitement médical,
- Le traitement chirurgie,
- Le traitement endovasculaire.

### **13.1 Traitement médical du Moyamoya**

À ce jour, aucun traitement médical ne permet d'arrêter ni d'inverser le processus artériopathique caractéristique du Moyamoya. Le traitement médical a été envisagé chez certains patients, notamment lorsque les symptômes sont légers ou absents, ou encore lorsque la chirurgie de revascularisation présente un risque élevé (21,60). Cependant, l'usage optimal du traitement médical ; qu'il soit instauré en préopératoire ou en postopératoire; reste peu documenté dans la littérature scientifique et demeure controversé (320,321).

La prise en charge médicale repose sur trois volets principaux :

1. La prévention de la thrombose
2. Le maintien du volume intravasculaire
3. Le traitement des symptômes non ischémiques (tels que les céphalées et les crises épileptiques...etc.).

#### **1. Prévention de la thrombose**

Dans de nombreux centres spécialisés, des agents antithrombotiques sont utilisés pour prévenir la formation de microthrombi au niveau des zones de sténose artérielle (160). L'aspirine est l'agent le plus fréquemment prescrit, à une posologie adaptée au poids corporel (généralement 80 à 100 mg par jour). Certains cliniciens privilégient l'utilisation de l'héparine de bas poids moléculaire (322,323).

Le traitement antiplaquettaire a été associé à un bon état fonctionnel à l'admission à l'hôpital (324), une faible récurrence des événements ischémiques en l'absence de perfusion cérébrale

compromise (325), et à une réduction du risque potentiel de complications chirurgicales (326). En revanche, il peut augmenter le risque de saignement tout en réduisant celui de la thrombogénèse. Par ailleurs, la majorité des experts estiment qu'un traitement antiplaquettaire au long cours n'est pas nécessaire (327).

## **2. Maintien du volume intravasculaire**

Le maintien du volume intravasculaire ne nécessite généralement pas de traitement médicamenteux, mais requiert une surveillance attentive de l'équilibre hydrique, en particulier chez l'enfant. L'objectif principal est de prévenir la déshydratation plutôt que d'administrer excessivement des liquides.

Une vigilance accrue est de mise chez les enfants à risque de pertes hydriques, notamment en cas de maladie (vomissements, diarrhée) ou d'activité physique par temps de forte chaleur (60).

## **3. Traitement des symptômes non ischémiques**

La prise en charge des symptômes non ischémiques inclut le traitement des crises d'épilepsie par des antiépileptiques et le soulagement des céphalées à l'aide d'antalgiques. Les inhibiteurs calciques peuvent s'avérer très efficaces pour soulager les céphalées, mais leur utilisation s'accompagne d'un risque accru d'AVC en raison de leur effet hypotenseur (328).

### **13.2 Le traitement chirurgical du Moyamoya**

Au cours des dernières décennies, la chirurgie de revascularisation a été considérée comme une option efficace pour prévenir la survenue d'accidents vasculaires cérébraux ischémiques ou hémorragiques chez les patients symptomatiques atteints de Moyamoya (329).

#### **13.2.1 Considérations anesthésiques**

L'un des enjeux majeurs en chirurgie de revascularisation chez les patients atteints de Moyamoya est le risque d'AVC peropératoire, dont l'incidence est estimée entre 4 % et 10 % selon les séries (60). Plusieurs centres ont développé des protocoles standardisés de prise en charge anesthésique pour ces patients. Ces protocoles visent à garantir un haut niveau de sécurité et une qualité de soins optimale, en particulier chez les enfants (Fig. 68).

### **13.2.1.1 Évaluation préopératoire et prémédication**

Les patients atteints de Moyamoya, notamment dans sa forme syndromique, présentent fréquemment d'autres comorbidités médicales, pouvant influencer la prise en charge anesthésique. Une évaluation anesthésique préopératoire approfondie est donc indispensable et doit inclure la détermination de la pression artérielle de base, basée sur plusieurs mesures avant le jour de l'intervention (330). En outre, une attention particulière doit également être portée aux traitements chroniques du patient :

- Les antiépileptiques et antihypertenseurs doivent être poursuivis jusqu'au jour de la chirurgie.
- Concernant les antiplaquettaires, les pratiques varient selon les centres : l'administration peropératoire d'aspirine ainsi que sa poursuite en postopératoire font encore l'objet de controverses. Certains centres maintiennent ce traitement, tandis que d'autres l'arrêtent. Les patients identifiés comme non-répondeurs à l'aspirine après un tests de fonction plaquettaire reçoivent alors un traitement antiplaquettaire alternatif (331).

### **13.2.1.2 Choix de la technique anesthésique**

L'agent anesthésique idéal doit offrir une stabilité hémodynamique, favoriser de bonnes conditions opératoires (en particulier un relâchement cérébral satisfaisant) et permettre un réveil rapide et contrôlé, facilitant ainsi une évaluation neurologique précoce.

Plusieurs études ont comparé l'anesthésie intraveineuse à base de propofol à l'anesthésie inhalée. Ces travaux ont montré une efficacité comparable des deux techniques en termes de relâchement cérébral. Cependant, les patients sous anesthésie au propofol présentaient des valeurs moyennes de pression intracrânienne (PIC) plus basses et une pression de perfusion cérébrale (PPC) plus élevée. Les profils de réveil (délai d'ouverture des yeux, extubation, réponse aux ordres verbaux, orientation) différaient peu entre les deux groupes, sans signification clinique notable. De même, les incidences de douleur postopératoire, de crises convulsives ou d'agitation étaient similaires. En revanche, l'anesthésie au propofol était associée à une réduction significative de l'incidence des nausées et vomissements postopératoires (NVPO) (332).

### 13.2.1.3 Objectifs de l'anesthésie

- Hémodynamique : Quelle est la pression artérielle optimale ?

Il est généralement recommandé de maintenir une pression artérielle normotensive, ou dans une plage de  $\pm 10$  à  $20\%$  de la pression artérielle de base déterminée en préopératoire (333,334).

- Ventilation : Comment ventiler le patient ?

L'objectif ventilatoire est la normocapnie, quel que soit le mode de ventilation utilisé. La pression du  $\text{CO}_2$  artérielle ( $\text{PaCO}_2$ ) doit être maintenue entre 39 et 43 mmHg, plage dans laquelle le flux sanguin cortical est optimal (335,336).

- Température corporelle : Bien qu'une hypothermie légère puisse théoriquement réduire le métabolisme cérébral et offrir une certaine protection contre l'hypoxie et l'ischémie, aucun essai contrôlé randomisé n'a démontré de bénéfice clinique significatif en neurochirurgie vasculaire.

- Gestion des volumes : La stratégie de remplissage peropératoire doit viser le maintien d'une normovolémie, afin d'assurer une perfusion cérébrale adéquate. La préparation préopératoire doit inclure la mise à disposition anticipée de culots globulaires et/ou de plasma frais congelé. À ce jour, aucun seuil optimal d'hémoglobine ou d'hématocrite n'a été spécifiquement établi pour le Moyamoya. Néanmoins, il est impératif d'éviter la polyglobulie, qui augmente la viscosité sanguine et peut compromettre le débit sanguin cérébral, ainsi que l'hémodilution excessive, susceptible de diminuer la capacité de transport de l'oxygène (334,337).

- Le Réveil et la prise en charge postopératoire immédiate : L'objectif principal lors du réveil est d'assurer une émergence progressive, calme et stable sur le plan hémodynamique. À la fin de l'intervention, une plage de pression artérielle cible, déterminée de manière individualisée, doit être définie. Une élévation de la pression artérielle est fréquemment observée au moment de l'éveil et doit être prise en charge avec prudence, à l'aide d'antihypertenseurs à action rapide et titrable. Il est également essentiel de prévenir les facteurs susceptibles d'entraîner des variations tensionnelles, notamment la toux, les frissons et la douleur postopératoire. Une ventilation spontanée efficace doit être encouragée, car elle favorise le maintien de la normocapnie (16,338).

### 13.2.1.4 Surveillance peropératoire

La surveillance standard recommandée par l'American Society of Anesthesiologists (ASA) (339) doit être complétée par une surveillance invasive de la pression artérielle et une mesure de la diurèse. La surveillance de la fonction cérébrale est d'une importance capitale, en particulier chez les patients pédiatriques, et chez les adultes instables. Les techniques les plus fiables sont :

- La surveillance combinée des potentiels évoqués moteurs et somesthésiques.
- L'EEG peut aider à détecter un ralentissement focal, indiquant une diminution du CBF.

<b>1 day before surgery:</b>
Continue aspirin therapy (usually 81 mg once a day orally if < 70 kg, 325 mg once a day orally if 70 kg or more). Admit patient to hospital for overnight intravenous hydration (isotonic fluids 1.25-1.5 x maintenance).
<b>At induction of anesthesia:</b>
Institute electroencephalographic monitoring. Maintain normotension during induction; also normothermia (especially with smaller children), normocarbia (avoid hyperventilation to minimize cerebral vasoconstriction, $pCO_2 > 35$ mm Hg), and normal pH. Placement of additional intravenous lines, arterial line, Foley catheter, and pulse oximeter.
<b>During surgery:</b>
Maintain normotension, normocarbia, normal pH, adequate oxygenation, normothermia, and adequate hydration. Electroencephalographic slowing may respond to incremental blood pressure increases or other maneuvers to improve cerebral blood flow.
<b>Postoperatively:</b>
Avoid hyperventilation (relevant with crying in children); pain control is important. Maintain aspirin therapy on postoperative Day 1. Maintain intravenous hydration at 1.2-1.5 x maintenance until child is fully recovered and drinking well (usually 48-72 hours).

**Figure 68** : Protocole standardisé représentatif pour la prise en charge péri opératoire des patients atteints de la maladie de Moyamoya. Tiré de l'article de Smith et al. «Pial synangiosis in patients with moyamoya syndrome and sickle cell anemia: perioperative management and surgical outcome» (340).

### **13.2.2 Techniques de revascularisation chirurgicales dans le Moyamoya**

La revascularisation chirurgicale s'est imposée comme une option thérapeutique de référence, visant à réduire l'incidence des événements cérébrovasculaires ischémiques ou hémorragiques. Par ailleurs, bien que le traitement chirurgical soit la pierre angulaire de la prise en charge, la majorité des études disponibles ne présentent qu'un suivi à court ou moyen terme (3 à 5 ans après l'intervention), et les données à long terme (au-delà de 10 ans) demeurent rares. Il est donc essentiel, pour l'avenir, de développer des techniques chirurgicales encore plus sûres, d'évaluer le pronostic des patients sur des périodes prolongées, allant de 10 à 30 ans et plus, et d'affiner les indications thérapeutiques en fonction de l'âge, du type de présentation clinique et de la progression de la maladie (195).

#### **13.2.2.1 Classification des techniques chirurgicales (Tableau 6)**

Le traitement chirurgical du Moyamoya a été initié dans les années 1970 avec l'introduction de l'anastomose entre l'artère temporale superficielle et l'artère cérébrale moyenne (STA–MCA) (11,13). Décrite pour la première fois par Donaghy et Yasargil en 1969 (341), elle est aujourd'hui couramment utilisée chez l'adulte pour le traitement du Moyamoya.

Chez l'adulte, elle est généralement privilégiée aux techniques indirectes, celles-ci induisant une angiogenèse souvent insuffisante comparativement à celle observée chez l'enfant (21). Toutefois, elle présente certaines difficultés techniques. En effet, le calibre réduit des artères cérébrales réceptrices et/ou de la STA rend souvent l'anastomose difficile, voire impossible (342).

L'une des particularités de l'angiopathie de Moyamoya est sa capacité à induire le développement spontané d'anastomoses leptoméningées à partir de tissus donneurs vascularisés par les branches de l'artère carotide externe (ACE), lorsqu'ils sont appliqués directement à la surface du cortex cérébral (343,344). Cette observation a conduit au développement de techniques de revascularisation indirecte.

Lorsque la circulation collatérale se développe de manière satisfaisante, les procédures indirectes peuvent s'avérer particulièrement efficaces (345–348). Elles ont l'avantage d'être moins complexes sur le plan technique, plus sûres, notamment chez les jeunes enfants, et peuvent être réalisées dans différentes régions cérébrales (348,349). De plus, elles permettent d'éviter le risque théorique d'hyperperfusion cérébrale postopératoire, parfois observé après

une chirurgie de revascularisation directe (350). En revanche, la revascularisation indirecte n'améliore le flux sanguin cérébral qu'une fois l'angiogenèse établie, ce qui peut prendre de plusieurs mois à un an (185,351).

Cependant, les procédures indirectes simples présentent l'incapacité, chez certains patients, de développer une circulation collatérale suffisante (352–354). C'est dans ce contexte que des techniques combinées ont été développées (355–357). Elles associent les bénéfices d'une amélioration immédiate de l'hémodynamique cérébrale offerte par la revascularisation directe à ceux de la collatéralisation retardée induite par la revascularisation indirecte (358).

**Tableau 6.** Différents types de procédures de revascularisation pour le Moyamoya (Tiré de l'ouvrage de Tominaga et Cho «Moyamoya Disease Update» (5)).

Revascularisation directe	Anastomose temporosylvienne (bypasse STA-MCA)	
Revascularisation indirecte	B1. Techniques indirectes simples	<ul style="list-style-type: none"> <li>• MBH : Multiples trous de trépan</li> <li>• EMS : encéphalomyosynangiose</li> <li>• EDAS : encéphaloduroartériosynangiose</li> <li>• EDAMS : encéphalo-duro-artério-myo-synangiose.</li> <li>• Transplantation de l'omentum</li> </ul>
	B2. Techniques indirectes combinées multiples	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Revascularisation indirecte combinée fronto-temporo-pariétale (EMAS frontal, EDAS fronto-temporal et EMS temporopariétale).</li> <li>• Double EDAS utilisant les branches de la STA.</li> <li>• Multiples (trois) EDAS.</li> </ul>
	B3. Techniques indirectes supplémentaire.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• EDAMS frontal.</li> <li>• EDAMS en ruban : Utilisation de la dure-mère dédoublée.</li> </ul>
Revascularisation combinée	STA-MCA avec EMS/ STA-MCA avec EDAMS.	

### 13.2.2.2 Techniques de revascularisation indirecte

La chirurgie de revascularisation indirecte induit une néovascularisation spontanée entre les tissus donneurs vascularisés et la surface du cerveau, un phénomène presque spécifique à la vasculopathie de Moyamoya (16).





Des travaux antérieurs ont suggéré que l'augmentation des facteurs angiogéniques dans le LCR pourrait jouer un rôle majeur dans ce processus de néovascularisation. Ces facteurs angiogéniques incluent le facteur de croissance des fibroblastes de base (bFGF) et le facteur de croissance des hépatocytes (HGF). Les concentrations de bFGF dans le LCR sont significativement élevées chez les patients atteints de Moyamoya, comparativement aux témoins (359). Fait intéressant, la concentration de bFGF est significativement plus élevée chez les patients présentant un bon développement de collatérales chirurgicales que chez ceux qui n'en présentent pas, ce qui suggère fortement que le bFGF joue un rôle important dans la néovascularisation après une revascularisation indirecte (360,361).

Les tissus donneurs classiquement utilisés dans les techniques indirectes comprennent : la dure-mère, le muscle temporal, la galéa aponévrotique, le périocrâne (périoste crânien), et, plus exceptionnellement, l'épiploon.

Cependant, les neurochirurgiens doivent être conscients de plusieurs aspects essentiels concernant la revascularisation indirecte dans la maladie de Moyamoya :

- Efficacité selon l'âge du patient : La revascularisation indirecte permet de former des collatérales efficaces chez la majorité des patients pédiatriques, mais seulement chez 50 à 70 % des patients adultes (15,362). Par conséquent, une revascularisation directe, telle qu'une anastomose temporosylvienne devrait être envisagée simultanément, en particulier chez les patients adultes.
- Délai et risque ischémique : La revascularisation indirecte nécessite un délai de 3 à 4 mois pour permettre le développement complet de collatérales efficaces, ce qui expose les patients à un risque d'AVC ischémique pendant et immédiatement après la chirurgie (59).
- Étendue de la craniotomie et planification individualisée : Une surface d'exposition plus large permet une interaction accrue entre les tissus donneurs et la surface corticale, augmentant ainsi le potentiel angiogénique. Par conséquent, la planification chirurgicale doit

être personnalisée en fonction de la topographie et de la sévérité de l'ischémie cérébrale, telles qu'évaluées par des examens de perfusion (347,348,363,364) (Fig. 71).

	EDAS	EMS	EDAMS	EDMAPS
Craniotomy				
Donor tissue	Dura, STA	Temporal muscle	Dura, STA, temporal muscle	Dura, STA, temporal muscle, pericranium

**Figure 69.** L'étendue de la craniotomie et de l'ouverture de la dure-mère détermine l'étendue du développement des collatérales chirurgicales. Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy et al. « Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy-Tricks of the Trade » (365).

### 13.2.2.2.1 Multiples trous de trépan (Multiple Burr Holes)

L'utilisation des trous de trépan crâniens pour la revascularisation cérébrale est davantage le fruit du hasard que d'une approche scientifique cartésienne. Une néovascularisation spontanée à travers un orifice de trépanation chez un enfant atteint de la maladie de Moyamoya a été observée pour la première fois par Endo et al. en 1984 (366).

Un garçon de 10 ans présentant une hémorragie intraventriculaire avait été traité par deux drains ventriculaires externes frontaux. Une encéphalomyosynangiose bilatérale (EMS) fut réalisée trois mois plus tard, et l'angiographie cérébrale postopératoire montra une importante néovascularisation bilatérale à travers les orifices de trépanation. Cette technique unique dite du « burr hole » fut ensuite utilisée chez cinq autres enfants, en association avec une EMS, avec d'excellents résultats cliniques et angiographiques (366).

Sept ans après cette publication princeps, Kawaguchi et al. ont publié leur expérience avec des trépanations multiples, utilisées comme seule méthode de revascularisation dans une série de 10 patients adultes atteints de Moyamoya (367).

**Principes :** Le principe de cette technique consiste à favoriser la communication entre le système carotidien externe (donneur) et le système carotidien interne (receveur), par le biais

d'une ouverture osseuse et méningée (16,365). L'augmentation du nombre de trous de trépan permet d'élargir la surface cérébrale à revasculariser, en ciblant notamment les territoires artériels jonctionnels situés aux pôles frontaux, à proximité de la ligne médiane, ainsi que dans la région pariéto-occipitale.

- **Étapes de la technique chirurgicale**

1) Position : Le patient est placé en décubitus dorsal, la tête posée sur une têtère en fer à cheval. La tête est fléchie en position neutre pour une approche bilatérale, ou tournée du côté opposé pour les interventions unilatérales (Fig. 70a).

2) Incision cutanée : c'est une étape clé pour cette chirurgie. Une infiltration sous-cutanée avec une solution saline peut être utilisée pour faciliter la dissection.

Une incision rétro coronale bi-tragiale en « zigzag » est réalisée pour la revascularisation bilatérale (Fig. 70b). Une incision de refont est parfois réalisée afin de permettre une exposition de la totalité de la voûte crânienne. Pour les approches unilatérales, une incision en T est réalisée (incision coronale et incision pariétale postérieure). La section avec coagulation monopolaire réduit la perte de sang chez l'enfant, et une hémostase soignée est nécessaire à chaque étape de la procédure.

3) Dissection de la galéa : La dissection sous-galéale est effectuée avec douceur, en prêtant une attention particulière à la préservation de la vascularisation sous-cutanée, notamment la STA et ses branches. Le périoste n'est pas soulevé afin de préserver les vaisseaux (Fig. 70c).

4) Réalisation des trous de trépan : Les trous de trépan sont réalisés espacés de 3 cm sur toute la voûte exposée. Trois lignes peuvent être définies :

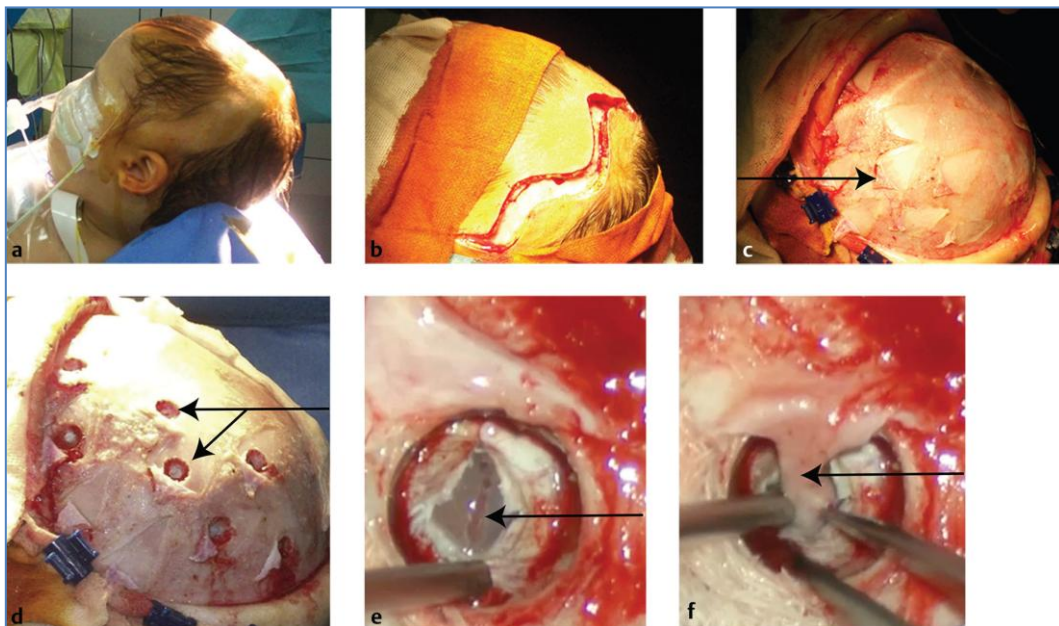
- À 3 cm de la ligne médiane afin éviter tout saignement des veines en pont lors de l'ouverture durale,
- Au-dessus de la linea temporalis,
- En dessous du muscle temporal.

5) Réalisation de la synangiose : Pour chaque trou de trépan, la procédure est identique : un lambeau périosté triangulaire de 3 cm est soulevé, avec la pointe orientée vers la ligne médiane. Un trou de trépan de 1 cm est réalisé avec une perceuse à haute vitesse. Sous microscope opératoire, la dure-mère est largement ouverte afin d'éviter de couper les

branches artérielles méningées. La couche arachnoïdienne est ouverte. Une hémostase prudente est obtenue avec des compresses en coton et une irrigation douce à la solution saline. L'électrocautère est évité autant que possible pour préserver les vaisseaux anastomotiques potentiels. Le lambeau périosté est ensuite positionné sur le cerveau dans l'espace sous-dural (Figs. 70 d, e, f).

6) Fermeture : La fermeture étanche en deux plans de la sous peau et de la peau est réalisée avec des sutures non résorbables avec un pansement légèrement compressif est positionné sur la tête afin d'éviter une effusion sous-cutanée.

7) Réveil et extubation : Ils doivent être doux. Les stimulations douloureuses peuvent entraîner des épisodes d'hyperventilation relative chez l'enfant, provoquant une diminution du CO<sub>2</sub> artériel et du débit sanguin cérébral. Une analgésie progressive et soigneusement adaptée doit donc être maintenue durant la phase de réveil et en postopératoire immédiat.



**Figure 70.** Technique de multiples trous de trépan. (a) Position du patient pour une approche bilatérale. (b) Incision cutanée bitragiale rétro coronale. (c) Dissection sous-galéale et élévation des lambeaux périostés. (d) Forage des trous de trépan. (e) Ouverture des couches durale et arachnoïdienne. (f) Insertion du lambeau périosté dans l'espace sous-dural. Illustrations tirées de «Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy-Tricks of the Trade» (2020) (365).

- **Avantages, faiblesses et difficultés de la technique**

Cette technique chirurgicale est à la fois simple et sûre. Elle ne nécessite pas d'interruption temporaire du flux artériel et n'entraîne pas de défaut esthétique, contrairement aux techniques utilisant la transposition du muscle temporal, telles que l'EMS ou l'EDAMS.

De plus, elle n'empêche pas la réalisation d'une revascularisation secondaire en cas d'échec, puisque l'artère temporale superficielle est préservée.

La chirurgie par multiples trous de trépan est une technique indirecte ; de ce fait, la revascularisation ne devient efficace qu'après plusieurs semaines. Ainsi, les patients présentant des AIT fréquents demeurent exposés à un risque d'événements ischémiques pendant la période postopératoire immédiate. Blauwblomme et al. (368) ont rapporté quatre AIT spontanément résolutifs, survenus en moyenne 79 jours après la chirurgie.

- **Contre-indications**

Il n'existe aucune contre-indication absolue à cette technique chez les patients atteints de Moyamoya avec altération de l'hémodynamique cérébrale. Cependant, comme pour toutes les techniques de revascularisation indirecte, l'atrophie corticale constitue un facteur de mauvais pronostic pour la revascularisation. Elle est également associée à un risque accru de complications, telles que les épanchements sous-duraux.

- **Considérations particulières**

- Imagerie : Les anastomoses transosseuses spontanées doivent être localisées sur l'angiographie et respectées lors de la dissection sous-galéale, du forage des trous de trépan, et de l'ouverture méningée, afin d'éviter tout événement ischémique per-opératoire. Par ailleurs, la délimitation des zones d'atrophie corticale est importante, car les trous de trépan ne doivent pas être réalisés dans ces zones.

L'identification des régions présentant un déficit hémodynamique est cruciale, car ce sont les cibles de la procédure.

- Patient : Les patients atteints de drépanocytose requièrent une attention particulière. Une évaluation systémique est obligatoire, car ces patients peuvent souffrir d'insuffisance cardiaque ou de complications liées aux échanges sanguins chroniques.

Un échange sanguin préopératoire peut être nécessaire, car le taux d'hémoglobine doit être supérieur à 10 g/dl avant la chirurgie. Durant l'intervention, une hémostase prudente du trou de trépan à l'aide de cire osseuse est obligatoire, car la voûte crânienne peut être particulièrement épaisse en raison du processus d'hématopoïèse.

Éviter l'hypoxie et l'hypothermie est essentiel pour prévenir les crises vaso-occlusives.

- Pièges, évaluation des risques et complications : Il est important d'informer le patient que les techniques indirectes ne sont efficaces qu'après quelques semaines suivant l'intervention, et que des événements ischémiques peuvent survenir après la chirurgie.

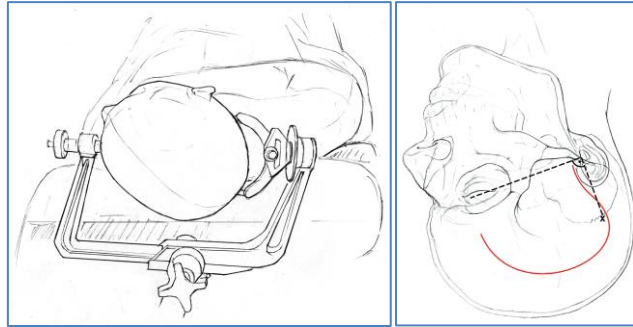
#### **13.2.2.2.2 Encéphalomyosynangiose (EMS)**

En 1950, Henschen fut le premier à décrire l'encéphalomyosynangiose (EMS), en utilisant le muscle temporal comme greffon donneur pour revasculariser le cerveau d'un patient présentant des occlusions bilatérales des ACI associées à des crises d'épilepsie réfractaires. L'intervention permet de réduire la fréquence des crises chez ce patient.

Cette technique se popularisa à la fin des années 1970, lorsque les chirurgiens commencèrent à expérimenter de nouvelles approches visant à fournir une circulation collatérale aux patients atteints de Moyamoya. En 1977, Karasawa et al. réalisèrent des procédures d'EMS chez dix patients, avec de bons résultats (342). À l'époque, le muscle temporal était suturé directement à la dure-mère sous-jacente. Par la suite, Matsushima et al. (356) recommandèrent l'utilisation d'un volet crânien plus large et introduisirent également la suture du muscle frontal à la dure-mère.

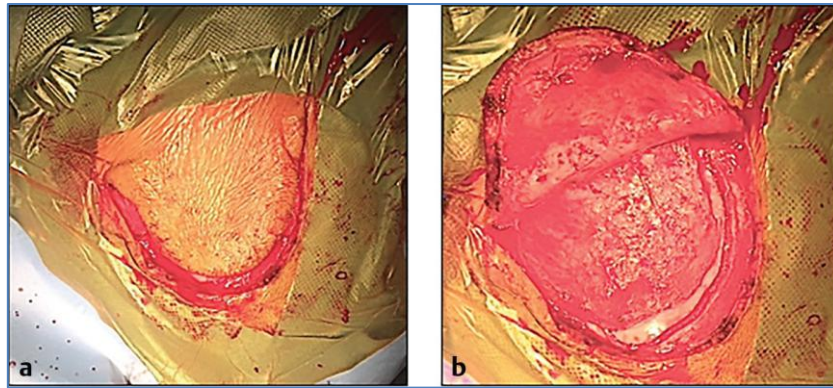
La procédure EMS est simple à réaliser.

- Le patient est placé en décubitus dorsal, la tête tournée du côté opposé à l'intervention et maintenue sur une têtère de Mayfield (Figs 71).
- Une incision linéaire ou curviligne est tracée au niveau du muscle temporal (Fig. 72).
- Par voie sous-périostée, le muscle temporal est soigneusement disséqué de la voûte crânienne sous-jacente afin de préserver son apport vasculaire (Figs. 73 et 74).
- Une large craniotomie est réalisée pour accueillir le muscle temporal (Fig. 75).
- La dure-mère est largement ouverte, en préservant l'artère méningée moyenne, puis elle est inversée (Figs 76).
- Le muscle est ensuite placé directement sur le cerveau sous-jacent. Des sutures non résorbables sont souvent utilisées pour le fixer aux bords de la dure-mère (Fig. 77).
- Le volet osseux est ensuite repositionné avec précaution au-dessus du muscle et fixé à l'aide de plaques en titane (Fig. 78b). Une section horizontale de l'os est généralement fraisée sur la partie inférieure du volet osseux afin de ne pas compromettre la perfusion du muscle temporal (Fig. 78a).



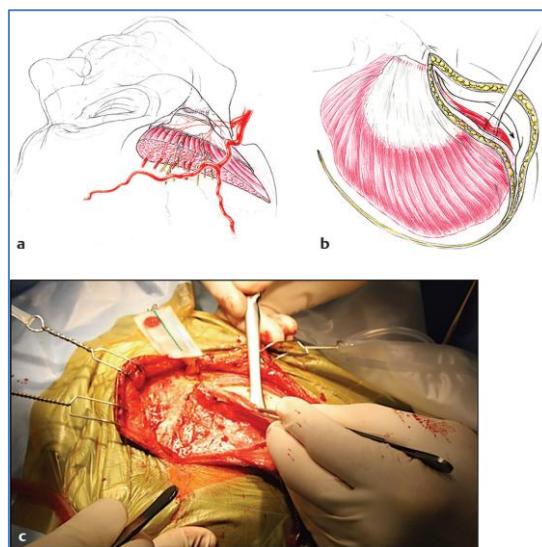
**Figures 71.** Position et repères de l'incision cutanée.

Image de gauche : Positionnement du patient avec une rotation de la tête de 50 à 60 degrés.  
 Image de droite : Incision cutanée ptériale étendue au-delà de l'extrémité de la scissure de Sylvius (ligne rouge). Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy et al. «Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy-Tricks of the Trade» (365).

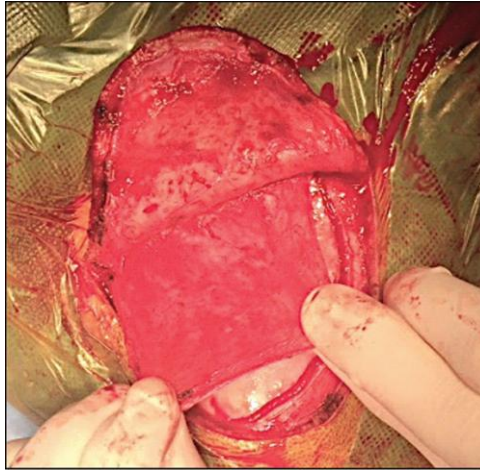


**Figures 72 (a, b).** Dissection des lambeaux après incision cutanée.

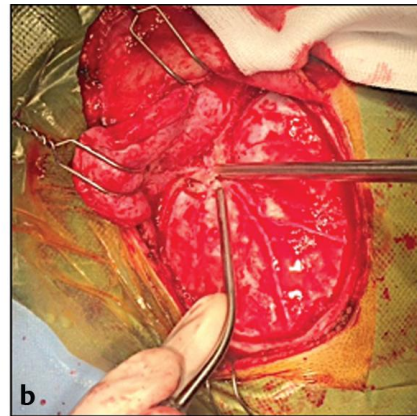
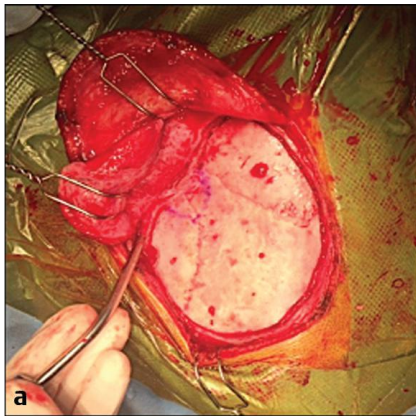
À la suite de l'incision cutanée, des lambeaux distincts de peau et de muscle sont disséqués avant la section de l'insertion du muscle temporal le long de la ligne temporale supérieure. Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy et al. «Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy-Tricks of the Trade» (365).



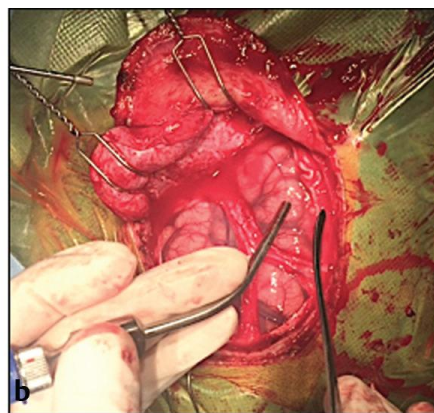
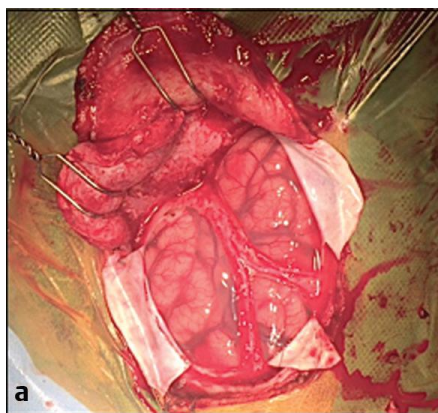
**Figures 73.** Anatomie des branches de la STA (a et b) Mobilisation du greffon musculaire (c).  
 Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy et al. «Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy-Tricks of the Trade» (365).



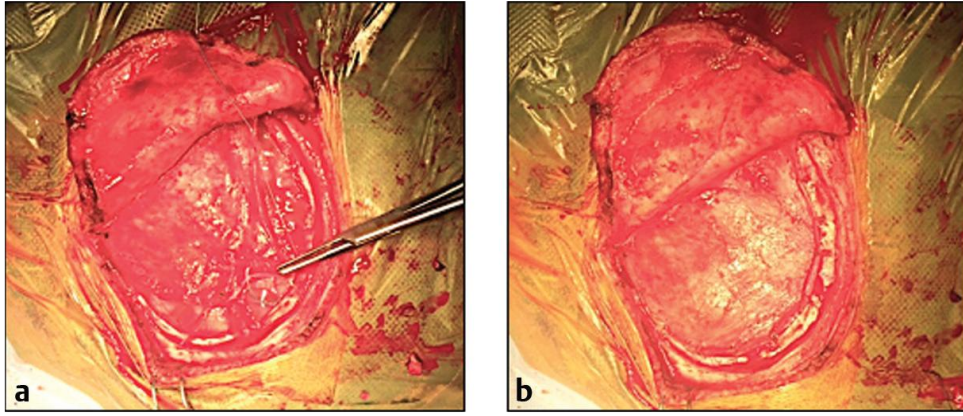
**Figure 74.** Soulèvement du greffon musculaire pédiculé.  
Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy et al. « Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy-Tricks of the Trade » (365).



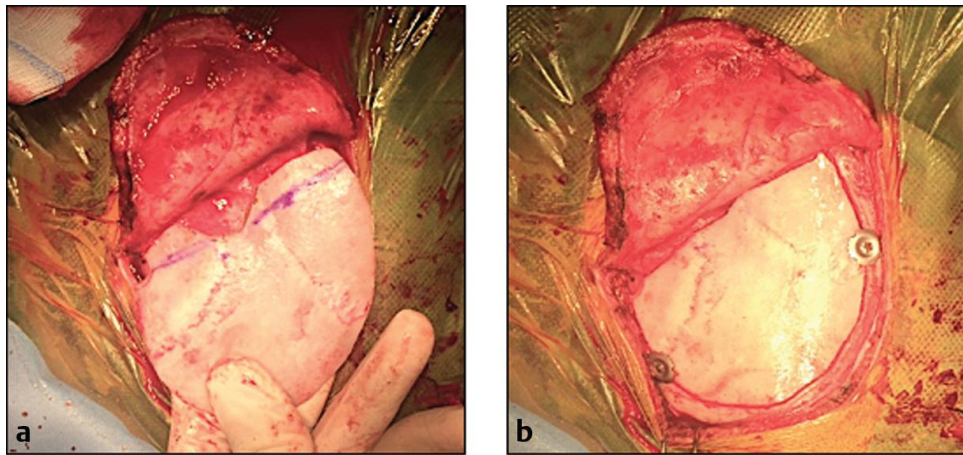
**Figures 75 (a, b).** Craniotomie avec préservation de l'artère méningée moyenne (AMM). Le ptérior est fraisée puis retirée à l'aide de pinces Kerrison. Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy et al. «Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy-Tricks of the Trade » (365).



**Figures 76** Ouverture de la dure-mère avec préservation de l'AMM (a) et inversion durale (b).  
Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy et al. «Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy-Tricks of the Trade» (365).

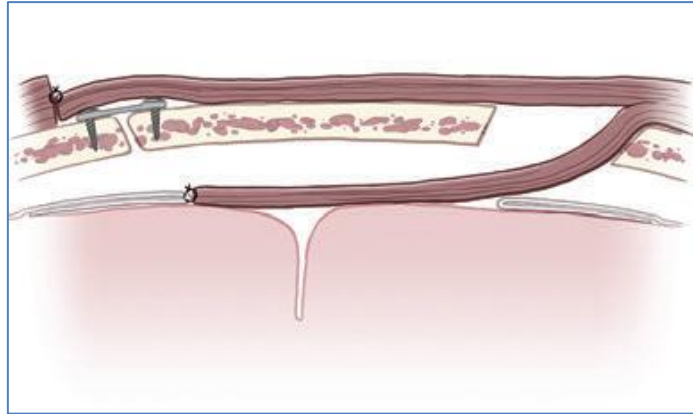


**Figure 77.** Le muscle temporal est mis en contact directe avec le cortex cerebral (a). Suture du fascia musculaire au bord externe de la dure-mère. Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy et al. «Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy-Tricks of the Trade» (365).



**Figures 78 (a, b).** Retrait de l'excès osseux à la base du volet osseux (a) avant sa réimplantation finale (b). Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy et al. «Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy-Tricks of the Trade» (365).

Les complications de l'EMS incluent des crises épileptiques postopératoires ainsi qu'un effet de masse lié à la greffe musculaire (369,370). La technique EMS peut causer une déformation évidente liée au déplacement du muscle temporal. Tu et al. ont décrit l'utilisation d'une incision frontotemporale, associée à la division du muscle temporal en deux couches : la couche interne est placée sur la surface du cerveau, tandis que la couche externe est repositionnée au-dessus du volet osseux (371). (Fig. 79).



**Figure 79.** Vue en coupe transversale d'une greffe alternative de muscle temporal en épaisseur partielle, avec la couche externe placée au-dessus de l'os et la couche interne suturée à la dure-mère sous l'os. Illustration dessinées tirée de l'ouvrage de Wanebo et al. « Moyamoya Disease Diagnosis and Treatment» (16).

Plusieurs séries de cas ont rapporté de bons résultats avec la procédure EMS chez des patients atteints de Moyamoya. Takeuchi et al. ont traité 10 patients pédiatriques à l'aide de la technique EMS, en utilisant des greffes de muscle temporal local (372). Sept patients ont présenté soit une résolution complète (n = 4), soit une amélioration (n = 3) de leurs symptômes ischémiques. Le QI de plusieurs patients s'est amélioré, de même que le flux sanguin cérébral au cours du suivi. L'angiographie cérébrale postopératoire a montré une collatéralisation significative dans le territoire de la MCA à partir des greffes musculaires temporales, ainsi qu'une réduction de la taille des artères anormalement dilatées dans la région des noyaux gris centraux.

Irikura et al. ont revu leur série de 13 patients pédiatriques atteints de Moyamoya ayant bénéficié d'une EMS avec le muscle temporal, pour un total de 24 hémisphères opérés (373). Une angiographie cérébrale réalisée entre 6 et 88 mois après la chirurgie a mis en évidence une revascularisation significative ; définie comme couvrant plus d'un tiers du territoire de la MCA ; dans 18 hémisphères (75 %). Les six autres hémisphères montraient également des signes de collatéralisation. Une réduction des anomalies vasculaires des noyaux gris centraux a été observée dans 94 % des cas.

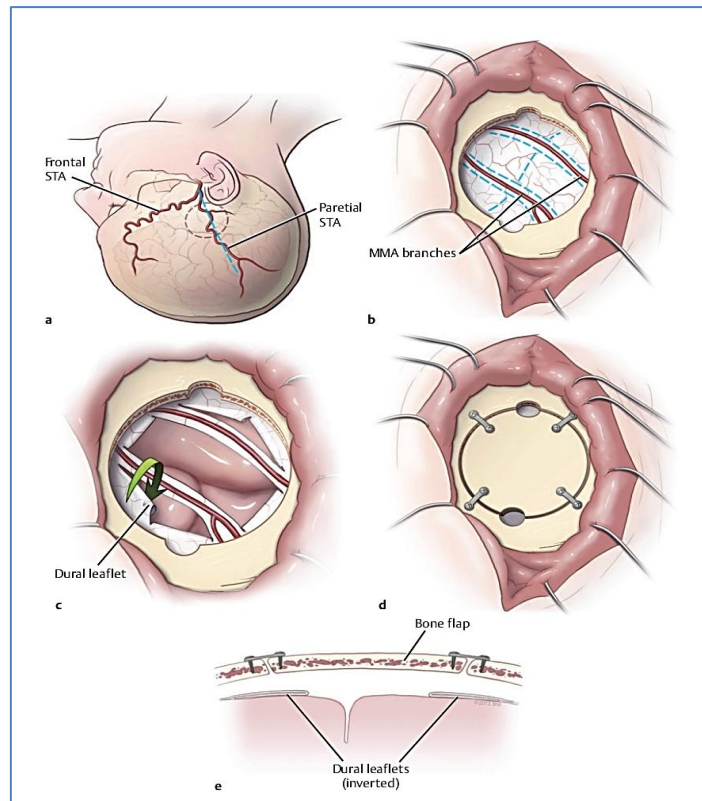
### 13.2.2.2.3 Encéphalodurosynangiose (EDS)

La description de l'EDS est attribuée à Tsubokawa et al. (374) qui, en 1964, rapportèrent avoir appliqué une greffe durale vascularisée à la surface du cerveau pour traiter un patient présentant une ischémie cérébrale secondaire à une thrombose. Cette procédure fut par la suite adaptée au traitement de l'angiopathie de Moyamoya.

Le principe de cette anastomose indirecte repose sur la riche vascularisation de la dure-mère, principalement assurée par son feuillet externe. L'apposition de la surface externe de la dure-mère directement sur le cortex permet la formation d'une anastomose extracrânienne–intracrânienne. De nos jours, l'EDS est rarement réalisée comme procédure isolée.

Technique opératoire de l'EDS (16) :

- Le patient est installé en décubitus dorsal, la tête tournée du côté opposé et fixée sur une têtère de Myefield. Une incision cutanée, linéaire ou courbe, est réalisée en suivant le trajet de la STA (Fig. 80a).
- Une craniotomie centrée sur la scissure de Sylvius est ensuite effectuée (Fig. 80b), avec une taille adaptée à l'étendue du territoire cérébral ischémique.
- Sous microscope opératoire, la dure-mère est ouverte en croix, en prenant soin de préserver les principales branches de l'AMM. Les feuillets durs sont alors repliés sous les bords de la craniotomie afin de favoriser la néovascularisation du cortex sous-jacent (Fig. 80c). Une attention particulière doit être portée à la conservation de l'AMM, qui traverse fréquemment la zone centrale de l'ouverture. Dans ce cas, la dure-mère doit être incisée en contournant l'artère.
- Le volet osseux est ensuite repositionné (Figs. 80d, e) et l'incision refermée selon les protocoles standards.



**Figures 80.** Encéphalo-duro-synangiose

Illustration dessinée tirée de l'ouvrage de Wanebo et al. «Moyamoya Disease, Diagnosis and Treatment» (16).

#### 13.2.2.2.4 Encéphaloduroartériosynangiose (EDAS) (ou synangiose piaie selon Spetzler)

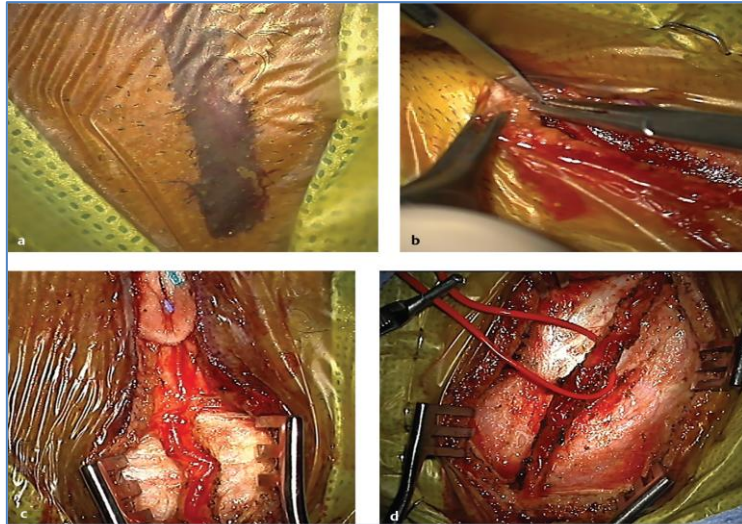
En 1981, Matsushima et al. ont décrit pour la première fois une technique consistant à transplanter une branche de l'artère temporale superficielle (STA) à l'intérieur de la boîte crânienne, à travers une ouverture pratiquée dans la dure-mère, tout en laissant l'artère intacte à ses extrémités proximale et distale (9). Depuis cette première publication, l'EDAS a été utilisée par l'équipe de Matsushima pour améliorer l'irrigation du cortex cérébral, avec de bons résultats (347,354,356,363).

Les étapes de la chirurgie de l'EDAS sont les suivantes :

- 1) À l'instar du pontage direct, la STA est soigneusement microdisséquée à partir d'une incision cutanée suivant approximativement le trajet de sa branche la plus volumineuse, généralement la branche pariétale (Fig. 81). La branche de la STA est libérée des tissus environnants, notamment du fascia temporal. Spetzler recommande

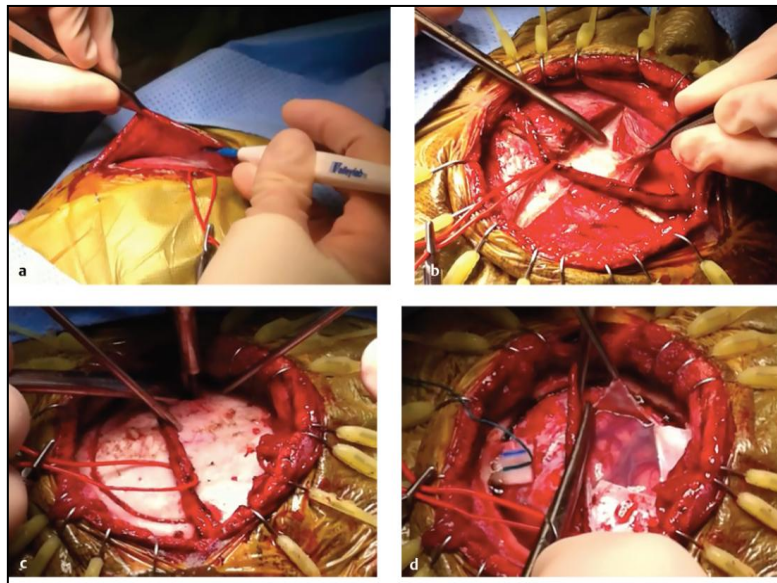
également de retirer l'adventice adhérente sur toute la longueur du segment artériel, car cette dernière pourrait freiner le processus d'angiogenèse.

- 2) Dissection de la galéa et ouverture cruciforme du muscle temporal. L'écartement latéral doux de la STA donne accès à la galéa et au muscle temporal (Fig. 82).
- 3) Deux trous de trépan sont réalisés : l'un au niveau du plancher de la fosse cérébrale moyenne, juste au-dessus de la racine du zygoma, l'autre juste au-dessus de la ligne temporale superficielle. Le diamètre de ces ouvertures doit être suffisant pour accueillir la STA (Fig. 82c). Une craniotomie centrée sur la scissure de Sylvius est ensuite réalisée.
- 4) La dure-mère est ouverte en croix, de manière à préserver les branches principales de l'artère méningée moyenne (Fig. 82d). La branche de la STA est ensuite positionnée en apposition directe avec le cortex cérébral sous-jacent (Fig. 83a).
- 5) Ouverture de l'arachnoïde, mise en contact de l'artère avec la pie-mère et réalisation des quelques points de suture à l'aide d'un fil 10-0 (Figs. 83b, c). Cette suture permet de rapprocher l'artère donneuse des artères corticales sur tout son trajet. La branche de la STA est laissée intacte, assurant ainsi un flux sanguin en continuité.
- 6) Les feuillets durs ; généralement au nombre de quatre à six ; sont ensuite inversés et repliés sous la voûte crânienne, contribuant à la néovascularisation. Certains chirurgiens préconisent une fermeture étanche de la dure-mère, en la suturant directement au lambeau galéal solidaire de la STA (375,376).
- 7) Après une hémostase soignée, le volet osseux est biseauté et fixé à l'aide de plaques et de vis en titane (Figs. 84 et 85). La fermeture du cuir chevelu est réalisée selon les techniques habituelles, en prenant soin de préserver l'intégrité de la STA.



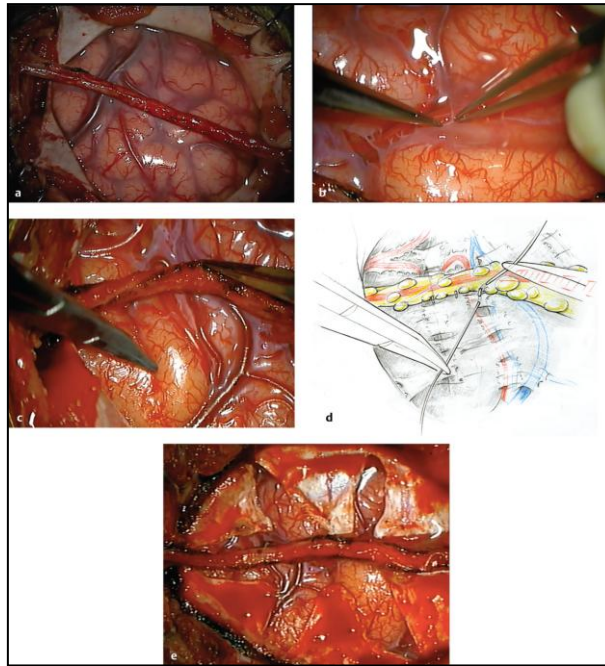
**Figures 81.** EDAS : incision cutanée et préparation de l'artère temporale superficielle (STA)

**(a)** La dissection de la STA débute à partir de l'apex, sous microscope opératoire. **(b)** Le vaisseau est disséqué à l'aide de pinces fines courbes. **(c)** Un manchon de tissu périvasculaire est laissé de chaque côté du vaisseau pour favoriser croissance des vaisseaux dans le tissu cérébral. **(d)** À la fin de la dissection du vaisseau, une anse élastique est placée sous la STA afin de faciliter sa mobilisation lors des étapes chirurgicales ultérieures. Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy «Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy, Tricks of the Trade» (365).



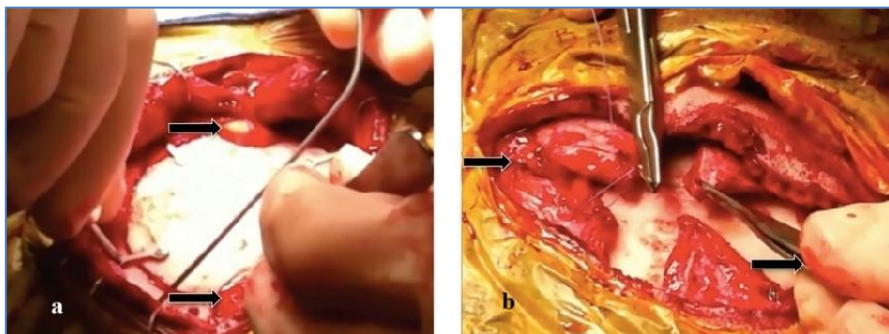
**Figures 82.** EDAS : Craniotomie et ouverture durale

**(a)** Dissection de la galéa détachée du muscle temporal sous-jacent. **(b)** Ouverture cruciforme du muscle temporal, avec dissection du muscle à partir de l'os sous-jacent. **(c)** Craniotomie, avec des trous de trépan placés aux points d'entrée et de sortie prévus de la STA. **(d, e)** Ouverture de la dure-mère afin de maximiser l'exposition chirurgicale. Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy «Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy, Tricks of the Trade» (365).



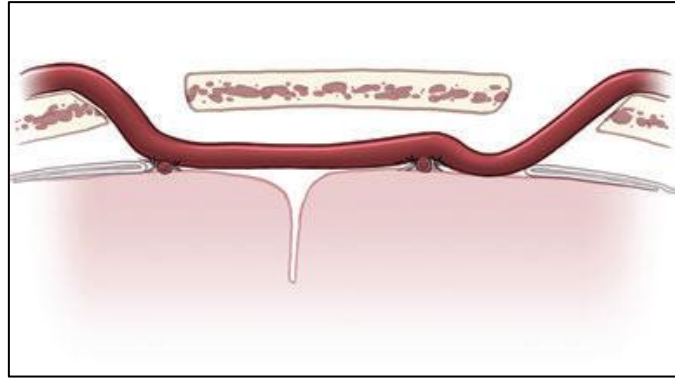
**Figures 83.** EDAS : réalisation de la syngangiose

(a) Exposition du cortex avec ouverture maximale de la dure-mère ; la dure-mère est fixée en arrière à l'aide de sutures 4–0. (b) Ouverture minutieuse de l'arachnoïde, suivant les bords des vaisseaux, puis extension sur la surface corticale. (c, d) Première suture pia-mère en fil 10–0. (e) Conclusion de la syngangiose avec multiples sutures de l'artère temporale superficielle (ATS) au cortex. Notez les feuillets durs rabattus sur le cerveau, mais non refermés afin de permettre des syngangioses durales supplémentaires à partir de la dure-mère. Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy « Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy, Tricks of the Trade » (365).



**Figures 84.** EDAS : remise du volet et fermeture

(a) Fermeture de la craniotomie avec les points d'entrée et de sortie de la STA indiqués par des flèches. (b) Fermeture du muscle temporal dans un plan horizontal, en évitant la suture selon l'axe de l'artère afin de minimiser la compression du vaisseau donneur. La galéa et la peau sont ensuite refermées, la couche cutanée étant suturée avec des fils résorbables. Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy « Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy, Tricks of the Trade » (365).



**Figure 85.** Illustration dessinée en vue frontale de l'artère temporale superficielle (STA) sous le volet osseux dans l'EDAS. Illustration dessinée tirée de l'ouvrage de Wanebo et al. «Moyamoya Disease, Diagnosis and Treatment» (16).

#### 13.2.2.2.5 Encéphalo-duro-artério-myo-synangiose (EDAMS)

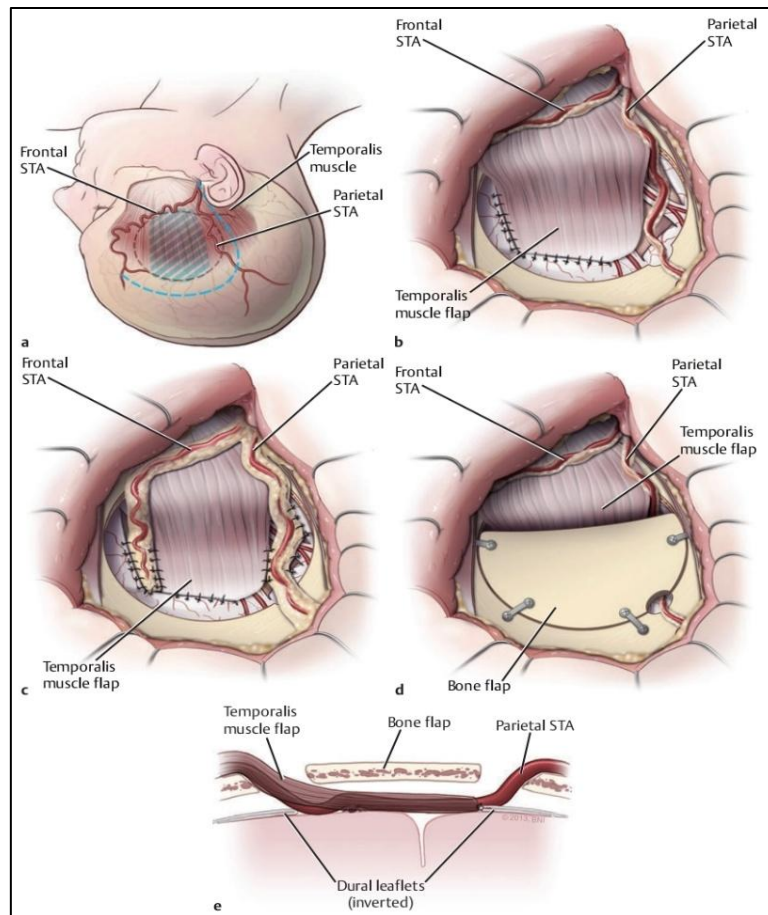
En 1984, Kinugasa et al. ont été les premiers à proposer cette technique (355). L'EDAMS combine des aspects de toutes les principales techniques de revascularisation indirecte. Les feuillets durs sont inversés sur le cortex sous-jacent, un vaisseau donneur artériel (généralement la STA) est utilisé, ainsi qu'un lambeau musculaire.

La procédure EDAMS est réalisée de manière similaire aux autres techniques de revascularisation indirecte décrites précédemment :

- 1) Une incision ptériale classique est généralement pratiquée afin d'exposer une quantité suffisante de muscle temporal (Fig. 86a).
- 2) Dissection de la STA : Cette dernière peut être laissée attachée au manchon fascial ou disséquée jusqu'à la couche adventitielle externe (Fig. 86b).
- 3) Une craniotomie de grande taille est effectuée afin de permettre la mise en place de l'artère ainsi que du greffon musculaire temporal. Ishii et al. rapportent une ouverture osseuse de 8 cm sur 10 cm (377).
- 4) Les feuillets durs sont ouverts en croix. L'artère méningée moyenne doit être préservée au sein des feuillets durs et inversée sur le cortex sous-jacent à l'aide de sutures non résorbables, comme décrit précédemment (Fig. 86d).
- 5) L'arachnoïde est ouverte de manière précise au niveau des grosses branches artérielles corticales, et une synangiose piaie peut-être réalisée en utilisant du fil de suture 10-0.
- 6) Le muscle temporal est ensuite placé sur la surface cérébrale exposée restante et fixé de manière similaire (Fig. 86b). Ozgur et al. ont rapporté une variante dans laquelle le

manchon des branches pariétale et frontale de la STA est suturé à la face interne du muscle temporal et à la face externe de la dure-mère (Fig. 86c) (378).

- 7) La compression du muscle temporal doit être évitée soit en retirant le bord inférieur du volet osseux (Figs. 86d, e), soit en plaçant le volet osseux en position surélevée (377).
- 8) L'hémostase doit être assurée sans coagulation.
- 9) Fermeture des plans sous-cutané et cutané.



**Figure 86.** Encéphalo-duro-artério-myo-synangiose (EDAMS).

(a) Incision frontotemporale (ligne pointillée bleue) englobant l'ATS et le muscle temporal. La craniotomie est indiquée par le cercle pointillé. (b) Muscle temporal sectionné, suturé aux bords antérieur et supérieur de la dure-mère, avec l'ATS placée à la surface du cerveau. (c) Variante de l'EDAMS : les branches frontale et pariétale de l'ATS sont disséquées, libérées, puis suturées aux bords de la dure-mère et du muscle temporal, comme illustré. (d) Reconstruction du volet osseux avec une ouverture généreuse en inférieur pour permettre le passage des artères et du muscle. (e) Vue en coupe montrant le muscle temporal et les branches de l'ATS situés sous le volet osseux.

Illustrations dessinées tirées de l'ouvrage de Wanebo et al. « Moyamoya disease : Diagnosis and Treatment » (16).

### 13.2.2.2.6 Transposition et transplantation omentale

La première transposition omentale intracrânienne pour la maladie de Moyamoya est attribuée à Karasawa et al. en 1978 (379). Un grand segment de l'omentum a été anastomosé à la STA et à la veine temporale superficielle par anastomose bout à bout avec l'arbre vasculaire gastro-épiplœique chez un patient présentant une maladie de Moyamoya bilatérale avancée. La fonction clinique s'est améliorée après que l'omentum transplanté ait été placé directement sur le cerveau.

Les avantages de la transplantation omentale incluent la plasticité relative du matériau de greffe et sa capacité à couvrir une grande surface. Plusieurs groupes ont recommandé cette technique pour le traitement indirect de la maladie de Moyamoya, qui touche principalement les territoires des artères cérébrales postérieure et antérieure (380–382).

Les inconvénients potentiels de la transplantation omentale incluent un effet de masse intracrânienne et un risque d'infection de la plaie en cas de nécrose du lambeau épiplœique (382).

Le principe fondamental de cette procédure consiste à prélever le greffon omental par voie laparoscopique, en collaboration avec le chirurgien général, tout en préservant l'artère et la veine gastroduodénales ainsi que le pédicule gastro-épiplœique droit assurant l'apport sanguin. Le greffon est ensuite mobilisé et transféré avec précaution dans le compartiment crânien.

Les indications sont :

- Revascularisation en l'absence de la STA, de l'artère occipitale ou de donneur musculaire.
- Grands territoires corticaux à revasculariser, y compris les hémisphères bilatéraux.
- Stratégie couramment utilisée pour la revascularisation répétée et de secours en cas d'échec ou d'impossibilité des autres méthodes de revascularisation (365).

Les contre-indications de cette technique incluent les antécédents de chirurgie abdominale complexe associés à d'importantes adhérences intra-abdominales (telles qu'une péritonite ou une dialyse péritonéale). Des difficultés techniques lors de la tunnelisation constituent également une contre-indication relative (365).

Les étapes chirurgicales peuvent être résumées comme suit :

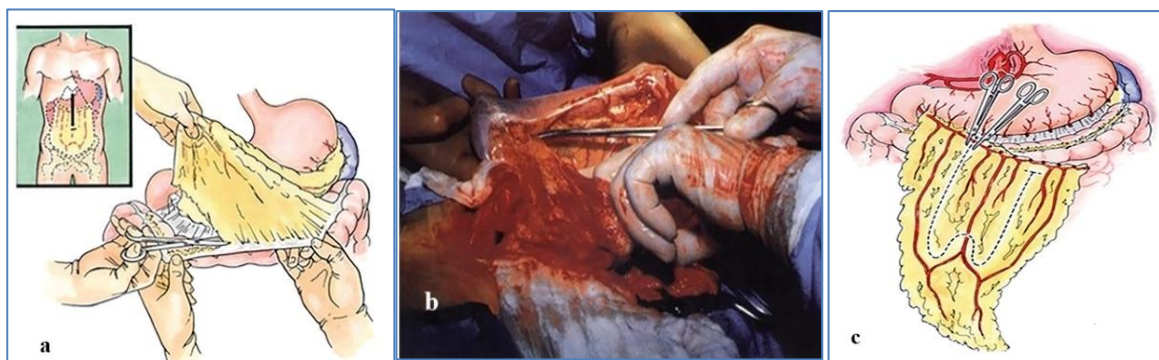
**Étape 1 : Position du Patient et Incision Cutanée (Fig. 87)**

- Le patient est positionné en décubitus dorsal. La tête est placée sur un coussin afin d'amener la zone corticale à revasculariser dans la position la plus haute.



**Figure 87 :** Position du patient dans la transplantation omentale. Image tirée de l'article de Navarro et al. «Less invasive pedicled omental-cranial transposition in pediatric patients with moyamoya disease and failed prior revascularization » (383).

**Étape 2 :** Préparation de l'Omentum (Fig. 88). La chirurgie se déroule en collaboration avec l'équipe de chirurgie laparoscopique qui assure la préparation de l'épiploon.

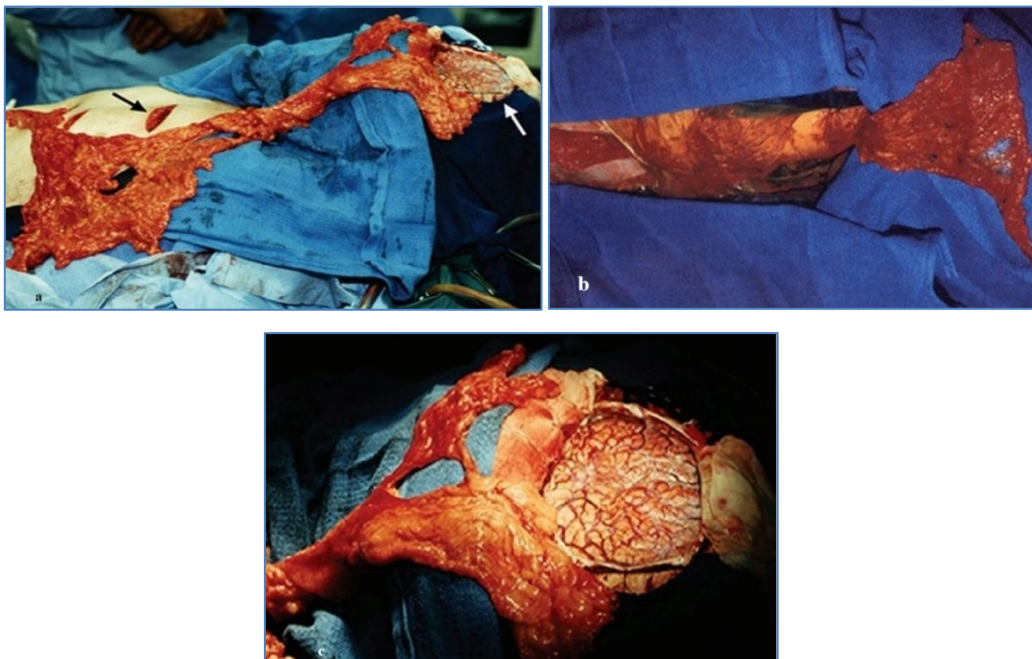


**Figure 88.** Préparation de l'Omentum

- (a) Technique de dissection ouverte de l'omentum telle qu'elle a été réalisée lors des premières expériences de Karasawa et al., consistant à disséquer l'omentum majeur du côlon transverse.
- (b) Séparation de l'omentum majeur de la grande courbure gastrique, avec préservation de l'artère gastro-épiploïque droite et section de l'artère gastro-épiploïque gauche. (c) « Illustration montrant la technique d'allongement du greffon omental, réalisée par dissection le long des arcades des branches épiploïques antérieures, permettant de conserver l'intégrité de son apport vasculaire. Illustrations tirées de l'article de Cockroft et al. «Omental Cerebral Transposition» (384).

### Étape 3 : Mobilisation de l'omentum et Tunnelisation (Fig. 89).

- Une incision sous-xiphoïdienne de 3 à 4 cm est réalisée pour permettre le transfert de l'omentum sous vision directe, une fois que celui-ci a été mobilisé au maximum.
- Un tunnel sous-cutané est réalisé depuis l'incision sous-xiphoïdienne jusqu'à l'incision cervicale basse à l'aide de rétracteurs longs et de dissecteurs.
- L'incision sous-xiphoïdienne est fermée en plusieurs plans : fascia abdominal, tissu sous-cutané, et peau. Les incisions restantes des ports abdominaux sont fermées de manière sous-cutanée.



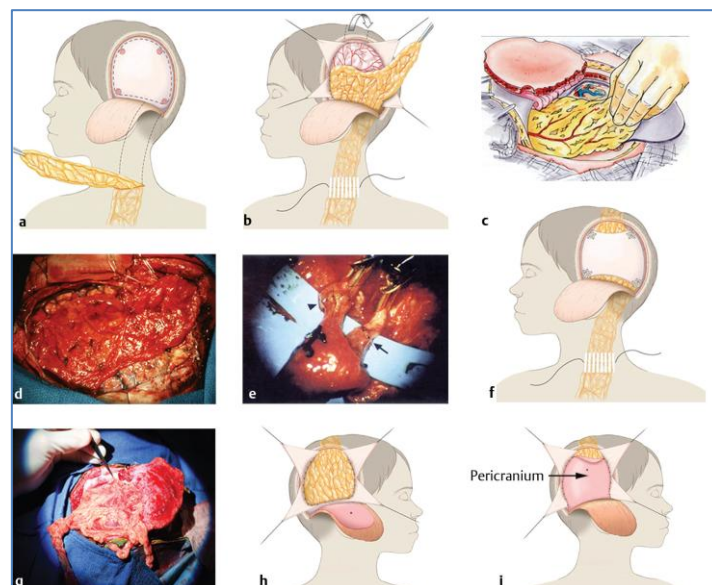
**Figure 89.** Mobilisation de l'omentum et Tunnelisation.

(a) Vue peropératoire du transfert de l'omentum vers le compartiment crânien (flèche blanche), montrant une longueur adéquate pour la revascularisation. L'incision (flèche noire) facilite la procédure de tunnelisation et prévient la strangulation ou la traction excessive sur le greffon omental. (b) Vue peropératoire du greffon omental acheminé vers la région cervicale. (c) Craniotomie exposée, avec le greffon omental prêt pour la phase de transposition. Illustrations tirées de l'article de Cockroft et al. «Omental Cerebral Transposition» (384).

### Étape 4 : Craniotomie et réalisation de la transposition de l'omentum (Fig. 90).

- L'incision et la craniotomie doivent être conçues de manière à éviter toute lésion des zones de revascularisation antérieure (Fig. 90a).

- La dure-mère est incisée largement, suivie de l'ouverture large de l'arachnoïde, puis un lambeau omental mince est placé sur toute la surface corticale exposée, et fixé aux bords de la dure-mère à l'aide de sutures 4-0. Pour une revascularisation unilatérale, l'omentum est délicatement posé sur le cerveau exposé, et les tissus excédentaires sont repliés sous les bords osseux. (Figs. 90b-d).
- Dans le cas où un greffon omental libre est utilisé, une anastomose de l'artère gastroépiplœique (flèche) et de la veine (flèche noire) est réalisée avec l'artère et la veine temporales superficielles correspondante (Fig. 90e).
- Si l'hémisphère controlatéral subit également une revascularisation, le lambeau omental restant peut-être mobilisé en sous-cutané, et la procédure peut être répétée (Figs 90g, h).
- Le flux sanguin au niveau du lambeau omental est vérifié à l'aide d'une sonde Doppler et d'une angiographie avec indocyanine green (ICG).
- Le volet osseux est découpé sur les bords inférieurs et aminci au niveau de la table interne afin d'éviter la compression des vaisseaux et l'effet de masse sur le cortex. Il est fixé à l'aide de mini-plaques en titane, et la fermeture ; plan par plan ; du cuir chevelu est réalisée (Figs. 90f, i).



**Figure 90.** Craniotomie et réalisation de la transposition de l'omentum.

Images (a, b, f-i) tirées de l'article de Navarro et al. «Less invasive pedicled omental-cranial transposition in pediatric patients with Moyamoya disease and failed prior revascularization » (383).  
 Images c, d proviennent de l'article de Cockroft et al. «Omental Cerebral Transposition» (384).

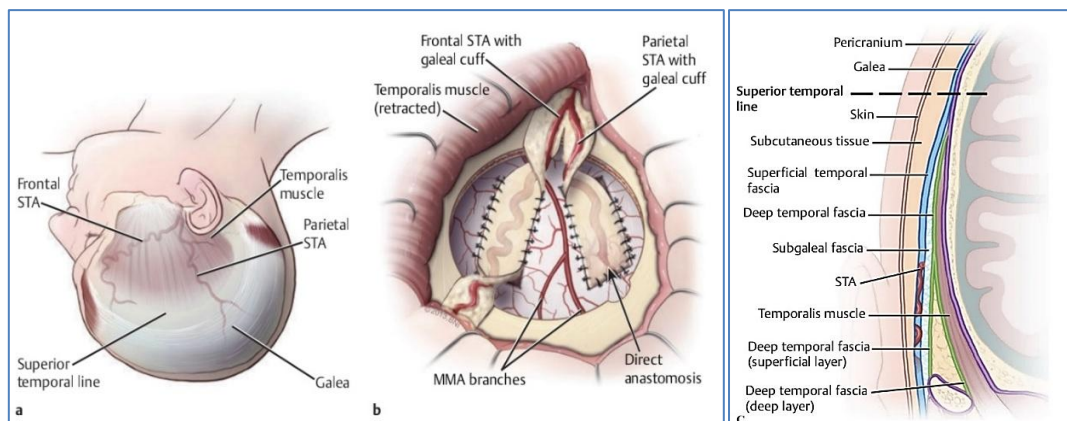
### 12.2.2.7 Autres procédures de revascularisation indirecte

#### 1) Procédures galéales

L'aponévrose galéale, située juste sous la graisse sous-cutanée, constitue la couche de renforcement du cuir chevelu et contient la STA sous la ligne temporale supérieure (Figs. 91a, c). L'utilisation de la galéa pour la revascularisation impose une attention particulière à la fermeture cutanée, afin de prévenir toute déhiscence de la plaie.

Matsushima et Inaba ont décrit l'utilisation d'un lambeau de galéa adjacent à la STA, suturé à la dure-mère dans le cadre de la procédure encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) (376).

Kim et al. ont laissé en place un lambeau de galéa de 2 à 3 cm fixé aux deux branches de la STA, puis ont inversé le greffon STA-galéa et l'ont suturé aux bords de la dure-mère. Un bypass temporosylvien a également été réalisé avec la branche pariétale de la STA (Fig. 91b) (385).



**Figure 91.** Procédures galéales

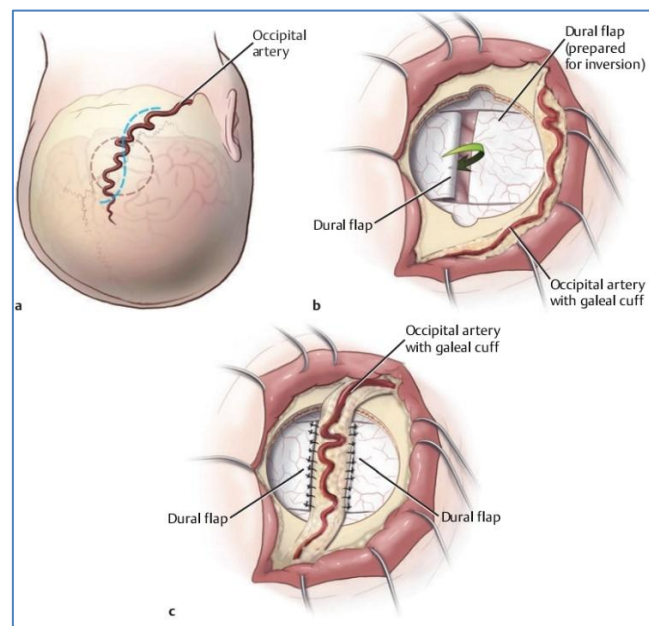
**(a)** La galéa, située sous la ligne temporale supérieure, est dissociée en deux couches : le fascia temporal superficielle, dans laquelle se trouve la STA, et le fascia temporal profond, qui recouvre le muscle temporal. Au-dessus de la ligne temporale supérieure, la galéa est fortement adhérente à la couche dermique qui la surplombe. Elle peut être isolée en disséquant juste sous les follicules pileux.

**(b)** Un large lambeau de galéa est préservé avec les branches de la STA et est tourné pour placer l'artère sur le cortex. Il est ensuite suturé à la dure-mère adjacente. La branche frontale de l'artère est utilisée pour la procédure EDAS, tandis que la branche pariétale est utilisée pour une anastomose directe à la MCA. MMA : artère méningée moyenne. **(c)** Vue en coupe montrant les rapports de la galéa par rapport à la ligne temporale supérieure. Sous la ligne temporale supérieure, la galéa devient le fascia temporal superficiel. Illustrations dessinées tirées du livre de Wanebo et al. « Moyamoya disease : Diagnosis and Treatment » (16).

## 2) Circulation Postérieure : Encephaloduroarteriosynangiosis (EDAS postérieure)

Matsushima et Inaba ont été les premiers à décrire la revascularisation indirecte de la circulation postérieure en utilisant l'artère occipitale comme vaisseau donneur (376). Les étapes de cette technique chirurgicale peuvent être résumées comme suit :

- Après repérage du trajet de l'artère occipitale à l'aide de l'échographie Doppler, une incision en "S" est réalisée suivant son trajet (Fig. 92a). L'artère, accompagnée d'une bande de galéa fixée, est disséquée librement de la graisse sous-cutanée, du périoste et des muscles adjacents.
- Une craniotomie supratentorielle de la voûte occipitale est ensuite pratiquée, suivie d'une incision durale en forme de H (Fig. 92b). La dure-mère est repliée dans l'espace sous-dural sous les bords de la craniotomie. L'arachnoïde est largement ouverte, et le manchon de galéa entourant l'artère occipitale est suturé aux bords de la dure-mère (Fig. 92c).



**Figure 92.** Encéphaloduroarteriosynangiose occipitale.

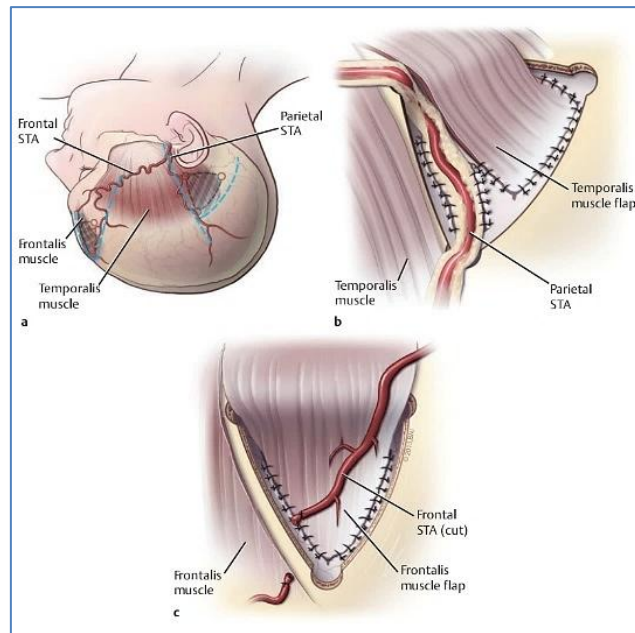
(a) Incision sigmoïde (en S) (ligne bleue en pointillés) suivant le trajet de l'artère occipitale et craniotomie pariétale-occipitale (cercle en pointillés). (b) Champ préparé pour l'encephaloduroarteriosynangiosis (EDAS) occipitale, l'artère occipitale isolée avec le fascia sur le côté, le muscle occipital rétracté, le volet osseux décollé et la dure-mère ouverte en forme de large "H". (c) lambeau de galéa autour des bords de l'artère occipitale suturé aux bords de la dure-mère. Illustrations dessinées tirées du livre de Wanebo et al. « Moyamoya disease : Diagnosis and Treatment» (16).

### 3) Procédures de revascularisation Indirectes Combinées

Dans un effort visant à maximiser la revascularisation indirecte, plusieurs auteurs ont combiné différentes techniques au cours d'une même procédure. Bien que cela ne soit pas encore formellement démontré, au moins deux auteurs ont rapporté que l'étendue de la revascularisation indirecte pourrait dépendre de la surface cérébrale exposée. Ces procédures combinées peuvent être réalisées soit en une seule intervention, soit sous forme d'opérations séquentielles (16).

Trois procédures indirectes ont été réalisées via deux craniotomies ipsilatérales (Figs. 93) : l'EDAS et l'EMS effectués par une craniotomie frontotemporale pour couvrir la région temporopariétale. La branche frontale de la STA et le muscle frontal ont été utilisés pour couvrir la région frontale médiane :

- Une incision est réalisée le long de la branche pariétale de la STA, puis prolongée vers l'avant. Après une craniotomie temporopariétale, la dure-mère est réséquée autour des bords de l'AMM, et le lambeau de galéa entourant la STA est suturé à la dure-mère. Le muscle temporal est ensuite placé sur la surface cérébrale, puis le volet osseux est reposé (Figs. 93) (356).
- Deux incisions en forme de fer à cheval sont réalisées, chacune avec un bras centré sur une branche de la STA (Fig. 93a). Pour les procédures EMS et EDAS temporo-pariétales, une incision est pratiquée au-dessus de la branche pariétale de la STA, servant de refont postérieur de l'incision en fer à cheval (Fig. 93b).
- Pour la procédure EMS frontale, une incision est réalisée au-dessus de la branche frontale de la STA (Fig. 93c). Un petit volet crânien frontal médian est réalisé, la dure-mère est ouverte, et le muscle frontal ainsi que l'extrémité sectionnée de la STA sont suturés aux bords durs.



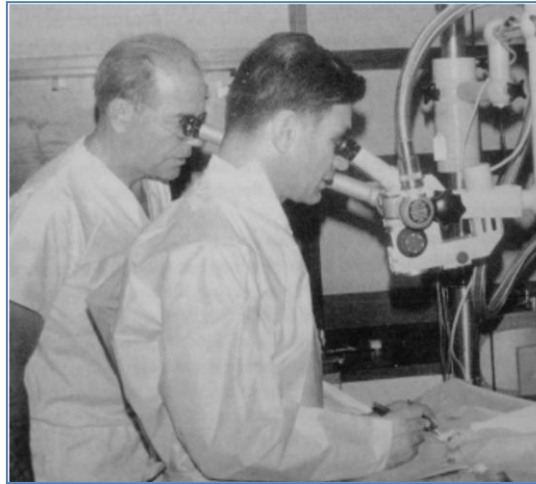
**Figure 93.** Procédures de revascularisation indirectes combinées.

**(a)** Incisions (lignes bleues en pointillés) et sites de craniotomie (lignes en pointillés) l'EMS temporopariétale combinée avec l'EDAS et les procédures EMS frontales. **(b)** EMS temporopariétale et EDAS. Incision temporopariétale avec préservation de la branche pariétale de la STA pour l'EDAS et le muscle temporal postérieur pour l'EMS. **(c)** EMS frontale utilisant un lambeau du muscle frontal basé sur la STA frontale, suturé aux bords adjacents de la dure-mère. Illustrations dessinées tirées de l'ouvrage de Wanebo et al. « Moyamoya disease: Diagnosis and Treatment » (16).

### 13.2.2.3 Technique de revascularisation directe : l'anastomose temporosylvienne (ATS)

L'anastomose entre l'artère temporale superficielle (STA) et l'artère cérébrale moyenne (MCA) constitue une anastomose extracrânienne–intracrânienne (EC–IC). Elle s'impose aujourd'hui comme une technique de référence visant à augmenter le débit sanguin cérébral dans le cadre des pathologies ischémiques chroniques.

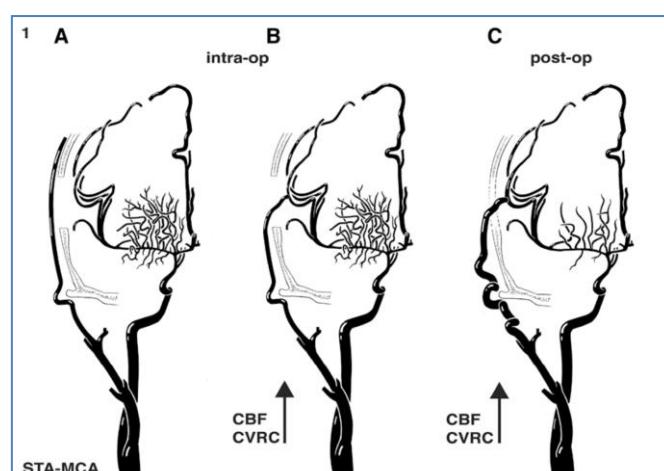
Yasargil fut le premier à décrire cette procédure après le développement technique de l'anastomose microvasculaire chez le chien. Il a réalisé le premier pontage STA-MCA chez l'humain en 1967 pour traiter un patient présentant une occlusion sylvienne complète (386), en effectuant une anastomose de type "end-to-side" entre une branche distale de la STA et une branche corticale de la MCA près de la fissure de Sylvius (Fig. 94). Des variations de cette procédure ont été décrites, telles que l'anastomose de type "end-to-end" et les greffons STA-MCA à double bras, mais la technique originale demeure la plus répandue.



**Figure 94.** Photographie montrant M. Gazi Yasargil (à droite) avec son mentor Peardon Donaghy (à gauche), s'entraînant aux techniques microvasculaires en 1965, Laboratoire de l'Université du Vermont. Image tirée de l'article de Timothy E. Link « Raymond M. P. Donaghy : a pioneer in microneurosurgery. Historical vignette » (387).

### 13.2.2.3.1 Principes de l'anastomose temporosylvienne

La technique classique et la plus répandue pour le bypass STA-MCA consiste à réaliser une anastomose directe de type "end-to-side" entre une branche distale de la STA et une branche corticale M3-M4 de la MCA, exposée par une petite craniotomie. La sélection de la branche dominante de la STA, ainsi qu'une gestion appropriée du traitement antiplaquettaire sont des éléments clés pour le succès de l'intervention. Cette technique permet une revascularisation immédiate et offre une protection contre les accidents vasculaires cérébraux (388). (Fig. 95)



**Figure 95.** Représentation schématique du principe de revascularisation directe (anastomose temporosylvienne). Illustration tirée de l'article de Blauwblomme et al. « Cerebral Blood Flow Improvement after Indirect Revascularization for Pediatric Moyamoya Disease » (388).

### **13.2.2.3.2 Indications et considérations préopératoires**

Le bypass STA-MCA présente un avantage majeur par rapport aux techniques de revascularisation indirecte : Il augmente immédiatement le débit sanguin cérébral dans un cerveau chroniquement hypoperfusé. Son effet protecteur a été démontré tant dans la forme ischémique que dans la forme hémorragique du Moyamoya (389).

La taille des vaisseaux constitue le critère principal dans la prise de décision, car un diamètre inférieur à 1 mm rend l'anastomose techniquement difficile, voire impossible. Il en découle que, chez les patients pédiatriques, la revascularisation indirecte peut être la seule option chirurgicale envisageable (16,365).

### **13.2.2.3.3 Considérations Anesthésiques**

Une équipe expérimentée en neuroanesthésie est essentielle pour garantir le succès de l'intervention chirurgicale. Le but de l'anesthésie est de maintenir l'équilibre entre l'apport et la demande en oxygène. Dans cette optique (4,16,37):

- Les patients doivent être maintenus sous aspirine ou autres agents antiplaquettaires avant et après l'opération.
- Les potentiels évoqués somatosensoriels, moteurs et l'électroencéphalographie sont régulièrement surveillés afin d'éviter d'éventuels déficits peropératoires.
- La pression artérielle doit être maintenue dans la plage de référence du patient tout au long de l'intervention. En peropératoire, la pression artérielle moyenne (PAM) ne doit pas descendre au-dessous de 90 mm/hg.
- L'hyperventilation doit être évitée afin de minimiser la vasoconstriction cérébrale.
- Le statut volumique est généralement augmenté à l'aide de cristaalloïdes (habituellement de 1,25 à 1,5 fois la ration de base, débuté 48h avant la chirurgie et maintenue au minimum 24h après le bypass), en particulier chez les enfants.
- Au moment du clampage temporaire de la branche M4, la PAM est augmentée de 10 à 20 mm Hg au-dessus de la valeur de base et un bolus de propofol est administré afin d'induire une suppression en salves de l'EEG.
- Après l'opération, la pression artérielle doit être soigneusement surveillée en unité de soins intensifs afin d'éviter à la fois les événements hypertensifs et hypotensifs.

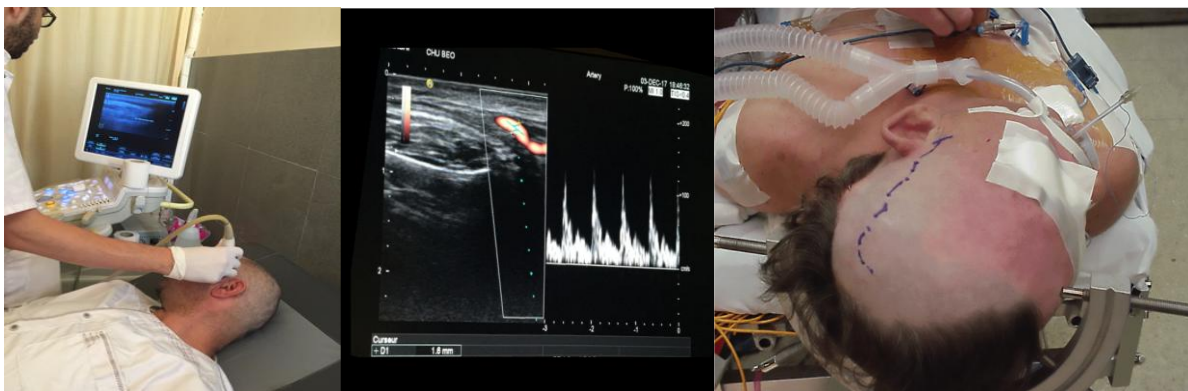
### 13.2.2.3.4 Etapes de la technique chirurgicale

#### 13.2.2.3.4.1 Position et identification du vaisseau donneur.

Le patient est installé en décubitus dorsal, avec un petit billot sous l'épaule ipsilatérale et la tête tournée vers le côté controlatéral (rotation de 60 à 90°). La tête est fixée à l'aide du système de fixation de Mayfield (Integra, Plainsboro, NJ) (4).

Le vaisseau donneur est sélectionné sur la base de l'injection dans l'ACE lors de l'angiographie préopératoire. La branche de la STA la plus large est utilisée, avec une préférence pour la branche pariétale. Une sonde Doppler est utilisée pour suivre le trajet de la branche qui servira de vaisseau donneur pour le pontage. L'identification Doppler de la STA peut être réalisée en préopératoire (37) (Fig. 96).

L'extrémité proximale de l'incision est marquée en avant du tragus, dans la ligne des cheveux. Il est nécessaire de prélever au moins 7 cm de la STA. Le diamètre minimal pour l'anastomose est de 0,6 mm, mais idéalement, le vaisseau doit mesurer  $\geq 1$  mm (4).



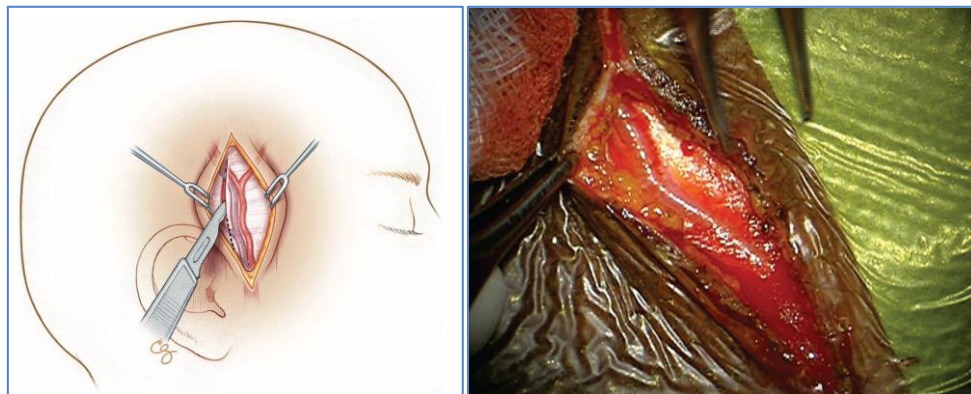
**Figure 96.** Bypass STA-MCA : position et identification du vaisseau donneur.

Image de gauche : identification et traçage ; à l'échographie doppler ; du trajet de la STA et de ses branches avec mesure de leurs diamètres. L'image du milieu montre un diamètre de 1.8 mm. Images tirées de la thèse du professeur Houari «Traitement des malformations vasculaires cérébrales en préservant le débit cérébral par une anastomose temporosylvienne» (37). Image de droite : la position opératoire après intubation. L'incision est réalisée directement au-dessus du trajet de la STA. Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy «Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy, Tricks of the Trade» (365).

#### 13.2.2.3.4.2 Dissection de l'artère temporale superficielle (STA)

L'incision du cuir chevelu est marquée directement au-dessus du vaisseau. Elle débute généralement au niveau du zygoma et s'étend sur plusieurs centimètres (Fig. 97). Lorsque la branche frontale de la STA est utilisée, l'incision cutanée est placée juste en arrière de la ligne d'implantation des cheveux et, à son extrémité distale, elle est courbée vers l'arrière afin de permettre la réalisation d'une craniotomie frontotemporale adéquate. L'utilisation de lidocaïne pour l'incision est proscrite, car elle peut léser l'artère ou provoquer un spasme.

L'utilisation du microscope opératoire pour la dissection de la STA est primordiale. Cette technique facilite l'exposition correcte et la dissection du vaisseau avec un traumatisme minimal pour celui-ci, et elle permet de débiter la procédure sous grossissement, préparant ainsi le terrain pour la microchirurgie délicate qui sera nécessaire lors de l'anastomose des deux artères.



**Figure 97.** Bypass STA-MCA : dissection de l'artère temporale superficielle.

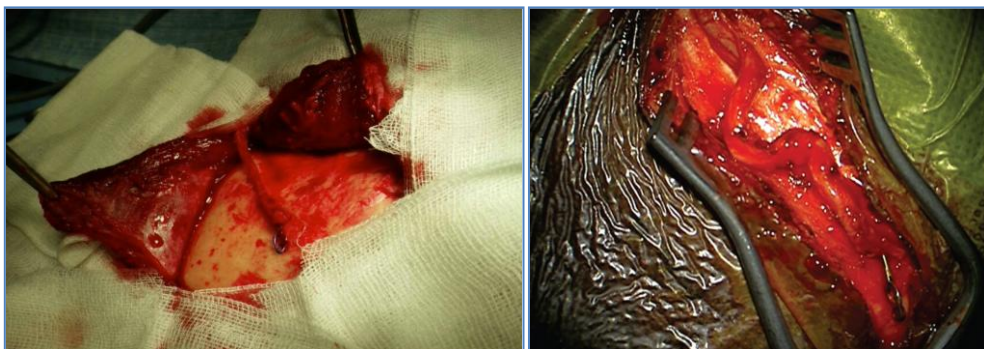
A gauche : incision cutanée pour mettre en évidence la STA. Illustration dessinée tirée du livre Nussbaum et al. « Cerebral revascularization : microsurgical and endovascular techniques » (390). A droite image peropératoire. L'incision cutanée le long de la STA. Image opératoire tirée du livre de Peter Vajkoczy «surgical techniques in Moyamoya vasculopathy» (365).

À ce stade, le tronc de la STA doit être identifié. La dissection peut être effectuée à l'aide de ciseaux fins ou au moyen d'un électrocautère monopolaire à pointe fine. Souvent, la veine temporale superficielle est plus volumineuse et intimement accolée à l'artère. Parfois, la palpation du pouls ou l'utilisation d'un Doppler permet de différencier l'artère de la veine.

Les petites branches latérales sont coagulées et sectionnées à ras de l'artère, de façon à l'exposer sur une longueur suffisante, généralement supérieure à 7 cm (4). La section

accidentelle d'une branche provoque souvent un saignement gênant, d'autant plus que les patients opérés pour un Moyamoya sont anticoagulés. Plutôt que de coaguler à l'aveugle, il est indispensable d'isoler le point de saignement par irrigation, aspiration et tamponnement, puis de le coaguler avec précision à l'aide d'une bipolaire vasculaire à pointes fines (37).

Il est important de suivre attentivement la STA, qui peut avoir un trajet tortueux ou se diriger soudainement vers le haut, devenant plus superficielle dans le cuir chevelu. Cette zone est particulièrement vulnérable à une lésion accidentelle. La branche frontale du nerf facial peut être rencontrée et doit être protégée. Des rétracteurs en hameçon peuvent être utilisés pour maintenir le muscle écarté, laissant la STA librement exposée sur l'os. Le muscle temporal est incisé dans l'axe longitudinal de l'artère, puis perpendiculairement à cet axe aux extrémités proximale et distale, formant une incision en H horizontal, et il est ensuite relevé pour exposer l'os sous-jacent (Fig. 98).



**Figure 98.** Bypass STA-MCA : vues opératoires de la STA disséquée et préparée.

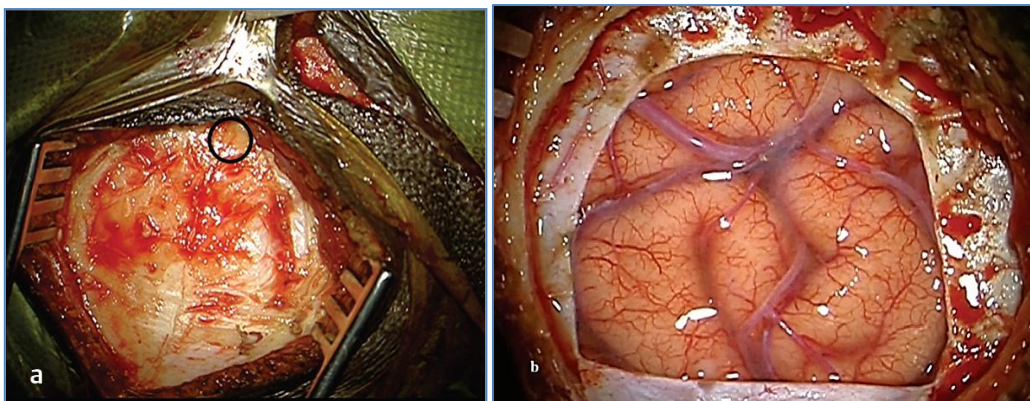
A gauche, ATS disséquée et clippée avec un clip temporaire à son bout distal, le muscle temporal est sectionné en deux. Image tirée de la thèse du professeur Houari «Traitement des malformations vasculaires cérébrales en préservant le débit cérébral par une anastomose temporosylvienne» (37). A droite, Mobilisation du vaisseau donneur. Noter la gaine de tissu conjonctif laissée autour du vaisseau. Illustration tirée de l'ouvrage de Peter Vajkoczy «Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy, Tricks of the Trade» (365).

#### 13.2.2.3.4.3 La craniotomie

Une dissection sous-galéale est réalisée vers l'avant et l'arrière afin d'optimiser l'exposition, et le cuir chevelu est rétracté à l'aide de crochets de Farabeuf ou d'un écarteur auto-statique. La STA est maintenue en continuité, ce qui permet de réaliser une EDAS si le pontage direct doit être abandonné en raison de l'absence de vaisseau receveur adéquat.

La craniotomie sera initiée par un ou deux trous de trépan à sa bordure, et est ensuite complétée par un foret à grande vitesse. Idéalement, la craniotomie doit couvrir les deux berges de la vallée Sylvienne pour permettre l'exposition d'une branche corticale de la MCA (Fig. 99a). La dure-mère est ouverte de façon stellaire pour maximiser l'exposition de la surface corticale. Cette ouverture doit être minutieuse en cas de Moyamoya, afin de ne pas blesser des artères méningées, bien développées, qui peuvent représenter le seul apport sanguin d'une grande surface corticale (338,365).

Souvent, l'ouverture de l'arachnoïde permet le drainage du LCR et une détente cérébrale est ainsi obtenue, facilitant l'identification d'un vaisseau receveur adéquat qui «se cache» juste au bord de la craniotomie. Si aucun vaisseau receveur de taille convenable n'est identifié, la craniotomie est agrandie, la vallée sylvienne est ensuite ouverte en direction du gyrus angulaire (Fig. 99b). Des précautions sont prises pour éviter les blessures veineuses par inadvertance et pour préserver tous les vaisseaux corticaux qui peuvent être importants dans le cadre d'un compromis hémodynamique. Parfois, dans le Moyamoya, une artère blanche et aplatie sera rencontrée, celle-ci sera la seule candidate à proposer pour une anastomose (37).



**Figure 99.** Craniotomie et exposition des branche M4 de la MCA.

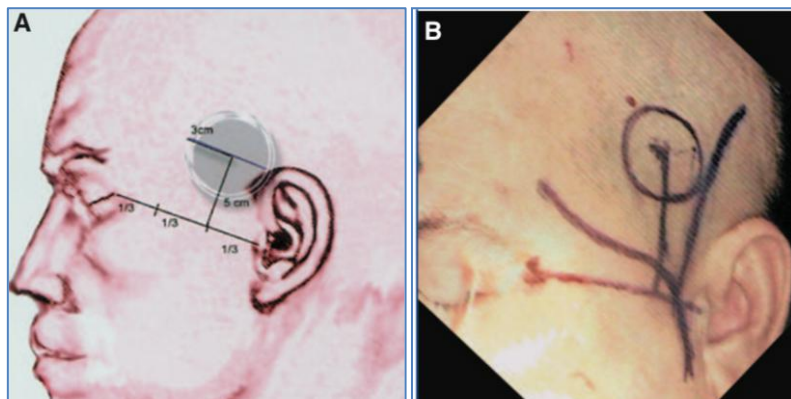
(a) Exposition de l'os. Emplacement idéal du trou de trépan (cercle noir). (b) Craniotomie (3 cm) et ouverture durale. Noter le lambeau dural replié vers le haut (en direction crâniale). Images opératoires tirées de l'ouvrage de Peter Vajkoczy « Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy, Tricks of the Trade » (365).

#### 13.2.2.3.4.4 Choix de l'artère receveuse

Lors de la procédure d'anastomose, la question essentielle qui se pose au neurochirurgien vasculaire, dans l'objectif d'optimiser le temps opératoire, est le choix de la branche

réceptrice de la MCA. Celle-ci doit offrir la meilleure congruence de calibre avec la STA, tout en restant accessible à la longueur disponible de celle-ci, à travers le plus petit volet crânien possible.

Krisht et Kadri (391) ont élaboré une formule mathématique pour trouver le meilleur site de craniotomie en regard des branches de bon calibre pour un bypass de bonne qualité. Une ligne perpendiculaire mesurant 5 cm de long est tracée à partir d'un point situé aux deux tiers de la distance entre le canthus latéral et le tragus, et se termine au centre d'un cercle de 3 cm de diamètre équivalent à la taille et au site de la craniotomie. Cette dernière n'exposera pas moins de deux branches temporales M4 de la MCA au niveau de la partie postérieure de la vallée sylvienne. Le diamètre d'au moins une branche est supérieure à 1 mm dans 93% de leur série (Fig. 100)



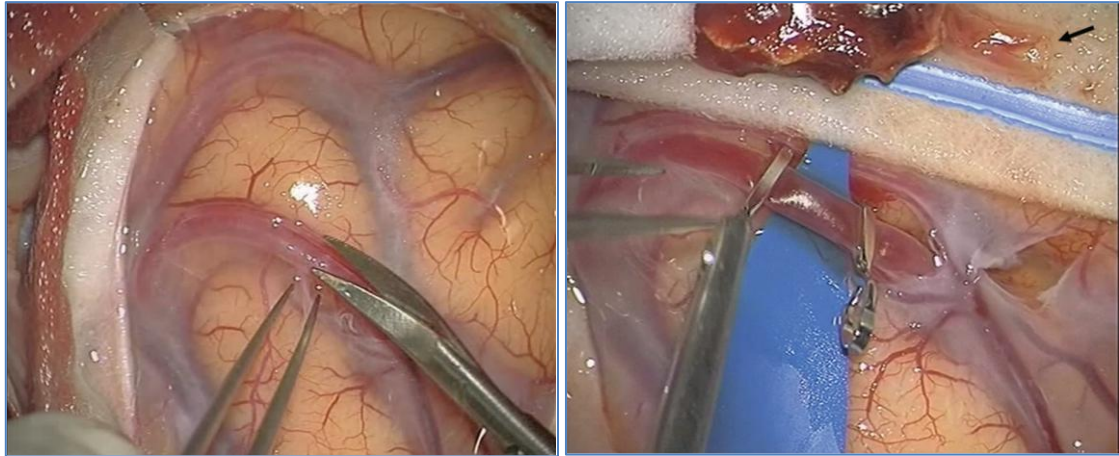
**Figure 100.** Technique mathématique pour localiser une branche de M4 selon Krisht.

A : illustration montrant la manière de localiser le centre de la craniotomie, B : une image peropératoire montrant les repères du centre de la craniotomie ainsi que la STA tracée sur la peau et ses branches antérieure et postérieure. Images tirées de l'article original de Krisht et Kadri «An anatomic methematical measurement to find an adequate recipient M4 branch for superficial temporal artery to middle cerebral artery bypass surgery» (391).

#### 13.2.2.3.4.5 Dissection de l'artère receveuse

Sous fort grossissement, la vallée sylvienne est ouverte et l'arachnoïde recouvrant la branche de la MCA est disséquée à l'aide d'un matériel de microchirurgie. Les petites branches latérales sont coagulées et sectionnées, tandis que les branches de plus gros calibre peuvent être temporairement clippées (Fig. 101). Un petit morceau de champ opératoire, généralement bleu et lisse, peut être glissé sous le vaisseau : cette manœuvre facilite grandement l'anastomose, car le vaisseau à paroi mince devient translucide lorsqu'il est vidé de son sang ;

elle permet également de réduire l'éblouissement dû à la réfraction de la lumière du microscope (Fig. 101). L'application locale de papavérine ou d'un inhibiteur calcique (par exemple, la Nimodipine) peut contribuer à prévenir le spasme artériel.



**Figure 101.** Préparation de l'artère receveuse.

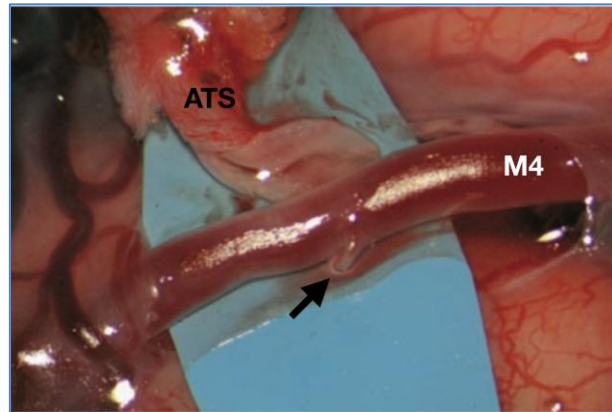
Image de gauche : ouverture de l'arachnoïde et préparation du vaisseau receveur (branche de M4). Le sacrifice de petites artères perforantes est parfois nécessaire. Image de droite : la branche de la STA est préparée avec une adventicectomie à son extrémité (flèche noire). Le vaisseau receveur est temporairement occlus à l'aide de petits clips (distance approximative : 5 mm) et un bout de champs bleu est glissé en dessous. Images opératoires tirées du livre de Peter Vajkoczy : *Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy, Tricks of the Trade*. (365).

#### 13.2.2.3.4.6 Préparation finale de l'artère temporale superficielle (STA)

Sous magnification, une portion d'environ 5 mm de long à l'extrémité distale de l'artère est délicatement libérée de sa manchette fasciale adhérente (adventicectomie). Il est essentiel de s'assurer que la STA dispose d'une longueur suffisante pour permettre une anastomose sans tension. À cette fin, une simulation du trajet de l'artère est effectuée à travers une fente en Y inversé créée dans le muscle. La craniotomie et l'ouverture sont alors élargies si nécessaire pour gagner en longueur. (Fig. 101) L'extrémité distale est ligaturée et un clip temporaire est appliqué. L'artère est ensuite ouverte en biseau, et une ouverture en fishmouth (« bouche de poisson ») est créée. Plus l'ouverture d'anastomose est large, moins il y aura de turbulences à la jonction des vaisseaux (365). (Fig. 102)

Le flux artériel est testé en retirant le clip proximal, puis l'artère est irriguée avec une solution saline héparinée. Le vaisseau est positionné selon le trajet le plus optimal pour atteindre le vaisseau receveur, en veillant à éviter toute torsion ou coudure.

Une longueur insuffisante de la STA à ce stade entraînera de grandes difficultés lors de l'anastomose et réduira la probabilité d'obtenir une perméabilité satisfaisante. Très souvent, une dissection progressive vers le tronc de l'artère, en le libérant des attaches aponévrotiques des parties molles, permet d'augmenter la longueur disponible (37).



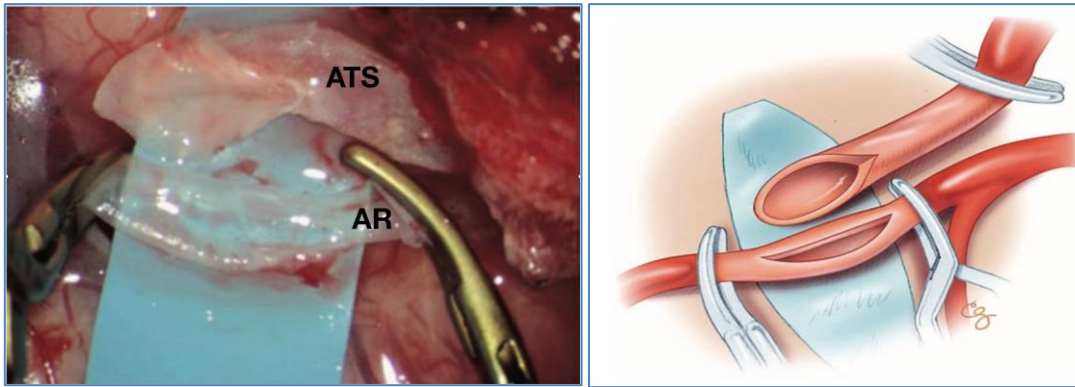
**Figure 102.** Adventicectomie de la STA et ouverture en fishmouth.

Le bout distal de la STA a été préparé pour l'anastomose, adventicectomie et ouverture en bouche de poisson, mis en face d'une branche M4 qui a été aussi préparée, une collatérale a été coagulée et coupée (flèche noire), et mise sur un bout de champ opératoire bleu. Image peropératoire tirée de la thèse du professeur Houari « Traitement des malformations vasculaires cérébrales en préservant le débit cérébral par une anastomose temporosylvienne » (37).

#### 13.2.2.3.4.7 Préparation finale de l'artère receveuse

Après la perfusion d'un agent neuroprotecteur intraveineux, tel que les barbituriques ou l'étomidate, la branche de la MCA corticale est piégée entre les clips temporaires micros à basse tension. Les clips doivent être délibérément appliqués de manière à minimiser leur interférence avec l'anastomose. (Fig. 101) L'artère peut être ouverte avec n'importe quelle forme de lame tranchante et fine. Ensuite, l'ouverture peut être agrandie de manière linéaire ou légèrement incurvée en utilisant les microciseaux, puis l'ouverture est irriguée avec de l'héparine. La longueur de l'ouverture doit être adaptée pour correspondre à la longueur de l'ouverture de la bouche dans la STA (Fig. 103).

Il arrive qu'une petite fuite sanguine apparaisse en amont de l'un des clips principaux. Dans ce cas, le clip doit être repositionné après la mise en place d'un autre clip en aval, afin d'éviter d'être submergé par le flux sanguin.

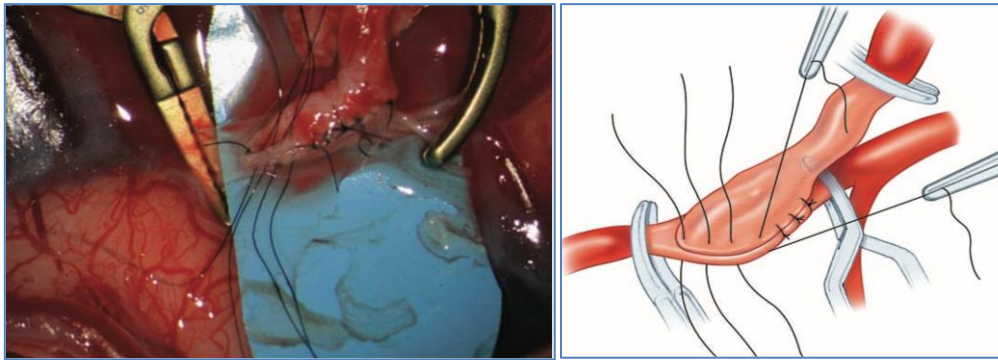


**Figure 103.** Préparation finale de l'artère receveuse (branche M4 de l'artère cérébrale moyenne).

A gauche, l'artère receveuse (AR) de la MCA est exclue entre deux clips temporaires micros à faible tension, avec ouverture de la bouche d'anastomose, en face de la STA (ou ATS) préparée. Image tirée de «Traitement des malformations vasculaires cérébrales en préservant le débit cérébral par une anastomose temporosylvienne» (37). A droite : une représentation explicative de cette étape. Illustration tirée du livre de Nussbaum et al. « Cerebral revascularization : microsurgical and endovascular techniques » (390).

#### 13.2.2.3.4.8 Suture de la STA à la MCA (end-to-side) et réalisation de l'anastomose

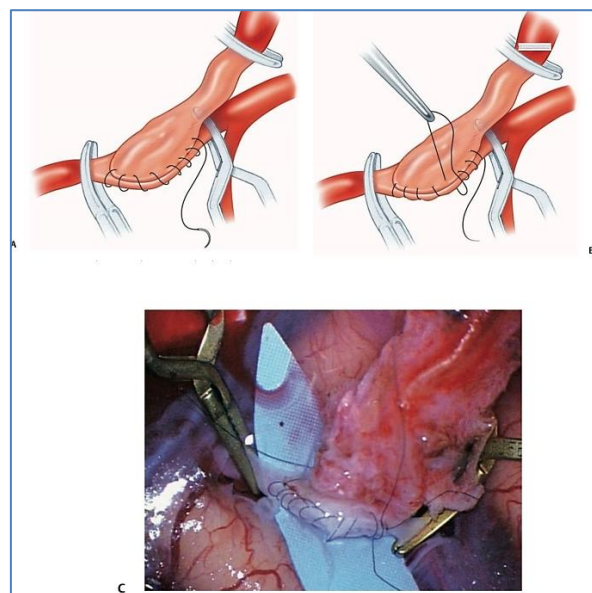
Généralement, un fil de suture en nylon (non résorbable) de 10-0 ou bien 11-0 est utilisé, en commençant par des sutures interrompues au niveau de la pointe ou du talon pour confronter les deux bouches de l'anastomose. Des points de sutures interrompus sont recommandés pour éviter un étranglement comme la fente d'une bourse lors du serrage du point final. Cela permet un placement plus précis des sutures et élimine pratiquement le risque d'étranglement secondaire par embrochage de l'intima controlatérale. Souvent, les deux ou trois dernières sutures ne sont liées qu'à la fin pour optimiser l'étanchéité de l'anastomose à son coin le moins exposé, où la visualisation peut devenir difficile (Fig. 104).



**Figure 104.** Suture de la STA à la MCA.

A gauche : les sutures sont placées d'abord et seront serrées individuellement à la fin de la procédure, cette technique est réservée aux petits vaisseaux. (Image est tirée de «Traitement des malformations vasculaires cérébrales en préservant le débit cérébral par une anastomose temporosylvienne» (37)). A droite : Représentation schématique de la photographie de droite. (Le dessin est tiré du livre : « Cerebral revascularization : microsurgical and endovascular techniques » de Nussbaum et al. (390)).

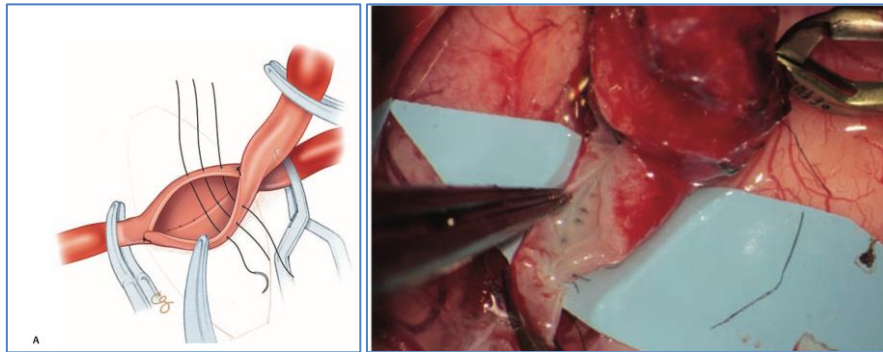
On peut aussi utiliser un surjet circonférentiel complet ou bien deux demi-surjets si les diamètres des artères le permettent. Il est presque impossible de maintenir une tension adéquate sur la ligne de suture, il est généralement préférable de laisser l'anastomose lâche, en utilisant la technique décrite par Spetzler, puis resserrer la ligne de suture à la fin avant de nouer. (Fig. 105)



**Figure 105.** Suture "end-to-side" en surjet circonférentiel.

Comme alternative des points séparés, un surjet peut être proposé mais gardé lâche lors de la procédure (A, C), et serré avant de mettre le nœud final (B). Les dessins A et B sont tirés du livre de Nussbaum et al. « Cerebral revascularization : microsurgical and endovascular techniques » (390). L'image C est tirée de «Traitement des malformations vasculaires cérébrales en préservant le débit cérébral par une anastomose temporosylvienne» (37).

Une fois que la suture de la paroi qui nous fait face est terminée, la STA peut être rétractée pour permettre l'inspection de la lumière, en regardant dans la « bouche » de l'anastomose ouverte pour être sûr que des points n'ont pas embroché la paroi intimale controlatérale (Fig. 106).

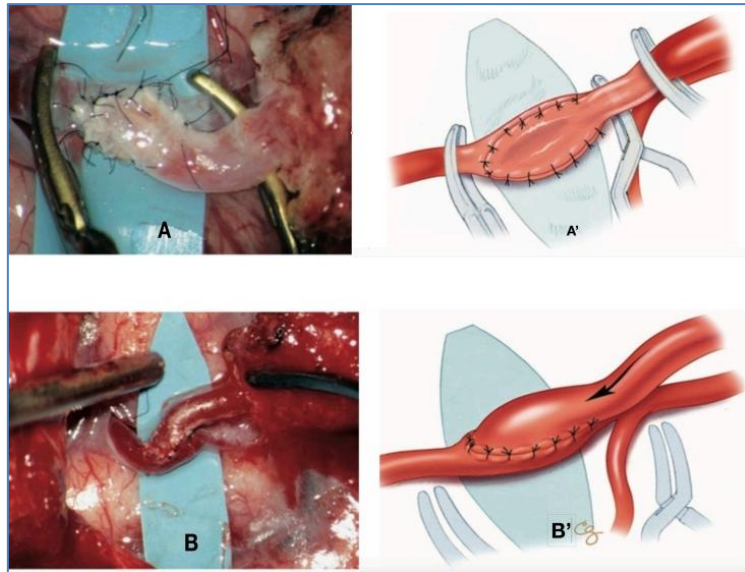


**Figure 106.** A : Visualisation de la lumière à travers la bouche d'anastomose, et préparation de la deuxième moitié des sutures, B : Image peropératoire correspondant à l'étape décrite en A. Illustration A tirée du livre de Nussbaum et al. « Cerebral revascularization : microsurgical and endovascular techniques » (390) . L'image B est tirée de «Traitement des malformations vasculaires cérébrales en préservant le débit cérébral par une anastomose temporosylvienne» (37).

#### 13.2.2.3.4.9 Le déclippage

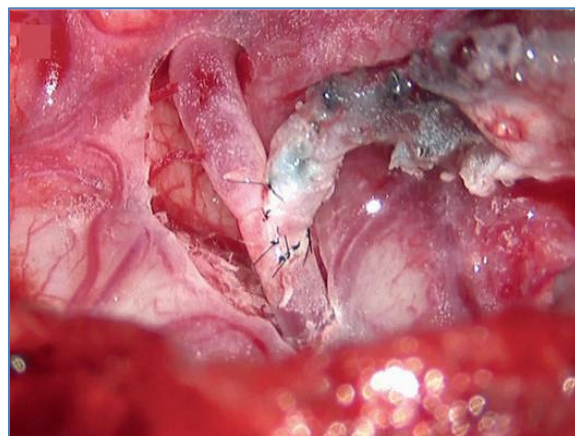
Une fois l'anastomose terminée et inspectée, les clips peuvent être retirés, d'abord de la branche de la MCA corticale distale, ensuite proximale et finalement de la STA (Fig. 107). En général, il faut être capable de visualiser le flux rétrograde et le retour de la pulsation dans le vaisseau donneur une fois que les clips sont retirés de la branche corticale et avant que le clip proximal sur la STA ait été ouvert. Les zones de fuite artérielle peuvent être inspectées et tamponnées, elles s'arrêteront souvent d'elles-mêmes avec une légère pression. Les fuites persistantes peuvent nécessiter un point de suture supplémentaire.

Une échographie Doppler peut être utilisée pour s'assurer d'un flux artériel pulsatile normal dans le vaisseau donneur. Alternativement, l'angiographie peropératoire à l'ICG peut être réalisée à ce stade (Fig. 109). Il convient de noter que la capacité de palper une impulsion dans le vaisseau donneur ne garantit pas un bon écoulement dans l'anastomose (Fig. 108) ; bien au contraire, une pulsation importante indique un obstacle au niveau de la bouche d'anastomose.

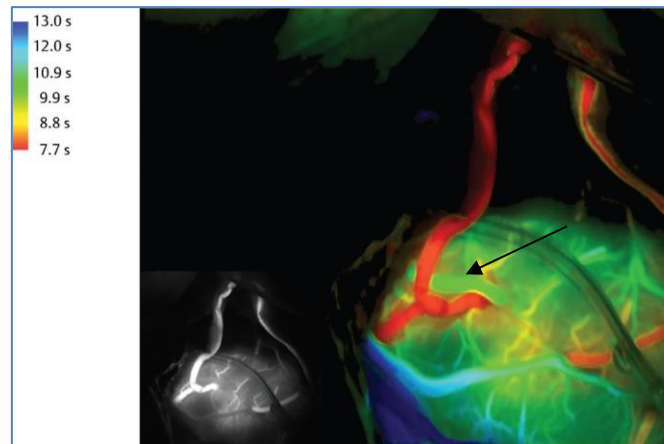


**Figure 107.** Le déclippage

A : L'anastomose complétée ; A' : représentation schématique de A. B : Le déclippage complet de l'anastomose ; B' : représentation schématique de B. Les images opératoires tirées de «Traitement des malformations vasculaires cérébrales en préservant le débit cérébral par une anastomose temporosylvienne» (37)). Les illustrations dessinées sont tirées du livre de Nussbaum et al. « Cerebral revascularization : microsurgical and endovascular techniques » (390).



**Figure 108.** Une vue sous microscope opératoire d'une anastomose termino-latérale, entre la STA et une branche corticale M4. Image tirée du livre de Spetzler « Neurovascular surgery » (4).

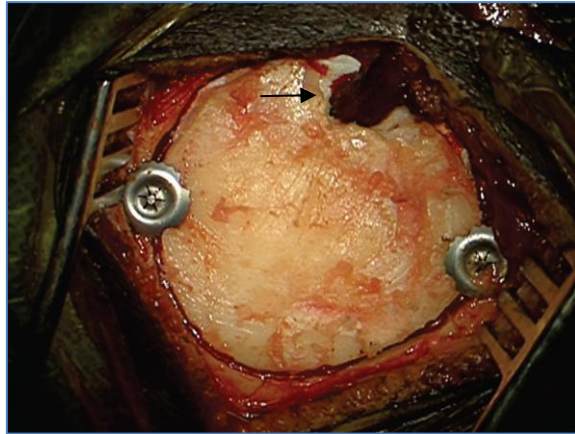


**Figure 109.** Angiographie à l'indocyanine verte (ICG) montrant la perméabilité de l'anastomose (flèche). Image opératoire tirée du livre de Peter Vajkoczy : *Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy, Tricks of the Trade*. (365).

#### 13.2.2.3.4.10 La fermeture

La fermeture est un temps primordial dans les anastomoses car la dure-mère, le volet osseux, le muscle et le fascia doivent être fermés tout en laissant une place suffisante pour le passage sans compression de la STA lors de la fermeture et aussi lors de la cicatrisation et la verticalisation du patient : cette nouvelle configuration doit être minutieusement étudiée. Lorsque la procédure est effectuée dans le cadre de l'angiopathie de Moyamoya, en plus de l'anastomose, des procédures de revascularisation indirectes peuvent être associées.

La dure-mère ne doit pas être fermée d'une manière étanche, au risque d'étrangler la STA. Cela est aussi valable pour le muscle temporal pour éviter les complications à type d'occlusion totale ou intermittente. Le volet osseux doit être fraisé à sa partie temporale basse pour créer un passage à la STA. Ce même volet doit être fixé au crâne par des plaques en titanes ou bien plus simplement par du fil non résorbable pour éviter le déplacement secondaire, lors de la verticalisation du patient (37) (Fig. 110).

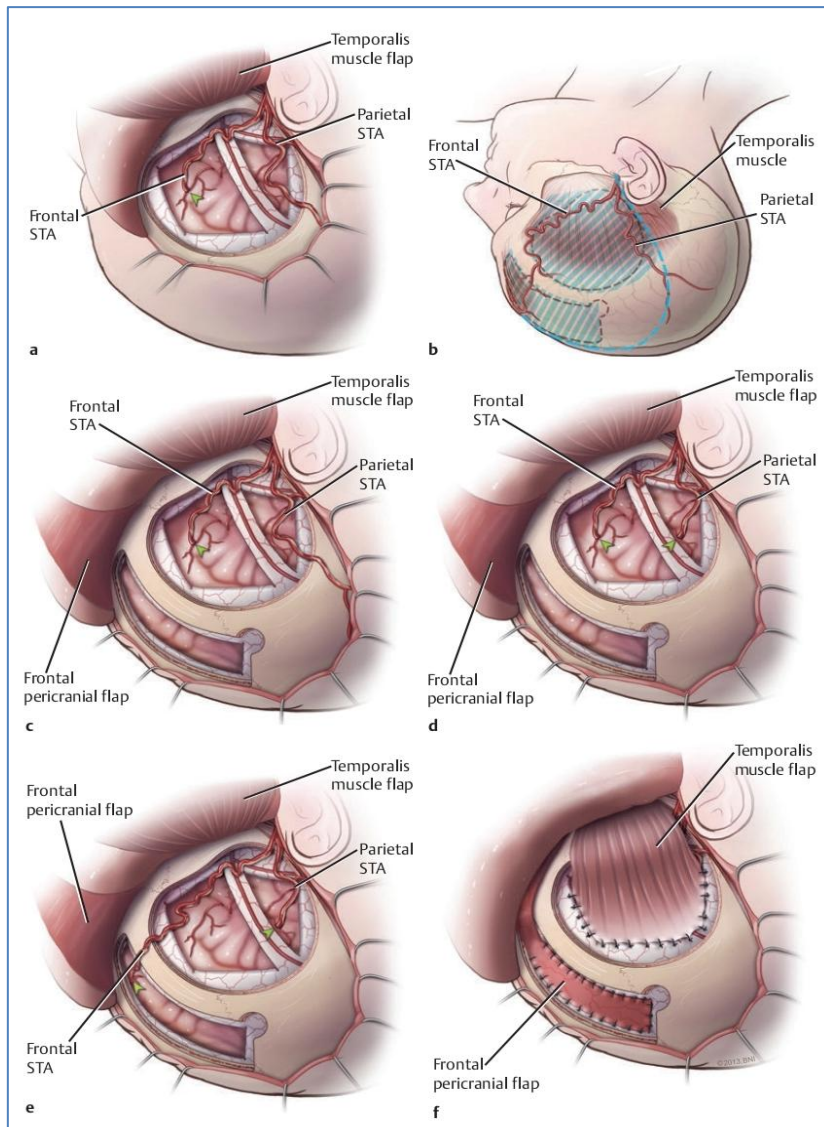


**Figure 110.** Fermeture avec remise du volet osseux permettant à la STA de passer en toute sécurité à travers le trou de trépan (flèche). Image opératoire tirée du livre « Surgical Techniques in Moyamoya Vasculopathy, Tricks of the Trade » (365).

#### 13.2.2.4 Procédures de revascularisation combinée (directe + indirecte)

L'association de procédures directes et indirectes permet de bénéficier à la fois du calibre important et de l'effet immédiat de la revascularisation apportée par une procédure directe, et de la large couverture anatomique offerte par les procédures indirectes. Plusieurs procédures combinées ont été décrites (16) (Fig. 111) :

- Anastomose temporosylvienne frontale + EDAMS pariétale.
- Anastomose temporosylvienne pariétale + procédure galéale.
- Anastomose temporosylvienne + EDAMS + péricraniosynangiose.
- Pansynangiose cérébrale par anastomose directe ACA et ACM + EDAMS+EGAS.



**Figure 111.** Revascularisation combinée : Procédures directes et indirectes

**(a)** Schéma d'une anastomose temporosylvienne utilisant la branche frontale de la STA (flèche) et d'une revascularisation indirecte par une EDAS à partir de la branche pariétale, combiné à l'application du muscle temporal sur la surface cérébrale pour compléter une EDAMS. **(b)** L'incision cutanée (lignes bleues en pointillés) ; pour un bypass STA-MCA combiné à une EDAMS avec utilisation du péricrâne ; suit un trajet juste en arrière de la branche pariétale, jusqu'à la ligne médiane, puis avance vers la racine des cheveux. Le péricrâne frontal ainsi que les deux branches de la STA sont préservés. Les limites des craniotomies sont indiquées par des lignes en pointillés. **(c)** EDAMS avec péricrâne utilisant la branche pariétale de la STA pour une EDAS, et la branche frontale pour une anastomose directe STA-MCA (flèche). **(d)** Variante de l'EDAMS avec péricrâne où les branches de la STA sont toutes deux anastomosées directement à des branches corticales de la MCA (flèches). **(e)** EDAMS combinée à deux anastomose directes STA-MCA et STA-ACA (flèches). La branche frontale de la STA passe au-dessus d'une bande osseuse séparant les craniotomies frontale et temporale. **(f)** Le péricrâne et le muscle temporal sont suturés à la dure-mère adjacente dans les craniotomies para sagittale et frontotemporale. Illustrations dessinées tirées du livre de Wanebo et al. « Moyamoya disease: Diagnosis and Treatment » (16).

### **13.3 Traitement endovasculaire du Moyamoya**

L'expérience en matière d'angioplastie et/ou de pose de stents pour restaurer le flux sanguin chez les patients atteints de Moyamoya par voie endovasculaire demeure limitée. De plus, le traitement endovasculaire n'a été employé que dans quelques cas pour traiter des anévrismes identifiables à l'angiographie, considérés comme responsables des complications hémorragiques de la maladie.

#### **13.3.1 Traitement endovasculaire dans la forme ischémique**

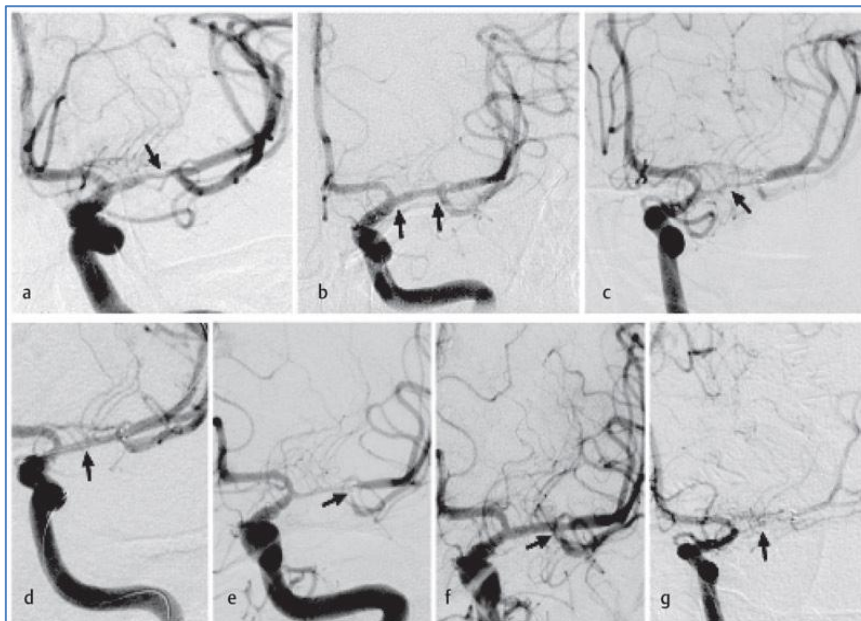
L'angioplastie, la pose de stents, ou l'association des deux techniques ont été utilisées principalement pour traiter des sténoses intracrâniennes symptomatiques et réfractaires d'origine athéroscléreuse. Ces procédures ont été proposées comme moyen d'augmenter le débit sanguin cérébral et de réduire le risque de récurrence des événements ischémiques chez les patients symptomatiques. Plusieurs auteurs ont rapporté leur expérience concernant le traitement endovasculaire chez des patients atteints de Moyamoya :

Kornblihtt et al. (392) ont rapporté le premier cas de ce type, avec la pose d'un stent dans la portion intracrânienne de l'ACI chez une jeune fille de 18 ans présentant des AIT. Le suivi clinique et angiographique à 46 mois a montré une perméabilité complète du stent, sans récurrence des symptômes.

El-Hakam et al. (393) ont rapporté le cas du plus jeune patient ayant bénéficié d'un traitement endovasculaire pour la maladie de Moyamoya. Il s'agissait d'une fillette de 3 ans présentant un rétrécissement diffus des segments supraclinoïdiens des deux ACIs, s'étendant aux MCAs. Elle a été admise pour une faiblesse transitoire de la jambe gauche, puis elle a présenté une hémiparésie gauche totale. Une angioplastie en urgence de l'ACI droite supraclinoïdienne a été réalisée dans les 6 heures suivant l'apparition des symptômes. Après le geste, le flux sanguin vers l'hémisphère droit s'est nettement amélioré et la force musculaire s'est rapidement rétablie. Deux semaines plus tard, elle a bénéficié d'une revascularisation par inversion durale droite. Deux ans plus tard, l'angiographie montrait une occlusion complète de l'ACI droite, mais des collatérales transdurales s'étaient développées. Les auteurs ont utilisé l'angioplastie pour soulager les symptômes aigus d'une occlusion carotidienne imminente, gagnant ainsi du temps pour permettre une intervention chirurgicale.

Khan et al. (394) ont rapporté une série de six procédures endovasculaires chez cinq patients (Fig. 112). Deux patients ont subi une angioplastie de l'ACI et la pose de stents Wingspan dans trois territoires artériels ; une angioplastie seule a été réalisée chez un patient et deux autres ont reçu une angioplastie suivie de la pose d'un stent Wingspan dans la MCA. Les cinq patients ont présenté des symptômes ischémiques récurrents sous forme d'AIT. En moyenne après 4 mois, trois patients ont nécessité un traitement endovasculaire supplémentaire pour resténose. En raison de la récurrence des symptômes, les cinq patients ont finalement bénéficié d'une revascularisation chirurgicale.

À ce jour, aucun des cas rapportés n'a montré de complications immédiates, mais le taux de resténose et/ou de symptômes récurrents est élevé, et la durabilité du traitement endovasculaire demeure incertaine.



**Figure 112. Traitement endovasculaire, cas illustratif.**

Angiographie en incidence antéropostérieure de l'artère carotide interne gauche.

(a) Sténose initiale du segment M1 (flèche). (b) Angioplastie et pose de stent montrant une augmentation du diamètre du segment M1 (flèches). (c) Récidive de la sténose à 6 mois (flèche). (d) Une deuxième procédure d'angioplastie à 6 mois (flèche). (e) L'angiographie de contrôle 2 mois plus tard montre une récurrence de sténose sévère au niveau de M1 et du segment proximal de M2 (flèche). (f) Une troisième procédure d'angioplastie des segments M1 et M2 (flèche). (g) Occlusion du segment M1 avant la chirurgie de revascularisation (flèche). Illustration tirée de l'article de Khan et al. « Failure of primary percutaneous angioplasty and stenting in the prevention of ischemia in moyamoya angiopathy » (394).

### 13.3.2 Traitement endovasculaire des anévrismes associés au Moyamoya

L'hémorragie associée au Moyamoya est considérée comme directement liée à la rupture de vaisseaux collatéraux soumis à un stress hémodynamique important. L'analyse pathologique de ces vaisseaux a mis en évidence un amincissement de la paroi et la formation de microanévrismes, éléments prédisposant à la rupture (395,396).

Le suivi à long terme de patients atteints de la forme hémorragique et ayant bénéficié d'une revascularisation chirurgicale suggère que cette intervention réduit, sans toutefois éliminer complètement, le risque de récurrence hémorragique (397–400). Outre le bypass chirurgical, un traitement direct des anévrismes des vaisseaux collatéraux est parfois envisageable (400,401). Toutefois, cette approche soulève d'importantes préoccupations, en raison de la localisation profonde des anévrismes et des perturbations hémodynamiques induites par l'intervention dans un contexte de circulation cérébrale déjà compromise (399). L'approche endovasculaire présente l'avantage d'être moins invasive ; toutefois, l'accès distal par l'ACA ou la MCA est souvent impossible, en raison du petit calibre de l'ACI supraclinoïdienne.

L'anévrisme de la jonction basilaire est la forme la plus fréquente d'anévrisme sacculaire formé sous contrainte hémodynamique. Parfois, l'artère basilaire est la seule artère à vasculariser l'ensemble du cerveau rendant la préservation bilatérale des segments P1 critique. Par ailleurs, de petits anévrismes périphériques peuvent se développer dans les collatérales de l'artère lenticulostrée et sur les artères choroïdiennes antérieure ou postérieure. Ces lésions anévrismales sont rarement visibles à l'angiographie (152,402).

Yang et al. (403) ont rapporté deux patients atteints de maladie de Moyamoya ayant bénéficié d'un traitement endovasculaire réussi d'anévrismes situés dans le segment distal de l'artère choroïdienne antérieure. L'un des patients avait présenté une hémorragie, l'autre non. Le patient hémorragique a été traité par cyanoacrylate, tandis que celui présentant un anévrisme non rompu a été traité par embolisation avec coils. Les auteurs ont souligné que l'embolisation endovasculaire peut être sûre dans les segments plus distaux de la circulation choroïdienne antérieure, au-delà du segment cisternal de l'artère.

En conclusion, malgré ces avancées, le traitement endovasculaire a rarement été proposé dans la vasculopathie de Moyamoya, dont la caractéristique principale est une sténose progressive

de la portion terminale de l'artère carotide interne ainsi que des artères cérébrales antérieure et moyenne. Plusieurs raisons expliquent cette réticence (5):

1. La maladie de Moyamoya étant progressive, l'efficacité durable d'une angioplastie par ballonnet ou par stent reste incertaine.
2. L'ischémie cérébrale survient surtout chez les enfants, chez qui les segments intracrâniens de l'ACI ou de la MCA sont souvent trop petits, avec une sténose longue rendant difficile l'utilisation des dispositifs.
3. Chez les adultes présentant des symptômes ischémiques, les vaisseaux cibles sont souvent déjà occlus ou trop étroits pour permettre une intervention endovasculaire.

Les procédures endovasculaires ne semblent pas offrir de résultats durables, des taux élevés de resténose ou de persistance des symptômes ayant été observés dans les rares cas rapportés. Ces éléments suggèrent que la maladie de Moyamoya ne constitue pas une indication idéale pour l'angioplastie endovasculaire. En revanche, le traitement endovasculaire des anévrismes des artères distales peut être bénéfique chez certains patients atteints de la forme hémorragique. Bien que ces anévrismes puissent régresser après des procédures de revascularisation, les taux de récurrence hémorragique demeurent relativement élevés, et un traitement endovasculaire plus précoce pourrait s'avérer avantageux (16).

#### **13.4 Indications et timing de la revascularisation chirurgicale dans le Moyamoya**

Le Comité de recherche sur la maladie de Moyamoya du ministère de la Santé et du Bien-être du Japon recommande une intervention chirurgicale lorsque des symptômes cliniques répétés surviennent en raison d'une ischémie cérébrale manifeste ou d'une diminution du débit sanguin cérébral régional (CBFr), d'une altération de la réponse vasculaire et de la réserve vasculaire cérébrale, sur la base des résultats des études de la circulation et du métabolisme cérébraux (5) :

1- Dans les formes typiques de Moyamoya (maladie et syndrome) bilatérale, la chirurgie est habituellement réalisée d'abord du côté cliniquement le plus symptomatique. En l'absence de signes ou symptômes latéralisés, l'hémisphère dominant est généralement choisi en premier afin d'éviter un risque de déficit de la parole ou du membre dominant (375,404). Toutefois, une grande série favorable à la revascularisation directe, même chez les jeunes enfants, a recommandé d'effectuer d'abord la chirurgie du côté non dominant, en raison d'une incidence

plus élevée d'épisodes neurologiques transitoires après la chirurgie sur l'hémisphère dominant (405).

En général, le moment de la chirurgie suit les indications. D'après une revue de la littérature (406), l'intervalle moyen entre la présentation clinique et la chirurgie était de 28,3 mois (extrêmes : 0,5–168 mois). Le moment approprié de la chirurgie doit être différencié selon l'âge d'apparition de la maladie :

- Si la maladie débute avant l'âge de 2 ans, le pronostic est très défavorable ; toutefois, un léger espoir subsiste si l'opération est réalisée dans les 3 mois suivant le début (190).
- Chez les jeunes enfants, en particulier ceux âgés de 3 à 5 ans, la progression de la maladie est souvent très rapide, et l'infarctus est une manifestation initiale fréquente par rapport aux enfants plus âgés ; la chirurgie de revascularisation doit donc être envisagée en urgence pour éviter l'infarctus (149). L'EDAS doit idéalement être réalisée dans les six années suivant le début de la maladie afin d'obtenir un pronostic favorable. En effet, lorsqu'elle est effectuée avant l'âge de neuf ans, elle est associée à de meilleurs résultats sur le plan des fonctions cognitives, à une amélioration des symptômes paroxystiques et à une revascularisation cérébrale plus efficace.

2- Dans les formes unilatérales, Tominaga et al. recommandent d'envisager une intervention chirurgicale dès l'apparition de symptômes cliniques et/ou lors de la mise en évidence d'un compromis hémodynamique à l'imagerie de perfusion (5).

3- Chez les adultes avec un Moyamoya d'apparition tardive, la progression de la maladie est rare. Narisawa et al. (407) ont ; toutefois rapporté une progression chez 6 des 47 patients (12,8 %) suivis de manière conservatrice, après quoi une chirurgie de revascularisation a été réalisée. Leurs indications chirurgicales comprenaient une présence de symptômes ischémiques, un compromis évident du flux sanguin à l'imagerie de perfusion et une perte d'autonomie dans les activités de la vie quotidienne,

4- Le Moyamoya asymptomatique est généralement traitée chirurgicalement dès l'apparition d'attaques ischémiques avec compromis hémodynamique (diminution de la réserve vasculaire). Cependant, un diagnostic précoce et une revascularisation sur la zone la plus étendue possible peuvent être essentiels pour améliorer le pronostic intellectuel (364).

## 14. Complications de la revascularisation chirurgicale

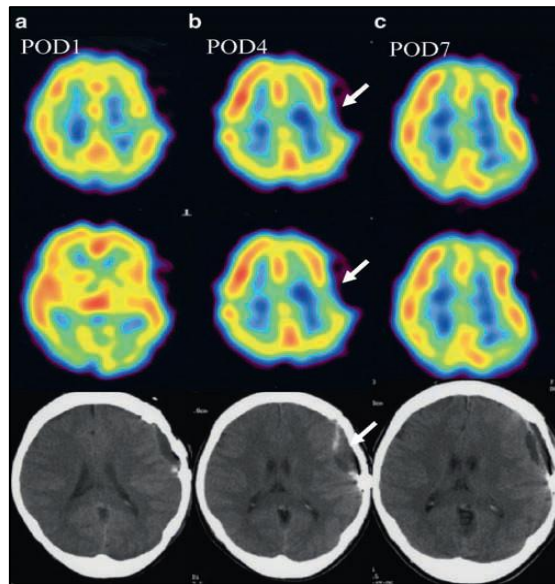
L'incidence rapportée de ces complications varie de 7,4 % à 22,2 % (59,330,408,409). Iwama et al. ont souligné l'importance des facteurs hémodynamiques préopératoires ; notamment la fréquence des AIT ; dans la survenue de ces complications notamment dans la population pédiatrique (330).

### 14.1 l'ischémie cérébrale postopératoire

Les complications ischémiques peuvent résulter d'une hypotension peropératoire, d'une hypercapnie ou d'une hypocapnie, d'une anémie périopératoire ou encore d'une déshydratation (410,411). Les patients jeunes, ceux présentant avant l'intervention des AIT fréquents ou un AVC évolutif, ainsi que ceux ayant un compromis hémodynamique significatif, sont considérés comme plus à risque de complications ischémiques périopératoires.

Pour limiter ce risque, la chirurgie de revascularisation est réalisée en priorité sur l'hémisphère présentant le plus grand compromis hémodynamique ou sur l'hémisphère dominant. L'EMS a été signalée comme comportant un risque notable d'ischémie cérébrale, en raison de la compression du parenchyme cérébral par le muscle temporal tuméfié (369,412).

Tominaga et al. (5) ont rapporté le cas d'une femme de 26 ans, souffrant d'AIT, qui a subi une anastomose temporosylvienne associée à une EMS. L'imagerie de perfusion réalisée un jour après la chirurgie a montré une amélioration du débit sanguin cérébral dans l'hémisphère opéré (Fig. 113a). Cependant, deux jours plus tard, elle a présenté une aphasia fluctuante ; le scanner a révélé un important œdème du muscle temporal utilisé pour l'EMS (flèche, Fig. 113b). L'imagerie par SPECT, effectuée quatre jours après l'opération, a montré une diminution marquée du DSC liée à la compression cérébrale (flèches, Fig. 113b). Une révision chirurgicale de l'EMS avec décompression a alors été réalisée, entraînant la disparition des symptômes. Le DSC s'est normalisé sept jours après la chirurgie (Fig. 113c).



**Figure 113.** Illustration d'une ischémie cérébrale postopératoire.

Profil temporel du scanner (CT) et de la SPECT au chez une patiente de 26 ans à 1 jour (a), 4 jours (b) et 1 semaine (c) après une anastomose temporosylvienne gauche associée à une EMS. Illustration tirée de l'ouvrage de Tominaga et Cho « Moyamoya Disease Update » (5).

#### 14.2 Syndrome d'hyperperfusion cérébral

Les patients présentant une faible réactivité vasculaire cérébrale sont connus pour être à haut risque de syndrome d'hyperperfusion. La vulnérabilité de la barrière hémato-encéphalique chez les patients présentant une ischémie chronique est considérée comme l'une des causes de cette hyperperfusion cérébrale (413).

Des études récentes suggèrent qu'après une anastomose directe STA-MCA, une hyperperfusion cérébrale focale peut entraîner des complications telles qu'une détérioration neurologique transitoire ou une hémorragie intracérébrale retardée (414,415). L'incidence de la détérioration neurologique transitoire due à l'hyperperfusion est rapportée entre 16,7 % et 28,1 % (416).

Une évaluation hémodynamique cérébrale pré- et postopératoire est indispensable afin de prévenir les complications sévères liées au syndrome d'hyperperfusion (416,417). La TDM et l'IRM constituent des méthodes morphologiques permettant de détecter des signes indirects d'hyperperfusion, tels qu'une hémorragie ou un œdème cérébral (418). Cependant, la SPECT demeure la méthode de référence pour l'évaluation du débit sanguin cérébral avant et après une procédure de revascularisation. Selon les mesures postopératoires du débit sanguin

cérébral obtenues par SPECT au stade aigu après une anastomose temporosylvienne, les patients atteints de Moyamoya présentent un risque significativement plus élevé d'hyperperfusion cérébrale symptomatique que les patients porteurs d'autres sténoses ou occlusions intracrâniennes, telles que l'occlusion athéroscléreuse de l'artère carotide interne (Tab. 7) (5).

Le traitement du syndrome d'hyperperfusion cérébrale consiste à contrôler la pression artérielle (419). Uno et al. ont suggéré que la tension artérielle devrait être maintenue dans les limites de la normale pour le traitement du syndrome d'hyperperfusion cérébrale, avec une PAS de 120-140 mmHg (420). Cependant, Ogasawara et al. ont suggéré qu'elle devrait être maintenue à 90-120 mmHg (421). Un capteur de radicaux libres tels que l'Edaravone peut être administré (421). L'œdème peut survenir dans les tissus cérébraux, il peut être traité avec des agents déshydratants (415).

**Tableau 7 :** Incidence de l'hyperperfusion cérébrale symptomatique après anastomose STA-MCA : étude prospective utilisant la SPECT en phase aiguë. Tableau tirée de l'ouvrage de Tominaga et Cho « Moyamoya Disease Update » (5).

	<b>Angiopathie de Moyamoya</b>	<b>Autres affections occlusives</b>
Nombre d'hémisphères opérés (nombre de patients)	105 (73)	21 (21)
Age (moyen)	2-67 (34.9)	12-67 (55.9)
Sexe (M/F)	19/54	19/2
Hyperperfusion cérébrale symptomatique	25(24.8%)	0 (0%)

### 14.3 Hypoperfusion cérébrale locale

Lors de la procédure d'anastomose temporosylvienne, les branches réceptrices de M4 doivent être clippées temporairement ce qui entraîne une hypoperfusion locale du cortex cérébral. Les symptômes cliniques surviennent souvent après la chirurgie en raison de la faible capacité de compensation des vaisseaux. En 2015, Mukerji et al. (422) ont étudié la perfusion cérébrale postopératoire chez 31 patients ayant subi une anastomose directe EC-IC et ont suggéré que l'hyperperfusion était la cause la plus fréquente d'événements neurologiques transitoires, mais l'hypoperfusion régionale, qui est causée par les conditions opératoires et aggravée par le clippage temporaire (139), entraîne des AVC ischémiques définitifs.

#### 14.4 Occlusion postopératoire de l'anastomose

Les anastomoses temporosylviennes peuvent s'obstruer chez les patients opérés pour un Moyamoya. La cause principale de cette occlusion ; en dehors des problèmes techniques de l'anastomose elle-même ; est la compétition de flux. En 2014, Januszewski et al. (423) ont proposé une classification des anastomoses temporosylviennes à l'aide de

L'angiographie peropératoire à l'indocyanine verte (ICG) en infrarouge, afin de prédire leur perméabilité dans les heures suivant l'intervention. Ils ont distingué trois types :

- **Type I** : le plus fréquent, caractérisé par un écoulement antérograde robuste durant la phase artérielle précoce ; il est associé à une perméabilité durable.
- **Type II** : rehaussement tardif mais anastomose perméable, avec écoulement antérograde observé pendant les phases capillaire et veineuse.
- **Type III** : écoulement antérograde retardé, sans continuité de flux au niveau de l'anastomose, ou flux faible/non convaincant au site de pontage, voire absence totale de flux convaincant.

Les délais rapportés dans la littérature pour la survenue de l'occlusion varient. Dans l'étude de Januszewski et al., la majorité des occlusions sont survenues dans les 24 à 72 heures postopératoires (423). Dans celle d'Abla et al. (2013), portant sur 154 chirurgies de revascularisation réalisées sur 140 hémisphères, 4 cas d'occlusion ont été recensés : un immédiatement après la chirurgie, et trois survenues respectivement à 9, 33 et 64 mois (424).

Ainsi, le moment exact de survenue de l'occlusion reste incertain, mais il semble principalement lié à la résistance distale de l'anastomose. Une fois l'occlusion constituée, et en l'absence de circulation collatérale suffisante ou de revascularisation indirecte combinée, une révision chirurgicale est nécessaire

#### 14.5 Occlusion réversible de l'anastomose

Comme la STA doit traverser le muscle temporal pour être anastomosée à la MCA au niveau cortical, les contractions de ce muscle peuvent provoquer une ischémie transitoire dans le cortex cérébral lors des mouvements de mastication. Pour prévenir ce phénomène, il est recommandé de maintenir une distance suffisante entre la STA du donneur et le bord de la craniotomie, et d'éviter un trajet redondant de l'artère à travers la couche musculaire.

En 2015, Katsuta et al. (425) ont rapporté, chez cinq patients adultes atteints de la maladie de Moyamoya, la survenue d'ischémies lors de l'ouverture de la bouche. Leur étude a mis en évidence la présence d'au moins deux mécanismes sténo-occlusifs :

1. Les fibres musculaires temporales étirées compriment la STA du donneur contre le bord de la craniotomie.
2. La STA se plie lorsque le muscle est étiré.

#### **14.6 Spasme de l'artère temporale superficielle (STA)**

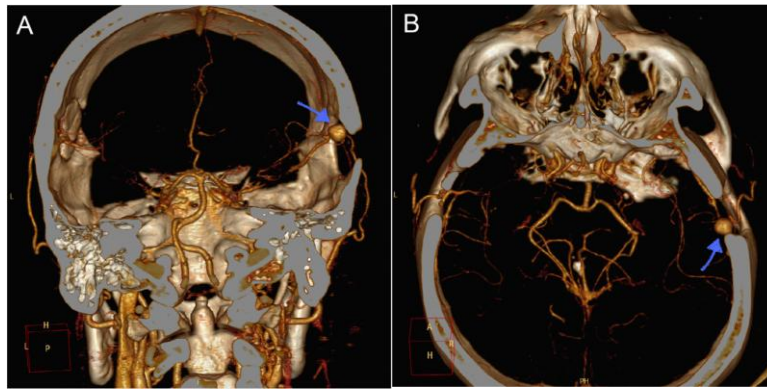
La STA chemine en sous-cutanée sous les joues et est facilement affectée par toute compression extérieure, elle est donc sujette aux vasospasmes, essentiellement lors de sa manipulation durant la dissection. C'est une complication qui est rapporté pour le bypass temporosylvien pour les cas d'anévrisme complexe et dans le Moyamoya. Ces vasospasmes sont plus fréquents quand on utilise un greffon radial entre la STA et la MCA (426).

#### **14.7 Anévrisme anastomotique**

Les deux artères d'un bypass STA-MCA sont sujettes à la formation d'anévrisme (Fig. 114) et siègeant en son sein ou à distance. Cette dilatation est due à des perturbations hémodynamiques résultant d'une revascularisation inadéquate (427,428).

En 2013, Kawahara a signalé un patient présentant une occlusion de l'ACI, qui a été traité avec une anastomose temporosylvienne, et une hémorragie intracrânienne s'est développée 22 mois plus tard par rupture d'anévrisme anastomotique ; celui-ci a été clippé en préservant l'artère avec un bon pronostic (429).

En 2015, Yu et al. publient une revue de la littérature sur le Moyamoya et les anévrismes anastomotiques. Une vingtaine de cas ont été rapportés (427), Ils ont suggéré que l'augmentation de la pression hémodynamique est le principal facteur responsable. Par conséquent, la possibilité d'un anévrisme anastomotique doit être envisagée lors du suivi des patients bénéficiant d'une anastomose temporosylvienne (430).



**Figure 114.** (A) Vue coronale et (B) vue axiale en reconstruction 3D d'une Angio TDM cérébrale montrant un anévrisme de 8 mm au niveau de la jonction (flèche) sur le site de l'anastomose STA-MCA chez un patient traité pour un Moyamoya. Images tirées de l'article de Tang et Shen « Anastomotic aneurysm formation after superficial temporal artery-middle cerebral artery bypass surgery in 5 months» (427).

### 14.8 Problèmes de plaie

La dissection de la STA et la ligature de ses branches peuvent entraîner une ischémie du cuir chevelu, augmentant ainsi le risque de mauvaise cicatrisation, d'infection et de nécrose ; en particulier chez les patients présentant des antécédents de diabète ; et dont le traitement est souvent difficile (431). Lorsque la vascularisation du cuir chevelu est sévèrement compromise, la reconstruction des pertes de substance cutanée avec le tissu local devient complexe. Dans ce cas, l'utilisation d'un lambeau vascularisé offrant une excellente mobilité et couverture est nécessaire pour éviter les cicatrices résiduelles.

Kwon et al. (432) ont rapporté cinq cas de nécrose du cuir chevelu postopératoire après anastomose temporosylvienne associée à une EDAMS. Dans ces situations, l'artère occipitale ipsilatérale a été repérée, et un lambeau d'avancement basé sur l'artère et la veine occipitales a été réalisé pour combler le défaut, avec de bons résultats.

### 14.9 Œdème cérébral aigu

L'apparition d'un œdème cérébral aigu a été décrite après l'ouverture de la dure-mère. Il est favorisé par plusieurs facteurs, tels que l'hypercapnie, une craniotomie de petite taille ou encore la position ventrale, notamment lors des procédures de revascularisation dans le territoire de l'artère cérébrale postérieure. En cas de survenue, une prise en charge rapide est indispensable afin de réduire la pression intracrânienne. Les mesures recommandées incluent la normalisation de la PaCO<sub>2</sub>, l'administration de mannitol en perfusion et la surélévation de la tête (2).

#### **14.10 Épilepsie post-opératoire**

L'incidence de l'épilepsie postopératoire après une chirurgie de revascularisation pour le Moyamoya n'est pas faible. En 2011, Jin et al. ont rapporté que l'incidence globale des crises après revascularisation était de 18,9 %, ce qui n'était pas inférieur aux incidences observées dans d'autres pathologies, et que la survenue d'épilepsie postopératoire était principalement liée à la synangiose.

L'épilepsie précoce est associée à une augmentation du flux sanguin à travers le bypass direct. L'épilepsie tardive, en plus d'être liée à l'augmentation de l'excitabilité corticale causée par l'augmentation du flux sanguin, est également associée à la chirurgie de revascularisation indirecte et combinée. Plus la revascularisation est efficace, plus le risque de crises est élevé. Il a également été démontré que les patients atteints de la vasculopathie de Moyamoya, présentant des crises postopératoires retardées après une anastomose directe associée à une synangiose, obtiennent de bons résultats à long terme. (433). L'épilepsie peut également survenir dans le cadre du syndrome d'hyperperfusion cérébrale. En 2007, Narisawa et al. ont réalisé 64 anastomoses temporosylvienne chez 44 patients consécutifs, dont 3 ont présenté des crises postopératoires entre le 1<sup>er</sup> et le 10<sup>e</sup> jour (434).

#### **14.11 Hématome sous dural**

Certains patients atteints de Moyamoya ayant une atrophie cérébrale et d'autres utilisant à long terme des anticoagulants contre l'ischémie sont sujets à présenter un hématome sous-dural, après une procédure de revascularisation. Andoh et al. (435) rapportent 3 patients qui ont développé un hématome sous-dural chronique postopératoire après une anastomose STA-MCA.

#### **14.12 Gonflement du muscle temporal**

Le gonflement du muscle temporal entraîne une compression cérébrale (369,412). Il est observé lorsque la veine de drainage est sacrifiée. L'augmentation de la pression intracrânienne, résultant de l'insertion de tissu extracrânien, peut provoquer des céphalées et des lésions cérébrales ischémiques. Par ailleurs, un saignement provenant de la face profonde du muscle constitue une complication critique, car il peut être responsable d'un hématome sous-dural aigu.

### **14.13 Syndrome Cheiro-Oral Transitoire (SCO)**

Le SCO transitoire se réfère aux perturbations sensorielles au coin de la bouche et dans la main sans déficit moteur. Il a été décrit pour la première fois par Sittig, qui en a rapporté trois cas en 1914 (436). Le SCO peut survenir chez des patients atteints de diverses affections, telles que des néoplasmes, des malformations artérioveineuses ou des infarctus cérébraux (437). Les études neuroradiologiques antérieures ont identifié plusieurs localisations anatomiques responsables du COS, notamment le lobe pariétal, le tronc cérébral, le thalamus et la corona radiata (437–441).

Sasamori et al. ont observé qu'un sous-groupe de patients développait un COS transitoire après une revascularisation chirurgicale pour Moyamoya. En 2010, ils ont rapporté que le SCO transitoire se développait chez 8 (22,9%) des 35 hémisphères traités. Le flux traversant par l'anastomose STA-MCA dans les cas d'un Moyamoya peut stimuler une progression rapide de cette maladie et diminuer les vaisseaux basaux caractéristiques, provoquant une SCO transitoire dans les 3 semaines suivant la chirurgie (442).

## **15. Suivi postopératoire du Moyamoya**

Les patients sont surveillés pendant la nuit dans une unité de soins intensifs et rapidement mobilisés le jour suivant. Le soir de l'intervention le patient bénéficie d'une TDM cérébrale sans produit de contraste à la recherche d'une hémorragie intracérébrale et dont l'absence indique la reprise de l'anticoagulation (Aspégic 100 mg en per os) (37).

Dans le cas d'un bypass temporosylvien, en plus de l'héparine reçue in situ en peropératoire au niveau de la bouche d'anastomose, une dose additionnelle de 500 unités internationales sera diluée dans un flacon de sérum salé et passé en une heure en salle de réveil (37). Le pansement est refait à J3 et, contrairement aux autres interventions, l'ablation des fils ne se fait pas à J7 mais plutôt à J10 à cause du risque de fistule de LCR, car la dure-mère n'est pas fermée d'une manière étanche.

Le patient et sa famille doivent comprendre le principe de l'anastomose et la vulnérabilité de la STA qui est palpable sous la peau, ces explications ont pour but d'éviter toutes compressions extérieures par le port d'un foulard, un bandage et même des lunettes. Souvent les patients doivent changer leurs habitudes concernant la position de sommeil (37).

À un mois postopératoire, une imagerie de perfusion (IRM ou TDM) ainsi qu'une angio-IRM cérébrale sont réalisées. Six mois après la chirurgie, une angiographie cérébrale des six axes est effectuée. Le suivi à long terme est assuré sur le plan clinique et radiologique, avec la réalisation d'une angio-IRM annuelle (5).

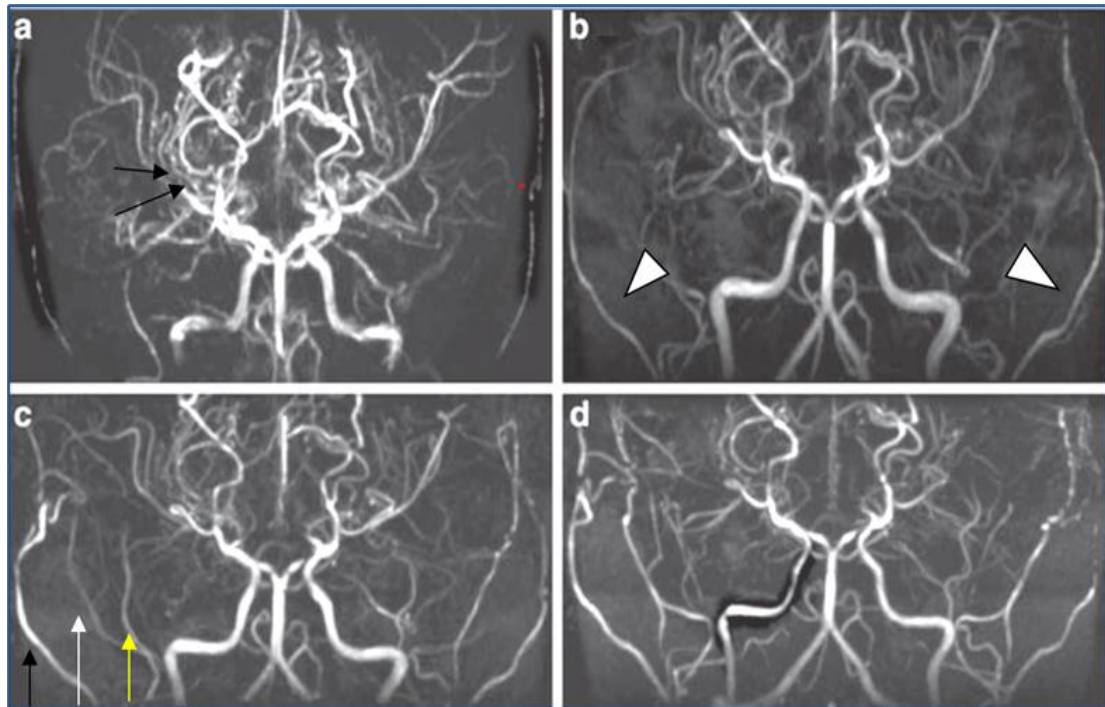
### **Intérêt de l'ARM pour le suivi postopératoire.**

Une néovascularisation proéminente se développe classiquement chez les patients atteints Moyamoya après revascularisation chirurgicale. Deux processus distincts de néovascularisation interviennent à la suite d'une chirurgie de revascularisation : l'angiogenèse induite par les méthodes indirectes et la revascularisation par anastomose directe (256–262).

Le caractère non invasif a fait de l'ARM une technique idéale pour le diagnostic et le suivi de cette pathologie (219,220,242,263,264). En effet, elle constitue un outil pratique pour l'observation longitudinale des modifications angiographiques postopératoires. Des séries d'exams ARM ont montré comment la néovascularisation se développe entre le tissu donneur et le cerveau (245). La figure 115 illustre les évolutions typiques suivantes :

- Disparition ou réduction des vaisseaux de Moyamoya, détectée dès le premier mois postopératoire, avec une progression graduelle lors des contrôles ultérieurs par ARM.
- Progression des modifications sténo-occlusives, confirmée plus de 3 mois après la chirurgie, après la mise en évidence de la néovascularisation par méthode directe et indirecte.
- Augmentation du signal de l'artère temporale superficielle (STA), correspondant à la revascularisation directe, observable à partir d'un mois après l'intervention.
- Augmentation du signal des artères temporale profonde et méningée moyenne, liée à l'angiogenèse induite par la néovascularisation indirecte, visible dans les 3 mois suivant la chirurgie, puis s'intensifiant progressivement jusqu'à 6 mois.

Le timing de ces évolutions a été étudié en détail par Houkin et al. (245). Une relation inverse existe entre la néovascularisation et la régression des vaisseaux de Moyamoya. L'apparition d'une angiogenèse autour du site d'anastomose, notamment via l'artère temporale profonde et l'artère méningée moyenne (259), constitue un repère clé à observer sur l'ARM à 3 mois postopératoires. Le mécanisme exact de l'angiogenèse induite par l'encephalosynangiose indirecte reste inconnu, mais le facteur de croissance basique des fibroblastes (basic FGF) pourrait jouer un rôle majeur (265,266). Il est possible que plusieurs facteurs angiogéniques, dont le basic FGF, interviennent dans l'induction de cette angiogenèse via le muscle temporal et la dure-mère.



**Figure 115 (a–d).** ARM de suivi postopératoire séquentiel chez un patient atteint de la maladie de Moyamoya.

(a) ARM préopératoire : présence de vaisseaux Moyamoya basaux bien visibles (flèches). (b) ARM à 1 mois postopératoire : réduction notable des vaisseaux Moyamoya, avec augmentation du signal au niveau de la STA (tête de la flèche). (c) ARM à 3 mois : augmentation supplémentaire du signal dans l'artère temporale profonde (DTA, flèche blanche) et méningée moyenne (MMA, flèche jaune), en plus de la STA (flèche noir). (d) ARM à 6 mois : majoration du signal dans la DTA/MMA, associée à une progression des lésions sténo-occlusives bilatérales de l'ACI et à une aggravation de la sténose de la MCA gauche.

Illustration ARM tirée de l'article de Houkin et al. « How does angiogenesis develop in pediatric moyamoya disease after surgery ? » (245).

## 16. Résultats

### 16.1 Résultats dans la forme ischémique

Le rôle le plus important de la chirurgie est de prévenir les AVC supplémentaires chez les patients atteints de Moyamoya. Bien que cela ait été rarement rapporté, les patients pris en charge de manière conservatrice ont présenté des AVC à un taux annuel compris entre 3,2 % et 15 % (23,146,443,444). Pour comparer le taux d'AVC avec celui du groupe conservateur, les études concernant le développement d'AVC après revascularisation chirurgicale ont été examinées. Parmi toutes les études, l'incidence annuelle d'AVC post-opératoire a pu être identifiée selon la méthode chirurgicale et le groupe d'âge (adultes/enfants) dans 14 études (160,444–456).

La revascularisation directe ou combinée chez les adultes atteints de Moyamoya semble efficace pour prévenir les AVC (445–449,454). Cinq études avec un suivi à long terme (>36 mois) ont rapporté un taux annuel d'AVC après revascularisation directe compris entre 0,0 % et 1,6 % (445–449). Bien que Gross et al. (454) aient rapporté une incidence annuelle plus élevée (5,4 %), leurs résultats peuvent s'expliquer par une durée de suivi plus courte. Parmi ces six études, la moyenne pondérée du taux annuel d'AVC était de 1,4 % chez 504 patients adultes ayant subi une revascularisation directe, ce qui est nettement inférieur aux résultats du traitement conservateur. La réduction relative du risque d'infarctus cérébral par la revascularisation directe a été estimée à 70,7 % avec un HR (Hazard Risk)  $\leq 1$  (0,29) (446).

La revascularisation directe chez les patients pédiatriques peut également être efficace pour prévenir de nouveaux AVC. Sur une période de suivi de six ans, six patients ont présenté un AVC post-opératoire parmi 190 patients pédiatriques ayant subi une revascularisation directe. Kuroda et al. (445) ont notamment rapporté l'absence d'AVC pendant les 73 mois suivant la revascularisation directe chez les enfants atteints de maladie de Moyamoya. La moyenne pondérée du taux annuel d'AVC dans trois études était de 0,2 % (445,452,456). Ces résultats favorables pourraient être obtenus grâce à l'amélioration du flux sanguin cérébral et de la capacité de réserve vasculaire (448,457,458).

Cependant, l'incidence d'infarctus cérébral nouvellement développé après revascularisation indirecte était rapportée comme étant légèrement plus élevée que pour la méthode directe. Dans les études examinant des cas adultes traités par revascularisation indirecte, 0 % à 14,3 %

des patients ont présenté un AVC post-opératoire chaque année. La moyenne pondérée annuelle des AVC était de 5,6 % parmi 587 patients (444,448,449,454,455). En revanche, la revascularisation indirecte chez les enfants atteints de Moyamoya semblait plus efficace que chez les adultes. Quatre études avec un suivi relativement long (>52 mois) ont montré que la moyenne pondérée du taux annuel d'AVC après revascularisation indirecte était de 1,6 % chez les enfants (160,451,453,455). Ainsi, la revascularisation indirecte semble plus efficace chez les patients pédiatriques que chez les adultes. De plus, les patients pédiatriques traités chirurgicalement ont montré un taux comparable d'adaptation sociale favorable (459). Néanmoins, l'efficacité de la chirurgie pour la protection à long terme des fonctions cognitives reste incertaine (460).

En 2019, Kim et al (461). ont publié les résultats d'une large cohorte multicentrique portant sur la chirurgie de revascularisation indirecte chez l'enfant atteint de MMD. Entre août 1988 et décembre 2012, 772 enfants ont été opérés, dont 629 patients inclus avec un suivi moyen de 12 ans, après exclusion des cas de syndrome de Moyamoya. Les techniques chirurgicales réalisées sont une EDAS en utilisant la STA pour le territoire sylvien, une encéphalogaléosynngiose ou multiple trou de trépan sont associés à l'EDAS pour le territoire de l'ACA et une EDAS utilisant l'artère occipital et/ou multiple de trous de trépan pour le territoire de la PCA. Les principaux résultats étaient comme suit :

Issue clinique favorable ( $mRS \leq 2$ ) :

- 95 % des patients avaient un score final Karnofsky (KPS) ou Lansky (LPS)  $\geq 80$ .
- Amélioration par rapport à l'état initial (+8,2 points,  $p < 0,001$ ).
- Les patients initialement sévères (KPS/LPS  $< 80$ ) ont montré une amélioration notable (+28,4 points,  $p < 0,001$ ).

Le risque annuel d'AVC ischémique : 0,08 %/an

- Les infarctus symptomatiques étaient très rares après la revascularisation indirecte.
- Un seul infarctus tardif a été rapporté (2 ans après chirurgie), survenu dans un contexte de fièvre et de déshydratation.
- La chirurgie indirecte confère une protection durable contre d'ischémie cérébrale chez l'enfant.

Le risque annuel d'hémorragie : 0,04 %/an

- Aucune récurrence hémorragique n'a été observée.
- Taux nettement inférieur à celui rapporté chez l'adulte asymptomatique (2–3 %/an).
- Toutefois, des hémorragies tardives peuvent survenir après plus de 10 ans, notamment à l'âge adulte ( $\geq 20$  ans).

La survie sans événement à 10 ans : 99,2 % pour les infarctus ischémiques, 99,8 % pour les hémorragies.

En conclusion, cette étude à long terme démontre que la revascularisation indirecte chez l'enfant offre une excellente protection contre l'ischémie et l'hémorragie, avec une survie sans événement supérieure à 99 % à 10 ans. Elle représente ainsi une stratégie efficace de prévention primaire dans le Moyamoya pédiatrique.

## 16.2 Résultats dans la forme hémorragique (adulte)

Alors que l'efficacité de la revascularisation pour le Moyamoya ischémique est généralement acceptée, les indications chirurgicales pour la forme à présentation hémorragique restent également indéterminées. Depuis les années 1980, la revascularisation indirecte était considérée comme plus efficace pour prévenir de nouvelles hémorragies que la revascularisation directe (462). Cependant, Aoki a rapporté des résultats insatisfaisants concernant la prévention des hémorragies récurrentes avec la revascularisation indirecte (463).

Jiang et al. ont rapporté un taux de récurrence hémorragique de 1,9 % après deux ans de suivi chez des patients adultes ayant subi une revascularisation directe. Le taux de développement d'AVC hémorragique était estimé à 11,5 % avec une prise en charge conservatrice dans les études précédentes (389,443,446,454). Le niveau de preuve concernant la prévention d'autres hémorragies par revascularisation directe est devenu plus solide avec le Japan Adult Moyamoya (JAM) Trial (389).

- **l'essai JAM ( Japan Adult Moyamoya trial) (389).**

Il est connu qu'environ la moitié des patients adultes atteints de Moyamoya présentent une hémorragie intracrânienne, tandis que la majorité des cas pédiatriques se manifestent par une

ischémie cérébrale (21,195,464). Typiquement, l'hémorragie touche le thalamus et les ganglions de la base, avec une inondation fréquente des ventricules. Ces épisodes hémorragiques, potentiellement fatals, affectent gravement le pronostic du patient (397).

À ce jour, la seule stratégie thérapeutique réellement prometteuse reste le bypass STA-MCA. Dans la forme ischémique de la maladie, l'angiographie met souvent en évidence une diminution des vaisseaux de type Moyamoya après la chirurgie (465). Il est probable que le flux dominant issu du bypass réduise la charge hémodynamique pesant sur ces vaisseaux collatéraux pour assurer le débit sanguin cérébral, atténuant ainsi le stress vasculaire. Des cas de microanévrismes collatéraux disparaissant après chirurgie ont également été rapportés (399,466).

Sur le plan clinique, plusieurs auteurs ont rapporté l'efficacité du bypass dans la forme hémorragique du Moyamoya. Kawaguchi et al. (400) ont montré que le bypass temporosylvien diminuait le taux d'AVC, tant hémorragiques qu'ischémiques. Karasawa et al. (467) ont observé que les patients opérés présentaient moins de récives hémorragiques que ceux traités de manière conservatrice.

L'essai JAM (389), premier essai multicentrique, prospectif, randomisé et contrôlé, a été conduit dans 22 centres japonais chez des adultes atteints de MMD, ayant présenté une hémorragie intracrânienne dans l'année précédente. Les patients ont été répartis en deux groupes :

- Un groupe bénéficiant d'un traitement conservateur,
- Un groupe ayant subi une anastomose directe bilatérale extra intracrânien–intracrânien.

Le suivi a duré 5 ans et les critères d'étude étaient :

- Critère principal : la survenue de tous les événements indésirables (accident vasculaire, décès ou complication sévère) ;
- Critère secondaire : les récives hémorragiques (rebleeding).

Quatre-vingts patients ont été inclus (80 patients : chirurgie : 42 ; traitement non chirurgical : 38). Les résultats après une anastomose temporosylvienne :

Événements indésirables (AVC, détérioration clinique grave...etc.) :

- 14,3 % dans le groupe chirurgical contre 34,2 % dans le groupe non chirurgical.
- Le risque annuel d'événements indésirables était significativement moindre dans le groupe chirurgical (3,2 %/an contre 8,2 %/an,  $p = 0,048$ ). Le hazard ratio (HR) pour ce critère principal était de 0,391 (intervalle de confiance à 95 % [0,148–1,029]) : le traitement chirurgical par anastomose temporosylvienne permet de réduire le risque d'AVC ou de complication sévères de 64% par rapport au traitement médical seul.
- Amélioration ou stabilisation du score de Rankin modifié (mRS) dans ~85 % des cas au suivi à 5 ans.

Récidives hémorragiques (rebleeding) :

- 11,9 % dans le groupe chirurgical versus 31,6 % dans le groupe non chirurgical.
- Le risque annuel de récurrence était également moindre (2,7 %/an contre 7,6 %/an,  $p = 0,042$ ). Le HR pour le critère secondaire de récurrence hémorragique était de 0,355 (IC 95 % [0,125–1,009]).

L'essai a exigé l'utilisation d'un bypass par anastomose directe, car une revascularisation indirecte seule peut ne pas générer un flux collatéral EC-IC suffisant chez les patients adultes (21,465). Il a démontré l'impact de la chirurgie de revascularisation directe sur le pronostic des patients et sur le taux de récurrence hémorragique dans la forme hémorragique de la maladie. L'analyse de survie de Kaplan–Meier a montré que la chirurgie de revascularisation directe réduisait significativement le taux de tous les événements indésirables (critère principal) ainsi que le nombre de récurrences hémorragiques (critère secondaire) au cours des 5 années de suivi. Ces résultats suggèrent fortement que le flux nouvellement établi par le bypass peut modifier l'état hémodynamique des vaisseaux collatéraux et réduire leur stress vasculaire.

En Conclusion, bien que la portée statistique soit limitée (valeurs  $p$  proches du seuil de significativité), les analyses de survie suggèrent un effet préventif du pontage direct sur la survenue d'événements hémorragiques chez les patients atteints de Moyamoya (389).

## **16.3 Comparaison des résultats des techniques chirurgicales**

### **16.3.1 Comparaison des résultats des procédures indirectes**

- L'EDAS et l'EMS ont été comparés chez sept patients ayant bénéficié d'une EDAS d'un côté et d'une EMS de l'autre. Les résultats ont montré une revascularisation nettement plus importante du côté traité par EDAS que du côté EMS, sur les angiographies postopératoires et les études de rCBF. Cette étude a conclu que l'EDAS est supérieure à l'EMS pour le Moyamoya pédiatrique (468).
- Une comparaison entre l'EDAS seule et l'EDAS associée à une encephalo-galéo-pericranio-synningiose bifrontale a montré des résultats significativement supérieurs, tant sur le plan angiographique et hémodynamique que sur le plan clinique (territoire de l'ACA), en faveur des procédures indirectes combinées multiples par rapport à la procédure indirecte simple (375).
- L'EDAS a également été comparée à l'EDAMS/EMS pour la revascularisation angiographique, dans une étude incluant 11 patients pédiatrique, traités par EDAS (16 hémisphères chez 10 patients), EDAMS (5 hémisphères chez 4 patients) et EMS (1 hémisphère). Le suivi était supérieur à 8,3 ans. Les résultats ont montré que l'EDAS obtenait un grade A selon la classification angiographique de Matsushima dans 12 hémisphères sur 13 (92 %) et un grade B dans 1 hémisphère (8 %). L'EMS (1 côté) ou l'EDAMS (5 côtés chez 4 patients) montraient une bonne revascularisation dans 3 hémisphères sur 6 (50 %), les 3 autres présentant une formation collatérale médiocre et de larges zones d'infarctus. Il a été conclu que l'EDAS peut représenter une alternative thérapeutique pour le traitement chirurgical du Moyamoya pédiatrique (469). Les zones d'infarctus montrent généralement une revascularisation médiocre, quel que soit le type de procédure utilisée ; par conséquent, toute comparaison directe entre EDAS et EDAMS doit se faire dans des groupes de patients ayant des types cliniques et angiographiques préopératoires similaires et à des stades comparables.

### **16.3.2 Comparaison des résultats des procédures indirectes et combinées**

Une comparaison entre l'EDAS et l'anastomose temporosylvienne associée à l'EMS a montré une formation collatérale et une amélioration clinique supérieures chez les enfants traités par bypass temporosylvien avec EMS (363).

Une étude comparant l'anastomose STA-MCA + EDAMS (48 hémisphères) à l'EDAMS seule (16 hémisphères) a rapporté des taux d'événements ischémiques périopératoires ( $\leq 2$  semaines après la chirurgie) de 13 % et 31 % respectivement. Cependant, les événements ischémiques postopératoires ( $> 2$  semaines après la chirurgie) étaient significativement réduits dans le groupe combiné (10 %) par rapport au groupe indirect dans le Moyamoya pédiatrique (59).

Des différences de la revascularisation angiographique liées à l'âge et selon la procédure ont été confirmées dans une étude (362). Un total de 23 patients (7 enfants, 16 adultes) a été traité par bypass STA-MCA + pontage indirect (principalement EMS). Chaque patient a été analysé pour évaluer la revascularisation obtenue, en fonction de l'âge.

- Chez les enfants ( $< 20$  ans), la revascularisation indirecte (EMS) était supérieure au pontage direct en termes de revascularisation angiographique : 64 % des patients étaient classés comme "bons", 36 % comme "modérés", et aucun comme "médiocre".
- Chez les adultes, la revascularisation directe était supérieure à la procédure indirecte.

Ainsi, une dépendance à l'âge a été démontrée : en dessous de 30 ans, la revascularisation angiographique était meilleure avec la procédure indirecte qu'avec le pontage direct. Les résultats cliniques étaient excellents chez les enfants comme chez les adultes, après un suivi moyen de 3,4 ans (extrêmes : 1–6 ans).

Dans une revue de la littérature portant sur 57 études (1 148 patients, 2 218 hémisphères), les procédures indirectes, directes et combinées représentaient respectivement 73 %, 4 % et 23 % des cas (406). Cette revue a montré que :

- Les résultats cliniques étaient "asymptomatiques" dans 57 %, 11 % et 43 % des cas respectivement,
- L'amélioration survenait dans 30 %, 56 % et 43 % des cas,
- La revascularisation angiographique postopératoire montrait une collatéralisation de plus d'un tiers du territoire de la MCA ("bonne collatéralisation") dans 83 % des procédures indirectes, 85 % des procédures directes et dans 96 % des procédures combinées.
- En comparant le groupe des procédures indirectes aux données regroupées des procédures directes et combinées, la bonne collatéralisation était observée

significativement plus souvent dans les groupes direct et combiné. Toutefois, il n'existait pas de différence statistiquement significative dans le taux de bons résultats cliniques entre les trois techniques

### **16.3.3 Comparaison des résultats entre maladie et syndrome de Moyamoya (MMD/MMS)**

Wang et al. (470) ont publié en 2024 une étude de cohorte rétrospective multicentrique portant sur des patients atteints de MMD ou de MMS, suivis dans trois hôpitaux universitaires chinois entre novembre 2002 et juillet 2021, avec un suivi moyen de  $11,2 \pm 3,1$  ans.

- Diagnostic : tous les patients ont bénéficié d'une DSA et ont été diagnostiqués selon les critères du Comité de recherche sur le Moyamoya (Ministère de la Santé du Japon) (21).
- Population : 2565 patients (1605 du Fifth Medical Center, 867 du First Medical Center et 93 du Eighth Medical Center de l'Hôpital Général de l'Armée Populaire de Libération de Chine).
- Objectifs :
  - Comparer les caractéristiques cliniques entre MMD et MMS.
  - Évaluer les événements cérébrovasculaires postopératoires entre patients opérés et patients traités de manière conservatrice.
- Critères de jugement principaux : AVC ischémiques et hémorragiques postopératoires.

Résultats à long terme entre MMD et MMS :

- Au cours du suivi, 289 patients (11,3 %) ont présenté des événements cérébrovasculaires : 209 AVC ischémiques (8,1 %) et 80 AVC hémorragiques (3,1 %).

- Analyse avant appariement (PSM : Propensity score matching)

- Après 2 ans de suivi, l'incidence des événements cérébrovasculaires était significativement plus élevée dans le groupe MMS par rapport au groupe MMD :
- Événements totaux : 5,6 % vs 3,6 % ; (HR = 0,450; IC95 % : 0,242–0,836; p = 0,012).
- AVC ischémiques : 4,6 % vs 0,6 % ; (HR = 0,125; IC95 % : 0,056–0,282; p < 0,001).
- Aucune différence significative n'a été retrouvée au-delà de 2 ans de suivi.

- Analyse après appariement (PSM) : Dans la cohorte appariée (suivi moyen  $10,5 \pm 3,0$  ans), 57 patients (13,3 %) ont présenté un événement cérébrovasculaire :

- 45 AVC ischémiques (10,5 %)
- 12 AVC hémorragiques (2,8%)
- Aucune différence significative n'a été observée entre les groupes MMD et MMS.

- Analyse en sous-groupes :

- Les patients MMS avec complications périopératoires avaient une incidence significativement plus élevée d'événements cérébrovasculaires que les patients MMD (HR = 0,610 ; IC95 % : 0,253–1,473;  $p < 0,001$ ).
- À l'inverse, les patients MMD avec un score de Rankin modifié (mRS) préopératoire  $> 2$  présentaient d'avantage d'événements cérébrovasculaires que les patients MMS (HR = 2,062 ; IC95 % : 0,515–8,261;  $p = 0,015$ ).

Ces résultats montrent que les patients atteints de MMS présentent une incidence plus élevée d'événements cérébrovasculaires ischémiques à long terme que ceux atteints de MMD, ce qui reflète un risque d'AVC plus important chez les patients MMS et souligne la nécessité d'interventions pharmacologiques ciblées et personnalisées pour leur prise en charge à long terme. Bien que la greffe de moelle osseuse puisse temporairement stabiliser la vasculopathie de Moyamoya associée à la drépanocytose, et que le traitement antithyroïdien puisse également jouer un rôle dans la vasculopathie liée à l'hyperthyroïdie, leur efficacité reste limitée, avec un risque de progression ultérieure (471,472).

Cependant, après ajustements rigoureux pour l'ensemble des caractéristiques cliniques et des facteurs de risque d'AVC, aucune différence substantielle n'a été observée dans la survenue d'événements cérébrovasculaires entre les groupes MMS et MMD appariés, ni entre les sous-groupes de MMS liés à l'athérosclérose ou à l'hyperthyroïdie.

Des études antérieures ont également rapporté une survie sans AVC comparable entre ces groupes (473–475). Néanmoins, une étude réalisée aux États-Unis a identifié une incidence plus élevée d'AVC chez les patients atteints de MMD par rapport à ceux atteints de MMS. Cette divergence pourrait être liée à l'hétérogénéité des sous-types inclus dans le MMS : la cohorte américaine comptait surtout des patients atteints de drépanocytose, de neurofibromatose de type 1 et de syndrome de Down, généralement plus jeunes et présentant

moins de facteurs de risque vasculaire, contrairement aux populations d'Asie de l'Est où prédominent les formes athéroscléreuses et liées à l'hyperthyroïdie. Ces différences de population doivent donc être prises en compte lors de l'interprétation des comparaisons pronostiques entre régions géographiques.

Cette étude (470) a par ailleurs mis en évidence le rôle crucial des interventions par EDAS : les patients ayant bénéficié de cette technique présentaient une survie sans AVC significativement plus élevée et une amélioration neurologique nettement supérieure à ceux n'en ayant pas bénéficié, quel que soit le groupe de maladie. Ces résultats confirment l'efficacité de la revascularisation indirecte dans la prévention des récurrences d'événements cérébrovasculaires, malgré l'hétérogénéité potentielle des processus pathologiques entre MMD et MMS.

Chez les patients atteints de MMD, un score mRS préopératoire  $> 2$  s'est révélé être un facteur prédictif indépendant d'événements cérébrovasculaires. Mikami et al. (476) avaient déjà rapporté qu'un score mRS élevé était associé à une incidence accrue d'épilepsie postopératoire dans la maladie de Moyamoya.

Conformément aux données de la littérature, environ la moitié des événements cérébrovasculaires (18/38, soit 47,4 %) survenaient dans le mois suivant la revascularisation par EDAS dans les deux groupes appariés (60,477,478). Tous ces événements étaient des AVC ischémiques, probablement liés à l'instabilité hémodynamique du Moyamoya ischémique (294).

L'analyse multivariée a aussi identifié les complications péri-procédurales comme étant indépendamment associées à une augmentation du risque d'événements cérébrovasculaires. Ces complications, fréquentes dans la vasculopathie de Moyamoya, ne sont pas toujours clairement attribuables aux effets directs de l'intervention chirurgicale (60,479). Hayashi et al. (480) ont montré que les modifications de l'hémodynamique cérébrale après revascularisation pouvaient contribuer à la survenue d'AVC ischémiques postopératoires.

Malgré cette association entre complications périopératoires et événements indésirables, la revascularisation chirurgicale a permis d'obtenir une survie sans AVC significativement meilleure qu'une prise en charge conservatrice. Ainsi, la revascularisation chirurgicale demeure le traitement de choix de la vasculopathie de Moyamoya.

## 17. Conclusion et perspectives

La prise en charge de cette angiopathie cérébrale varie considérablement selon les situations cliniques, les symptômes initiaux, l'état hémodynamique, l'existence éventuelle d'une vasculopathie systémique ainsi que les mécanismes d'AVC impliqués. Par ailleurs, l'hétérogénéité génétique et environnementale contribue à la complexité du tableau clinique et limite l'élaboration d'une stratégie thérapeutique universelle.

Ces éléments soulignent l'importance d'une approche individualisée fondée sur la médecine de précision, intégrant des biomarqueurs génétiques, moléculaires et d'imagerie, afin d'identifier les patients les plus susceptibles de bénéficier de traitements spécifiques. Ainsi, la nature dynamique du Moyamoya impose un suivi rapproché et des plans thérapeutiques adaptés à chaque patient.

Les essais cliniques en cours portent sur des approches émergentes, telles que :

- 1) le conditionnement ischémique à distance ; technique potentiellement angio- et neuroprotectrice; qui a montré une amélioration du débit sanguin cérébral après un an dans un essai randomisé utilisant l'ASL pseudo-continue à délais multiples (481).
- 2) Une étude prospective a également suggéré que l'association de multiples trous de trépan (MBH) à un traitement préopératoire par érythropoïétine intraveineuse permet une revascularisation sûre et efficace dans le Moyamoya ischémique aiguë (482).
- 3) Dans des modèles précliniques mimant le Moyamoya, la transplantation locale de cellules mésenchymateuses de moelle osseuse associée à une encéphalomyosynangiose a stimulé l'angiogénèse et amélioré les performances cognitives (483).
- 4) Dans une étude clinique, l'application de cellules souches autologues après craniectomie a réduit les dommages vasculaires et l'inflammation par rapport au bypass standard (484). Toutefois, les cellules autologues provenant de patients atteints de Moyamoya peuvent porter des variants RNF213, suggérant que des cellules allogéniques ; ou leurs dérivés ; pourraient être plus efficaces. De nombreuses données indiquent que les effets thérapeutiques des cellules souches reposent principalement sur leurs exosomes (485). Récemment, il a été démontré que des exosomes dérivées de cellules souches, produits à échelle clinique, sont sûrs, peu coûteux et améliorent la récupération fonctionnelle après un AVC expérimental

(486). Ces résultats prometteurs ont conduit au développement préclinique précoce d'une thérapie par exosomes allogéniques dérivés de cellules mésenchymateuses (SNE-101M).

Bien que de nombreuses interventions ciblant la maladie en soient encore aux phases expérimentales ou aux essais cliniques précoces, elles représentent une avancée majeure dans la prise en charge du Moyamoya. L'étape suivante consistera à mener des études de grande ampleur afin d'évaluer leur efficacité et leur sécurité à long terme, dans l'objectif ultime de prévenir la progression de la maladie et d'améliorer le pronostic des patients.

Avec une meilleure compréhension de la physiopathologie de cette angiopathie, des approches non chirurgicales ciblant directement la pathogénie pourraient permettre de stopper ou de ralentir la progression de cette maladie. Ces approches non chirurgicales pourraient inclure l'utilisation de :

- Certains facteurs trophiques ou composés favorisant l'angiogenèse (487),
- Agents médicamenteux anticancéreux visant à réduire la prolifération des CMLs (99),
- Rétinoïdes pour atténuer la migration et la prolifération des CLMs (104,488),
- Diverses stratégies visant à augmenter les niveaux de caveoline-1 (489),
- La thérapie cellulaire pour remplacer ou restaurer la fonction des cellules progénitrices endothéliales (EPC) ou des cellules progénitrices musculaires lisses (SPC) altérées.

## **Deuxième partie : Étude de notre série**

## 1. Problématique

L'angiopathie cérébrale de Moyamoya est une affection neurovasculaire caractérisée par des lésions sténo-occlusives progressives de la bifurcation des artères carotides internes, associées au développement d'un réseau néo vasculaire anormal. Ce réseau artériolaire anastomotique, visible à proximité des apex carotidiens, confère à l'angiographie un aspect caractéristique en « volutes de fumée ». Le terme Moyamoya, d'origine japonaise, signifie littéralement « quelque chose de flou », évoquant une bouffée de fumée (5). Elle a été décrite pour la première fois en 1957 par Takeuchi et Shimizu, initialement rapportée comme une hypoplasie bilatérale des artères carotides internes.

Cette pathologie présente un net biais ethnique : sa prévalence est significativement plus élevée au sein des populations d'Asie de l'Est, en particulier au Japon et en Corée, comparativement aux populations de l'hémisphère occidental (16,17). Des facteurs génétiques, en particulier l'implication du gène RNF213, ont été évoqués pour expliquer cette distribution géographique particulière (2). Les manifestations cliniques varient en fonction de l'âge, avec une prédominance des accidents vasculaires cérébraux ischémiques chez l'enfant, tandis que les formes hémorragiques sont plus fréquemment observées chez l'adulte. Cette pathologie peut être à l'origine de séquelles sensitivo-motrices, cognitives et neuropsychologiques, constituant une source majeure de handicap et entraînant un impact social, familial et économique considérable.

Bien que relativement rare, l'angiopathie de Moyamoya représente un véritable défi diagnostique et thérapeutique. À ce jour, aucun traitement médical n'a démontré sa capacité à stopper l'évolution de la maladie. En revanche, la revascularisation chirurgicale constitue une option thérapeutique efficace, visant à améliorer la perfusion cérébrale et à réduire l'incidence des événements vasculaires ultérieurs.

La prise en charge de cette pathologie nécessite une approche multidisciplinaire, impliquant étroitement plusieurs spécialistes, notamment les neurochirurgiens, neurologues, anesthésistes-réanimateurs, pédiatres, neuroradiologues, ainsi que les professionnels de la rééducation. Cette collaboration est essentielle pour optimiser le parcours de soins et améliorer le pronostic fonctionnel à long terme des patients.

Dans les pays à ressources limitées, et en particulier dans notre contexte national, la maladie de Moyamoya demeure insuffisamment connue et largement sous-diagnostiquée. De plus, peu de centres disposent d'une expertise chirurgicale structurée, accompagnée d'un suivi clinique et radiologique standardisé. Dans ce contexte, l'analyse des résultats des séries locales apparaît essentielle pour mieux caractériser le profil clinique des patients, évaluer l'efficacité des différentes techniques de revascularisation et contribuer à l'optimisation des stratégies thérapeutiques adaptées à notre environnement.

## **2. Objectifs de l'étude :**

### **2.1 Objectif principal :**

Notre objectif au cours de cette étude est de stabiliser l'évolutivité de la maladie par un traitement chirurgical en évaluant le moyen de la revascularisation cérébrale optimal afin de prévenir les accidents vasculaires cérébraux futurs chez des patients atteints d'angiopathie de Moyamoya, pris en charge au service de neurochirurgie du CHU de Bab El Oued.

La mise en place d'un algorithme thérapeutique est impérative afin d'assurer une prise charge standardisée pour chaque catégorie de patients.

### **2.2 Objectifs secondaires :**

- Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et radiologiques des patients atteints de Moyamoya opérés dans notre centre.
- Analyser l'évolution postopératoire à court et moyen terme à l'aide de scores cliniques (mRS et PSOM) et d'outils radiologiques, incluant le développement de collatérales péri-synangiose, la perméabilité des bypass et l'amélioration de la perfusion cérébrale.
- Comparer de manière descriptive les résultats cliniques et radiologiques selon le type de procédure de revascularisation (indirecte, directe et combinée).
- Décrire la tolérance et les complications précoces et tardives des différentes procédures chirurgicales.

### **3. Patients et méthodes**

#### **3.1 Type d'étude**

Il s'agit d'une étude observationnelle, descriptive, monocentrique et prospective, portant sur une série de patients atteints d'angiopathie de Moyamoya et ayant bénéficié d'une revascularisation chirurgicale au sein du service de neurochirurgie du CHU de Bab El Oued.

#### **3.2 Population d'étude**

Nous avons colligé 20 patients atteints d'une angiopathie de Moyamoya et ayant bénéficié d'une revascularisation chirurgicale dans le service de neurochirurgie du CHU de Bab El Oued, durant la période allant de novembre 2023 à janvier 2025.

Le recrutement des patients s'est fait par le biais de la consultation et des urgences de neurochirurgie du CHU de Bab El Oued dans 9 cas, adressés par d'autres collègues neurochirurgiens dans 8 cas et par des collègues pédiatre dans 3 cas.

Tous les dossiers des patients opérés ont été discutés de manière systématique durant la réunion hebdomadaire du service de neurochirurgie du CHU de Bab El Oued. Parmi eux, cinq cas complexes ont été discutés durant la réunion mensuelle de concertation pluridisciplinaire (RCP) de neurovasculaire du CHU de Bab el Oued, en présence des neuroradiologues, des neurologues, des pédiatres, des réanimateurs et des neurochirurgiens vasculaires, présidée par le professeur Abdelhalim Morsli.

Dans le cadre de cette étude, ont été inclus les patients présentant, après exploration clinique et radiologique, les critères suivants :

1. Des sténoses serrées de la terminaison de l'artère carotide interne et de ses branches de bifurcations, ainsi que celles de la circulation postérieure vertébro-basilaire.
2. D'un réseau anastomotique artériolaire lenticulostré de type moyamoya en angiographie conventionnelle, à l'angioscanner et l'angiographie par résonance magnétique (ARM).
3. D'anastomoses transdurales développées à partir d'une branche de l'artère carotide externe.

4. D'images vides de signal à l'IRM au niveau des ganglions de la base caractéristiques, suggérant des vaisseaux moyamoya.
5. Des signes cliniques en rapport avec des manifestations ischémique et/ ou hémorragiques.
6. Une altération de la perfusion chez des patients asymptomatiques.

Par ailleurs, les critères d'exclusion suivants ont été retenus :

1. Patients présentant d'autres étiologies d'AVC ischémiques notamment chez l'enfant : leucémies, malformation cardiaques, coagulopathies...etc.
2. Patient présentant d'autres malformations vasculaires : anévrisme cérébral, malformations artérioveineuses, fistule durale cérébrale...etc.
3. Patients présentant un dossier clinique et/ou radiologique préopératoire incomplet et exploitable.
4. Patients comateux ( $GCS \leq 3$ ).

### **3.3 Méthodes appliquées :**

Les paramètres étudiés comprenaient les données démographiques, les manifestations cliniques initiales, les données radiologiques préopératoires, le type de revascularisation réalisé, ainsi que l'évolution clinique et radiologique postopératoire. Ces paramètres ont été puisés des fiches de renseignements des patients.

#### **3.3.1 Évaluation clinique**

Tous les patients ont été vus et examinés par le même opérateur, en préopératoire et en postopératoire, afin d'assurer une évaluation homogène de l'évolution. L'âge, le sexe ainsi que la symptomatologie clinique ayant motivé la consultation ont été recueillis.

L'examen clinique de ces patients vise à identifier un regroupement syndromique ainsi qu'un éventuel déclin cognitif. Il s'attache notamment à rechercher la présence de céphalées et de déficits neurologiques permanents, tels qu'une hémiparésie ou une monoparésie en rapport avec un AVC ischémique constitué, dont la sévérité est évaluée par le score de Rankin modifié (mRS) et le PSOM chez l'enfant (Tab. 8 et 9) ; ou en rapport avec un AIT. L'examen explore également l'existence de déficits transitoires, comme une parésie brachiale associée à

une dysarthrie, entrant dans le cadre du syndrome cheiro-oral. L'existence d'une épilepsie est évaluée cliniquement et électriquement (EEG).

**Tableau 8 :** l'échelle modifiée de Rankin (mRS) (Adulte et adolescent > 11 ans).

Valeur	Symptôme
0	Aucun symptôme
1	Pas d'incapacité en dehors des symptômes : activités et autonomie conservées
2	Handicap faible : incapable d'assurer les activités habituelles mais autonomie
3	Handicap modéré : besoin d'aide mais marche possible sans assistance
4	Handicap modérément sévère : marche et gestes quotidiens impossibles sans aide
5	Handicap majeur : alitement permanent, incontinence et soins de nursing permanent

Les patients âgés de moins de 11 ans, ont été évalués selon le PSOM (Pediatric Stroke Outcome Measure). Le PSOM est l'outil de référence pour évaluer les séquelles après un AVC chez l'enfant. Il a été développé et validé pour tenir compte des spécificités pédiatriques (moteur, langage, cognition, comportement). La catégorisation des résultats PSOM :

- 0 = normal
- 0,5 dans un seul domaine = pratiquement normal
- 1 – 3 = séquelles légères
- 3,5 – 5 = séquelles modérées
- > 5 = séquelles sévères.

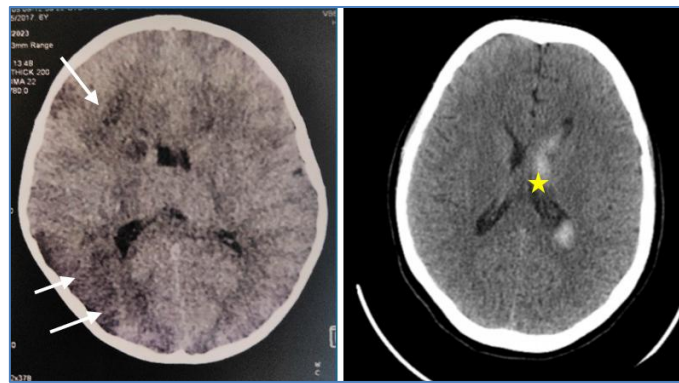
**Tableau 9 :** score PSOM (Pediatric Stroke Outcome Measure)

Domaine évalué	Score 0	Score 0,5	Score 1	Score 2
<b>Sensorimoteur gauche</b>	Normal	Déficit léger, sans retentissement fonctionnel	Déficit partiel, retentissement modéré	Déficit sévère
<b>Sensorimoteur droit</b>	Normal	Déficit léger, sans retentissement fonctionnel	Déficit partiel, retentissement modéré	Déficit sévère
<b>Langage (compréhension)</b>	Normal	Déficit léger, sans retentissement fonctionnel	Déficit partiel, retentissement modéré	Déficit sévère
<b>Langage (expression)</b>	Normal	Déficit léger, sans retentissement fonctionnel	Déficit partiel, retentissement modéré	Déficit sévère
<b>Cognition / comportement</b>	Normal	Déficit léger, sans retentissement fonctionnel	Déficit partiel, retentissement modéré	Déficit sévère

### 3.3.2 Évaluation radiologique

- **La Tomodensitométrie cérébrale (TDM)**

Aux urgences, tout patient se présentant avec des céphalées évocatrices d'un syndrome méningé, un déficit neurologique focal brutal ou un trouble aigu de la conscience bénéficie en première intention d'une TDM cérébrale sans injection de produit de contraste. Cet examen permet de mettre en évidence une hémorragie intracrânienne, de détecter précocement une ischémie, ou d'identifier d'autres causes de décompensation neurologique. (Fig.116)

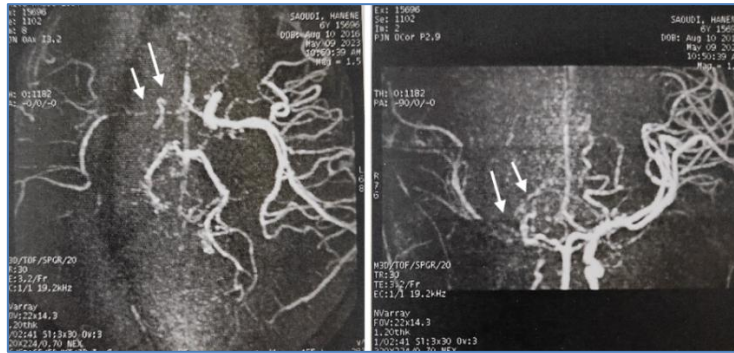


**Figure 116** : TDM cérébrale sans produit de contraste (SPC).

À gauche : multiples lésions hypodenses frontales et pariétales droites (flèches) chez un enfant de 11 ans. À droite : hémorragie intraventriculaire chez une parturiente atteinte de la maladie de Moyamoya (étoile).

L'Angio-TDM offre la possibilité de traiter les images natives et de les reconstituer en 3D, fournissant ainsi une visualisation précise des sténoses vasculaires et du développement de la circulation collatérale. Elle constitue par ailleurs un outil précieux de planification chirurgicale, notamment dans la préparation d'une anastomose temporosylvienne (Fig. 117).

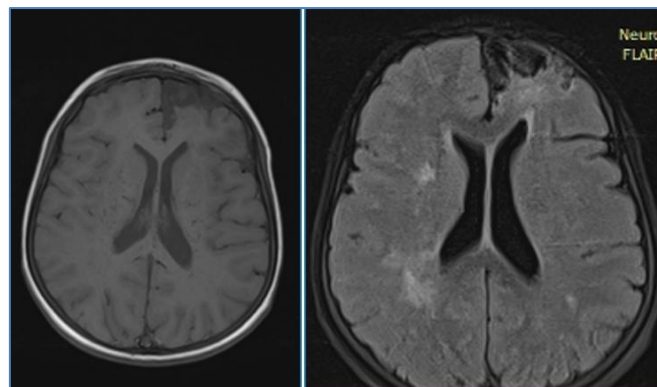
En postopératoire, l'Angio-TDM permet non seulement d'évaluer la perméabilité et le trajet de l'anastomose temporosylvienne (Figs. 56, 57), mais également d'apporter une dimension fonctionnelle grâce à l'étude de la perfusion cérébrale (Fig. 58), constituant ainsi un outil de suivi complémentaire de l'efficacité de la revascularisation.



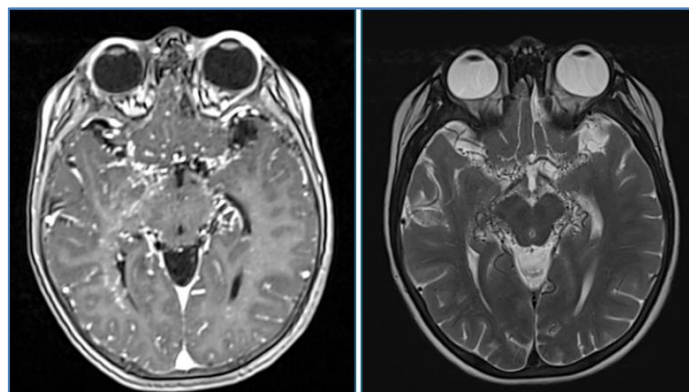
**Figure 117 :** Angio-TDM cérébrale chez une fille âgée de 7 ans. Les reconstructions axiale (à gauche) et coronale (à droite) mettent en évidence une sténose de l'artère carotide interne droite et de l'artère cérébrale moyenne homolatérale, compatible avec une maladie de Moyamoya.

- **L'IRM cérébrale**

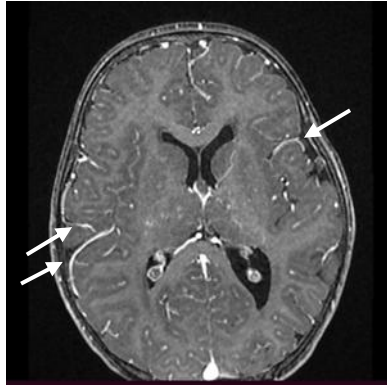
L'ensemble de nos patients a bénéficié d'une IRM cérébrale comportant des séquences sans injection de gadolinium, des séquences vasculaires ainsi que des séquences dédiées à l'étude de la perfusion cérébrale. (Figs. 118, 119, 120, 121)



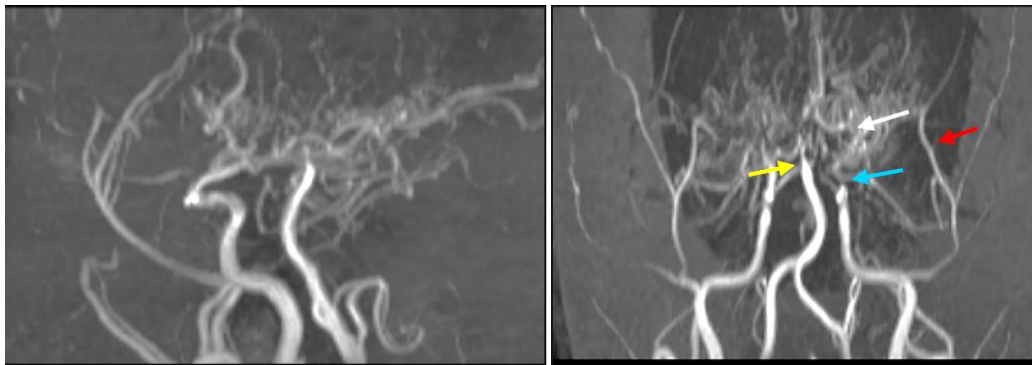
**Figure 118 :** IRM cérébrale en T1 et en Flair (à droite) objectivant un AVC ischémique frontal gauche.



**Figure 119 :** IRM cérébrale en pondération T1 injectée à gauche et T2 à droite mettant en évidence le réseau Moyamoya, chez un enfant de 6 ans présentant un syndrome de Moyamoya.



**Figure 120** : IRM cérébrale en pondération T1 objectivant le signe du lierre (Ivy sign) (flèche).



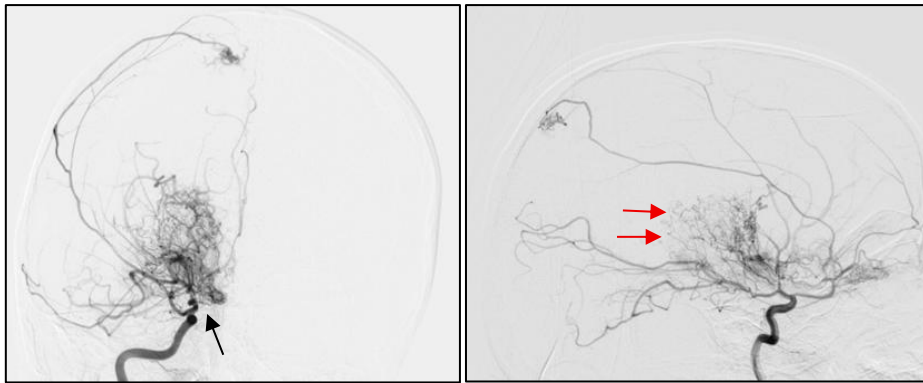
**Figure 121** : IRM cérébrale en séquences Time Of Flight (TOF) de face et de profil mettant en évidence une sténose bilatérale des deux carotides internes (flèche bleue) à sa partie terminale, ainsi que la terminaison du tronc basilaire (flèche jaune), un réseau Moyamoya dense (flèche blanche) et un développement des artères méningées moyennes (flèche rouge). Chez un enfant de 7 ans présentant un syndrome Moyamoya (trisomie 21).

Les séquences de diffusion permettent d'identifier les zones de parenchyme cérébral déjà irréversiblement lésées, tandis que les séquences de perfusion mettent en évidence les territoires encore viables ou potentiellement récupérables. Le mismatch, permet de délimiter les zones d'hypoperfusion susceptibles de bénéficier d'une revascularisation, en particulier par anastomose temporosylvienne. À l'inverse, lorsque les anomalies de diffusion et de perfusion se superposent, cela traduit un tissu cérébral non récupérable, pour lequel une intervention chirurgicale ne présente aucun intérêt.

En postopératoire, une ARM et une IRM de perfusion sont systématiquement réalisées afin d'évaluer l'efficacité de la revascularisation et de comparer les résultats avec l'examen préopératoire.

- **L'angiographie cérébrale**

Dans l'exploration angiographique de la vasculopathie de Moyamoya, l'analyse porte sur le degré de sténose de la portion terminale de l'ACI, qu'elle soit unilatérale ou bilatérale, ainsi que sur celui de la bifurcation basilaire. L'examen permet également d'étudier les collatérales issues de l'ACI, le développement du réseau vasculaire caractéristique du Moyamoya et les anastomoses leptoméningées, afin de classer le patient selon la classification de Suzuki (Fig. 122). Par ailleurs, elle offre la possibilité d'évaluer les voies de suppléance provenant de l'artère carotide externe et de ses branches, en particulier l'artère temporale superficielle, dont le rôle est essentiel dans la planification d'une anastomose STA-MCA.



**Figure 122 :** Angiographie par cathétérisme sélectif de l'artère carotide interne (ACI) droite chez une patiente âgée de 3 ans, atteinte de la maladie de Moyamoya. Les images de face (à gauche) et de profil (à droite), montrent une sténose de la portion terminale de l'ACI ainsi que des segments proximaux des artères cérébrales antérieure et moyenne (flèche noire). On note la présence d'un véritable réseau de Moyamoya (flèches rouges). Le Moyamoya est classé grade III de Suzuki.

### 3.3.3 Suivi postopératoire :

Les patients ont bénéficié initialement d'une prise en charge médicale, suivie d'une revascularisation chirurgicale réalisée selon différentes techniques, en fonction de l'âge, des données cliniques et radiologiques, de l'état hémodynamique évalué par l'IRM de perfusion, ainsi que de l'expérience du centre. Le suivi postopératoire comprenait :

1. Une TDM cérébrale sans produit de contraste le jour de l'intervention ;
2. Une IRM cérébrale associée à une ARM à 1–3 mois, puis à 6 mois ;
3. Une IRM de perfusion à 3 mois, à 6 mois puis annuellement.
4. Une ARM et/ou une angiographie cérébrale réalisées annuellement.

### **3.3.4 Évaluation statistique**

La saisie des données, le contrôle des incohérences, le traitement et l'exploitation de la base, ainsi que l'analyse statistique des données ont été faits sur le logiciel SPSS (Statistical Package for the Social Sciences, IBM).

Pour les variables quantitatives, l'analyse descriptive univariée a été présentée sous forme de moyennes  $\pm$  écart-type, ainsi que des valeurs minimale et maximale. Les variances ont été calculées pour la comparaison bivariée des moyennes. Les représentations graphiques ont été réalisées à l'aide de boîtes à moustaches.

Pour les variables qualitatives, l'analyse descriptive univariée a été présentée sous forme d'effectifs et de pourcentages. Les représentations graphiques ont été réalisées à l'aide d'histogrammes et de diagrammes à secteurs.

Les variables qualitatives ont été croisées et analysées à l'aide du test du  $\text{Khi}^2$  de Pearson, ou du test exact de Fisher lorsque les effectifs théoriques étaient inférieurs à 5. Une comparaison des pourcentages a également été effectuée. Les tests statistiques ont été effectués avec un seuil de signification fixé à  $\alpha = 5 \%$ .

## **4. Résultats**

### **4.1 Analyse de la série**

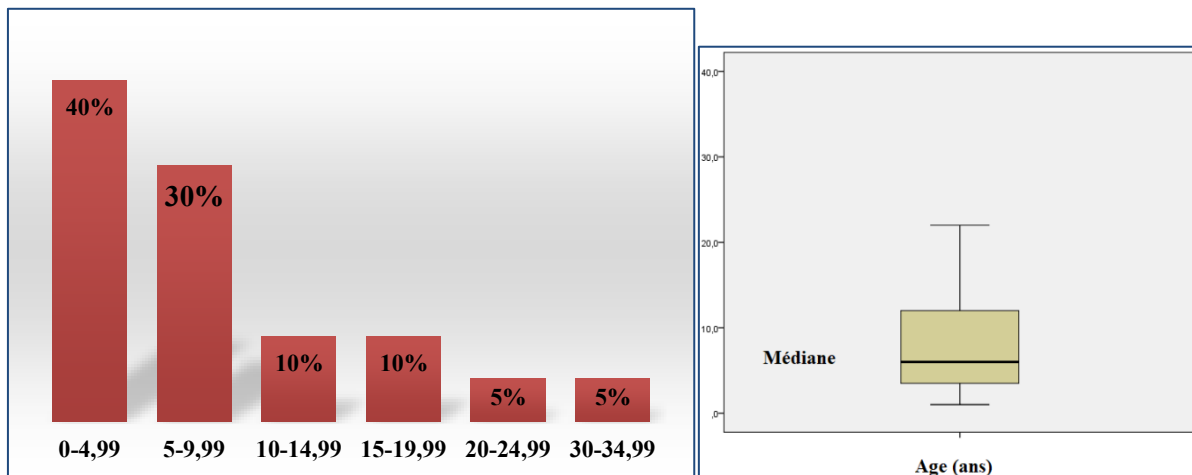
Les 20 patients opérés ont été évalués au troisième jour après la chirurgie de revascularisation, puis à 30 jours, et ont tous bénéficié d'un bilan radiologique complet. Celui-ci incluait une TDM cérébrale réalisée le jour de l'intervention, ainsi qu'un contrôle par injection de produit de contraste au troisième jour pour vérifier la perméabilité de l'anastomose dans les cas de bypass STA–MCA. Une IRM cérébrale avec séquences de perfusion a ensuite été réalisée à 1 mois, à 3 mois et à 6 mois.

#### 4.1.1 Répartition selon l'âge

Dans notre série des 20 patients, qui ont bénéficié d'une revascularisation chirurgicale, l'âge variait de 1 à 32 ans, avec une moyenne d'âge de 9 ans  $\pm$  8,3 ans et un écart type de 8,3. (Tab. 10, Fig. 123)

**Tableau 10** : Répartition de la population selon l'âge.

Tranche d'âge (années)	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
0-4,99	8	40,0	40,0	40,0
5-9,99	6	30,0	30,0	70,0
10-14,99	2	10,0	10,0	80,0
15-19,99	2	10,0	10,0	90,0
20-24,99	1	5,0	5,0	95,0
30-34,99	1	5,0	5,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



**Figure 123** : Répartition de la population selon l'âge.

#### 4.1.2 Répartition de la population d'étude selon le sexe

La répartition de la population d'étude selon le sexe, montre une prédominance féminine avec un sexe ratio de 1 : 3 (sex-ratio = H / F = 5 / 15 = 1/3). (Tab.11, Fig.124)

**Tableau 11** : Répartition de la population d'étude selon le sexe

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Féminin	15	75,0	75,0	75,0
Masculin	5	25,0	25,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	

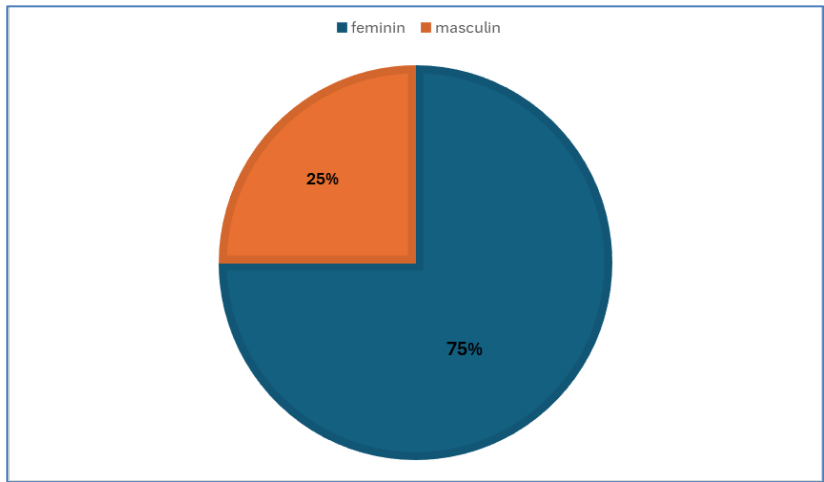


Figure 124 : Répartition de la population selon le sexe.

**4.1.3 Répartition de la population d'étude selon l'origine géographique**

L'ensemble des patients proviennent des quatre régions du territoire national algérien, avec une prédominance de la région Centre. (Tab.12, Fig. 125)

**Tableau 12 : Répartition selon l'origine géographique**

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Est	7	35,0	35,0	35,0
Centre	10	50,0	50,0	85,0
Ouest	1	5,0	5,0	90,0
Sud	2	10,0	10,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	

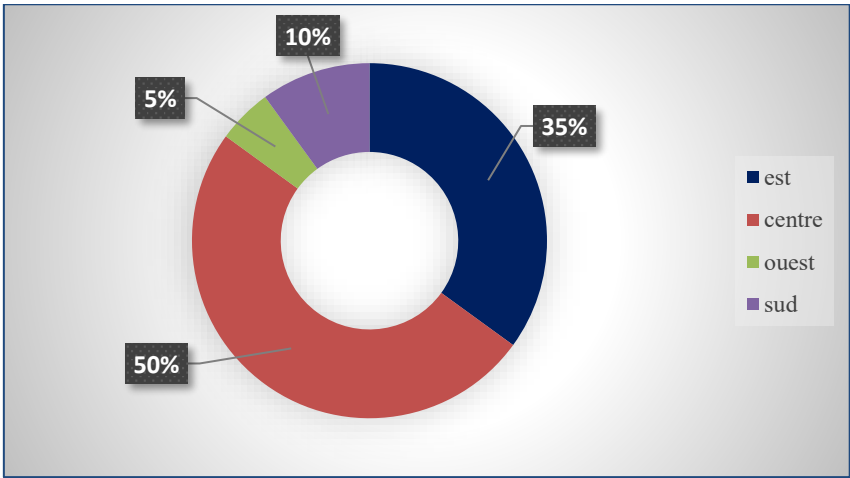


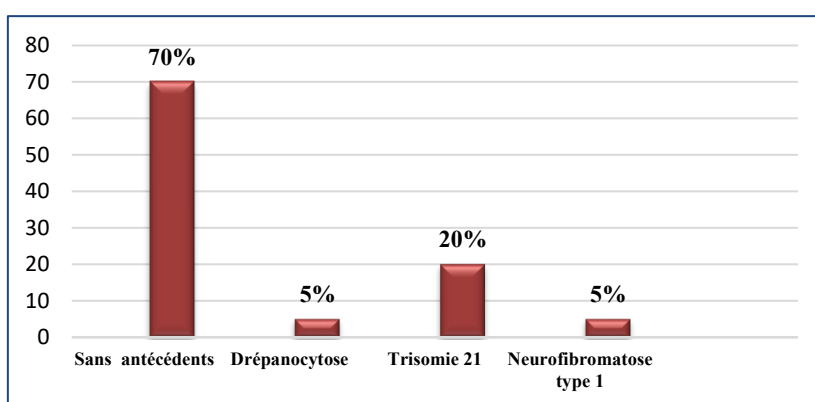
Figure 125 : Répartition selon l'origine géographique.

#### 4.1.4 Répartition selon les antécédents

Soixante-dix pour cent des patients ne présentent aucun antécédent. La trisomie 21 constitue la pathologie la plus fréquemment associée au Moyamoya, retrouvée chez 20 % des patients (Tab.13, Fig. 126).

**Tableau 13** : Répartition selon les antécédents.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Pas d'antécédents	14	70,0	70,0	70,0
Drépanocytose	1	5,0	5,0	75,0
Trisomie 21	4	20,0	20,0	95,0
Neurofibromatose type 1	1	5,0	5,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



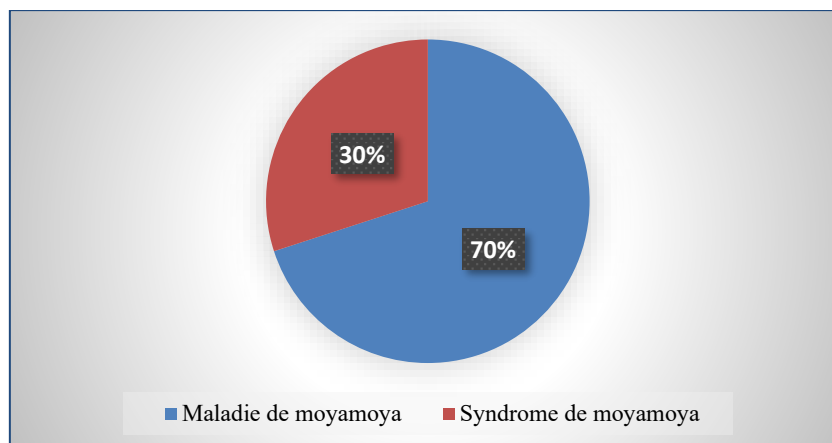
**Figure 126** : Répartition selon les antécédents.

#### 4.1.5 Répartition des patients selon le type de Moyamoya

La majorité de nos patients présentent une maladie de Moyamoya (MMD). Trente pour cent ont des antécédents et sont donc classés comme porteurs d'un syndrome de Moyamoya (MMS). (Tab. 14, Fig. 127)

**Tableau 14** : Répartition des patients selon le type de Moyamoya.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Maladie de moyamoya	14	70,0	70,0	70,0
Syndrome de moyamoya	6	30,0	30,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



**Figure 127 :** Répartition des patients selon le type de Moyamoya.

## 4.2 Évaluation clinique préopératoire

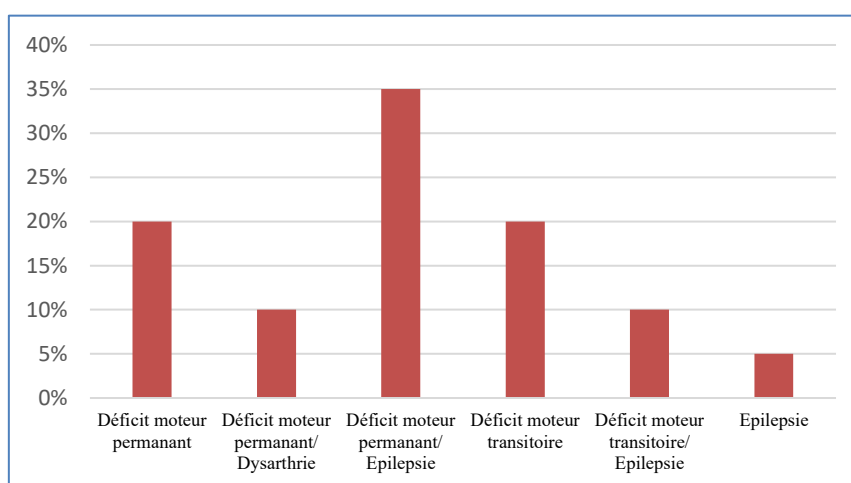
### 4.2.1 Répartition des patients selon la circonstance de découvertes

Dans notre population d'étude, le mode de révélation du Moyamoya est dominé par le déficit moteur, associé ou non à une épilepsie. Un cas d'épilepsie isolée a également été observé.

(Tab.15, Fig.128)

**Tableau 15 :** Répartition des patients selon la circonstance de découvertes.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Déficit moteur permanent	4	20,0	20,0	20,0
Déficit moteur transitoire	4	20,0	20,0	40,0
Épilepsie	1	5,0	5,0	45,0
Déficit moteur permanent /dysarthrie	2	10,0	10,0	55,0
Déficit moteur permanent /Epilepsie	7	35,0	35,0	90,0
Déficit moteur transitoire /Epilepsie	2	10,0	10,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



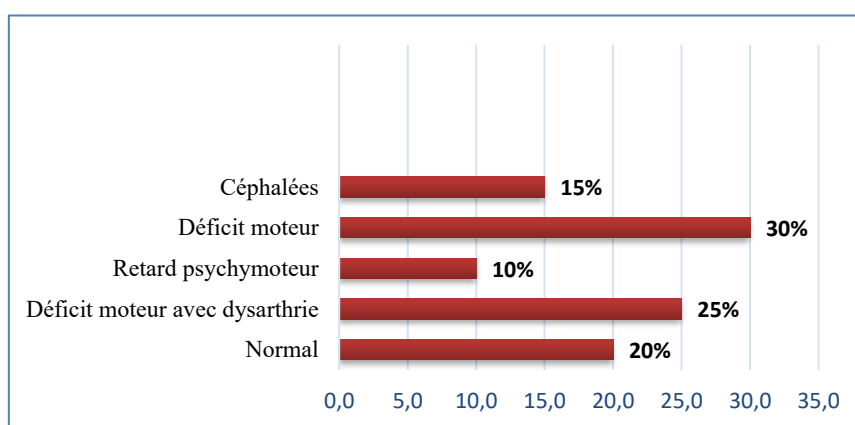
**Figure 128 :** Répartition des patients selon la circonstance de découvertes.

#### 4.2.2 Répartition des patients selon la présentation clinique

Le déficit moteur (hémiparésie, hémiplégie, monoparésie, etc.) constituait le signe clinique le plus fréquemment observé à l'examen. Par ailleurs, trois cas de céphalées et deux cas de retard psychomoteur ont été objectivés. Enfin, 20 % des patients présentaient un examen clinique normal. (Tab.16, Fig.129)

**Tableau 16 :** Répartition des patients selon la présentation clinique.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Normal	4	20,0	20,0	20,0
Déficit moteur avec dysarthrie	5	25,0	25,0	45,0
Retard psychomoteur	2	10,0	10,0	55,0
Déficit moteur	6	30,0	30,0	85,0
Céphalées	3	15,0	15,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



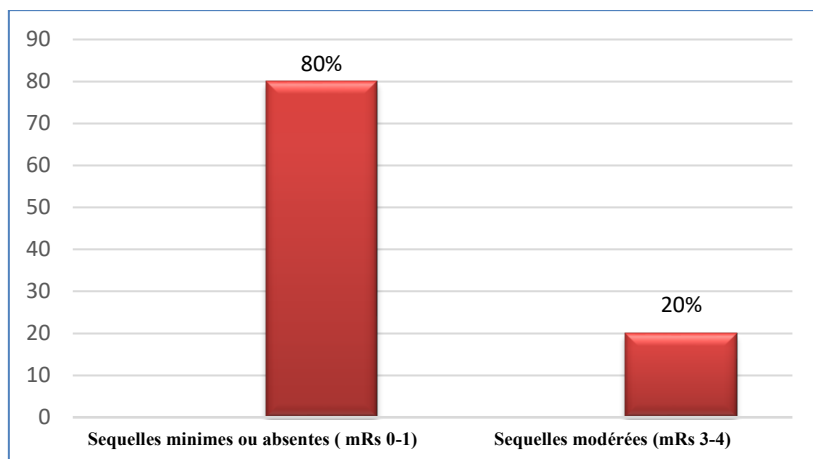
**Figure 129 :** Répartition des patients selon la présentation clinique.

#### 4.2.3 Répartition des patients selon l'atteinte préopératoire (mRs/PSOM)

L'évaluation de la motricité à l'aide du score de Rankin modifié (mRS), utilisé chez l'adulte et chez l'enfant de plus de 11 ans, a montré que 80 % des patients ne présentaient ni déficit moteur ni incapacité significative (Tab. 17, Fig.130). Chez les enfants de moins de 11 ans, l'évaluation à l'aide du score PSOM (Pediatric Stroke Outcome Measure) a retrouvé des déficits légers dans la moitié des cas. L'examen clinique préopératoire a par ailleurs mis en évidence que 50 % des enfants présentaient une atteinte modérée à sévère (Tab.18, Fig. 131).

**Tableau 17 :** Répartition selon le score de Rankin modifié (mRs).

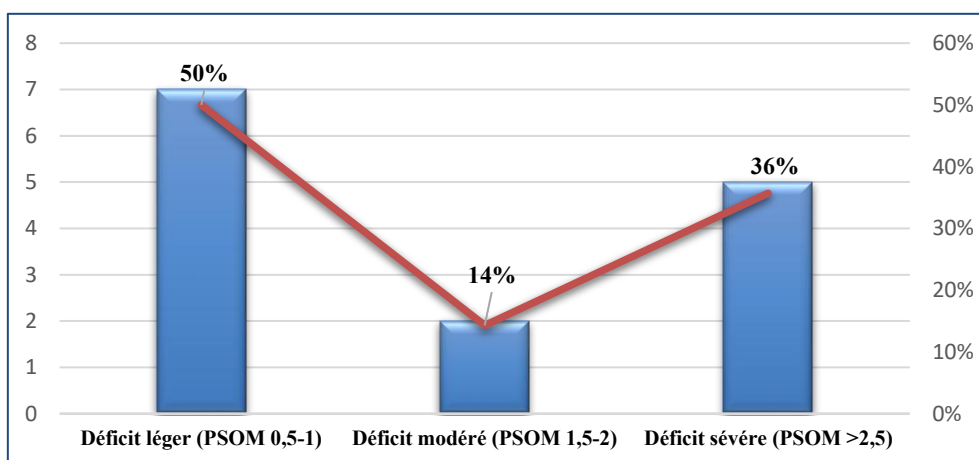
	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Séquelles minimales ou absentes	4	80,0	80,0	80,0
Séquelles modérées	2	20,0	20,0	100,0
Total	6	100,0	100,0	



**Figure 130** : Répartition selon le score de Rankin modifié (mRs).

**Tableau 18** : Répartition selon le score PSOM (Pediatric Stroke Outcome Measure).

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Déficit léger (PSOM 0,5-1)	7	50,0	50,0	50,0
Déficit modéré (PSOM 1,5-2)	2	14,0	14,0	64,0
Déficit sévère (PSOM >2,5)	5	36,0	36,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



**Figure 131** : Répartition selon le score PSOM (Pediatric Stroke Outcome Measure).

### 4.3 Étude de l'imagerie préopératoire

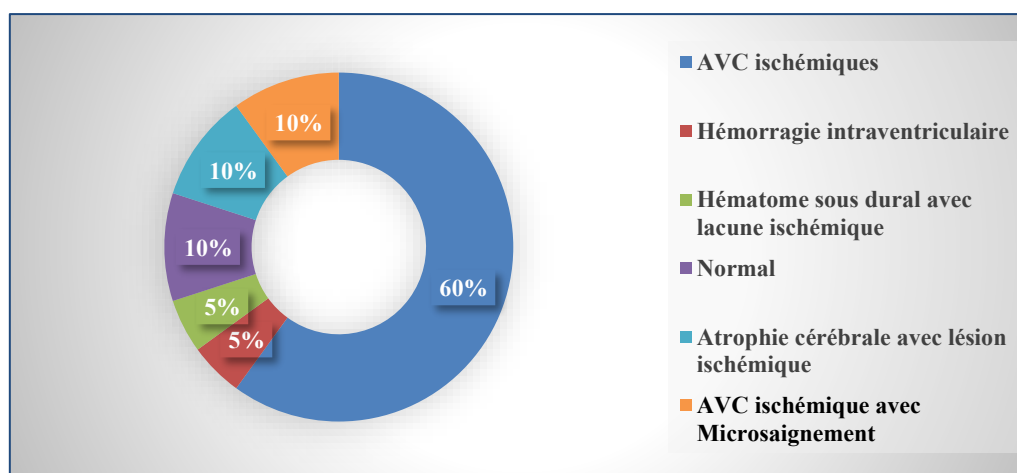
#### 4.3.1 Répartition des patients selon l'imagerie cérébrale préopératoire (TDM/IRM)

Les AVC ischémiques constituent l'aspect radiologique le plus fréquent (60 %). Un hématome sous-dural a été associé à un AVC dans un cas. Une atrophie cérébrale et des microsaignements ont été observés dans deux cas chacun. Une hémorragie intracérébrale a

également été observée. Par ailleurs, l'examen TDM/IRM n'a révélé aucune lésion chez deux patients. (Tab. 19, Fig. 132)

**Tableau 19** : Répartition selon l'exploration préopératoire (TDM/IRM)

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
AVC ischémiques	12	60,0	60,0	60,0
Hémorragie intraventriculaire	1	5,0	5,0	65,0
Hématome sous dural avec lacune ischémique	1	5,0	5,0	70,0
Normal	2	10,0	10,0	80,0
Atrophie cérébrale avec lésion ischémique	2	10,0	10,0	90,0
AVC ischémique avec Micro-saignement	2	10,0	10,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



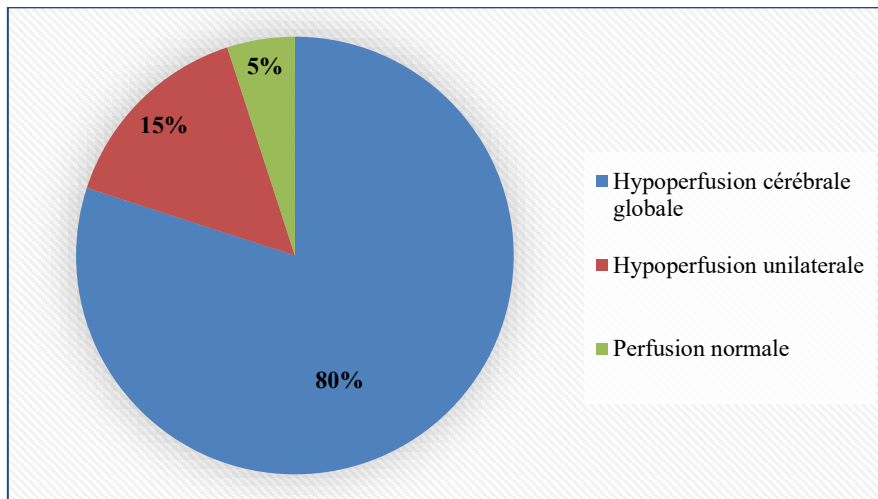
**Figure 132** : Répartition selon l'exploration préopératoire (TDM/IRM).

#### 4.3.2 Répartition des patients selon les résultats de l'IRM de perfusion

L'analyse de l'IRM de perfusion a mis en évidence une hypoperfusion globale chez 16 patients et unilatérale chez 3 patients. (Tab. 20, Fig. 133)

**Tableau 20** : Répartition des patients selon les résultats de l'IRM de perfusion.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Hypoperfusion cérébrale globale	16	80,0	80,0	80,0
Hypoperfusion unilatérale	3	15,0	15,0	95,0
Perfusion normale	1	5,0	5,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



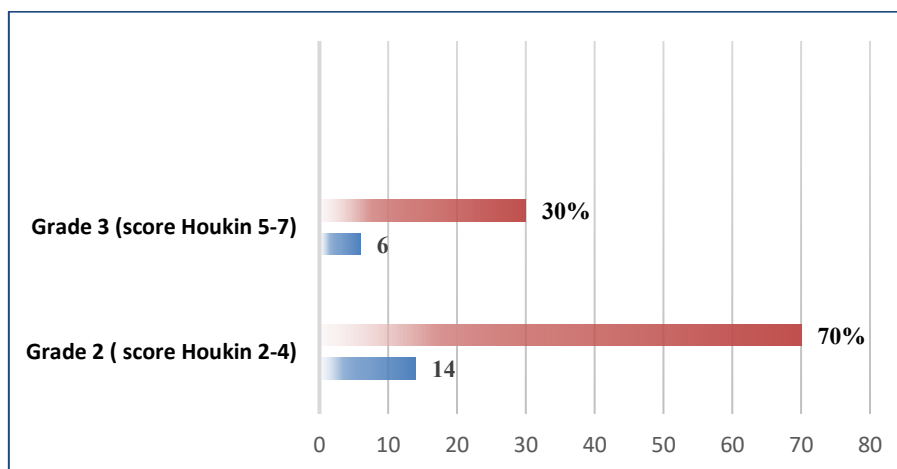
**Figure 133 :** Répartition des patients selon les résultats de l'IRM de perfusion.

#### 4.3.3 Répartition selon les résultats de l'Angio-IRM (Classification de Houkin)

Le score de Houkin, évalué sur l'angio-IRM, permet d'apprécier le degré de sévérité du Moyamoya. Dans notre série, les formes modérée et sévère ont été retrouvées chez 14 et 6 patients, respectivement. (Tab. 21, Fig. 134)

**Tableau 21 :** Répartition des patients selon les résultats de l'Angio-IRM cérébrale.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Grade 2 (score Houkin 2-4)	14	70,0	70,0	70,0
Grade 3 (score Houkin 5-7)	6	30,0	30,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



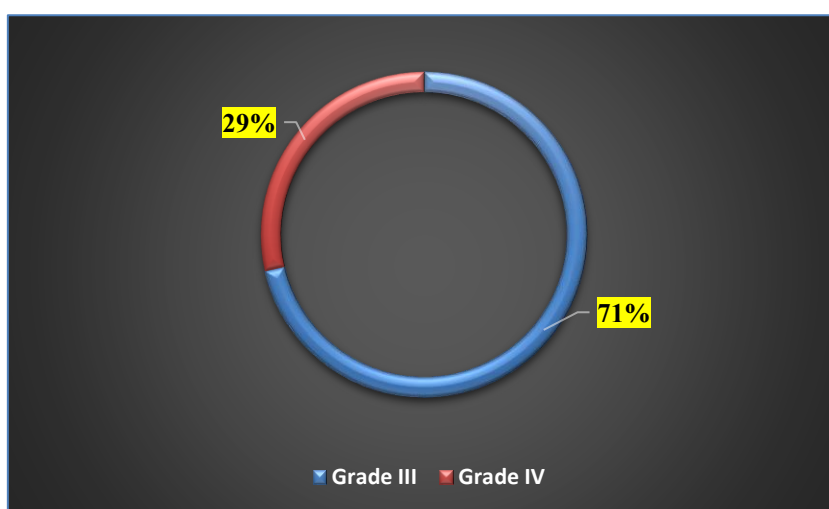
**Figure 134 :** Répartition des patients selon les résultats de l'Angio-IRM cérébrale.

#### 4.3.4 Répartition selon les résultats de l'Angiographie (Classification de Suzuki)

L'angiographie cérébrale n'a pu être réalisée que chez sept patients. Elle a montré un grade III chez 71 % d'entre eux et un grade IV chez les 29 % restants. (Tab. 22, Fig. 135)

**Tableau 22 :** Répartition selon les résultats de l'Angiographie cérébrale (Classification de Suzuki).

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Grade III	5	71,0	71,0	71,0
Grade IV	2	29,0	29,0	100,0
Total	7	100,0	100,0	



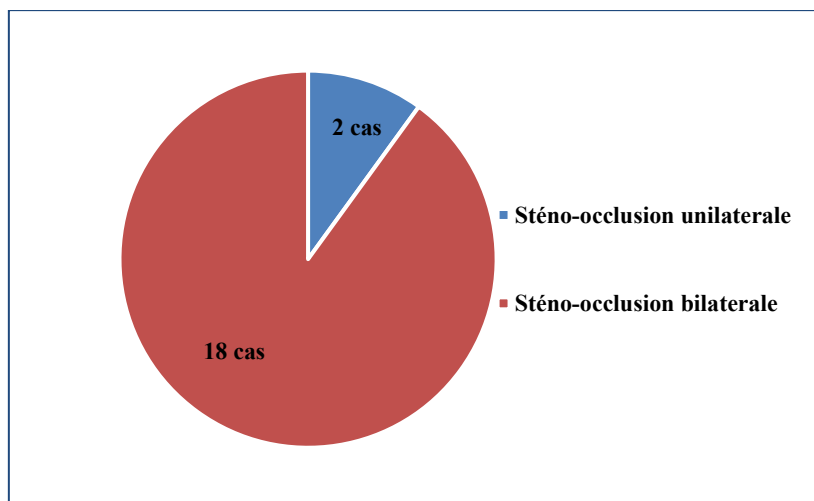
**Figure 135 :** Répartition selon les résultats de l'Angiographie cérébrale (Classification de Suzuki).

#### 4.3.5 Répartition des patients selon le type d'atteinte vasculaire

Dans notre série, 90 % des patients présentaient une sténo-occlusion bilatérale, tandis que seulement 10 % avaient une atteinte unilatérale. (Tab.23, Fig.136)

**Tableau 23 :** Répartition des patients selon le type d'atteinte vasculaire.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Sténo-occlusion unilatérale	2	10,0	10,0	10,0
Sténo-occlusion bilatérale	18	90,0	90,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



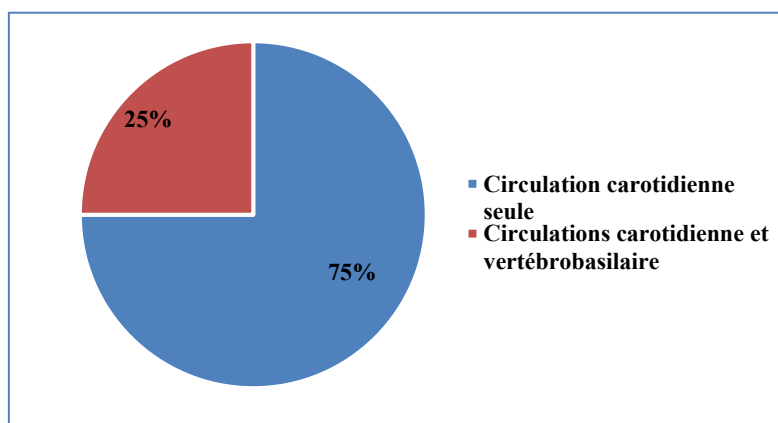
**Figure 136** : Répartition des patients selon le type d'atteinte vasculaire.

#### 4.3.6 Répartition des patients selon la circulation vasculaire atteinte.

Soixante-quinze pour cent de nos patients présentaient une atteinte isolée de la circulation carotidienne, touchant la bifurcation de l'ACI ainsi que les artères cérébrales antérieure et moyenne. Chez cinq patients (25 %), nous avons constaté une atteinte associée de la circulation postérieure (PCA) (Tab. 24, Fig. 137).

**Tableau 24** : Répartition des patients selon la circulation vasculaire atteinte.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Circulation carotidienne seule	15	75,0	75,0	75,0
Circulations carotidienne et vertébrobasilaire	5	25,0	25,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



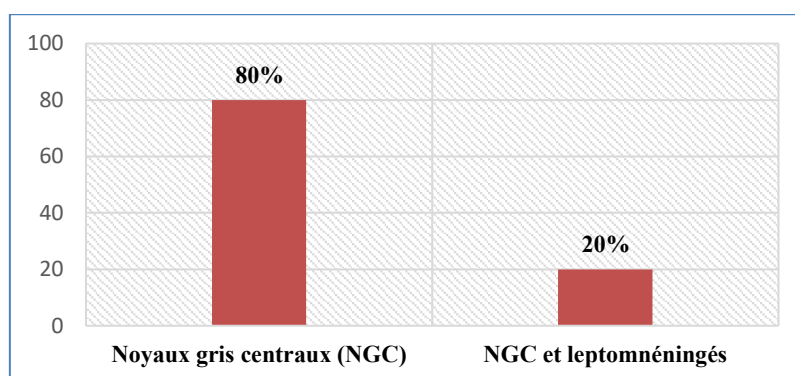
**Figure 137** : Répartition des patients selon la circulation vasculaire atteinte.

### 4.3.7 Répartition des patients selon les vaisseaux de type Moyamoya

Selon les recommandations du comité japonais de recherche sur la maladie de Moyamoya, la présence de vaisseaux de type Moyamoya est indispensable pour le diagnostic. Chez tous nos patients, ces vaisseaux ont été observés au niveau des noyaux gris centraux ainsi qu'au niveau leptoméningé. (Tab. 25, Fig. 138)

**Tableau 25** : Répartition des patients selon les vaisseaux de type Moyamoya.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Noyaux gris centraux (NGC)	16	80,0	80,0	80,0
NGC et leptomeningés	4	20,0	20,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



**Figure 138** : Répartition des patients selon les vaisseaux de type Moyamoya

## 4.4 Analyse des modalités de la prise en charge thérapeutique

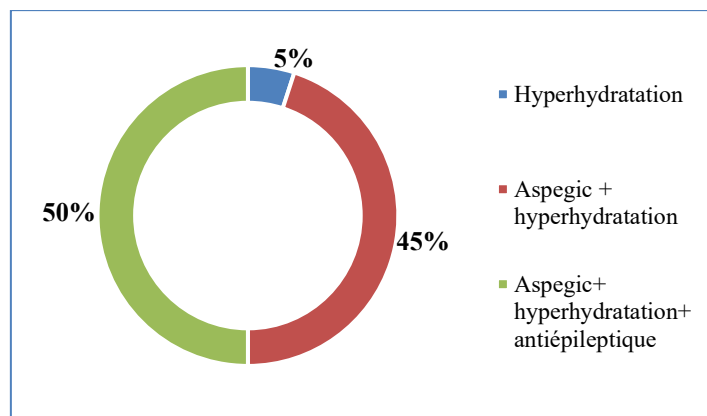
### 4.4.1 Le traitement médical

La prise en charge médicale comprenait un traitement anticoagulant, une hyperhydratation et, dans certains cas, une thérapie antiépileptique.

La moitié des patients (50 %) ont reçu l'ensemble de ces traitements. Quarante-cinq pour cent ont bénéficié d'une association d'Aspégic et d'hyperhydratation. Un seul patient (5 %) n'a reçu qu'une hyperhydratation (Tab. 26, Fig.139)

**Tableau 26** : Répartition des patients selon le traitement médical reçu.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Hyperhydratation	1	5,0	5,0	5,0
Aspégic/ hyperhydratation	9	45,0	45,0	50,0
Aspégic/ hyperhydratation/ antiépileptique	10	50,0	50,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



**Figure 139 :** Répartition des patients selon le traitement médical reçu.

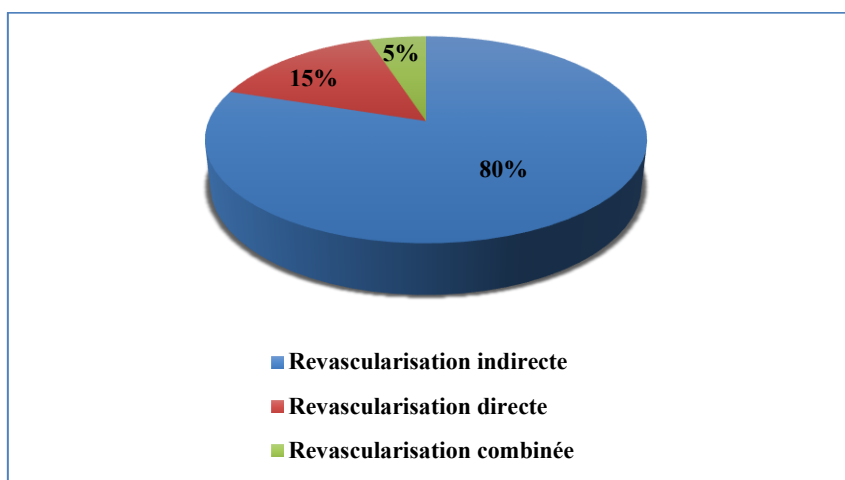
#### 4.4.2 Le traitement chirurgical de revascularisation

##### 4.4.2.1 Répartition selon la méthode de revascularisation

L'analyse des méthodes de revascularisation montre que la technique indirecte a été utilisée chez 16 patients (80 %), tandis que la technique directe a été réalisée chez 3 patients (15 %). Un seul patient (5 %) a bénéficié d'une revascularisation combinée. (Tab. 27, Fig.140)

**Tableau 27 :** Répartition des patients selon la méthode de revascularisation.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Revascularisation indirecte	16	80,0	80,0	80,0
Revascularisation directe	3	15,0	15,0	95,0
Revascularisation combinée	1	5,0	5,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



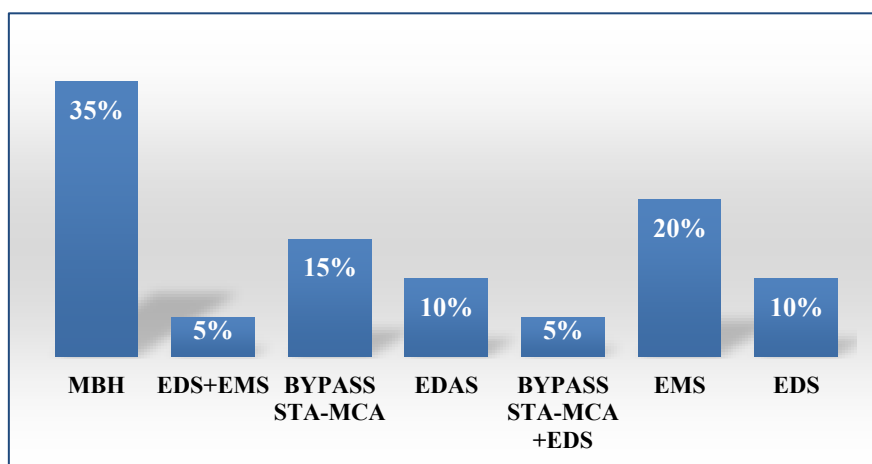
**Figure 140 :** Répartition des patients selon la méthode de revascularisation.

#### 4.4.2.2 Répartition selon la procédure de revascularisation

Les multiples trous de trépan (MBH) constituaient la procédure indirecte la plus utilisée, réalisée chez 35 % des patients. L'encéphalodurosynangiose (EDS) et l'encéphalomyosynangiose (EMS) ont également été pratiquées chez 2 et 4 patients, respectivement. (10 %) ont bénéficié d'une encéphalo-duro-artério-synangiose (EDAS). Concernant la revascularisation directe, un bypass STA-MCA a été réalisé chez 3 patients (15%). Enfin, une patiente a bénéficié d'une méthode combinée, associant un bypass STA-MCA et une EDS. (Tab. 28, Fig. 141)

**Tableau 28 :** Répartition selon la procédure de revascularisation réalisée.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
MBH	7	35,0	35,0	35,0
EDS+EMS	1	5,0	5,0	40,0
BYPASS STA-MCA	3	15,0	15,0	55,0
EDAS	2	10,0	10,0	65,0
BYPASS STA-MCA +EDS	1	5,0	5,0	70,0
EMS	4	20,0	20,0	90,0
EDS	2	10,0	10,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



**Figure 141 :** Répartition selon la procédure de revascularisation.

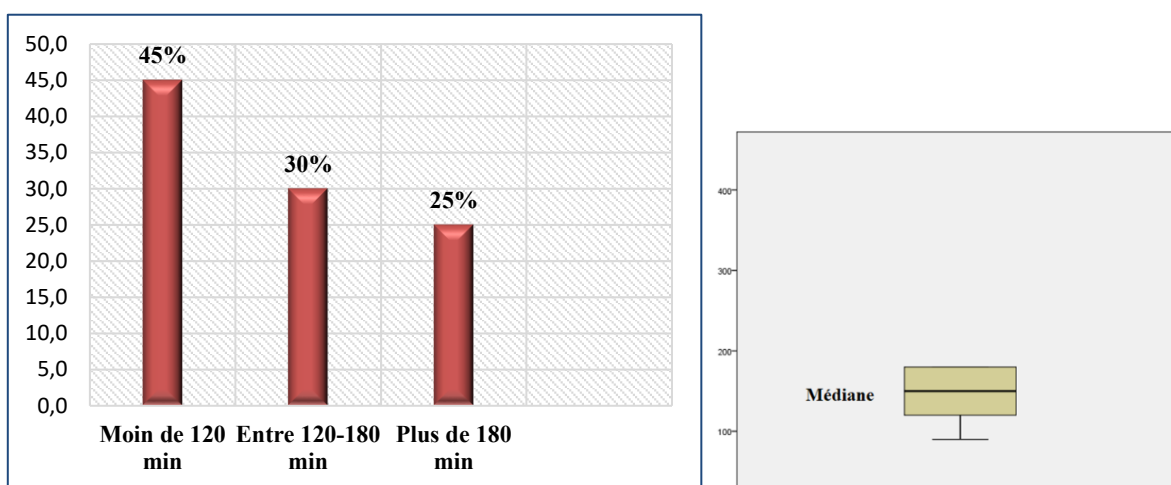
#### 3.4.3.3 Répartition selon le temps opératoire de la technique chirurgicale

La durée opératoire était en moyenne de  $190 \pm 111,6$  minutes, avec un écart type de 111,6. Chez 45 % des patients, la durée d'intervention était inférieure à 120 minutes. Une durée comprise entre 120 et 180 minutes a été observée chez 6 patients (30 %). Chez 25 % des

patients, le temps opératoire a dépassé 180 minutes, principalement lors des procédures de revascularisation directe (bypass STA–MCA). (Tab. 29, Fig. 142)

**Tableau 29** : Répartition selon le temps opératoire en minutes (min).

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Moins de 120 min	9	45,0	45,0	45,0
Entre 120-180 min	6	30,0	30,0	75,0
Plus de 180 min	5	25,0	25,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



**Figure 142** : Répartition selon le temps opératoire en minutes (min).

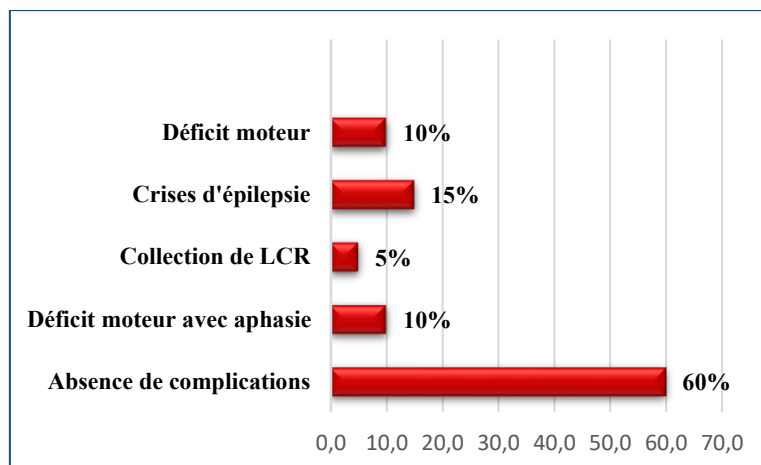
## 4.5 Analyse des données postopératoires

### 4.5.1 Répartition selon les complications postopératoires immédiates

Dans notre série, 60 % des patients (12 cas) n'ont présenté aucune complication postopératoire. En revanche, nous avons constaté deux cas de déficit moteur associé à une aphasie, une collection de LCS, trois crises d'épilepsie ainsi que deux cas de déficit moteur isolé (Tab. 30, Fig. 143).

**Tableau 30** : Répartition selon les complications post-opératoires immédiates.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Absence de complications	12	60,0	60,0	60,0
Déficit moteur avec aphasie	2	10,0	10,0	70,0
Collection de LCS	1	5,0	5,0	75,0
Crises d'épilepsie	3	15,0	15,0	90,0
Déficit moteur	2	10,0	10,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



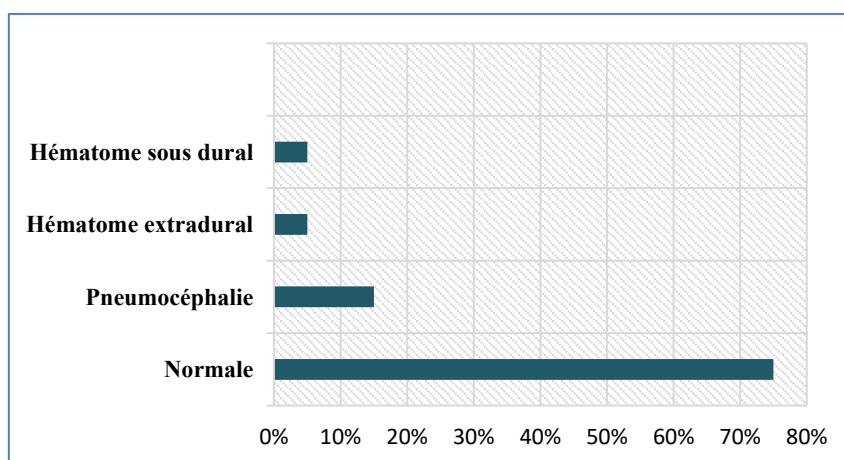
**Figure 143 :** Répartition selon les complications post-opératoires immédiates.

#### 4.5.2 Répartition selon les données de la TDM cérébrale postopératoire

Le contrôle radiologique par TDM cérébrale était normal dans 75 % des cas. Par ailleurs, trois patients (15 %) ont présenté une pneumocéphalie, un patient un hématome extradural et un autre un hématome sous-dural. (Tab. 31, Fig. 144)

**Tableau 31 :** Répartition selon les données de la TDM cérébrale postopératoire.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Normale	15	75,0	75,0	75,0
Pneumocéphalie	3	15,0	15,0	90,0
Hématome extradural	1	5,0	5,0	95,0
Hématome sous dural	1	5,0	5,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



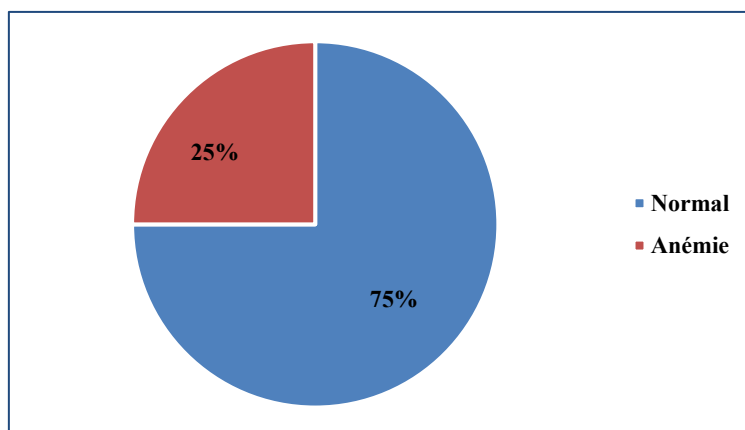
**Figure 144 :** Répartition selon les données de la TDM cérébrale postopératoire.

### 4.5.3 Répartition selon les données du bilan sanguin postopératoire

L'analyse des données biologiques de la série a montré que le bilan sanguin était normal chez 15 patients (75 %). Une anémie a été observée chez 5 patients (25 %). (Tab. 32, Fig. 145)

**Tableau 32 :** Répartition selon les données du bilan sanguin postopératoire.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Normal	15	75,0	75,0	75,0
Anémie	5	25,0	25,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



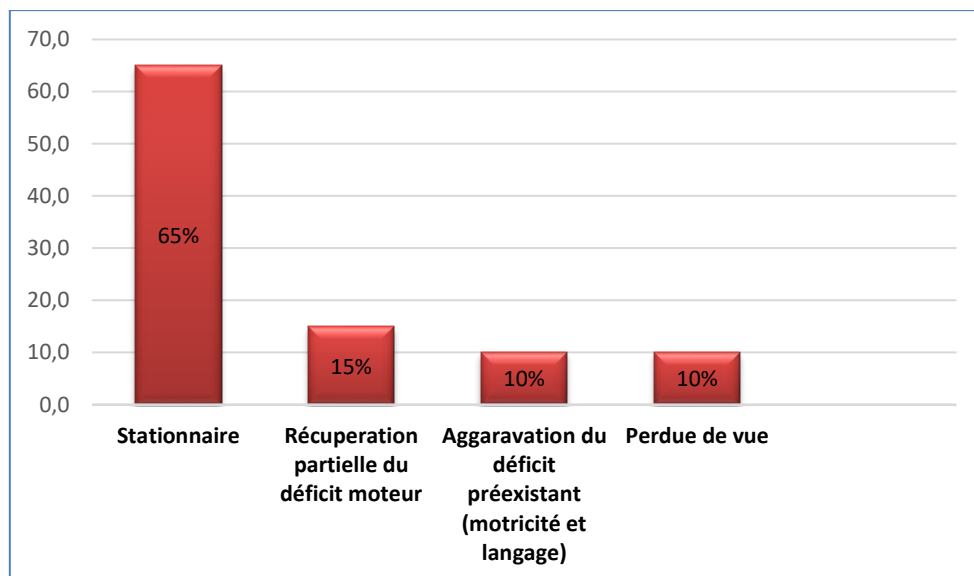
**Figure 145 :** Répartition selon les données du bilan sanguin postopératoire.

### 4.5.4 Répartition selon les données de l'examen clinique à 3 mois

L'analyse des données de l'examen clinique à 3 mois a montré un état clinique stationnaire dans 65 % des cas, une amélioration partielle du déficit moteur chez 15 % des patients et une aggravation des déficits préexistants (moteur et langage) dans 10 % des cas. Par ailleurs, deux patients ont été perdus de vue, et aucun nouveau déficit n'a été observé. (Tab. 33, Fig.146)

**Tableau 33 :** Répartition selon les données de l'examen clinique à 3 mois.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Stationnaire	13	65,0	65,0	65,0
Perdue de vue	2	10,0	10,0	75,0
Aggravation du déficit préexistant (motricité et langage)	2	10,0	10,0	85,0
Récupération partielle du déficit moteur	3	15,0	15,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



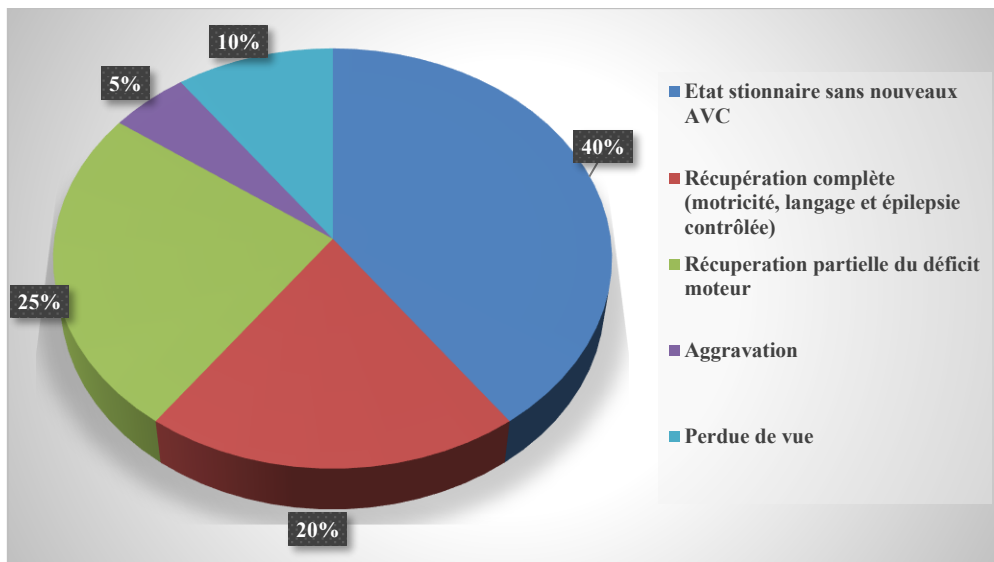
**Figure 146 :** Répartition selon les données de l'examen clinique à 3 mois.

#### 4.5.5 Répartition selon les données de l'examen clinique à long-terme (> 6 mois)

Les résultats cliniques enregistrés à 6 mois et au-delà ont montré un état stable sans nouveaux AVC dans 40 % des cas, une récupération complète chez 20 % des patients et une récupération partielle dans 25 % des cas. Un cas d'aggravation (5 %) a été observé, et deux patients ont été perdus de vue. (Tab. 34, Fig. 147)

**Tableau 34 :** Répartition selon les données de l'examen clinique à long-terme (> 6 mois).

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Etat stationnaire sans nouveaux AVC	8	40,0	40,0	40,0
Récupération complète (motricité, langage et épilepsie contrôlée)	4	20,0	20,0	60,0
Récupération partielle du déficit moteur	5	25,0	25,0	85,0
Aggravation	1	5,0	5,0	90,0
Perdue de vue	2	10,0	10,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



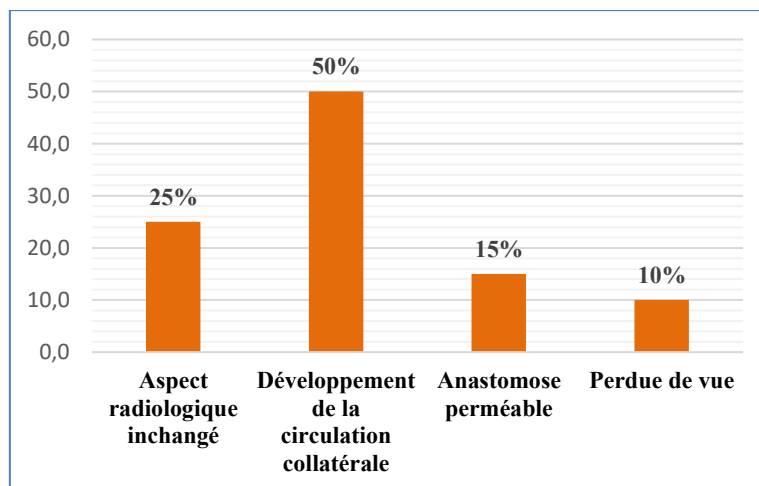
**Figure 147** : Répartition selon les données de l'examen clinique à long-terme (> 6 mois).

#### 4.5.6 Répartition selon les résultats de l'Angio IRM cérébrale de contrôle

Le suivi radiologique postopératoire a été réalisé par angio-IRM cérébrale, qui a montré un aspect inchangé dans 25 % et le développement d'une circulation collatérale péri-synangiosse dans 50 %. Dans le cas des anastomoses temporosylviennes, l'angio-IRM a révélé une perméabilité conservée du bypass. Deux patients ont été perdus de vue. (Tab. 35, Fig. 148)

**Tableau 35** : Répartition selon les résultats de l'Angio IRM cérébrale de contrôle.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Aspect radiologique inchangé	5	25,0	25,0	25,0
Développement de la circulation collatérale	10	50,0	50,0	75,0
Anastomose perméable	3	15,0	15,0	90,0
Perdue de vue	2	10,0	10,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



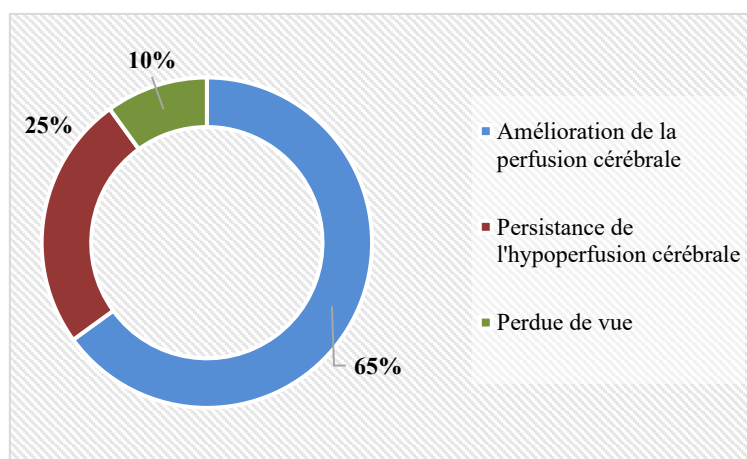
**Figure 148 :** Répartition selon les résultats de l'Angio IRM cérébrale de contrôle

#### 4.5.7 Répartition selon les résultats de l'IRM cérébrale de perfusion

La perfusion cérébrale constitue le principal paramètre permettant d'évaluer l'efficacité de la revascularisation chirurgicale. Dans notre série, son analyse a montré une amélioration de la perfusion cérébrale globale chez 65 % des patients, tandis qu'un aspect inchangé a été observé dans 25 % des cas. Deux patients ont été perdus de vue. (Tab. 36, Fig. 149)

**Tableau 36 :** Répartition selon les résultats de l'IRM cérébrale de perfusion.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Amélioration de la perfusion cérébrale	13	65,0	65,0	65,0
Persistance de l'hypoperfusion cérébrale	5	25,0	25,0	90,0
Perdue de vue	2	10,0	10,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



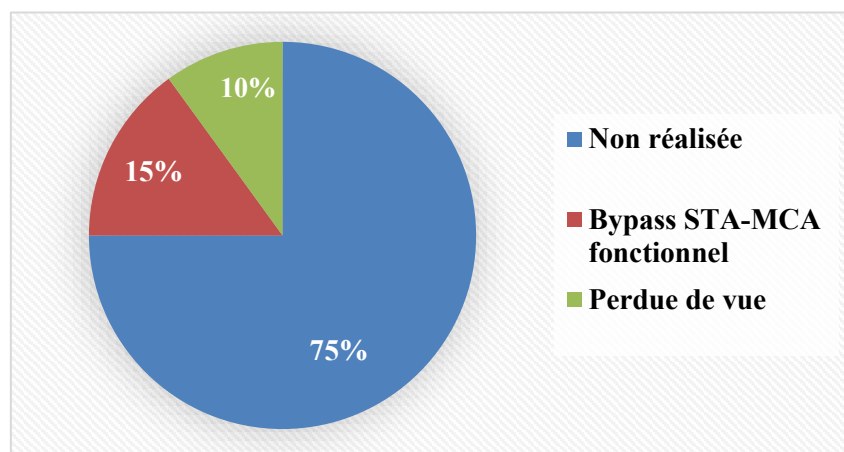
**Figure 149 :** Répartition selon les résultats de l'IRM cérébrale de perfusion.

#### 4.5.8 Répartition selon les résultats de l'Angiographie cérébrale

L'angiographie cérébrale n'a été réalisée que chez les trois patients ayant bénéficié d'un bypass STA-MCA et a montré une bonne fonctionnalité de l'anastomose dans les trois cas. (Tab. 37, Fig. 150)

**Tableau 37** : Répartition selon les résultats de l'Angiographie cérébrale.

	Fréquence	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
Non réalisée	15	75,0	75,0	75,0
Bypass STA-MCA fonctionnel	3	15,0	15,0	90,0
Perdue de vue	2	10,0	10,0	100,0
Total	20	100,0	100,0	



**Figure 150** : Répartition selon les résultats de l'Angiographie cérébrale.

## 5. Cas illustratifs : Illustration de quelque cas de notre série :

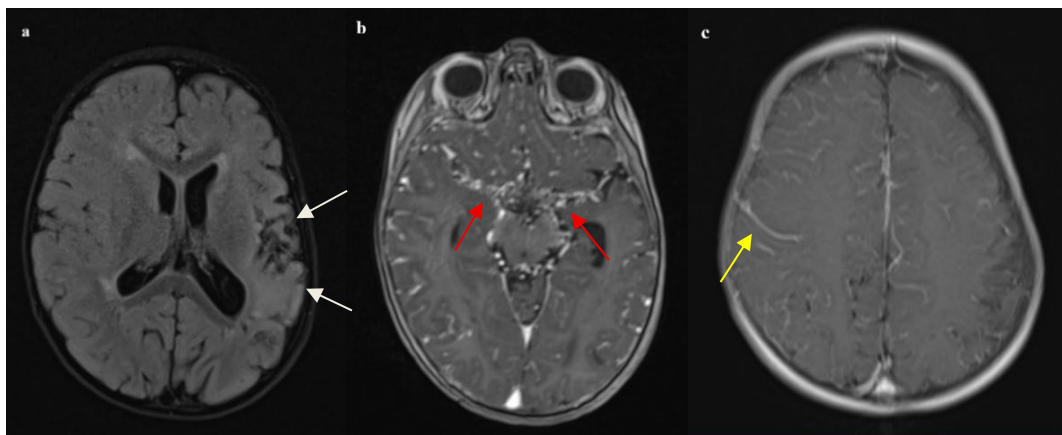
### Cas n°1 :

Il s'agit d'une enfant âgée de 2 ans, avec des antécédents de souffrance néonatale, dont le tableau clinique a débuté par une crise d'épilepsie tonico-clonique généralisée, suivie de l'installation d'un déficit moteur de l'hémicorps droit.

À l'examen clinique, la patiente est consciente, en état général moyen, présentant une hémiparésie droite cotée à 2/5, associée à un retard du développement psychomoteur. Elle est classée PSOM grade III (séquelles modérées post-AVC).

L'Angio IRM cérébrale avec perfusion a montré : (Figs. 151, 152, 153)

- Multiples lacunes ischémiques gauche ;
- Occlusion des bilatérale ACI, ACA, MCA, PCA.
- Présence d'un aspect de vaisseaux Moyamoya au niveau des NGC avec Microcirculation corticale et épидurale réalisant l'aspect en nuage de fumée.
- Une asymétrie avec un allongement du MTT et du TTP responsable d'une diminution du CBF au niveau du territoire de la MCA gauche et de l'ACA droite.

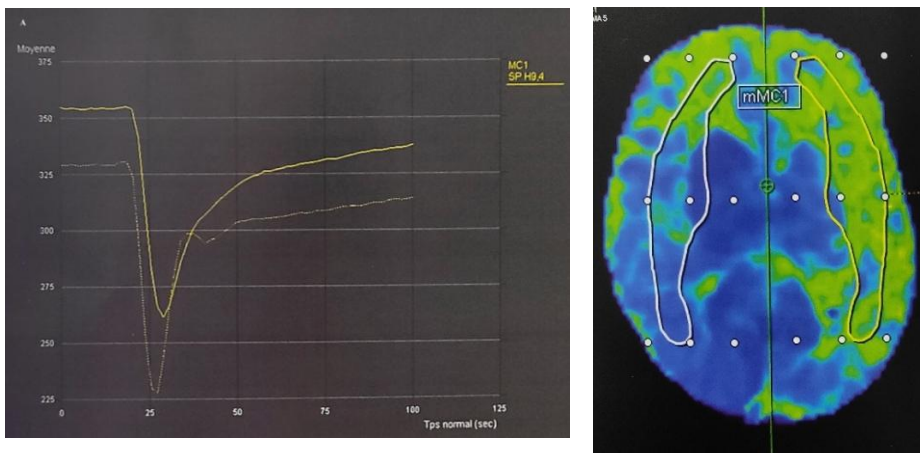


**Figure 151 :** Cas N°1. Images d'Angio IRM cérébrale,

Les séquence T1 FLAIR (a), séquence TOF (b) et T1 injecté (c) montrant des lacune ischémiques dans le territoire de la MCA à gauche (flèches blanches), des vaisseau Moyamoya au niveau des NGC (flèches rouges) et « Ivy sign » (flèche jaune).



**Figure 152** : Angio IRM cérébrale en séquences TOF 3D en incidence coronale (A) et sagittale (B) Occlusion bilatérale des ACI, ACA, MCA et PCA (flèches jaunes) avec développement du réseau de vaisseaux Moyamoya au niveau des ganglions de la base (flèches rouges).



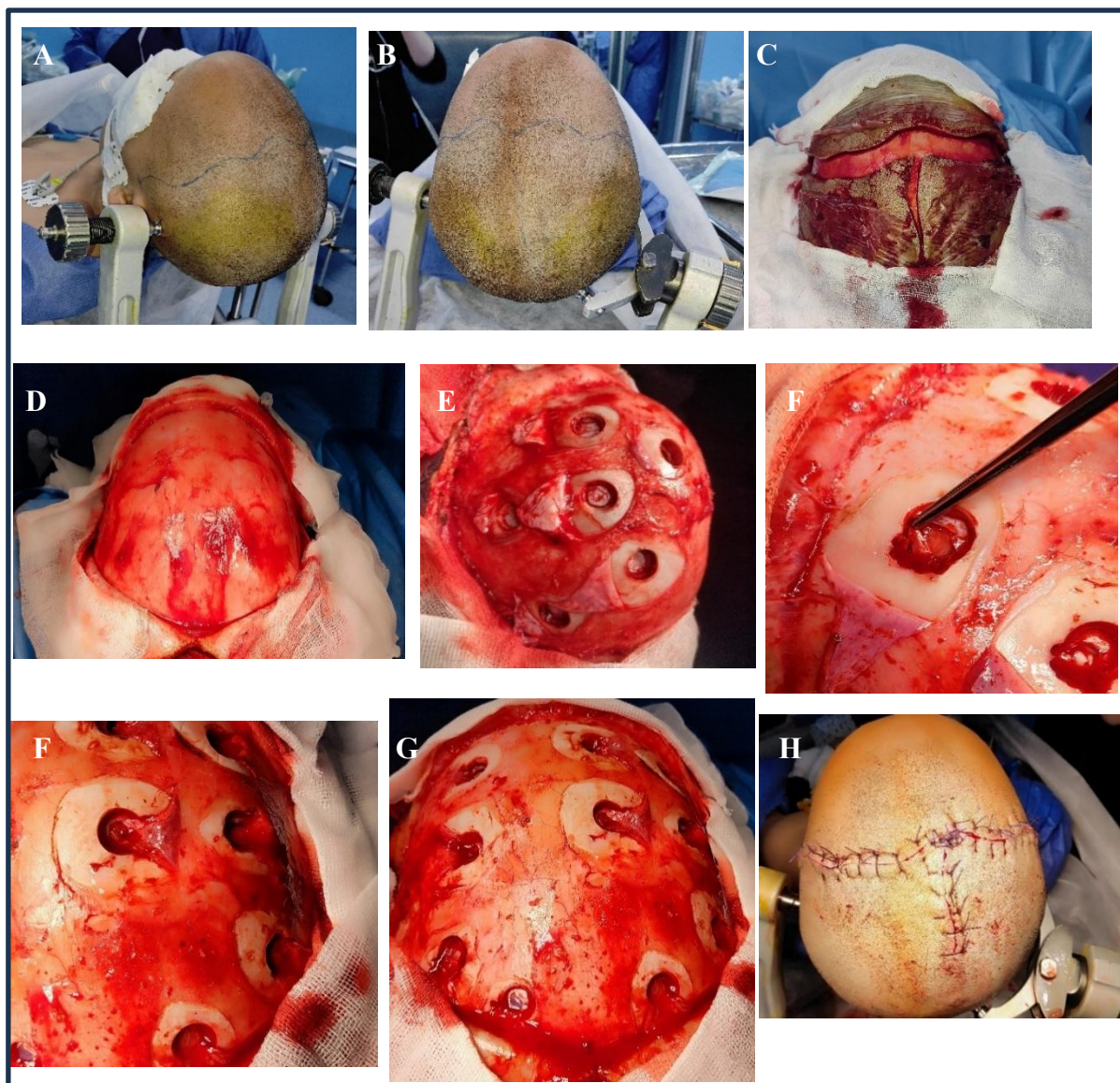
**Figure 153** : IRM de perfusion, courbe temps-concentration et carte MTT. Un allongement du temps de transit moyen (MTT) témoigne d'un déficit perfusionnel global, plus marqué dans l'hémisphère gauche.

Le diagnostic de maladie de Moyamoya a été retenu et l'enfant a été mise sous Aspégic 100 mg/ j avec Dépakine 500 mg/ j et un schéma d'hyperhydratation : 1,5 x la ration de base. Elle a bénéficié de multiples trous de trépan (MBH) (Fig.154). L'évolution poste opératoire était favorable. On note une anémie post-opératoire ayant nécessité une transfusion.

Au 6ème mois après la chirurgie, l'enfant est consciente avec une récupération du déficit moteur (4/5). Aucun AVC ni crise d'épilepsie n'avaient été signalés.

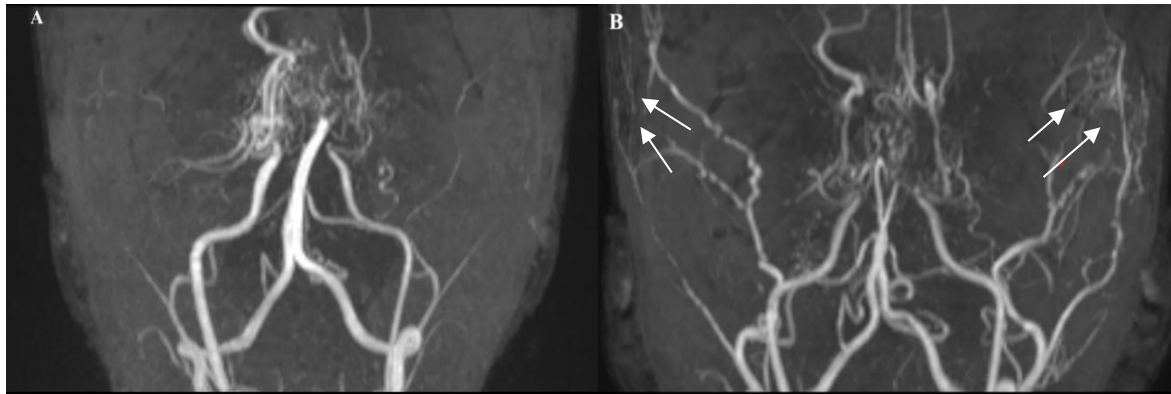
L'ARM avec séquence de perfusion a montrée (Figs. 155, 156) :

- Développement de la circulation collatérale péri anastomotique notamment à gauche.
- Perfusion globalement symétrique du parenchyme cérébral sans détecte perfusionnel autre que celui des zones anciennement infarctées.

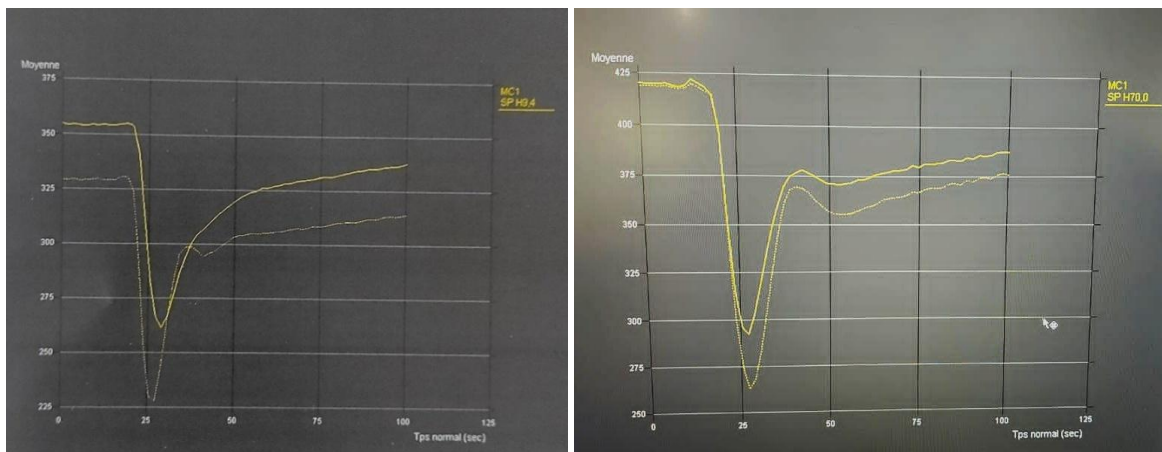


**Figure 154.** Cas N°1, étapes de la technique des multiples trous de trépan (MBH)

**A, B)** position opératoire en décubitus dorsal, tête fixée sur une têtère de Myefield avec traçage de l'incision cutanée. **C, D)** incision cutanée et soulèvement du lombaux cutané. **E)** incision et décollement de petits lombaux de péricrâne de 3x2 cm. Ensuite on réalise de multiples trous de trépan espacés de 3 cm. On réalise en moyenne 4 trous de trépan dans chaque côté. **F)** ouverture de la dure mère et de l'arachnoïde. La dure mère est ensuite inversée et mise en contact de la pie mère sous les rebords du trou de trépan. **G, H)** mise en contact des lombaux de péricrâne avec la pie mère. Un point de suture avec un fils 4 :0 permet de maintenir ce péricrâne en place. **I)** fermeture sous cutanée et cutanée.



**Figure 155 :** Angio IRM cérébrale de contrôle en séquence TOF 3D. en comparant l'image post-opératoire (B) à l'image préopératoire (A) on note le développement de la circulation collatérale au niveau des sites de la syngiose (flèches blanches).



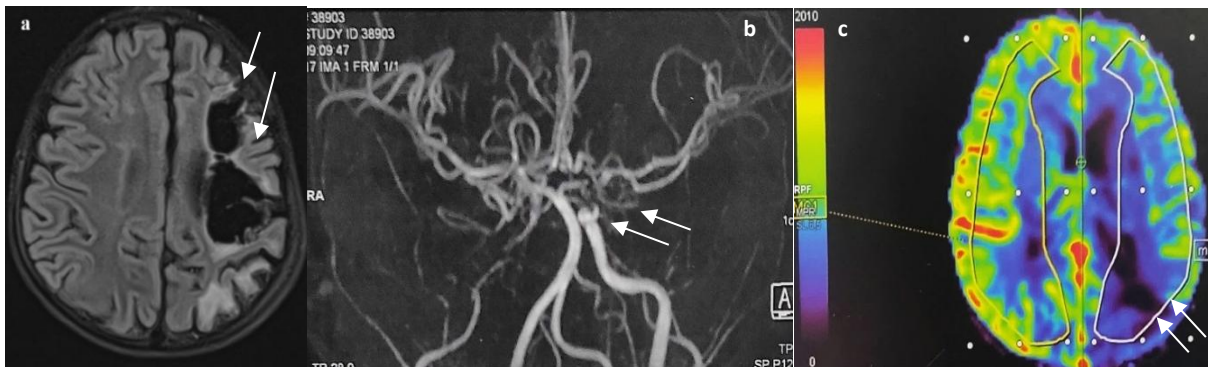
**Figure 156 :** Comparaison entre les courbe temps–concentration de gauche (préopératoire) qui montre un allongement du MTT et du TTP, traduisant un retard du transit sanguin cérébral. En post-opératoire (courbe de droite), on observe un raccourcissement de ces paramètres, témoignant d'une amélioration de la perfusion cérébrale après la revascularisation.

### Cas N°2 :

Il s'agit d'un enfant de 11 ans, porteur d'une trisomie 21, ayant présenté depuis six mois l'installation progressive d'un déficit moteur de l'hémicorps droit. L'examen neurologique met en évidence une hémiparésie droite associée à un retard du développement du langage.

L'IRM cérébrale a mis en évidence (Fig.157) :

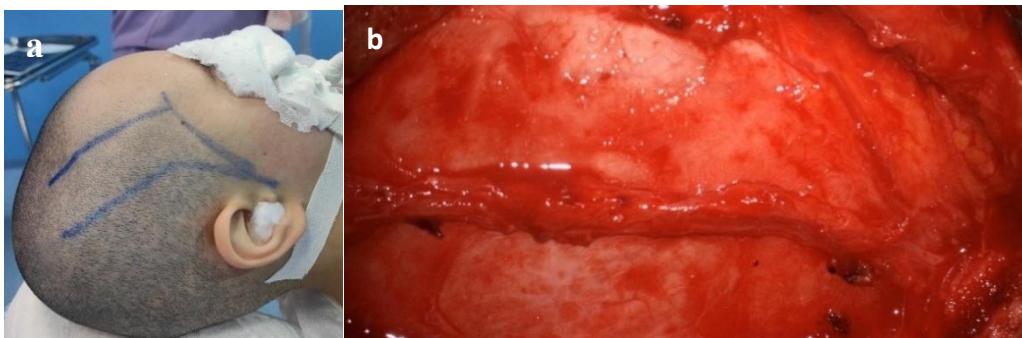
- AVC ischémiques chroniques hémisphériques gauches dans les territoires jonctionnels superficiels
- Présence d'une sténose des portions terminales des ACI ainsi que du segment M1 des MCA. On note également une sténose du segment P1 de l'artère cérébrale postérieure gauche, avec visualisation de multiples collatérales au niveau des noyaux gris centraux et de la circulation postérieure, réalisant l'aspect en 'volutes de fumée' caractéristique de la maladie de Moyamoya.
- Une diminution du rCBF Sur les séquences de perfusion.

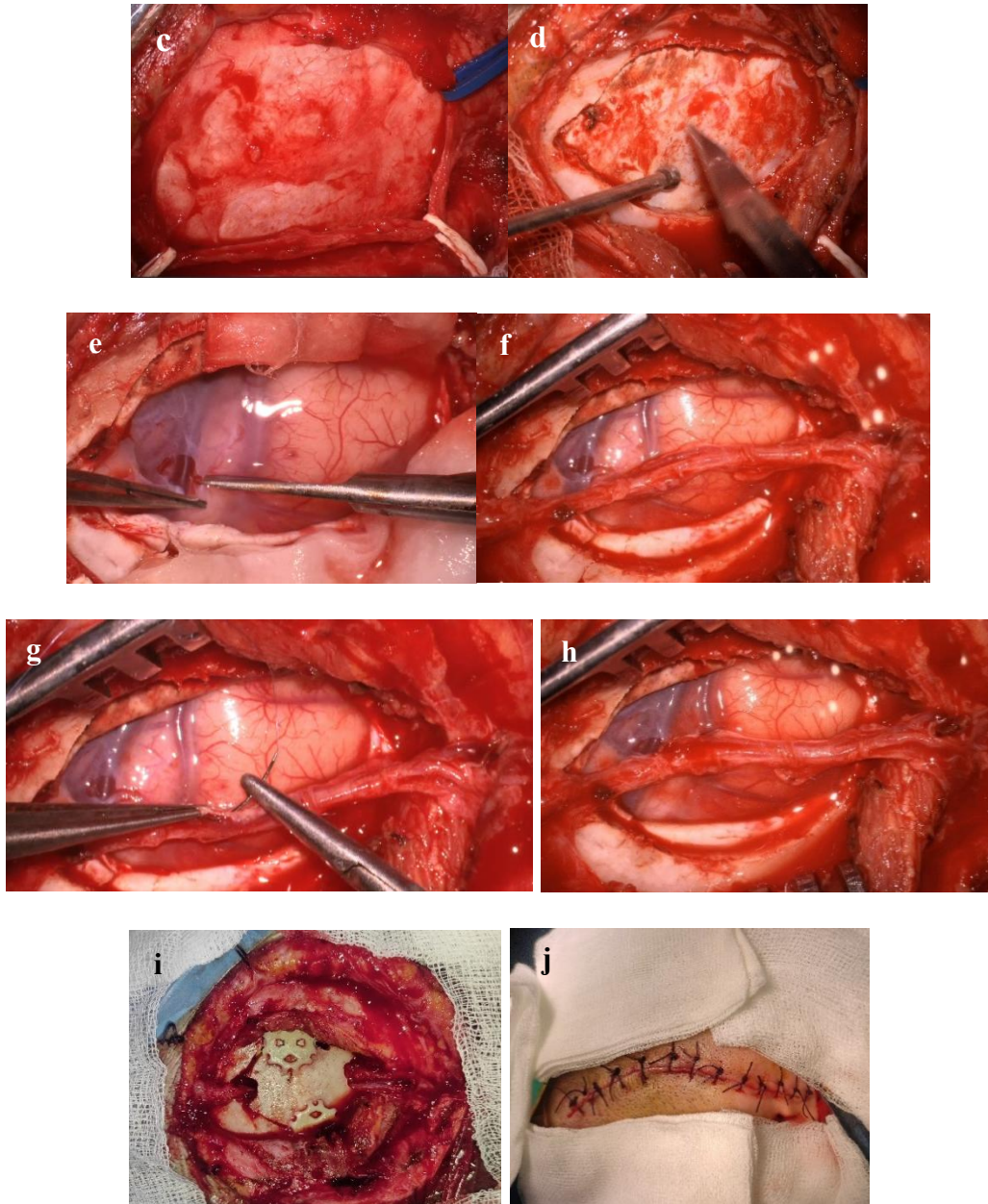


**Figure 157** : Cas N°2. IRM et Angio-IRM cérébrale avec séquence de perfusion

a) IRM en coupe axiale FLAIR montrant une cavité porencéphalique d'un AVC ischémique dans le territoire de la MCA gauche. c) reconstruction 3D montrant une occlusion de l'ACI droite et de la bifurcation de l'ACI gauche. d) carte CBV. On note un ralentissement perfusionnel sur la carte CBV avec diminution de rCBF. (flèches blanches)

Le diagnostic de syndrome de Moyamoya a été retenu, et le patient a bénéficié d'une revascularisation indirecte par encéphalo-duro-artério-synangiose (EDAS), également désignée sous le terme de synangiose piaie (Fig. 158).

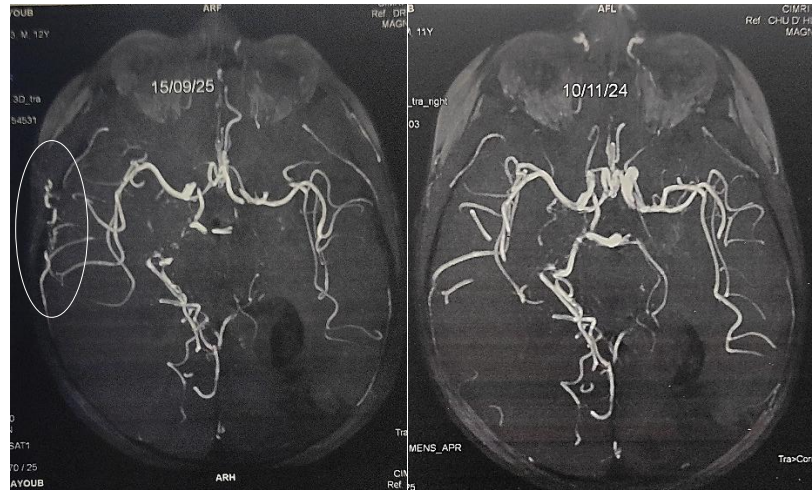




**Figure 158 :** Etapes l'encéphalo-duro-arterio-synangiose (synangiose piale)

**a)** position opératoire avec trajet de la STA préalablement repéré par échodoppler. **b)** dissection et préparation de la STA en choisissant la branche la plus volumineuse. **c, d et e)** L'artère est délicatement écartée à l'aide de bandes élastiques. Le muscle temporal est incisé de manière linéaire, puis un volet osseux est confectionné après la réalisation de deux trous de trépan. Ces derniers vont permettre le passage de l'artère à son entrée et à sa sortie en fin de procédure. La dure est ensuite ouverte en X et inversée, puis mise en contact avec la pie mère et l'arachnoïde est largement ouverte notamment au niveau des artères corticales. **f, g et h)** La STA, avec sa gaine périvasculaire, est mise au contact de la pie-mère et des artères corticales. Des points de fixation piémeriens sont réalisés à l'aide d'un fil 10/0 afin d'assurer une bonne stabilité et une adhérence optimale au tissu cortical. **i et j)** La remise en place du volet osseux est effectuée en veillant à ce que la STA ne soit ni comprimée ni étranglée au niveau de son point d'entrée ou de sortie à travers l'os. La fermeture du muscle temporal doit être réalisée avec précaution. Les plans sous-cutané et cutané sont ensuite refermés de manière habituelle.

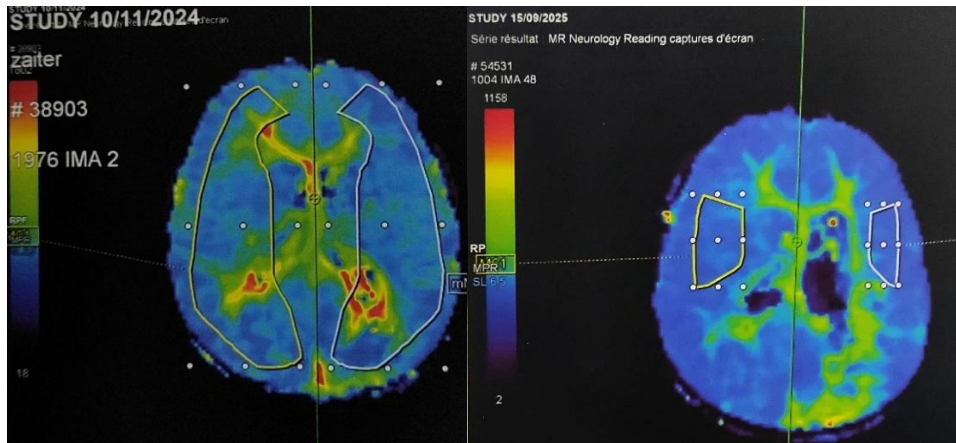
Les suites opératoires étaient simples et l'enfant n'a plus présenté d'AVC en poste opératoire. Le contrôle radiologique a montré le développement d'une circulation collatérale péri-synangiosse avec amélioration de la perfusion cérébrale. (Figs. 159, 160, 161)



**Figure 159 :** Angio-IRM en séquence TOF 3D HR. Image préopératoire (à droite) et poste opératoire (à gauche) montrant le développement de la circulation collatérale péri anastomotiques (synangiosse piale ou EDAS)



**Figure 160 :** A gauche, image d'angio-IRM en séquence 3D TOF qui montre une augmentation du calibre de la STA utilisée pour la synangiosse piale chez cet enfant, comparativement à son calibre préopératoire (voir fig. 157). A droite, une reconstruction 3D d'un angioscanner cérébral mettant en évidence la STA ainsi que ses deux branches (on remarque l'entrée et la sortie de l'artère). (Flèches rouges)



**Figure 161** : IRM cérébrale de perfusion, carte MTT. L'image postopératoire (à droite) montre un transit sanguin plus rapide (diminution du MTT) dans l'hémisphère droit, comparativement à l'image préopératoire (à gauche). Cette réduction du temps de transit moyen témoigne d'une amélioration de la perfusion cérébrale après la synangiose piale réalisée chez ce patient.

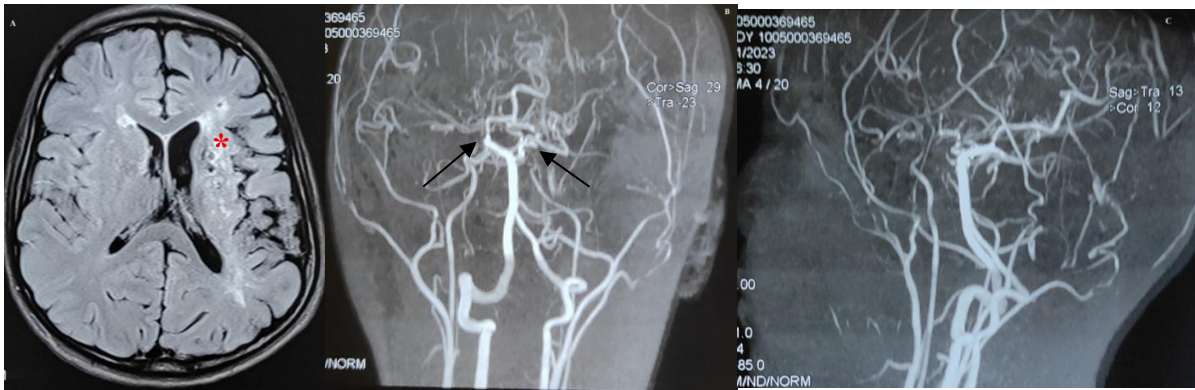
### Cas N°3 :

C'est une patiente âgée de 17 ans, qui consulte pour des épisodes de faiblesse musculaire spontanément résolutive (AIT) avec baisse du rendement scolaire. A l'examen clinique, elle signale des céphalées sans autres troubles neurologiques.

L'Angio-IRM cérébrale avec perfusion retrouve : (Figs. 162, 163)

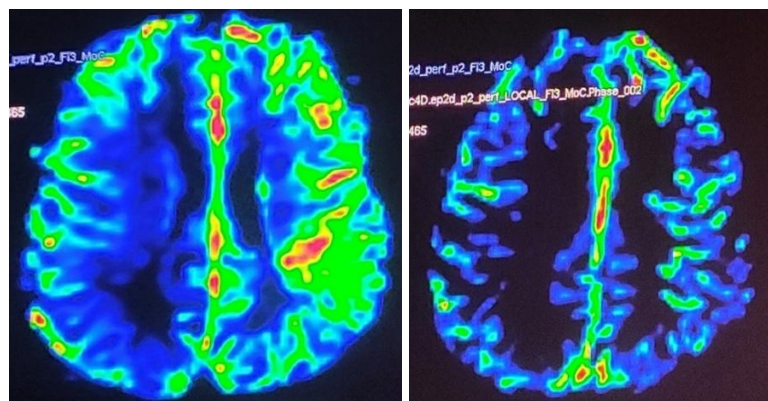
- Une sténose bilatérale des ACI au niveau de leur bifurcation
- Réduction de la perfusion cérébrale plus marquée à gauche
- Développement de la microcirculation au niveau des NGC.

L'angiographie cérébrale a montré une occlusion bilatérale de la bifurcation de l'ACI et des parties proximales des ACA et MCA remplacé par un réseau vasculaire au niveau des NGC réalisant l'aspect caractéristique du Moyamoya, classée grade III de Suzuki. (Fig.164)

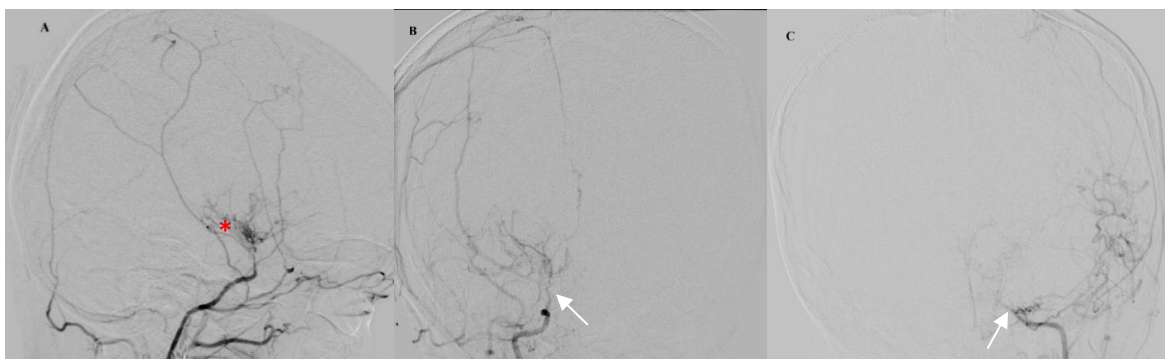


**Figure 162** : Cas N°3. IRM avec Angio-IRM cérébrale

**A)** En séquence FLAIR, on observe de multiples lésions ischémiques dans les territoires de la MCA et de l'ACA gauches (Asterix rouge). **B, C)** En séquences 3D-TOF, cette patiente présente une occlusion bilatérale des artères carotides internes ainsi que de leurs branches de bifurcation avec le développement d'une microcirculation basale de suppléance caractéristique, appelée « réseau Moyamoya » (Flèches noir).



**Figure 163** : IRM de perfusion — Carte MTT (à gauche) et carte CBV (à droite) : hypoperfusion globale, davantage marquée dans l'hémisphère gauche.



**Figure 164** : Angiographie cérébrale de profil (A) et de face (B, C) montrant une occlusion bilatérale des artères carotides internes et de leurs bifurcations (flèches blanches), avec développement d'un réseau vasculaire de suppléance donnant un aspect en volutes de fumée, caractéristique du Moyamoya (Asterix). Cet aspect correspond au stade III de la classification de Suzuki.

Nous avons opéré la patiente avec un bypass STA-MCA à gauche. Les étapes sont illustrées dans les figures de 165 à 170.



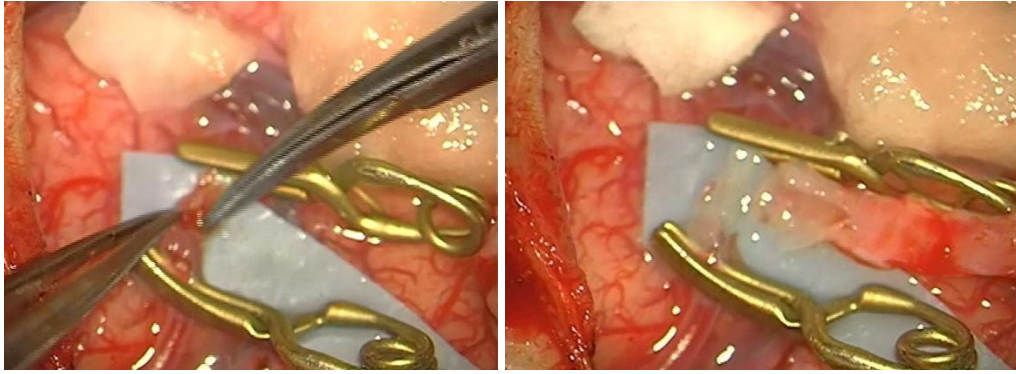
**Figure 165 :** Un repérage préopératoire de la STA est réalisé à l'échodoppler. L'intervention chirurgicale se déroule en position dorsale, avec la tête tournée du côté controlatéral de 60 à 90 degrés.



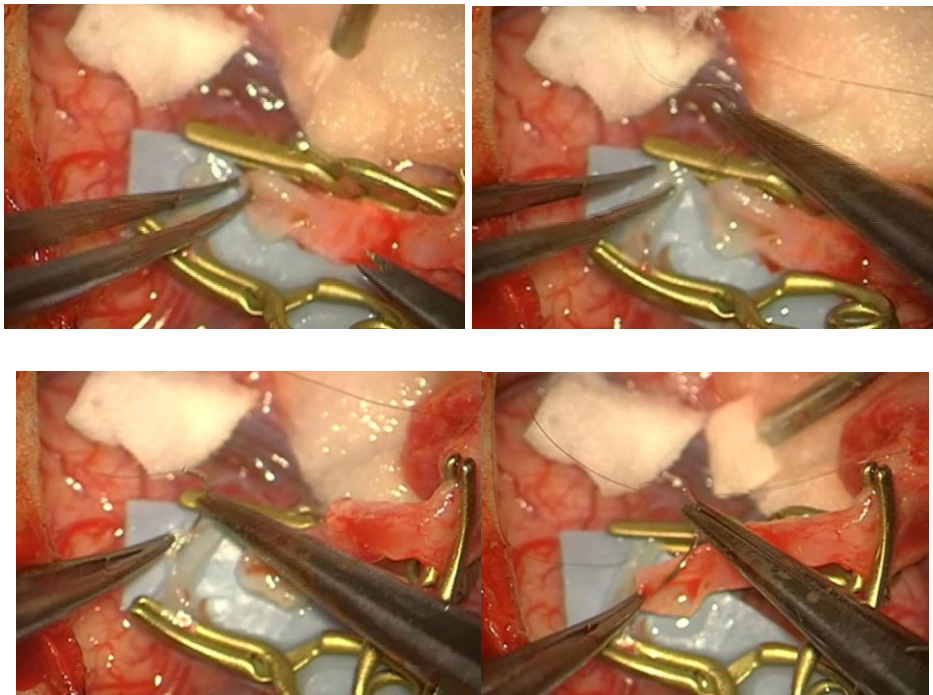
**Figure 166 :** La dissection de la STA est réalisée, suivie de la mise en place d'un clip temporaire à son extrémité distale. Une longueur d'au moins 7 cm est préparée, en privilégiant la branche présentant le plus grand diamètre et le meilleur débit, préalablement identifiés à l'écho-Doppler.



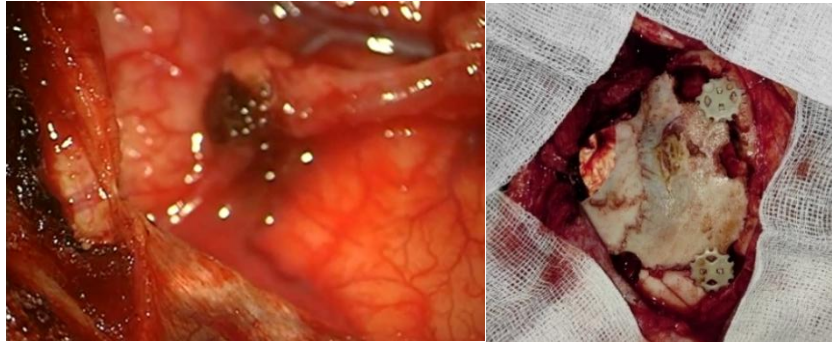
**Figure 167 :** Une fois la craniotomie réalisée, la dissection de l'arachnoïde est effectuée, suivie de la préparation de l'artère receveuse, représentée par une branche M4 de l'artère cérébrale moyenne. Un morceau de champ opératoire bleu est glissé sous l'artère afin de réduire l'éblouissement induit par la lumière du microscope. Deux clips temporaires sont ensuite appliqués pour isoler le segment artériel destiné à recevoir l'anastomose.



**Figure 168 :** Incision de la branche M4 et ouverture de la STA en bouche de poisson. L'artère peut être ouverte avec n'importe quelle forme de lame tranchante et fine. L'incision initiale est ensuite élargie de façon linéaire ou légèrement incurvée à l'aide de microciseaux (image de gauche). La STA est ouverte de manière biseautée, permettant la création d'une ouverture en fishmouth « bouche de poisson » (image de droite).



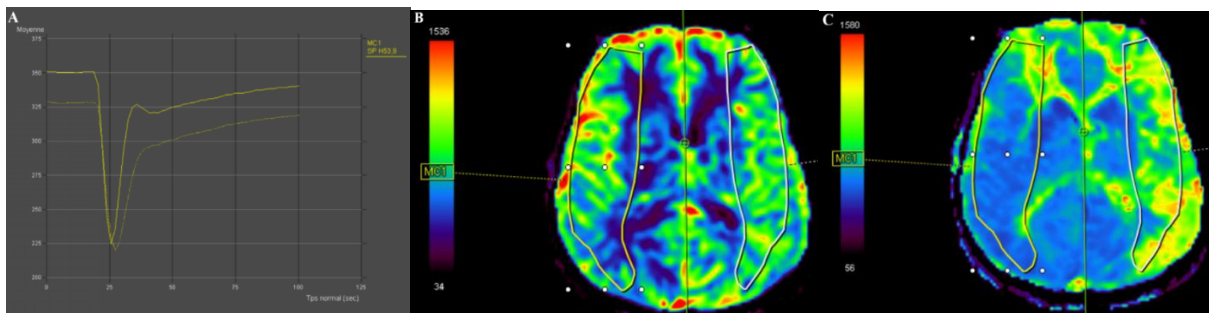
**Figure 169 :** Réalisation du bypass. Généralement, un fil de suture en nylon (non résorbable) de 10-0 ou bien 11-0 est utilisé, en commençant par des sutures interrompues au niveau de la pointe ou du talon pour confronter les deux bouches de l'anastomose. Souvent, les deux ou trois dernières sutures ne sont liées qu'à la fin pour optimiser l'étanchéité de l'anastomose à son coin le moins exposé, où la visualisation peut devenir difficile



**Figure 170 :** Vue final du bypass et fermeture.

Image de gauche : une fois l'anastomose achevée et contrôlée, les clips temporaires peuvent être retirés : d'abord celui placé sur la branche corticale distale de la MCA, ensuite le proximal, puis celui de la STA. Les zones de fuite artérielle doivent être inspectées ; un simple tamponnement suffit généralement à les faire cesser. En cas de fuite persistante, un point de suture supplémentaire peut être nécessaire. À droite, la vue après la remise en place du volet osseux. La dure-mère peut être inversée, mettant en contact sa face externe avec la pie-mère, afin de potentialiser la revascularisation (technique combinée).

Le suivi par Angio-IRM avec perfusion et angioscanner 3D a montré une anastomose perméable amélioration de la perfusion notamment à gauche. (Figs. 171, 172)



**Figure 171 :** IRM cérébrale de perfusion. Amélioration de la perfusion cérébrale globale mise en évidence sur la courbe temps–concentration (A), ainsi que sur les cartes de CBV (B) et de MTT (C).



**Figure 172 :** image Angio-IRM cérébrale en 3D TOF MPR (à gauche) et image de reconstruction en 3D d'un angioscanner (à droite) montrant le bypass STA-MCA. (Flèches)

## 6. Discussion

L'angiopathie de Moyamoya est un trouble cérébrovasculaire chronique principalement observé en Asie, notamment au Japon, en Corée du Sud et en Chine. Bien qu'elle ait été identifiée dans le monde entier chez des populations de différentes origines ethniques, y compris aux États-Unis et en Europe, la maladie reste extrêmement rare chez les populations non asiatiques (2,490). Le profil génétique pourrait expliquer sa forte prévalence chez les asiatiques de l'Est et sa faible prévalence chez les Caucasiens (149).

La revascularisation chirurgicale s'est imposée comme l'unique option thérapeutique efficace. Les procédures diffèrent, mais l'objectif demeure le même : améliorer et stabiliser l'hémodynamique cérébrale en assurant un nouvel apport vasculaire issu de l'artère carotide externe.

Dans notre série, nous avons traité chirurgicalement 20 patients présentant une maladie ou un syndrome de Moyamoya, en recourant à des techniques directes, indirectes ou combinées.

### 6.1 Données démographiques et cliniques :

Dans notre série, l'âge des patients variait de 1 à 32 ans, avec une moyenne de  $9 \pm 8,3$  ans et un écart-type de 8,3. Treize patients (65 %) étaient âgés de moins de 10 ans et 75 % avaient moins de 15 ans, ce qui démontre que notre cohorte est majoritairement pédiatrique avec un seul pic de fréquence entre 5-10 ans. Dans une revue de la littérature, le Moyamoya présente, sur le continent asiatique, deux pics de fréquence situés entre 5 et 10 ans, puis entre 30 et 40 ans (2,20,451).

Nous avons également observé une prédominance féminine, avec 15 cas contre 5 masculins, soit un sexe-ratio H/F de 1 :3, un résultat concordant avec les séries américaines et asiatiques rapportant une prédominance féminine.

70 % de nos patients ne présentaient aucun antécédent particulier et relevaient d'une maladie de Moyamoya. Les 30 % restants correspondaient à des syndromes de Moyamoya, associés à des antécédents de trisomie 21, de neurofibromatose de type 1 ou de drépanocytose. Gross et Du (23) ont rapporté, dans une cohorte de 41 patients, que 15 % présentaient un syndrome de Moyamoya. La prévalence plus élevée des formes syndromiques dans notre cohorte peut

s'expliquer par les caractéristiques ethniques de la population algérienne, ainsi que par le faible effectif de notre série.

L'expression clinique dans notre cohorte était dominée par les déficits moteurs, les crises convulsives et les céphalées. La dysarthrie ainsi que le retard des acquisitions psychomotrices étaient également rapportées, en particulier chez le jeune enfant.

L'AVC représentait, dans notre série, le mode de révélation le plus courant (60 %). Par ailleurs, des formes ischémiques associés à une atrophie cérébrale ou à des microsaignements ont été identifiés dans 10 % des cas chacun, tandis qu'un hématome sous-dural était noté dans 5 % des patients. Les autres modes de présentation comprenaient l'AIT (20 %) et l'hémorragie intracrânienne (5 %). Nos résultats sont en désaccord avec les données de la littérature, où les accidents ischémiques transitoires (AIT) constituent la présentation initiale la plus fréquente ; notamment dans la cohorte de Bao et al. (451);

Cette inversion des proportions entre AVC et AIT, par rapport à ce qui est rapporté dans la littérature, pourrait s'expliquer par un âge de début des symptômes particulièrement précoce dans notre population, rendant difficile l'expression des manifestations neurologiques par les jeunes enfants et contribuant ainsi à un sous-diagnostic des AIT.

## **6.2 L'indication opératoire en fonction de l'étude de l'imagerie préopératoire :**

Le Moyamoya peut entraîner une ischémie liée à une insuffisance du débit sanguin cérébral, à l'origine d'une hypoperfusion des territoires transitionnels. Ces derniers sont bien individualisés à l'IRM morphologique, où ils apparaissent sous la forme d'une modification du signal au niveau des territoires jonctionnels des artères cérébrale antérieure et moyenne (491). Ces zones de transition peuvent constituer le siège d'AVC ischémiques (422,492).

La présence d'une hypoperfusion constituait ; en plus des lésions sténo-occlusives ; la condition sine qua non pour poser l'indication opératoire. L'analyse de l'IRM de perfusion a montré une hypoperfusion globale dans 80 % des cas et unilatérale hémisphérique dans 15 % des cas. Chez un seul patient, la perfusion était conservée, probablement grâce à un mécanisme compensatoire assuré par l'hémisphère controlatéral sain.

La sévérité de l'atteinte vasculaire et hémodynamique a été évaluée par ARM selon la classification de Houkin. Ainsi, 70 % des patients présentaient une atteinte modérée (grade II)

et 30 % une atteinte sévère (grade III). Nous avons constaté que l'atteinte de la circulation postérieure, en plus de celle de la circulation antérieure carotidienne, était associée aux formes sévères.

L'angiographie cérébrale n'a été réalisée que chez 7 des 20 patients de notre série. Elle a objectivé cinq patients classés grade III de Suzuki et deux patients classés grade IV.

Enfin, les vaisseaux caractéristiques de type Moyamoya, retrouvés au niveau des noyaux gris centraux et en leptoméningé, ont été constatés chez l'ensemble des patients de la série.

Ces résultats sont concordant avec les données de la littérature. En effet, dans une cohorte de 22 cas de Moyamoya, Dong et al. (493), ont observé des anomalies hémodynamiques bilatérales chez tous les patients. L'étude des cartes DSC-MRI a montré que les zones anormales concernaient les principales zones frontières artérielles dans tous les cas, bien que ces régions apparaissaient normales en imagerie structurale et en séquences de diffusion.

L'importance de la circulation postérieure dans la vasculopathie de Moyamoya a été soulignée dans plusieurs études. Togao et al. (269), dans une analyse univariée de 29 cas, ont montré que le MTT dans les lobes frontal médial, frontal postérieur et occipital, ainsi qu'au niveau des noyaux gris centraux, était significativement corrélé aux degrés de sténose ou d'occlusion des ACI et cérébrale postérieure (PCA). L'atteinte de la PCA survient généralement à des stades relativement avancés. Ainsi, à mesure que la maladie progresse, la perfusion cérébrale globale diminue du fait de la détérioration conjointe des circulations antérieure et postérieure (239,271,494).

## **6.3 Modalité de traitement et de prise en charge**

### **6.3.1 Le traitement médical :**

Actuellement, aucun traitement médical ne permet d'arrêter ou d'inverser le processus artériopathique caractéristique de la vasculopathie de Moyamoya. Ainsi, la prise en charge médicale repose essentiellement sur des stratégies de prévention secondaire des AVC, incluant notamment les antiagrégants plaquettaires. Elle vise également à traiter les céphalées et des crises d'épilepsie et à contrôler l'hypertension artérielle, dont la gestion optimale contribue à réduire le risque de décompensation hémodynamique.

Dans notre série, 50 % des patients ont reçu un traitement associant Aspégic, hyperhydratation et antiépileptique. 45 % ont bénéficié d'un schéma combinant hyperhydratation et Aspégic. Enfin, un seul patient (5 %), présentant une hémorragie intraventriculaire, n'a reçu qu'une hyperhydratation, l'antithrombotique étant contre-indiqué.

Une revue de la littérature confirme la pertinence de notre attitude thérapeutique. En effet, le traitement médical repose sur trois principes fondamentaux : la prévention de la thrombose, le maintien d'un volume intravasculaire adéquat, et la prise en charge des symptômes non ischémiques, tels que les céphalées et les crises épileptiques (495).

Les agents antithrombotiques sont utilisés dans de nombreux centres spécialisés dans le Moyamoya pour prévenir les microthrombi au niveau des zones de sténose artérielle (160,496). L'aspirine est l'agent le plus couramment utilisé, administrée en fonction du poids (généralement 81 à 100 mg/jour chez l'enfant), et certains cliniciens préfèrent utiliser l'héparine de bas poids moléculaire (322,323).

Le maintien du volume intravasculaire ne requiert souvent pas de médicaments, mais implique une surveillance attentive de l'équilibre hydrique chez l'enfant. L'un des principaux risques de la chirurgie est la survenue d'un AVC périopératoire, rapportée dans 4 à 10 % des interventions (60). Des données suggèrent que l'hydratation pré- et postopératoire peut réduire ce risque en minimisant les fluctuations tensionnelles.

La prise en charge des symptômes non ischémiques repose généralement sur des antiépileptiques pour les crises et des antalgiques pour les céphalées. Il convient de noter que l'utilisation de bloqueurs des canaux calciques pour soulager les céphalées peut être efficace, mais peut aussi augmenter le risque d'AVC en induisant une hypotension. (328)

Les données montrent que l'hyperventilation peut augmenter le risque d'AVC dans la période périopératoire, soutenant l'utilisation de mesures visant à réduire la douleur (antalgiques appropriés, sutures résorbables, sédation pour les procédures douloureuses) et à limiter les stress psychologiques chez l'enfant (496). Ces efforts sont particulièrement importants chez les très jeunes enfants ; ceux présentant un retard du développement (ex. : trisomie 21) et ceux avec une tolérance accrue aux antalgiques (ex. : drépanocytaires). (200,340,497)

### 6.3.2 La revascularisation chirurgicale :

Les bénéfices thérapeutiques de la revascularisation ont été établis dans des études plus anciennes, principalement des séries de cas. Il est donc admis qu'il n'est pas nécessaire de réaliser de nouveaux essais cliniques randomisés (RCT) pour confirmer les effets bénéfiques de la revascularisation chirurgicale sur l'évolution des patients atteints de la forme ischémique de la vasculopathie de Moyamoya (195).

Les procédures chirurgicales varient largement d'un neurochirurgien à l'autre. De manière générale, les techniques chirurgicales peuvent être classées en trois catégories : le bypass indirect, le bypass direct et le bypass combiné (195).

Nous avons eu recours aux trois types de techniques chirurgicales. Étant donné que notre population d'étude est majoritairement composée d'enfants, les techniques de revascularisation indirecte ont été réalisées chez 80 % des patients (100 % des cas pédiatriques). Parmi les procédures indirectes, les multiples trous de trépan (MBH) sont les plus utilisées (35 % des patients), suivies par l'encéphalomyosynangiose (EMS), réalisée chez quatre patients. L'EDS et l'EDAS ont également été réalisées, respectivement, chez deux patients chacune. Enfin, une procédure combinée indirecte associant EDS et EMS a été réalisée chez un seul patient.

Le bypass direct STA–MCA a été effectué chez trois patients adultes (15 %), tandis qu'une patiente (5 %) a bénéficié d'une technique combinée associant un bypass direct et une EDS.

La durée opératoire variait de 60 à 120 minutes pour les techniques indirectes simples, tandis que le bypass STA–MCA et les procédures combinées constituaient les interventions les plus longues au bloc opératoire (> 180 minutes).

Le choix des procédures indirectes, en particulier celle des multiples trous de trépan chez les patients pédiatriques de notre série est motivé par plusieurs avantages : 1) Les MBH peuvent être réalisés sur les régions frontale, pariétale, temporale et occipitale selon les besoins, alors que d'autres approches permettent difficilement de revasculariser l'ensemble de l'hémisphère, même en cas de craniotomie étendue. 2) Il s'agit d'une procédure courte et sûre, associée à une perte sanguine minimale ; elle constitue ainsi une excellente option thérapeutique, y compris dans les cas à haut risque. 3) Cette technique permet une bonne revascularisation

collatérale, une amélioration de la perfusion cérébrale et une inversion souvent spectaculaire des manifestations cliniques d'ischémie (498).

Sainte-Rose et al. (498), ont rapporté une série de quatorze enfants présentant une maladie de Moyamoya, âgés de 3,5 à 16 ans et ayant subi une revascularisation par multiples trous de trépan à l'Hôpital Necker–Enfants Malades, avec un suivi clinique de 25 mois à 5,6 ans (moyenne 4,2 ans). Tous les patients ont montré une amélioration notable de leur fonctionnement quotidien et de leurs performances scolaires. Parmi les cinq enfants ayant présenté des crises convulsives préopératoires, deux ont présenté une seule crise à 2 semaines et à 5 mois postopératoires. Chez les neuf enfants présentant une parésie préopératoire, le déficit moteur s'est amélioré de manière significative, sans toutefois disparaître complètement. Aucun nouvel événement ischémique (AIT ou AVC) n'a été observé. Les 14 angiographies postopératoires ont montré une excellente revascularisation par les collatérales de l'ACE au niveau des trous de trépan, tandis que les lésions sténotiques liées à la maladie continuaient d'évoluer.

Dans une autre série, Matsushima et al. (499) ont diagnostiqué et traité chirurgicalement vingt enfants japonais au département de neurochirurgie de l'Hôpital Universitaire de Kyushu, au Japon. Treize enfants ont bénéficié d'une encéphaloduroartériossynangiose (EDAS), tandis que les sept restants ont subi un bypass STA–MCA associé à une EMS. Les auteurs ont constaté un développement collatéral et une amélioration clinique plus significative chez les patients traités par anastomose temporosylvienne associée à une EMS. À la lumière de ces résultats, Matsushima et al. ont adopté l'anastomose STA–MCA associée à l'EMS comme traitement de première intention, chaque fois que cela est possible. Cependant, une procédure de revascularisation indirecte, telle que l'EDAS, reste le traitement de deuxième choix chez les jeunes enfants atteints de la maladie de Moyamoya pour lesquels le bypass direct n'est pas réalisable.

#### **6.4 L'évaluation poste opératoire et complications**

Dans notre série, 60 % des patients (12 cas) n'ont présenté aucune complication postopératoire. En revanche, l'analyse des suites a mis en évidence deux cas de déficit moteur associé à une aphasie (10 %), une collection de LCR (5 %), trois crises d'épilepsie (15 %), ainsi que deux cas de déficit moteur isolé (10 %).

La TDM cérébrale était normal dans 75 % des cas. Par ailleurs, trois patients (15 %) ont présenté une pneumocéphalie, prise en charge par réhydratation ; un patient a présenté un hématome extradural ayant nécessité une évacuation chirurgicale ; et un autre a développé un hématome sous-dural traité de manière conservatrice. Enfin, la collection sous-cutanée de LCR a été traitée par un bandage compressif.

Dans notre série, les procédures indirectes étaient les plus susceptibles d'entraîner des complications. En effet, 44 % des procédures indirectes ont été associées à des complications, contre 33 % chez les patients ayant bénéficié d'un bypass direct. L'analyse bivariée utilisant le test du  $\chi^2$  de Pearson a mis en évidence une association hautement significative entre la durée opératoire et le risque de complications postopératoires immédiates ( $p < 10^{-6}$ ). Même si aucune association statistiquement significative n'a été observée entre le type de revascularisation et la survenue des complications ( $p = 0,665$ ), nous avons néanmoins constaté que les méthodes de revascularisation indirectes semblaient plus susceptibles d'entraîner des complications.

Les trois cas d'épilepsie sont survenus après deux procédures EMS et une procédure MBH. Les trois cas de pneumocéphalie ont été enregistrés au décours d'une MBH, tandis que la seule collection de LCR a été observée après une EMS associée à une encéphalodurosyanangiose (EDS). De plus, un hématome extradural associé à une crise d'épilepsie a été rapporté après une EDAS. Dans le groupe des procédures indirectes, les complications étaient globalement mineures et transitoires. Un seul cas de bypass STA–MCA a été à l'origine d'un AVC ischémique aigu, responsable d'une monoplégie avec aphasie.

Sur le plan biologique, 25 % des patients (5 cas) ont présenté une anémie, retrouvée exclusivement chez les enfants. L'EMS était la procédure la plus fréquemment associée à cette anémie (60 % des cas), tandis que la MBH et l'EDS étaient responsables d'un cas chacune.

Dans la série de Sainte-Rose et al. (498), des épanchements sous-cutanés de LCR étaient fréquemment observés, survenant chez 36 % des patients. Ces collections étaient toutefois minimales et généralement traitées avec succès par des pansements compressifs. Matsushima et collaborateurs (520) ont rapporté que trois des treize procédures d'EDAS (23 %) et une des sept anastomoses STA–MCA associées à l'EMS (14 %) ont été compliquées en postopératoire. Parmi les complications observées après l'EDAS, deux correspondaient à une

majoration transitoire des AIT survenue durant quelques semaines après la chirurgie, tandis que la troisième consistait en une épilepsie postopératoire. La seule complication observée après l'anastomose STA–MCA associée à l'EMS était une augmentation de la fréquence des AIT.

## **6.5 Le suivi clinique et radiologique à court et à long terme**

Tous les patients de notre série sont suivis de façon rapprochée. Un examen clinique a été effectué à 1 mois, 3 mois puis à 6 mois. Une imagerie de contrôle par angio-IRM avec séquence de perfusion est généralement réalisée dans les trois premiers mois après la chirurgie et une angiographie est réalisée à 6 mois.

### **6.5.1 Suivi clinique**

L'examen clinique réalisé au 3<sup>e</sup> mois a montré un état stationnaire chez 13 patients (65 %) et une récupération partielle du déficit moteur chez trois patients (15 %). Nous avons observé une aggravation clinique du déficit moteur et du langage chez deux enfants (10 %). Chez ces deux enfants, l'IRM cérébrale a mis en évidence une lacune ischémique récente dans un cas, tandis qu'elle était normale dans l'autre (AIT probable).

Les séquences d'angiographie et de perfusion à l'IRM n'ont pas montré de développement de collatérales péri-synangioses, avec persistance d'une hypoperfusion dans les deux cas. Enfin, deux patients ont été perdus de vue au cours du suivi.

Au 6<sup>e</sup> mois, l'évolution clinique était favorable chez 17 patients (85 %). En effet, huit patients n'avaient plus présenté de nouvel AVC et leur état clinique était resté stationnaire. Quatre patients avaient complètement récupéré sur le plan moteur et du langage, et leur épilepsie était bien contrôlée sous traitement, généralement en monothérapie. Cinq patients avaient présenté une récupération partielle de leurs déficits neurologiques. En revanche, nous avons observé une aggravation de l'épilepsie chez une patiente, nécessitant d'abord une augmentation des doses, puis l'introduction d'un second antiépileptique pour obtenir un meilleur contrôle des crises.

L'analyse bivariée, réalisée à l'aide du test du  $\chi^2$  de Pearson, n'a mis en évidence aucune association statistiquement significative entre le type de procédure de revascularisation et les résultats cliniques postopératoires ( $p = 0,772$ ). Ces résultats suggèrent que, indépendamment

de la technique chirurgicale utilisée, l'évolution clinique à court et moyen terme ne semble pas significativement influencée par le choix de la procédure.

Une revue de la littérature met en évidence l'hétérogénéité des populations étudiées ainsi que la variabilité des résultats rapportés concernant la chirurgie de revascularisation. Globalement, le risque de récurrence d'AVC au cours du suivi postopératoire ne semble pas différer de manière significative entre les nourrissons, les tout-petits et les enfants d'âge scolaire. Kuroda et al. n'ont rapporté aucune récurrence d'AVC ischémique durant un suivi moyen de 7,5 ans après une procédure indirecte ou combinée (500). À l'inverse, Jackson et al. (2014) ont rapporté une évolution moins favorable dans une cohorte de 19 enfants âgés de moins de 2 ans ayant bénéficié d'une synangiose piale : deux d'entre eux (10,5 %) ont développé de nouveaux infarctus cérébraux, et deux autres (10,5 %) ont nécessité une chirurgie supplémentaire en raison de symptômes ischémiques frontaux persistants (501).

Pour Blauwblomme et al. (368), les facteurs suivants n'étaient pas prédictifs de récurrences ischémiques postopératoires : étiologie du Moyamoya ( $P = 0,64$ ), score clinique préopératoire ( $P = 1,00$ ), infarctus préopératoire à l'IRM ( $P = 1,00$ ), maladie unilatérale ou bilatérale ( $P = 0,231$ ), grade angiographique préopératoire de Suzuki ( $P = 0,708$ ), âge au moment de la chirurgie ( $P = 0,446$ ). Toutefois, selon une analyse multivariée plus récente, ce n'est pas l'âge de début en lui-même qui conditionne le pronostic, mais plutôt la survenue d'un AVC ischémique entre l'apparition des premiers symptômes et la chirurgie de revascularisation, identifiée comme principal facteur prédictif de mauvais pronostic (461). Les complications ischémiques postopératoires constituent également un facteur d'évolution défavorable (502).

### **6.5.2 Suivi radiologique**

L'angio-IRM a montré un aspect inchangé dans 25 % des cas, tandis qu'un développement d'une circulation collatérale péri-synangiose a été objectivé chez 50 % des patients. Chez les patients ayant bénéficié d'un bypass direct, l'anastomose STA-MCA était perméable. Dans l'ensemble des cas opérés, nous avons constaté la persistance des vaisseaux de type moyamoya au niveau des noyaux gris centraux, malgré l'amélioration clinique et radiologique (développement de collatérales). L'analyse bivariée réalisée à l'aide du test du  $\chi^2$  de Pearson a mis en évidence une association significative entre le développement de la circulation collatérale péri-synangiose et l'amélioration clinique à long terme ( $p = 0,036$ ). Ces

résultats suggèrent qu'une circulation collatérale péri-synangiose bien développée constitue un facteur favorable, associé à une meilleure évolution clinique au long cours.

Le profil perfusionnel était favorable dans 65 % des cas. Ainsi, chez 13 patients, nous avons observé une amélioration du rCBV ainsi que des cartes MTT et TTP sur l'ensemble du parenchyme cérébral, en dehors des zones d'infarctus ancien.

En revanche, un aspect d'hypoperfusion persistante a été noté chez 5 patients, principalement des enfants plus âgés (7 et 8 ans) ayant bénéficié d'une revascularisation par EMS ou MBH. Bien que la taille réduite de notre échantillon et le suivi limité (6 à 12 mois) ne permettent pas de tirer des conclusions définitives et pertinentes, cette observation souligne l'importance d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge rapide.

L'angiographie cérébrale de contrôle n'a pu être réalisée que chez trois patients de notre série, chez qui elle a confirmé la perméabilité de l'anastomose temporosylvienne. L'accès à cette technique d'imagerie est restreint, notamment en raison de sa disponibilité limitée et pour des considérations techniques rendant sa réalisation plus difficile chez les enfants.

Dans une revue de 12 séries européenne réalisée par Mrosk et al. et publiée dans le «Moyamoya Disease: Current Knowledge and Future Perspectives» (2), 451 patients ont été inclus afin de résumer les résultats à long terme du Moyamoya sur la base des séries publiées. La durée moyenne de suivi variait de 3 mois à 17,3 ans. Les événements ischémiques récurrents sont survenus en moyenne chez 11,9 % des patients. L'hémorragie demeure un mode de présentation rare en Europe (10,9 % en moyenne) contre 5% dans notre étude.

Blauwblomme et al. (368) dans une étude rétrospective monocentrique ont rapporté 64 enfants atteints de Moyamoya, et ayant bénéficié d'une chirurgie par MBH, avec un suivi moyen de 4,2 ans. Au total, 89,1 % des patients (57/64) n'ont présenté aucun AVC postopératoire contre 85% dans notre série. Parmi les 7 patients ayant présenté un AVC postopératoire, le délai médian entre la chirurgie et le premier AVC postopératoire était de 97 jours. Une angiographie par DSA postopératoire a été réalisée entre 6 et 12 mois après la chirurgie. Tous les patients sauf un ont montré des vaisseaux collatéraux provenant de l'artère carotide externe à travers les trous de trépan. Par ailleurs, une amélioration postopératoire du débit sanguin cérébral a été notée chez tous les patients sauf un (388).

En Chine, plusieurs études ont évalué les effets du pontage indirect chez les enfants atteints de Moyamoya. Bao et al. ont rapporté les résultats cliniques à long terme de 288 enfants ayant subi une EDAS et ont estimé que le risque d'AVC était de 5 % dans les 2 premières années et de 9 % à 5 ans (451). Une autre étude rétrospective portant sur 67 enfants atteints de MMD en Chine a montré que le taux d'AVC chez les patients pédiatriques ayant subi une procédure EDAS était de 7,1 % par patient-année et que 97 % des enfants avaient un résultat favorable au dernier suivi (503). Zhao et al. (504) ont rapporté les résultats à long terme chez 95 adolescents atteints de MMD. Un total de 42 patients (44,2 %) ont subi une revascularisation directe ou combinée, présentant un risque significativement plus faible d'AVC futur par rapport à ceux ayant subi une revascularisation indirecte.

Au total, le suivi clinique et radiologique de notre série démontre que :

1. La majorité des patients présentent une stabilisation ou une amélioration des déficits neurologiques après chirurgie.
2. La revascularisation induit un développement collatéral péri-synangiose et une amélioration de la perfusion cérébrale, bien que les vaisseaux moyamoya persistent dans les noyaux gris centraux. Cela peut être expliqué par le délai de suivi post-opératoire court (6 à 12 mois).
3. A la lumière de ces résultats, les complications précoces et les AVC survenus avant la chirurgie n'influencent pas le pronostic fonctionnel et cognitif, en particulier chez les très jeunes enfants.
4. L'angio-IRM constitue un outil fiable et moins invasif pour le suivi à court et à long terme.
5. Enfin, l'analyse des données préopératoires ainsi que des résultats et complications postopératoires permet de conclure que notre série présente des caractéristiques comparables à celles rapportées dans les cohortes européennes. Cette similitude pourrait s'expliquer en partie par la diversité ethnique de l'Afrique du Nord, et plus particulièrement de l'Algérie, dont la population présente des origines génétiques et démographiques variées.

## **6.6 Limites de notre étude**

Ce travail présente plusieurs limites. Il s'agit d'une étude monocentrique portant sur un effectif limité, ce qui restreint la puissance statistique et la portée des comparaisons entre les différentes techniques chirurgicales. L'hétérogénéité de la population étudiée, incluant des patients pédiatriques et adultes, constitue également un facteur de confusion potentiel. Par ailleurs, l'absence d'un groupe contrôle pris en charge médicalement de manière exclusive ne permet pas de conclure formellement à la supériorité d'une technique chirurgicale par rapport à une autre.

Enfin, l'accès limité à certaines modalités d'imagerie, notamment l'angiographie cérébrale chez l'enfant et l'IRM à haut champ magnétique (3 Tesla), représente une contrainte majeure pour l'évaluation préopératoire et, surtout, pour le suivi des résultats postopératoires ainsi que l'analyse de l'évolution angiographique des patients pris en charge de manière conservatrice.

## **7. Recommandations**

### **7.1 Recommandations du Comité de recherche sur la maladie de Moyamoya (MMD) et de la Société japonaise de l'AVC en 2021.**

#### **7.1.1 Traitement chirurgical.**

**Recommandations :** La revascularisation chirurgicale constitue une option raisonnable dans la MMD lorsqu'elle se manifeste par des symptômes ischémiques cérébraux. Par ailleurs, une gestion rigoureuse de la pression artérielle peut être indiquée chez les patients présentant un syndrome d'hyperperfusion cérébrale postopératoire, tout en veillant à ne pas aggraver une éventuelle ischémie cérébrale concomitante.

#### **Commentaires :**

##### 1) Indication de la chirurgie :

- Chez les patients atteints de MMD présentant des événements ischémiques cérébraux, la revascularisation chirurgicale a été rapportée comme permettant de réduire la fréquence des AIT et le risque d'infarctus cérébral. Elle contribue également à

améliorer la qualité des activités de la vie quotidienne en postopératoire ainsi que le pronostic neurocognitif à long terme (160,268,319,367,405,505).

- Une amélioration significative de l'hémodynamique et du métabolisme cérébral a été observée après revascularisation chirurgicale chez les patients présentant une altération hémodynamique objectivée par la SPECT ou par la TEP (268,506,507).

2) Techniques chirurgicales : Les procédures de revascularisation ont toutes été rapportées comme améliorant l'hémodynamique cérébrale :

- Chez l'adulte, la revascularisation indirecte seule est insuffisante : une procédure directe ou combinée est nécessaire (405,447,505).
- Chez l'enfant, la chirurgie de revascularisation (qu'elle soit directe ou indirecte) a montré une amélioration des résultats cliniques (59,363).
- Le traitement endovasculaire des lésions sténosantes/occlusives du Moyamoya n'est pas recommandé (394).

3) Prise en charge périopératoire :

- La prise en charge périopératoire doit inclure un contrôle strict de la pression artérielle, un apport liquidien suffisant, le maintien de la normocapnie et, si nécessaire, une thérapie antiplaquettaire. Cela vise à éviter les complications ischémiques non seulement du côté opéré mais aussi du côté non opéré (330).
- La détérioration neurologique transitoire liée au syndrome d'hyperperfusion cérébrale ou à une hémorragie intracrânienne retardée est une complication redoutée après chirurgie, surtout chez l'adulte (416,417). L'administration périopératoire de minocycline hydrochloride ou Edaravone peut prévenir l'hyperperfusion symptomatique (508,509).

4) Évaluation postopératoire :

- L'évaluation des effets de la chirurgie par SPECT ou TEP (hémodynamique et métabolisme cérébral) est utile (268,506,507).
- L'angiographie cérébrale et l'angio-IRM sont utiles pour évaluer le développement des collatérales et l'efficacité de la chirurgie (bypass) (244,510).

## 7.1.2 Traitement médical.

### Recommandations :

- La thrombolyse intraveineuse par activateur tissulaire recombinant du plasminogène (rt-PA) peut être envisagée, dans la phase hyperaiguë de l'ischémie cérébrale, après une évaluation rigoureuse du risque de complication hémorragique.
- L'administration orale d'agents antiplaquettaires peut être envisagée comme traitement médical de la forme ischémique du Moyamoya.
- Dans la phase aiguë du Moyamoya hémorragique, une réduction prudente de la pression artérielle systolique peut être envisagée, de manière similaire à la prise en charge de l'hémorragie intracérébrale spontanée, tout en tenant compte du risque d'ischémie cérébrale.

**Commentaires :** Le traitement médical de la MMD se divise globalement en :

- Traitement de la phase aiguë de l'AVC,
- Traitement de prévention des récurrences dans la phase chronique de l'AVC,
- Traitement du Moyamoya asymptomatique.

### 1. Traitement de la phase aiguë de l'AVC :

Forme ischémique du Moyamoya :

- L'administration intraveineuse de rt-PA doit être envisagée avec prudence dans la phase hyperaiguë de l'ischémie liée au Moyamoya (511).
- Dans la phase aiguë de l'infarctus cérébral chez l'adulte, l'Edaravone ou les traitements antiplaquettaires peuvent être utilisés sur le modèle du traitement de l'infarctus cérébral athérombotique. En cas de grands infarctus responsables d'un œdème cérébral et d'une hypertension intracrânienne, l'utilisation de glycérol doit être envisagée.
- Un traitement de support demeure essentiel : administration d'antipyrétiques en cas de fièvre, d'anticonvulsivants en cas de crises, contrôle strict de la glycémie, oxygénothérapie pour maintenir une saturation artérielle adéquate en oxygène, ainsi que prévention de l'ulcère gastro-duodéal. En cas de ventilation mécanique, la

normocapnie doit être maintenue. Concernant la pression artérielle, il est recommandé de ne pas l'abaisser durant la phase aiguë.

- Chez l'enfant, il existe peu de preuves pour une stratégie thérapeutique. L'aspirine est généralement utilisée aux États-Unis. En cas de résistance à l'aspirine, une héparine de bas poids moléculaire peut être administrée. Une transfusion sanguine doit être envisagée chez les patients atteints de Moyamoya associée à une drépanocytose (forme syndromique), car le traitement médical seul est inefficace (495).

Forme hémorragique du Moyamoya :

- Une thérapie antihypertensive peut être envisagée en suivant les recommandations du traitement de l'hémorragie intracrânienne hypertensive. Un risque d'attaque ischémique lié à l'hypotension est à craindre lors du traitement antihypertenseur, bien que non prouvé par des données.
- L'arrêt des traitements antiplaquettaires ou anticoagulants, ainsi que l'administration de vitamine K, de produits sanguins ou d'antagonistes, doit être envisagé.

2. Prévention des récurrences à la phase chronique :

- La chirurgie doit être privilégiée pour prévenir la récurrence des AVC chez les patients avec forme ischémique. Sur le plan médical, l'administration orale d'antiplaquettaires est le traitement de choix (512). Toutefois, leur utilisation prolongée comporte un risque de transformation hémorragique.
- Un suivi régulier en IRM pondérée T2\* pour détecter les microsaignements peut aider à prédire les risques hémorragiques futurs (223).
- En cas d'échec de l'aspirine pour prévenir les crises ischémiques, le clopidogrel ou le cilostazol peuvent être envisagés. La sécurité du clopidogrel chez l'enfant a été validée. L'utilisation prolongée de plusieurs antiplaquettaires augmente le risque de complications hémorragiques, en particulier chez les patients avec atrophie cérébrale ou développement marqué des fragiles vaisseaux collatéraux de type moyamoya (495).
- Concernant l'hygiène de vie, il est important de rappeler que l'hyperventilation peut déclencher des symptômes ischémiques. Chez l'enfant, certaines situations doivent donc être évitées : la consommation de repas très chauds (par ex. nouilles, soupes), les

efforts physiques intenses, la pratique d'instruments à vent (flûte, trompette, etc.) et le gonflage de ballons. Chez le nourrisson, la prévention de la déshydratation (notamment en cas de vomissements ou de diarrhées) et la limitation des pleurs prolongés sont essentielles.

### 3. Prise en charge du Moyamoya asymptomatique.

Même les patients asymptomatiques présentent un risque d'événements cérébrovasculaires au cours du suivi (146).

La gestion des facteurs de risque et les conseils de sur l'hygiène de vie doivent suivre les mêmes principes que la prévention secondaire de l'AVC dans le Moyamoya symptomatique. L'utilisation d'antiplaquettaires doit être prudente chez l'adulte, en raison du risque d'événement hémorragique.

### 4. Prise en charge en période périnatale.

La grossesse et l'accouchement sont possibles chez les femmes atteintes de la vasculopathie de Moyamoya (513–515). Une coopération étroite avec les obstétriciens et les pédiatres est nécessaire, car le risque d'AVC ne peut être totalement écarté durant la grossesse, l'accouchement et la période du post-partum.

#### 7.1.3 Prise en charge du Moyamoya hémorragique

##### **Recommandations :**

La chirurgie de revascularisation est raisonnable pour la forme hémorragique, en particulier en cas d'hémorragie postérieure, afin de prévenir les récives hémorragiques.

##### **Commentaires :**

- L'hémorragie intracrânienne est le facteur le plus défavorable pour le pronostic clinique du Moyamoya (201). Dans la phase aiguë, un contrôle approprié de la pression artérielle et de la pression intracrânienne par traitement médicamenteux et/ou drainage ventriculaire peut être raisonnable
- La rupture des vaisseaux Moyamoya dilatés sous l'effet d'un stress hémodynamique, ou la rupture d'anévrismes périphériques formés sur ces vaisseaux collatéraux, sont des sources possibles de saignement. La chirurgie de revascularisation est considérée comme efficace pour réduire le risque de récive hémorragique, étant donné que

l'angiographie postopératoire a démontré une régression de ces vaisseaux collatéraux ou des anévrismes périphériques après revascularisation (399,465).

- Au Japon, l'essai randomisé prospectif JAM Trial (Japan Adult Moyamoya Trial), a été mené pour évaluer l'efficacité du bypass direct dans la prévention des récurrences hémorragiques (389,516). L'incidence des critères de jugement principaux sur 5 ans était significativement plus faible dans le groupe chirurgical. Bien que les résultats aient été à la limite de la significativité statistique, l'efficacité de la revascularisation directe pour prévenir les récurrences hémorragiques a été confirmée.

## **7.2 Recommandations de l'Organisation Européenne des AVC (ESO, 2023).**

### **Critères diagnostiques.**

Pour être inclus dans les lignes directrices, le diagnostic d'angiopathie de Moyamoya (MMA) doit avoir été posé conformément aux critères diagnostiques angiographiques établis (21,517). Ceux-ci incluent la présence d'une sténose ou d'une occlusion au niveau de la portion terminale des artères carotides internes ou du segment proximal des artères cérébrales antérieures ou moyennes, ainsi que la présence de réseaux vasculaires anormaux dans les territoires artériels adjacents aux lésions sténotiques ou occlusives.

### **Sélection de la population, de l'intervention, du comparateur et du résultat (PICO).**

Le groupe de travail, composé de dix experts spécialisés dans les maladies cerebrovasculaires et présentant un intérêt particulier pour le Moyamoya, a formulé neuf questions PICO jugées pertinentes pour la prise en charge de l'angiopathie de Moyamoya. Il a été décidé de concentrer l'analyse principalement sur trois types d'interventions : l'évaluation par imagerie, les tests génétiques, ainsi que les traitements médicaux et chirurgicaux (518) :

#### **PICO 1.**

L'évaluation hémodynamique (par TDM, IRM, SPECT, TEP et échographie), comparée à l'absence d'évaluation hémodynamique, permet-elle d'améliorer l'identification des patients à plus haut risque d'évolution défavorable ?

### **Recommandation fondée sur les preuves :**

Chez les patients atteints de MMA, il existe une incertitude persistante concernant les avantages et les inconvénients de la réalisation d'une évaluation hémodynamique, en raison du manque d'études comparatives spécifiques et de l'hétérogénéité des populations étudiées (patients opérés et non opérés ; méthodologies d'évaluation différentes, etc.).

### **Déclaration de consensus d'experts :**

- Le consensus suggère de réaliser une évaluation hémodynamique chez tous les patients atteints de Moyamoya au cours du bilan diagnostique afin de soutenir la prise de décision clinique.
- Chez les patients asymptomatiques, ainsi que chez ceux dont les symptômes ne sont pas clairement liés à des déclencheurs hémodynamiques, une évaluation hémodynamique devrait être réalisée pour identifier les hémisphères à risque d'AVC.
- Chez les patients présentant des AIT clairement déclenchés par des facteurs hémodynamiques ou un AVC dans un territoire artériel jonctionnel ("watershed"), des études de perfusion devraient être envisagées afin d'identifier d'autres territoires cérébraux compromis sur le plan hémodynamique mais encore asymptomatiques.
- Chez tous les patients pour lesquels une évaluation de la perfusion cérébrale est envisagée, il suggère d'utiliser les méthodes d'imagerie les plus familières et disponibles selon les ressources de chaque établissement.

### **PICO 2.**

Chez les patients atteints d'angiopathie de Moyamoya, l'évaluation de l'atteinte de la circulation postérieure, comparée à l'absence d'évaluation, permet-elle d'améliorer l'identification des patients à plus haut risque d'évolution défavorable ?

### **Recommandation fondée sur les preuves**

Chez les patients atteints de MMA, il existe une incertitude persistante concernant les avantages et les inconvénients de l'évaluation de l'artère cérébrale postérieure (PCA), d'après les données actuelles, en raison du manque d'études comparatives spécifiques et de l'hétérogénéité des populations étudiées (patients opérés et non opérés ; méthodologies d'évaluation différentes, etc.)

### **Déclaration de consensus d'experts :**

- Chez tous les enfants atteints, le consensus suggère d'évaluer l'atteinte de la PCA ou de la circulation postérieure (en particulier chez les enfants de moins de 5 ans) afin d'identifier ceux présentant un risque accru d'AVC et de troubles cognitifs.
- Chez les patients adultes, il suggère d'évaluer l'atteinte de la PCA ou de la circulation postérieure afin d'identifier les patients à risque d'AVC ischémique ou hémorragique.

### **PICO 3.**

Le test génétique de dépistage des variants de susceptibilité du gène RNF213, comparé à l'absence de test génétique, permet-il d'améliorer l'identification des patients à plus haut risque d'évolution défavorable ?

### **Recommandation fondée sur les preuves :**

Il existe une incertitude persistante quant aux avantages et aux inconvénients du dépistage du variant RNF213 p.R4810K, en raison de l'absence d'études comparatives spécifiques et du manque de données, notamment chez les patients européens.

### **Déclaration de consensus d'experts :**

- Chez les patients atteints de Moyamoya, quelle que soit leur origine ethnique, le consensus suggère de ne pas réaliser systématiquement le dépistage du variant RNF213 p.R4810K.

### **PICO 4.**

Chez les patients atteints d'angiopathie de Moyamoya, la prise d'un traitement antiplaquettaire (quel que soit le schéma thérapeutique) comparée à l'absence de traitement antiplaquettaire permet-elle de réduire le risque d'évolution clinique défavorable ?

### **Recommandation fondée sur les preuves :**

Il subsiste une incertitude persistante quant aux bénéfices et aux risques d'un traitement antiplaquettaire au long cours.

### **Déclaration de consensus d'experts :**

- Chez les patients atteints de MMA non hémorragique, les experts suggèrent l'utilisation d'un traitement antiplaquettaire au long cours afin de réduire le risque d'AVC embolique, sans augmentation du risque d'AVC hémorragique.

### **PICO 5.**

La chirurgie de revascularisation, comparée à l'absence de chirurgie, permet-elle de réduire le risque d'évolution clinique défavorable ?

### **Recommandation fondée sur les preuves :**

#### **Patients adultes :**

- Chez les patients adultes atteints de Moyamoya avec une présentation hémorragique, le consensus recommande la chirurgie de revascularisation (preuves disponibles uniquement pour le bypass direct STA-MCA) en cas d'altération de l'hémodynamique cérébrale et de présence de collatérales choroïdiennes.
- Chez les patients adultes atteints de Moyamoya avec une présentation ischémique et les patients asymptomatiques, il persiste une incertitude concernant les risques et bénéfices de la revascularisation cérébrale.

#### **Patients pédiatriques :**

- Chez les patients pédiatriques, il existe une incertitude persistante concernant les risques et bénéfices de la revascularisation cérébrale.

### **Déclaration de consensus d'experts :**

#### **Patients adultes :**

- Chez les patients adultes avec une présentation ischémique, la chirurgie de revascularisation est indiquée en présence de symptômes cliniques et/ou de marqueurs d'altération hémodynamique à l'imagerie.

- Chez les patients adultes asymptomatiques, les experts suggèrent un traitement conservateur, sauf en cas d'altération hémodynamique cérébrale associée à des lésions ischémiques silencieuses dans la même région cérébrale.

#### **Patients pédiatriques :**

- La chirurgie de revascularisation est considérée en présence de symptômes ischémiques persistants ou d'une altération de l'hémodynamique cérébrale.
- Chez les enfants atteints de MMA présentant des AIT récurrents ou des AVC ischémiques récurrents, nous suggérons une chirurgie de revascularisation précoce, sauf en cas de lésion ischémique étendue.

#### **PICO 6.**

Les techniques de revascularisation directe ou combinée, comparées à la revascularisation indirecte seule, permettent-elles de réduire le risque d'évolution clinique défavorable ?

#### **Recommandation fondée sur les preuves :**

- Chez les patients adultes atteints de MMA avec présentation ischémique et chez les patients pédiatriques, il existe une incertitude persistante quant à la supériorité des stratégies de revascularisation combinée par rapport aux stratégies indirectes.

#### **Déclaration de consensus d'experts :**

- Chez les patients adultes, ils suggèrent d'opter pour la revascularisation directe ou combinée plutôt que pour les stratégies indirectes.
- Chez les patients pédiatriques atteints de MMA, le consensus suggère la revascularisation combinée plutôt que les stratégies indirectes, chaque fois que cela est techniquement possible, afin de diminuer le risque à court terme d'AVC.

#### **PICO 7.**

L'arrêt comparé à la poursuite du traitement antiplaquettaire durant la chirurgie de revascularisation augmente-t-il le risque d'une évolution clinique défavorable ?

### **Recommandation fondée sur les preuves :**

Chez les patients traités par chirurgie de revascularisation, il existe une incertitude persistante concernant les bénéfices et les risques d'un traitement antiplaquettaire en périopératoire.

### **Déclaration de consensus d'experts**

- Durant la chirurgie de revascularisation, la poursuite du traitement antiplaquettaire en monothérapie (aspirine) est sûre. Cependant, en cas d'arrêt, les experts suggèrent de reprendre le traitement antiplaquettaire entre 1 et 7 jours après la chirurgie, selon les résultats du scanner post-opératoire.
- En cas de bithérapie antiplaquettaire (aspirine + clopidogrel ou autre antiplaquettaire), nous suggérons d'arrêter le clopidogrel, ou l'autre antiplaquettaire, 7 jours avant la chirurgie.

### **PICO 8.**

Le respect d'un intervalle minimum de 6 à 12 semaines entre un événement cérébrovasculaire aigu et la chirurgie de revascularisation, comparé à une chirurgie plus précoce et/ou immédiate, réduit-il le risque d'évolution clinique défavorable ?

### **Recommandation fondée sur les preuves :**

Il existe une incertitude persistante quant aux bénéfices et risques d'une chirurgie précoce ou retardée, en raison du manque d'études comparatives spécifiques et de l'hétérogénéité des populations étudiées.

### **Déclaration de consensus d'experts :**

- Les experts suggèrent d'attendre entre 6 et 12 semaines après un événement cérébrovasculaire aigu avant de réaliser la chirurgie, afin de réduire le taux de complications postopératoires. Ils suggèrent d'éviter les facteurs déclenchants tels que la déshydratation, la fièvre, l'hyperventilation ainsi que l'hypotension en attendant la chirurgie.
- L'attente de la chirurgie chez les enfants doit être équilibrée au regard du risque d'AVC supplémentaire. Chez ces patients pédiatriques, la chirurgie précoce peut être

envisagée, notamment chez ceux présentant des AIT récurrents, des AVC ischémiques uniques ou récurrents avec récupération clinique rapide et complète.

## **PICO 9.**

Chez les patients atteints d'angiopathie de Moyamoya, tant après chirurgie que chez les patients traités de façon conservatrice, l'évaluation neuroimagerie en suivi à long terme comparée à l'absence de suivi modifie-t-elle la pratique clinique en termes de traitement médical ou chirurgical ?

### **Recommandation fondée sur les preuves :**

Il existe une incertitude persistante quant aux avantages et inconvénients d'un suivi systématique, au vu des preuves actuelles.

### **Déclaration de consensus d'experts :**

- Les experts suggèrent que le suivi neuroimagerie ne se limite pas à l'évaluation postopératoire de l'efficacité chirurgicale, mais inclue un suivi à long terme pour évaluer la progression de l'angiopathie notamment dans la forme unilatérale.
- Chez les patients pris en charge de façon conservatrice (asymptomatiques et symptomatiques, avec ou sans altération hémodynamique), des évaluations neuroimagerie doivent être effectuées.
- Le suivi de neuroimagerie doit inclure au minimum une IRM-ARM et une évaluation hémodynamique (perfusion IRM, PET, SPECT). Entre des mains expérimentées, l'échographie doppler transcrânienne peut être utile.
- L'angiographie par cathétérisme (DSA) doit être réalisée préférentiellement lorsqu'un changement vasculaire est suspecté et qu'une décision thérapeutique doit être prise, ou lorsque les techniques non invasives ne sont pas concluantes.
- Le moment des évaluations de suivi ne peut être strictement recommandé et doit être individualisé.

En conclusion, dans ces recommandations européennes, après avoir soigneusement évalué les données disponibles, le consensus d'experts :

- Recommande la chirurgie chez les patients ayant présenté un AVC hémorragique.
- Conseille que la chirurgie soit réalisée uniquement dans des centres hautement spécialisés.
- Suggère de retarder l'intervention chirurgicale de plusieurs semaines après un AVC afin de réduire le risque de complications.
- Soutient l'utilisation d'examens d'imagerie avancés pour surveiller l'évolution de la maladie au fil du temps.
- Propose l'utilisation prolongée d'antiagrégants plaquettaires chez certains patients, notamment pendant la période périopératoire.

Le diagnostic et la prise en charge clinique et chirurgicale de l'angiopathie de Moyamoya continuent d'évoluer. Malgré de nombreux besoins non satisfaits et un manque de preuves, les recommandations du consensus d'experts de l'ESO (2023) fournissent une synthèse détaillée des données disponibles, utile pour guider les cliniciens dans leurs choix thérapeutiques. Par ailleurs, en identifiant les lacunes de la recherche et les questions non résolues, ces recommandations pourraient favoriser la mise en place de futurs essais cliniques randomisés ou d'études observationnelles rigoureuses.

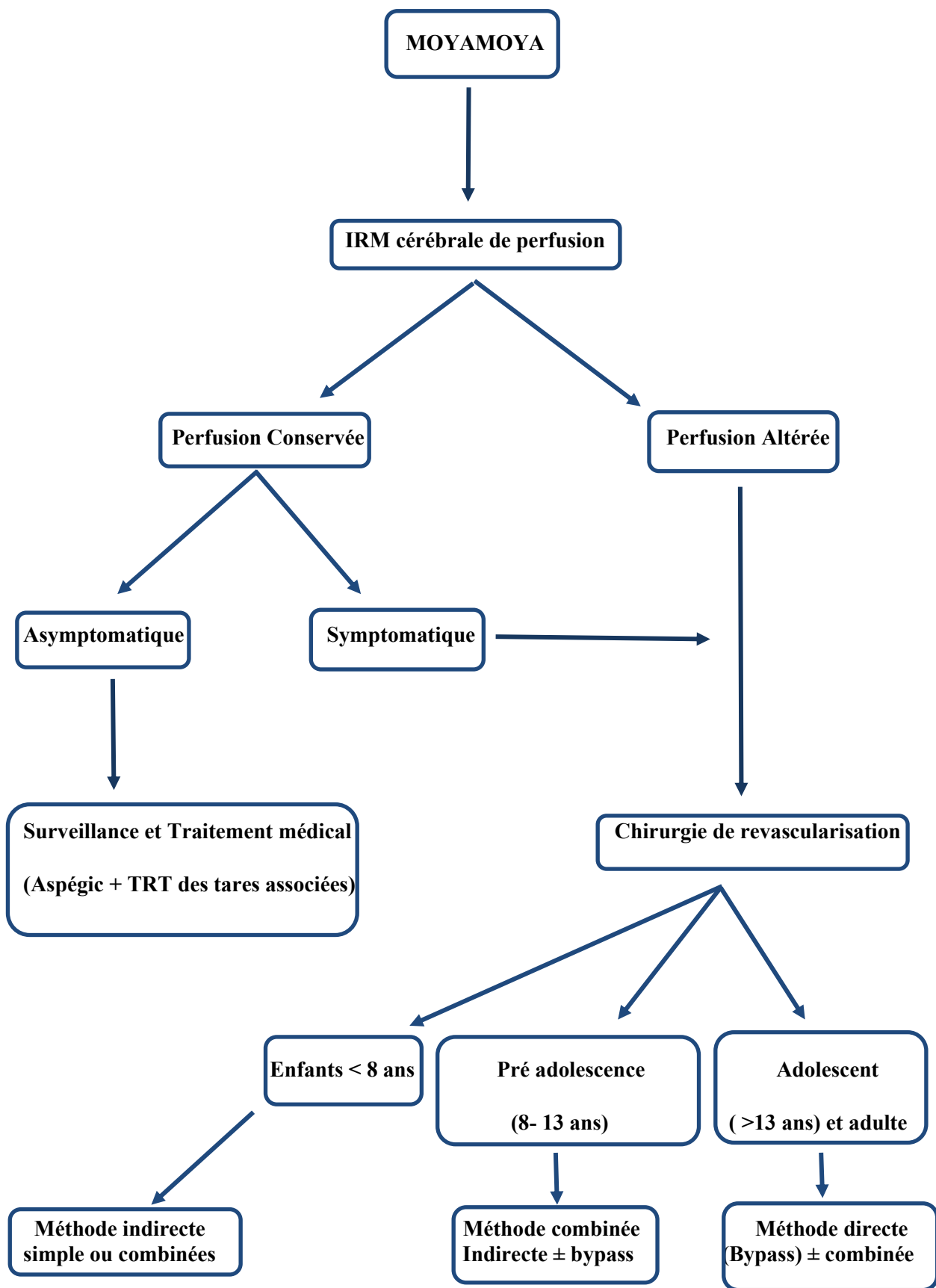
## **8. Conclusions et algorithme de prise en charge du Moyamoya**

La prise en charge chirurgicale du Moyamoya s'avère efficace pour améliorer les symptômes cliniques, restaurer la revascularisation angiographique et optimiser la réserve de perfusion hémodynamique, contribuant ainsi à une meilleure évolution fonctionnelle. Le choix de la technique opératoire dépend de plusieurs facteurs : l'âge de début de la maladie, le degré du déficit hémodynamique, les caractéristiques anatomiques des artères donneuses et receveuses, ainsi que l'expérience et les préférences du chirurgien.

Chez le jeune enfant de moins de 8 ans, en raison du diamètre et du débit insuffisants de la STA, les techniques de revascularisation indirecte, souvent associées entre elles, constituent généralement la stratégie thérapeutique privilégiée. En revanche, chez l'enfant plus âgé (entre 8 et 13 ans), chez qui la STA atteint un calibre et un débit proches de ceux de l'adulte, l'association d'un pontage direct et d'une technique indirecte représente une option thérapeutique de choix, permettant une amélioration clinique significative et des résultats favorables à long terme (Fig. 173).

Chez l'adulte, le bypass, associé ou non à une procédure indirecte, demeure la technique de référence. Toutefois, dans la forme hémorragique, l'efficacité de la revascularisation pour prévenir les récurrences hémorragiques reste débattue dans la littérature. (Fig. 173)

Enfin, l'harmonisation des protocoles d'évaluation clinique, angiographique et hémodynamique apparaît indispensable pour analyser avec précision les résultats à long terme et permettre des comparaisons fiables entre les différentes techniques de revascularisation.



**Figure 173.** Arbre décisionnel pour la prise en charge du Moyamoya.

## Bibliographie.

1. Suzuki J. Moyamoya Disease jiro suzuki. Berlin, Heidelberg : Springer Berlin / Heidelberg ; 1986. 1 p.
2. Kuroda S. Moyamoya Disease : Current Knowledge and Future Perspectives. Singapore : Springer Singapore Pte. Limited ; 2021. 1 p.
3. M. Fukui, Members of the 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).
4. Spetzler RF. Neurovascular Surgery. 2nd ed. New York : Thieme Medical Publishers, Incorporated ; 2015. 1 p.
5. Cho BK, Tominaga T. Moyamoya Disease Update. Tokyo : Springer ; 2010. 350 p. (SpringerLink Bücher).
6. Sano K. Cerebral juxta-basal telangiectasis. No To Shinkei. août 1965 ;17(8) :748-50.
7. Leeds NE, Abbott KH. Collateral Circulation in Cerebrovascular Disease in Childhood via Rete Mirabile and Perforating Branches of Anterior Choroidal and Posterior Cerebral Arteries. Radiology. oct 1965 ;85(4) :628-34. <http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/85.4.628>
8. Henschen C. Surgical revascularization of cerebral injury of circulatory origin by means of stratification of pedunculated muscle flaps. Langenbecks Arch Klin Chir Ver Dtsch Z Chir. 11 avr 1950 ;264 :392-401.
9. Matsushima Y, Fukai N, Tanaka K, Tsuruoka S, Inaba Y, Aoyagi M, et al. A new surgical treatment of moyamoya disease in children : A preliminary report. Surgical Neurology. avr 1981 ;15(4) :313-20. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0090301981800171>
10. Yoshioka N, Tominaga S, Suzuki Y, Yamazato K, Hirano S, Nonaka K ichi, et al. Cerebral Revascularization Using Omentum and Muscle Free Flap for Ischemic Cerebrovascular Disease. Surgical Neurology. janv 1998 ;49(1) :58-66. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0090301997001225>
11. Krayenbühl HA. The Moyamoya syndrome and the neurosurgeon. Surg Neurol. oct 1975 ;4(4) :353-60.
12. Yonekawa Y. Operative neurosurgery : personal view and historical backgrounds (9) Moyamoya angiopathy (MMA) : past history and status presens. No Shinkei Geka. janv 2012 ;40(1) :67-87.
13. Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, Kawamura J, Sakaki T. Treatment of moyamoya disease with STA-MCA anastomosis. Journal of Neurosurgery. nov 1978 ;49(5) :679-88. <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/49/5/article-p679.xml>

14. Kamiyama H, Takahashi A, Houkin K, Mabuchi S, Abe H. Visualization of the Ostium of an Arteriotomy in Bypass Surgery : Neurosurgery. déc 1993 ;33(6) :1109-10.  
<http://journals.lww.com/00006123-199312000-00023>
15. Uchino H, Kim JH, Fujima N, Kazumata K, Ito M, Nakayama N, et al. Synergistic Interactions Between Direct and Indirect Bypasses in Combined Procedures : The Significance of Indirect Bypasses in Moyamoya Disease. NEUROSURGERY. févr 2017 ;80(2) :201-9.  
<https://journals.lww.com/00006123-201702000-00004>
16. John E. Wanebo, Nadia Khan, Joseph M. Zabramski, Robert F. Spetzler. Moyamoya Disease, Diagnosis and treatment. In. (2014 Thieme Publishing Group.)
17. Kim JS. Moyamoya Disease : Epidemiology, Clinical Features, and Diagnosis. J Stroke. 31 janv 2016 ;18(1) :2-11. <http://j-stroke.org/journal/view.php?doi=10.5853/jos.2015.01627>
18. Wakai K, Tamakoshi A, Ikezaki K, Fukui M, Kawamura T, Aoki R, et al. Epidemiological features of Moyamoya disease in Japan : findings from a nationwide survey. Clinical Neurology and Neurosurgery. oct 1997 ;99 : S1-5.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0303846797000310>
19. Ahn IM, Park DH, Hann HJ, Kim KH, Kim HJ, Ahn HS. Incidence, Prevalence, and Survival of Moyamoya Disease in Korea : A Nationwide, Population-Based Study. Stroke. avr 2014 ;45(4) :1090-5. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/STROKEAHA.113.004273>
20. Uchino K, Johnston SC, Becker KJ, Tirschwell DL. Moyamoya disease in Washington State and California. Neurology. 27 sept 2005 ;65(6) :956-8.  
<https://www.neurology.org/doi/10.1212/01.wnl.0000176066.33797.82>
21. Research Committee on the Pathology and Treatment of Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis, Health Labour Sciences Research Grant for Research on Measures for Intractable Diseases. Guidelines for Diagnosis and Treatment of Moyamoya Disease (Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis). Neurol Med Chir (Tokyo). 2012 ;52(5) :245-66.  
[https://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/52/5/52\\_2011-0017/\\_article](https://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/52/5/52_2011-0017/_article)
22. Hayashi K, Horie N, Izumo T, Nagata I. Nationwide survey on quasi-moyamoya disease in Japan. Acta Neurochir. mai 2014 ;156(5) :935-40. <http://link.springer.com/10.1007/s00701-014-2013-0>
23. Gross BA, Du R. The natural history of Moyamoya in a North American adult cohort. Journal of Clinical Neuroscience. janv 2013 ;20(1) :44-8.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0967586812005310>
24. Guzman R, Lee M, Achrol A, Bell-Stephens T, Kelly M, Do HM, et al. Clinical outcome after 450 revascularization procedures for moyamoya disease : Clinical article. JNS. nov 2009 ;111(5) :927-35. <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/111/5/article-p927.xml>
25. Acker G, Goerdes S, Schmiedek P, Czabanka M, Vajkoczy P. Characterization of Clinical and Radiological Features of Quasi-Moyamoya Disease among European Caucasians Including Surgical Treatment and Outcome. Cerebrovasc Dis. 2016 ;42(5-6) :464-75.  
<https://karger.com/article/doi/10.1159/000448812>

26. Kraemer M, Schwitalla JC, Diesner F, Aktas O, Hartung HP, Berlit P. Clinical presentation of Moyamoya angiopathy in Europeans : experiences from Germany with 200 patients. *J Neurol.* juin 2019 ;266(6) :1421-8. <http://link.springer.com/10.1007/s00415-019-09277-1>
27. R. Coscas : Interne en chirurgie vasculaire, C. Latrémouille. *Embryologie vasculaire. Traité EMC.* 8 avr 2009 ;
28. Lazorthes G, Gouazé A, Salamon G. *Vascularisation et circulation de l'encéphale.* Paris : Masson ; 1976.
29. Truwit CL. EMBRYOLOGY OF THE CEREBRAL VASCULATURE. *Neuroimaging Clinics of North America.* nov 1994 ;4(4) :663-89.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1052514925002540>
30. Lie TA. Congenital anomalies of the carotid arteries : including the carotid-basilar and carotid-vertebral anastomoses ; an angiographic study and a review of the literature. 1968 ;
31. Rhoton AL. The supratentorial arteries. *Neurosurgery.* oct 2002 ;51(4 Suppl): S53-120.
32. Tata M, Ruhrberg C, Fantin A. Vascularisation of the central nervous system. *Mechanisms of Development.* nov 2015 ;138 :26-36.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0925477315300022>
33. Frank H. Netter, MD, John A. Craig, MD, James Perkins, MS, MFA, John T. Hansen, PhD, Bruce M. Koepfen, MD, PhD. *Atlas of Neuroanatomy and Neurophysiology.* USA : Icon Custom Communications ; 2002. (The Netter Collection of Medical Illustrations).
34. Osawa S, Rhoton AL, Tanriover N, Shimizu S, Fujii K. MICROSURGICAL ANATOMY AND SURGICAL EXPOSURE OF THE PETROUS SEGMENT OF THE INTERNAL CAROTID ARTERY. *Operative Neurosurgery.* oct 2008 ;63(4) :210-39.  
<https://journals.lww.com/01787389-200810002-00003>
35. Gibo H, Lenkey C, Rhoton AL. Microsurgical anatomy of the supraclinoid portion of the internal carotid artery. *Journal of Neurosurgery.* Oct 1981 ;55(4) :560-74.  
<https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/55/4/article-p560.xml>
36. Rhoton AL, Fujii K, Fradd B. Microsurgical anatomy of the anterior choroidal artery. *Surg Neurol.* août 1979 ;12(2) :171-87.
37. professeur houari loucif. *Traitement des malformations vasculaires cérébrales en préservant le débit cérébral par une anastomose temporo-sylvienne.* [Chu de bab el oued] : Alger ; 2018.
38. Mercier Ph, Brassier G, Cronier P, Fournier D, Reignier B, Velut S, et al. Microsurgical Anatomy of the Perforating Arteries of the Anterior Part of the Circle of Willis. *Rivista di Neuroradiologia.* déc 1993 ;6(3\_suppl) :31-3.  
<https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/19714009930060S310>
39. Lawton MT, éditeur. *Seven Aneurysms : Tenets and Techniques for Clipping.* 1. Auflage. Stuttgart : Thieme Medical Publishers ; 2011. 1 p.

40. Gibo H, Carver CC, Rhoton AL, Lenkey C, Mitchell RJ. Microsurgical anatomy of the middle cerebral artery. *Journal of Neurosurgery*. févr 1981 ;54(2) :151-69.  
<https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/54/2/article-p151.xml>
41. Delong WB. Anatomy of the Middle Cerebral Artery : The Temporal Branches. *Stroke*. mai 1973 ;4(3) :412-8. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.4.3.412>
42. Tanriover N, Kawashima M, Rhoton AL, Ulm AJ, Mericle RA. Microsurgical anatomy of the early branches of the middle cerebral artery : morphometric analysis and classification with angiographic correlation. *Journal of Neurosurgery*. juin 2003 ;98(6) :1277-90.  
<https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/98/6/article-p1277.xml>
43. Takahashi S. Intracranial Arterial System : Infratentorial Arteries. In : Takahashi S, éditeur. *Neurovascular Imaging*. London : Springer London ; 2011. p. 131-88.  
[http://link.springer.com/10.1007/978-1-84882-134-7\\_3](http://link.springer.com/10.1007/978-1-84882-134-7_3)
44. Di Marino V, Étienne Y, Niddam M. Atlas photographique en couleur du système nerveux central : contient 350 photographies en couleur. Paris Berlin Heidelberg [etc.] : Springer ; 2010.
45. Jones JD, Castanho P, Bazira P, Sanders K. Anatomical variations of the circle of Willis and their prevalence, with a focus on the posterior communicating artery : A literature review and meta-analysis. *Clinical Anatomy*. oct 2021 ;34(7) :978-90.  
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ca.23662>
46. Ayre JR, Bazira PJ, Abumattar M, Makwana HN, Sanders KA. A new classification system for the anatomical variations of the human circle of Willis : A systematic review. *Journal of Anatomy*. juin 2022 ;240(6) :1187-204. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/joa.13616>
47. Gray H. Neuroanatomy. In : Gray's anatomy : the anatomical basis of clinical practice. 41st edition. Philadelphia, PA : Elsevier ; 2016. p. 280-285.
48. Moore, K.L., Dalley, A.F. & Agur, A.M.R. Clinically Oriented Anatomy. In : *Clinical Anatomy*. 7th éd. Philadelphia, PA : Wolters Kluwer ; 2014. p. 882-5.  
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ca.22316>
49. Joseph-Francis N, Marie Laure G, Jean-Roger MT, Paolo S, Boniface M. Anatomical Variations of the Willis Circle : A Risk Factor for Brain Lesions in Sickle Cell Patients. *IJMI*. 10 janv 2023 ;  
<http://www.sciencepublishinggroup.com/journal/paperinfo?journalid=156&doi=10.11648/j.ijmi.20231101.11>
50. Albert L. Rhoton, Jr., M.D. THE CEREBRAL VEINS. In Department of Neurological Surgery, University of Florida McKnight Brain Institute, P.O. Box 100265, 100 South Newell Drive, Building 59, L2-100, Gainesville, FL 32610-0265. ; (*Neurosurgery* 51[Suppl 1] :159–205, 2002).
51. Egemen E, Solaroglu I. Anatomy of Cerebral Veins and Dural Sinuses. In : *Primer on Cerebrovascular Diseases*. Elsevier ; 2017. p. 32-6.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/B9780128030585000059>

52. Grévy V, Escuret E. Le retour veineux sanguin cérébral. *Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation*. janv 1998 ;17(2) :144-8.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0750765898800646>
53. Rusu MC, Măru N, Rădoi PM, Dincă D. Trifurcated external carotid artery and complete gamma-loop of its maxillary branch. *Surg Radiol Anat*. févr 2019 ;41(2) :231-4.
54. Deaver JB. *Surgical Anatomy of the Human Body. Scalp, Cranium, Brain, Face, Mouth, Throat, Organs of Special Senses*. In : 2d ed. Philadelphia, PA : P. Blakiston's Son & Co ; 1926. p. 21.
55. Koziej M, Wnuk J, Polak J, Trybus M, Pękala P, Pękala J, et al. The superficial temporal artery : A meta-analysis of its prevalence and morphology. *Clinical Anatomy*. Nov 2020 ;33(8) :1130-7.  
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ca.23550>
56. Guler TM, Comert A, Gungor Y, Guner E, Sayaci YE, Korkmaz AC, et al. Topographical anatomy of the superficial temporal artery. *Turkish Neurosurgery*. 2022 ;  
[http://www.turkishneurosurgery.org.tr/summary\\_en\\_doi.php3?doi=10.5137/1019-5149.JTN.41572-22.3](http://www.turkishneurosurgery.org.tr/summary_en_doi.php3?doi=10.5137/1019-5149.JTN.41572-22.3)
57. Pinar YA, Govsa F. Anatomy of the superficial temporal artery and its branches : its importance for surgery. *Surg Radiol Anat*. juin 2006 ;28(3) :248-53.  
<http://link.springer.com/10.1007/s00276-006-0094-z>
58. Rusu MC, Jianu AM, Rădoi PM. Anatomic variations of the superficial temporal artery. *Surg Radiol Anat*. mars 2021 ;43(3) :445-50.
59. Ishikawa T, Houkin K, Kamiyama H, Abe H. Effects of Surgical Revascularization on Outcome of Patients With Pediatric Moyamoya Disease. *Stroke*. juin 1997 ;28(6) :1170-3.  
<https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.28.6.1170>
60. Scott RM, Smith ER. Moyamoya Disease and Moyamoya Syndrome. *N Engl J Med*. 19 mars 2009 ;360(12) :1226-37. <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJMra0804622>
61. Lee RMKW. Morphology of cerebral arteries. *Pharmacology & Therapeutics*. janv 1995 ;66(1) :149-73. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/016372589400071A>
62. Stephens & Stilwell. Arteries and veins of the human brain. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*. mars 1969 ;28(3) :330-1.
63. Walmsley JG, Canham PB. Orientation of Nuclei as Indicators of Smooth Muscle Cell Alignment in the Cerebral Artery. *J Vasc Res*. 1979 ;16(1) :43-51.
64. Stehbens WE. *Pathology of the cerebral blood vessels*. Saint Louis : Mosby ; 1972. 661 p.
65. Hassler O, Larsson SE. THE EXTERNAL ELASTIC LAYER OF THE CEREBRAL ARTERIES IN DIFFERENT AGE-GROUPS. *Cells Tissues Organs*. 1962 ;48(1-2) :1-6.
66. Michel HELLER. *Système cardiovasculaire : Histologie des vaisseaux sanguins*. 2017.
67. L. Thines. Anévrismes artériels intracrâniens. 29 sept 2015 ;20.

68. Walmsley JG. Vascular smooth muscle orientation in straight portions of human cerebral arteries. *Journal of Microscopy*. sept 1983 ;131(3) :361-75.
69. Stehbens WE. ANEURYSMS AND ANATOMICAL VARIATION OF CEREBRAL ARTERIES. *Arch Pathol*. janv 1963 ;75 :45-64.
70. Takagi Y, Hermanto Y, Takahashi JC, Funaki T, Kikuchi T, Mineharu Y, et al. Histopathological Characteristics of Distal Middle Cerebral Artery in Adult and Pediatric Patients with Moyamoya Disease. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2016 ;56(6) :345-9. [https://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/56/6/56\\_oa.2016-0031/\\_article](https://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/56/6/56_oa.2016-0031/_article)
71. Dupui P, Géraud G. Régulation de la circulation cérébrale. *EMC - Neurologie*. janv 2006 ;3(2) :1-14. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0246037806390835>
72. Bonte FJ, Stokely EM. Single-photon tomographic study of regional cerebral blood flow after stroke : concise communication. *J Nucl Med*. Déc 1981 ;22(12) :1049-53.
73. Wise RJS, Bernardi S, Frackowiak RSJ, Legg NJ, Jones T. SERIAL OBSERVATIONS ON THE PATHOPHYSIOLOGY OF ACUTE STROKE : THE TRANSITION FROM ISCHAEMIA TO INFARCTION AS REFLECTED IN REGIONAL OXYGEN EXTRACTION. *Brain*. 1983 ;106(1) :197-222. <https://academic.oup.com/brain/article-lookup/doi/10.1093/brain/106.1.197>
74. Derdeyn CP, Videen TO, Yundt KD, Fritsch SM, Carpenter DA, Grubb RL, et al. Variability of cerebral blood volume and oxygen extraction : stages of cerebral haemodynamic impairment revisited. *Brain*. 1 mars 2002 ;125(3) :595-607. <https://academic.oup.com/brain/article-lookup/doi/10.1093/brain/awf047>
75. Powers WJ. Cerebral hemodynamics in ischemic cerebrovascular disease. *Annals of Neurology*. Mars 1991 ;29(3) :231-40. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ana.410290302>
76. Nemoto EM, Yonas H, Chang Y. Stages and Thresholds of Hemodynamic Failure. *Stroke*. janv 2003 ;34(1) :2-3. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.0000041048.33908.18>
77. Fukui M, Kono S, Sueishi K, Ikezaki K. Moyamoya disease. *Neuropathology*. Sept 2000 ;20(s1) :61-4. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.1440-1789.2000.00300.x>
78. Bang OY, Fujimura M, Kim SK. The Pathophysiology of Moyamoya Disease : An Update. *J Stroke*. 31 janv 2016 ;18(1) :12-20. <http://j-stroke.org/journal/view.php?doi=10.5853/jos.2015.01760>
79. Lim M, Cheshier S, Steinberg G. New Vessel Formation in the Central Nervous System During Tumor Growth, Vascular Malformations, and Moyamoya. *CNR*. 1 août 2006 ;3(3) :237-45. <http://www.eurekaselect.com/openurl/content.php?genre=article&issn=1567-2026&volume=3&issue=3&spage=237>
80. Yamashita M, Tanaka K, Matsuo T, Yokoyama K, Fujii T, Sakamoto H. Cerebral dissecting aneurysms in patients with moyamoya disease : Report of two cases. *Journal of Neurosurgery*. janv 1983 ;58(1) :120-5. <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/58/1/article-p120.xml>

81. Takagi Y, Kikuta K ichiro, Nozaki K, Hashimoto N. Histological Features of Middle Cerebral Arteries From Patients Treated for Moyamoya Disease. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2007 ;47(1) :1-4. [http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/47/1/47\\_1\\_1/\\_article](http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/47/1/47_1_1/_article)
82. Yuan M, Liu Z qiang, Wang Z qiang, Li B, Xu L jun, Xiao X lan. High-resolution MR imaging of the arterial wall in moyamoya disease. *Neuroscience Letters*. janv 2015 ;584 :77-82. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0304394014008258>
83. Czabanka M, Peña-Tapia P, Schubert GA, Woitzik J, Vajkoczy P, Schmiedek P. Characterization of Cortical Microvascularization in Adult Moyamoya Disease. *Stroke*. juin 2008 ;39(6) :1703-9. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/STROKEAHA.107.501759>
84. Mineharu Y, Liu W, Inoue K, Matsuura N, Inoue S, Takenaka K, et al. Autosomal dominant moyamoya disease maps to chromosome 17q25.3. *Neurology*. 10 juin 2008 ;70(24\_part\_2) :2357-63. <https://www.neurology.org/doi/10.1212/01.wnl.0000291012.49986.f9>
85. Liu W, Morito D, Takashima S, Mineharu Y, Kobayashi H, Hitomi T, et al. Identification of RNF213 as a Susceptibility Gene for Moyamoya Disease and Its Possible Role in Vascular Development. Meisel A, éditeur. *PLoS ONE*. 20 juill 2011 ;6(7) : e22542. <https://dx.plos.org/10.1371/journal.pone.0022542>
86. Kamada F, Aoki Y, Narisawa A, Abe Y, Komatsuzaki S, Kikuchi A, et al. A genome-wide association study identifies RNF213 as the first Moyamoya disease gene. *J Hum Genet*. janv 2011 ;56(1) :34-40. <https://www.nature.com/articles/jhg2010132>
87. Kanoke A, Fujimura M, Niizuma K, Fujimura T, Kakizaki A, Ito A, et al. Temporal profile of magnetic resonance angiography and decreased ratio of regulatory T cells after immunological adjuvant administration to mice lacking RNF213, a susceptibility gene for moyamoya disease. *Brain Research*. juill 2016 ;1642 :1-9. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0006899316301342>
88. Ohkubo K, Sakai Y, Inoue H, Akamine S, Ishizaki Y, Matsushita Y, et al. Moyamoya disease susceptibility gene RNF213 links inflammatory and angiogenic signals in endothelial cells. *Sci Rep*. 17 août 2015 ;5(1) :13191. <https://www.nature.com/articles/srep13191>
89. Fujimura M, Sonobe S, Nishijima Y, Niizuma K, Sakata H, Kure S, et al. Genetics and Biomarkers of Moyamoya Disease : Significance of *RNF213* as a Susceptibility Gene. *J Stroke*. 2014 ;16(2) :65. <http://j-stroke.org/journal/view.php?doi=10.5853/jos.2014.16.2.65>
90. Kim SJ, Heo KG, Shin HY, Bang OY, Kim GM, Chung CS, et al. Association of Thyroid Autoantibodies With Moyamoya-Type Cerebrovascular Disease : A Prospective Study. *Stroke*. janv 2010 ;41(1) :173-6. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/STROKEAHA.109.562264>
91. Tanghetti B, Capra R, Giunta F, Marini G, Orlandini A. Moyamoya syndrome in only one of two identical twins : Case report. *Journal of Neurosurgery*. déc 1983 ;59(6) :1092-4. <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/59/6/article-p1092.xml>
92. Bartel DP. MicroRNAs. *Cell*. janv 2004 ;116(2) :281-97. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0092867404000455>

93. Liu P, Zhao H, Wang R, Wang P, Tao Z, Gao L, et al. MicroRNA-424 Protects Against Focal Cerebral Ischemia and Reperfusion Injury in Mice by Suppressing Oxidative Stress. *Stroke*. févr 2015 ;46(2) :513-9. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/STROKEAHA.114.007482>
94. Zeng L, He X, Wang Y, Tang Y, Zheng C, Cai H, et al. MicroRNA-210 overexpression induces angiogenesis and neurogenesis in the normal adult mouse brain. *Gene Ther*. janv 2014 ;21(1) :37-43. <https://www.nature.com/articles/gt201355>
95. Dai D, Lu Q, Huang Q, Yang P, Hong B, Xu Y, et al. Serum miRNA Signature in Moyamoya Disease. *Mittal B, éditeur. PLoS ONE*. 5 août 2014 ;9(8) : e102382. <https://dx.plos.org/10.1371/journal.pone.0102382>
96. Kumar AHS, Caplice NM. Clinical Potential of Adult Vascular Progenitor Cells. *ATVB*. juin 2010 ;30(6) :1080-7. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/ATVBAHA.109.198895>
97. Rafat N, Beck GCh, Peña-Tapia PG, Schmiedek P, Vajkoczy P. Increased Levels of Circulating Endothelial Progenitor Cells in Patients With Moyamoya Disease. *Stroke*. févr 2009 ;40(2) :432-8. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/STROKEAHA.108.529420>
98. Kim JH, Jung J, Phi JH, Kang H, Kim JE, Chae JH, et al. Decreased level and defective function of circulating endothelial progenitor cells in children with moyamoya disease. *J of Neuroscience Research*. 15 févr 2010 ;88(3) :510-8. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jnr.22228>
99. Guo DC, Papke CL, Tran-Fadulu V, Regalado ES, Avidan N, Johnson RJ, et al. Mutations in Smooth Muscle Alpha-Actin (ACTA2) Cause Coronary Artery Disease, Stroke, and Moyamoya Disease, Along with Thoracic Aortic Disease. *The American Journal of Human Genetics*. Mai 2009 ;84(5) :617-27. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0002929709001499>
100. Kang HS, Moon YJ, Kim YY, Park WY, Park AK, Wang KC, et al. Smooth-muscle progenitor cells isolated from patients with moyamoya disease : novel experimental cell model : Laboratory investigation. *JNS*. févr 2014 ;120(2) :415-25. <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/120/2/article-p415.xml>
101. 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. *Stroke*. déc 2004 ;35(12) :2837-42. [Dhttps://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.0000148237.13659.e6](https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.0000148237.13659.e6)
102. Park YS, Jeon YJ, Kim HS, Chae KY, Oh SH, Han IB, et al. The Role of VEGF and KDR Polymorphisms in Moyamoya Disease and Collateral Revascularization. *Arumugam TV, éditeur. PLoS ONE*. 12 oct 2012 ;7(10) : e47158. <https://dx.plos.org/10.1371/journal.pone.0047158>
103. Fujimura M, Watanabe M, Narisawa A, Shimizu H, Tominaga T. Increased expression of serum matrix metalloproteinase-9 in patients with moyamoya disease. *Surgical Neurology*. nov 2009 ; 72(5) :476-80. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0090301908008872>
104. Kim SK, Yoo JI, Cho BK, Hong SJ, Kim YK, Moon JA, et al. Elevation of CRABP-I in the Cerebrospinal Fluid of Patients With Moyamoya Disease. *Stroke*. déc 2003 ;34(12) :2835-41. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.0000100159.43123.D7>

105. Kang HS, Kim SK, Cho BK, Kim YY, Hwang YS, Wang KC. Single Nucleotide Polymorphisms of Tissue Inhibitor of Metalloproteinase Genes in Familial Moyamoya Disease. *Neurosurgery*. Juin 2006 ;58(6) :1074-80. <https://journals.lww.com/00006123-200606000-00007>
106. Kang HS, Kim JH, Phi JH, Kim YY, Kim JE, Wang KC, et al. Plasma matrix metalloproteinases, cytokines and angiogenic factors in moyamoya disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 1 juin 2010 ;81(6) :673-8. <https://jnnp.bmj.com/lookup/doi/10.1136/jnnp.2009.191817>
107. He J, Wang R, Zhang D, Zhang Y, Zhang Q, Zhao J. Expression of circulating vascular endothelial growth factor-antagonizing cytokines and vascular stabilizing factors prior to and following bypass surgery in patients with moyamoya disease. *Experimental and Therapeutic Medicine*. Juill 2014 ;8(1) :302-8. <https://www.spandidos-publications.com/10.3892/etm.2014.1713>
108. Jeon JS, Ahn JH, Moon Y j., Cho WS, Son YJ, Kim SK, et al. Expression of cellular retinoic acid-binding protein-I (CRABP-I) in the cerebrospinal fluid of adult onset moyamoya disease and its association with clinical presentation and postoperative haemodynamic change. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 1 juill 2014 ;85(7) :726-31. <https://jnnp.bmj.com/lookup/doi/10.1136/jnnp-2013-305953>
109. Soriano SG, Cowan DB, Proctor MR, Scott RM. Levels of Soluble Adhesion Molecules Are Elevated in the Cerebrospinal Fluid of Children with Moyamoya Syndrome. *Neurosurgery*. 1 mars 2002 ;50(3) :544-9. <http://journals.lww.com/00006123-200203000-00022>
110. Noda A, Suzuki Y, Takayasu M, Watanabe K, Takagi T, Hara M, et al. Elevation of Nitric Oxide Metabolites in the Cerebrospinal Fluid of Patients with Moyamoya Disease. *Acta Neurochirurgica*. 6 déc 2000 ;142(11) :1275-80. <http://link.springer.com/10.1007/s007010070025>
111. Frank PG, Woodman SE, Park DS, Lisanti MP. Caveolin, Caveolae, and Endothelial Cell Function. *ATVB*. Juill 2003 ;23(7) :1161-8. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.ATV.0000070546.16946.3A>
112. Sonveaux P, Martinive P, DeWever J, Batova Z, Daneau G, Pelat M, et al. Caveolin-1 Expression Is Critical for Vascular Endothelial Growth Factor–Induced Ischemic Hindlimb Collateralization and Nitric Oxide–Mediated Angiogenesis. *Circulation Research*. 23 juill 2004 ;95(2) :154-61. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.RES.0000136344.27825.72>
113. Morais C, Ebrahim Q, Anand-Apte B, Parat MO. Altered Angiogenesis in Caveolin-1 Gene–Deficient Mice Is Restored by Ablation of Endothelial Nitric Oxide Synthase. *The American Journal of Pathology*. avr 2012 ;180(4) :1702-14. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0002944012000211>
114. Liu J, Wang XB, Park DS, Lisanti MP. Caveolin-1 Expression Enhances Endothelial Capillary Tubule Formation. *Journal of Biological Chemistry*. mars 2002 ;277(12) :10661-8. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S002192581936212X>

115. The Pathogenetic Mechanism for Moyamoya Vasculopathy Including a Possible Trigger Effect of Increased Flow Velocity. *JMA J.* 2023 ;6(1).  
<https://www.jmaj.jp/detail.php?id=10.31662/jmaj.2022-0104>
116. Ringelstein EB, Kahlscheuer B, Niggemeyer E, Otis SM. Transcranial doppler sonography : Anatomical landmarks and normal velocity values. *Ultrasound in Medicine & Biology.* Janv 1990 ;16(8) :745-61. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/030156299090039F>
117. Kim T, Bang JS, Kwon OK, Hwang G, Kim JE, Kang HS, et al. Morphology and related hemodynamics of the internal carotid arteries of moyamoya patients. *Acta Neurochir.* Mai 2015 ;157(5) :755-61. <http://link.springer.com/10.1007/s00701-015-2367-y>
118. Sudhir BJ, Keelara AG, Venkat EH, Kazumata K, Sundararaman A. The mechanobiological theory : a unifying hypothesis on the pathogenesis of moyamoya disease based on a systematic review. *Neurosurgical Focus.* Sept 2021 ;51(3) : E6. <https://thejns.org/view/journals/neurosurg-focus/51/3/article-pE6.xml>
119. Wright SA, O'Prey FM, Rea DJ, Plumb RD, Gamble AJ, Leahey WJ, et al. Microcirculatory Hemodynamics and Endothelial Dysfunction in Systemic Lupus Erythematosus. *ATVB.* Oct 2006 ;26(10) :2281-7. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.ATV.0000238351.82900.7f>
120. Li M, Stenmark KR, Shandas R, Tan W. Effects of Pathological Flow on Pulmonary Artery Endothelial Production of Vasoactive Mediators and Growth Factors. *J Vasc Res.* 2009 ;46(6) :561-71. <https://karger.com/article/doi/10.1159/000226224>
121. Fujimura M, Tominaga T. Current Status of Revascularization Surgery for Moyamoya Disease : Special Consideration for Its 'Internal Carotid-External Carotid (IC-EC) Conversion' as the Physiological Reorganization System. *Tohoku J Exp Med.* 2015 ;236(1) :45-53.  
[https://www.jstage.jst.go.jp/article/tjem/236/1/236\\_45/\\_article](https://www.jstage.jst.go.jp/article/tjem/236/1/236_45/_article)
122. Jiro Suzuki. MD, and Akira Takaku, MD. Cerebrovascular « Moyamoya » Disease Disease Showing Abnormal Net-Like Vessels in Base of Brain. *Mars* 1969 ;
123. Morimoto T, Mineharu Y, Kobayashi H, Harada KH, Funaki T, Takagi Y, et al. Significant Association of the RNF213 p.R4810K Polymorphism with Quasi-Moyamoya Disease. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases.* Nov 2016 ;25(11) :2632-6.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1052305716301872>
124. Kuroda S, Fujimura M, Takahashi J, Kataoka H, Ogasawara K, Iwama T, et al. Diagnostic Criteria for Moyamoya Disease - 2021 Revised Version. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 15 juill 2022 ;62(7) :307-12. [https://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/62/7/62\\_2022-0072/\\_article](https://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/62/7/62_2022-0072/_article)
125. Komotar RJ, Starke RM, Otten ML, Merkow MB, Garrett MC, Marshall RS, et al. The role of indirect extracranial-intracranial bypass in the treatment of symptomatic intracranial atheroocclusive disease : Clinical article. *JNS.* Mai 2009 ;110(5) :896-904.  
<https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/110/5/article-p896.xml>
126. Li H, Zhang ZS, Dong ZN, Ma MJ, Yang WZ, Han C, et al. Increased Thyroid Function and Elevated Thyroid Autoantibodies in Pediatric Patients With Moyamoya Disease : A Case-Control Study. *Stroke.* Avr 2011 ;42(4) :1138-9.

127. Ahn JH, Jeon JP, Kim JE, Ha EJ, Cho WS, Park YJ, et al. Association of Hyperthyroidism and Thyroid Autoantibodies with Moyamoya Disease and Its Stroke Event : A Population-based Case-control Study and Meta-analysis. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 15 mars 2018 ;58(3) :116-23.
128. Grabel JC, Levine M, Hollis P, Ragland R. Moyamoya-like disease associated with a lenticulostriate region aneurysm : Case report. *Journal of Neurosurgery*. Mai 1989 ;70(5) :802-3. <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/70/5/article-p802.xml>
129. Adams HP, Kassell NF, Wisoff HS, Drake CG. Intracranial saccular aneurysm and moyamoya disease. *Stroke*. Mars 1979 ;10(2) :174-9. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.10.2.174>
130. Goldenberg HJ. « Moyamoya » associated with peripheral vascular occlusive disease. *Archives of Disease in Childhood*. 1 déc 1974 ;49(12) :964-6. <https://adc.bmj.com/lookup/doi/10.1136/adc.49.12.964>
131. Yamada I, Himeno Y, Matsushima Y, Shibuya H. Renal Artery Lesions in Patients With Moyamoya Disease : Angiographic Findings. *Stroke*. Mars 2000 ;31(3) :733-7. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.31.3.733>
132. Uchikawa H, Fujii K, Fujita M, Okunushi T, Shimojo N. Atypical moyamoya syndrome with brain calcification and stenosis of abdominal aorta and renal arteries. *Brain and Development*. Sept 2017 ;39(8) :710-3. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0387760417301067>
133. Tominaga T, Suzuki N, Miyamoto S, Koizumi A, Kuroda S, Takahashi JC, et al. Recommendations for the Management of Moyamoya Disease : A Statement from Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease) [2nd Edition]. *Surg Cereb Stroke*. 2018 ;46(1) :1-24. [https://www.jstage.jst.go.jp/article/scs/46/1/46\\_1/\\_article/-char/ja/](https://www.jstage.jst.go.jp/article/scs/46/1/46_1/_article/-char/ja/)
134. Ikezaki K, Inamura T, Kawano T, Fukui M. Clinical features of probable Moyamoya disease in Japan. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. Oct 1997 ;99 : S173-7. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S030384679700053X>
135. Kelly ME, Bell-Stephens TE, Marks MP, Do HM, Steinberg GK. Progression of Unilateral Moyamoya Disease : A Clinical Series. *Cerebrovasc Dis*. 2006 ;22(2-3) :109-15. <https://karger.com/article/doi/10.1159/000093238>
136. Hayashi K, Suyama K, Nagata I. Clinical Features of Unilateral Moyamoya Disease. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2010 ;50(5) :378-85. [http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/50/5/50\\_5\\_378/\\_article](http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/50/5/50_5_378/_article)
137. Park EK, Lee YH, Shim KW, Choi JU, Kim DS. Natural history and progression factors of unilateral moyamoya disease in pediatric patients. *Childs Nerv Syst*. Août 2011 ;27(8) :1281-7. <http://link.springer.com/10.1007/s00381-011-1469-y>
138. Ogata T, Yasaka M, Inoue T, Yasumori K, Ibayashi S, Iida M, et al. The Clinical Features of Adult Unilateral Moyamoya Disease : Does It Have the Same Clinical Characteristics as Typical Moyamoya Disease ? *Cerebrovasc Dis*. 2008 ;26(3) :244-9. <https://karger.com/article/doi/10.1159/000147451>

139. Liu Y, Wu X, Fan Z, Cheng J, Zhong L, Lin Y, et al. Development of atherosclerotic-moyamoya syndrome with genetic variant of RNF213 p.R4810K and p.T1727M: A case report. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. Mai 2018 ;168 :163-6.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0303846718300404>
140. Zhang Q, Wang R, Liu Y, Zhang Y, Wang S, Cao Y, et al. Clinical Features and Long-Term Outcomes of Unilateral Moyamoya Disease. *World Neurosurgery*. Déc 2016 ;96 :474-82.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1878875016308440>
141. Smith ER, Scott RM. Progression of disease in unilateral moyamoya syndrome. *FOC*. Févr 2008 ;24(2) : E17. <https://thejns.org/view/journals/neurosurg-focus/24/2/article-pE17.xml>
142. Yeon JY, Shin HJ, Seol HJ, Kim JS, Hong SC. Unilateral Intracranial Arteriopathy in Pediatric Stroke : Course, Outcome, and Prediction of Reversible Arteriopathy. *Stroke*. Avr 2014 ;45(4) :1173-6. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/STROKEAHA.113.004125>
143. Matsushima T, Inoue T, Natori Y, Fujii K, Fukui M, Hasuo K, et al. Children with unilateral occlusion or stenosis of the ICA associated with surrounding Moyamoya vessels — “unilateral” Moyamoya disease. *Acta neurochir*. Sept 1994 ;131(3-4) :196-202.  
<http://link.springer.com/10.1007/BF01808612>
144. Natori Y, Ikezaki K, Matsushima T, Fukui M. ‘Angiographic Moyamoya’ its definition, classification, and therapy. *Clinical Neurology and Neurosurgery* oct 1997 ;99 : S168-72.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0303846797000528>
145. Oki K, Suzuki N. Report by the Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease) pp. 4–5. Hashimoto N (ed). 2007 ;
146. Kuroda S, Hashimoto N, Yoshimoto T, Iwasaki Y. Radiological Findings, Clinical Course, and Outcome in Asymptomatic Moyamoya Disease : Results of Multicenter Survey in Japan. *Stroke*. Mai 2007 ;38(5) :1430-5. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/STROKEAHA.106.478297>
147. Mikulis DJ, Krolczyk G, Desal H, Logan W, deVeber G, Dirks P, et al. Preoperative and postoperative mapping of cerebrovascular reactivity in moyamoya disease by using blood oxygen level—dependent magnetic resonance imaging. *Journal of Neurosurgery*. Août 2005 ;103(2) :347-55. <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/103/2/article-p347.xml>
148. Tagawa T, Naritomi H, Mimaki T, Yabuuchi H, Sawada T. Regional cerebral blood flow, clinical manifestations, and age in children with moyamoya disease. *Stroke*. Sept 1987 ;18(5) :906-10. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.18.5.906>
149. Kim SK, Seol HJ, Cho BK, Hwang YS, Lee DS, Wang KC. Moyamoya Disease among Young Patients : Its Aggressive Clinical Course and the Role of Active Surgical Treatment. *Neurosurgery*. Avr 2004 ;54(4) :840-6.  
<http://journals.lww.com/10.1227/01.NEU.0000114140.41509.14>
150. Rankin J. Cerebral Vascular Accidents in Patients over the Age of 60 : II. Prognosis. *Scott Med J*. mai 1957 ;2(5) :200-15.

151. Irikura K, Miyasaka Y, Kurata A, Tanaka R, Fujii K, Yada K, et al. A source of haemorrhage in adult patients with moyamoya disease : The significance of tributaries from the choroidal artery. *Acta neurochir.* Nov 1996 ;138(11) :1282-6. <http://link.springer.com/10.1007/BF01411056>
152. Kawaguchi S, Sakaki T, Morimoto T, Kakizaki T, Kamada K. Characteristics of intracranial aneurysms associated with moyamoya disease : A review of 111 cases. *Acta neurochirQ.* Nov 1996 ;138(11) :1287-94. <http://link.springer.com/10.1007/BF01411057>
153. Marushima A, Yanaka K, Matsuki T, Kojima H, Nose T. Subarachnoid hemorrhage not due to ruptured aneurysm in moyamoya disease. *Journal of Clinical Neuroscience.* Janv 2006 ;13(1) :146-9. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0967586805003863>
154. Osanai T, Kuroda S, Nakayama N, Yamauchi T, Houkin K, Iwasaki Y. Moyamoya disease presenting with subarachnoid hemorrhage localized over the frontal cortex : case report. *Surgical Neurology.* Févr 2008 ;69(2) :197-200. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0090301907002182>
155. Yonekawa Y, Kahn N. Moyamoya disease. *Adv Neurol.* 2003 ;92 :113-8.
156. Manceau E, Giroud M, Dumas R. Moyamoya disease in children. *Child's Nervous System.* 16 déc 1997 ;13(11-12) :595-600. <http://link.springer.com/10.1007/s003810050148>
157. Kikuta K ichiro, Takagi Y, Arakawa Y, Miyamoto S, Hashimoto N. Absence epilepsy associated with moyamoya disease : Case report. *Journal of Neurosurgery : Pediatrics.* Avr 2006 ;104(4) :265-8. <http://thejns.org/doi/abs/10.3171/ped.2006.104.4.265>
158. Seol HJ, Wang KC, Kim SK, Hwang YS, Kim KJ, Cho BK. Headache in pediatric moyamoya disease : review of 204 consecutive cases. *Journal of Neurosurgery : Pediatrics.* Nov 2005 ;103(5) :439-42. <http://thejns.org/doi/abs/10.3171/ped.2005.103.5.0439>
159. Matsushima Y, Aoyagi M, Niimi Y, Masaoka H, Ohno K. Symptoms and their pattern of progression in childhood moyamoya disease. *Brain and Development.* Janv 1990 ;12(6) :784-9. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0387760412800076>
160. Scott RM, Smith JL, Robertson RL, Madsen JR, Soriano SG, Rockoff MA. Long-term outcome in children with moyamoya syndrome after cranial revascularization by pial synangiosis. *Journal of Neurosurgery : Pediatrics.* Févr 2004 ;100(2) :142-9. <http://thejns.org/doi/abs/10.3171/ped.2004.100.2.0142>
161. Maki Y, Enomoto T. Moyamoya disease. *Child's Nerv Syst.* Août 1988 ;4(4) :204-12. <http://link.springer.com/10.1007/BF00270916>
162. Pavlakis SG, Schneider S, Black K, Gould RJ. Steroid-responsive chorea in moyamoya disease. *Movement Disorders.* Janv 1991 ;6(4) :347-9. <https://movementdisorders.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mds.870060414>
163. Watanabe K, Negoro T, Maehara M, Takahashi I, Nomura K, Miura K. Moyamoya disease presenting with chorea. *Pediatric Neurology.* Janv 1990 ;6(1) :40-2. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/088789949090077E>

164. Lyoo CH, Oh SH, Joo JY, Chung TS, Lee MS. Hemidystonia and Hemichoreoathetosis as an Initial Manifestation of Moyamoya Disease. *Arch Neurol*. 1 oct 2000 ;57(10).  
<http://archneur.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/archneur.57.10.1510>
165. Hong Y, Ahn T, Oh CW, Jeon BS. Hemichorea as an initial manifestation of moyamoya disease : Reversible striatal hypoperfusion demonstrated on single photon emission computed tomography. *Movement Disorders*. Nov 2002 ;17(6) :1380-3.  
<https://movementdisorders.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mds.10245>
166. Bakdash T, Cohen AR, Hempel JM, Hoagland J, Newman AJ. Moyamoya, dystonia during hyperventilation, and antiphospholipid antibodies. *Pediatric Neurology*. Févr 2002 ;26(2) :157-60. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0887899401003678>
167. Im SH, Oh CW, Kwon OK, Cho BK, Chung YS, Han DH. Involuntary movement induced by cerebral ischemia : pathogenesis and surgical outcome. *Journal of Neurosurgery*. Mai 2004 ;100(5) :877-82. <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/100/5/article-p877.xml>
168. Gonzalez-Alegre P, Ammache Z, Davis PH, Rodnitzky RL. Moyamoya-induced paroxysmal dyskinesia. *Movement Disorders*. Sept 2003 ;18(9) :1051-6.  
<https://movementdisorders.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mds.10483>
169. Han SH. Moyamoya disease presenting with singing induced chorea. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 1 déc 2000 ;69(6) :833-4.  
<https://jnnp.bmj.com/lookup/doi/10.1136/jnnp.69.6.833>
170. Bhatia KP, Marsden CD. The behavioural and motor consequences of focal lesions of the basal ganglia in man. *Brain*. 1994 ;117(4) :859-76. <https://academic.oup.com/brain/article-lookup/doi/10.1093/brain/117.4.859>
171. Lyoo CH, Kim DJ, Chang H, Lee MS. Moyamoya disease presenting with paroxysmal exercise-induced dyskinesia. *Parkinsonism & Related Disorders*. Oct 2007 ;13(7) :446-8.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1353802006001751>
172. Ikeda M, Tsukagoshi H. Monochorea Caused by a Striatal Lesion. *Eur Neurol*. 1991 ;31(4) :257-8. <https://karger.com/article/doi/10.1159/000116686>
173. Li J, Lai P, Peng N. Moyamoya disease presenting with hemichoreoathetosis and hemidystonia. *Movement Disorders*. 15 oct 2007 ;22(13) :1983-4.  
<https://movementdisorders.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mds.21663>
174. Barinagarrementeria F, Vega F, Del Brutto OH. Acute hemichorea due to infarction in the corona radiata. *J Neurol*. sept 1989 ;236(6) :371-2.  
<http://link.springer.com/10.1007/BF00314386>
175. Zheng W, Wanibuchi M, Onda T, Liu H, Koyanagi I, Fujimori K, et al. A case of moyamoya disease presenting with chorea. *Childs Nerv Syst*. Mars 2006 ;22(3) :274-8.  
<http://link.springer.com/10.1007/s00381-004-1104-2>

176. Alexander GE, Crutcher MD. Functional architecture of basal ganglia circuits : neural substrates of parallel processing. *Trends in Neurosciences*. Juill 1990 ;13(7) :266-71.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/016622369090107L>
177. Barber PV, Arnold AG, Evans G. RECURRENT HORMONE DEPENDENT CHOREA : EFFECTS OF OESTROGENS AND PROGESTOGENS. *Clinical Endocrinology*. Mai 1976 ;5(3) :291-3. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2265.1976.tb01956.x>
178. Komiyama M, Yasui T, Kitano S, Sakamoto H, Fujitani K, Matsuo S. Moyamoya Disease and Pregnancy : Case Report and Review of the Literature. *Neurosurgery*. Août 1998 ;43(2) :360-8.  
<http://journals.lww.com/00006123-199808000-00114>
179. Garcin B, Louissaint T, Hosseini H, Blanc R, Fénelon G. Reversible chorea in association with Graves' disease and moyamoya syndrome. *Movement Disorders*. 15 mars 2008 ;23(4) :620-2.  
<https://movementdisorders.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mds.21941>
180. Sasaki T, Nogawa S, Amano T. Co-morbidity of Moyamoya Disease with Graves' Disease. Report of Three Cases and a Review of the Literature. *Intern Med*. 2006 ;45(9) :649-53.  
[http://www.jstage.jst.go.jp/article/internalmedicine/45/9/45\\_9\\_649/\\_article](http://www.jstage.jst.go.jp/article/internalmedicine/45/9/45_9_649/_article)
181. Ristić AJ, Svetel M, Dragašević N, Žarković M, Koprivšek K, Kostić VS. Bilateral chorea–ballism associated with hyperthyroidism. *Movement Disorders*. Août 2004 ;19(8) :982-3.  
<https://movementdisorders.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mds.20119>
182. Moritake K, Handa H, Yonekawa Y, Taki W, Okuno T. [Follow-up study on the relationship between age at onset of illness and outcome in patients with moyamoya disease]. *No Shinkei Geka*. Juill 1986 ;14(8) :957-63.
183. Kurokawa T, Tomita S, Ueda K, Narazaki O, Hanai T, Hasuo K, et al. Prognosis of occlusive disease of the circle of Willis (moyamoya disease) in children. *Pediatric Neurology*. Sept 1985 ;1(5) :274-7. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/088789948590027X>
184. Ishii R, Takeuchi S, Ibayashi K, Tanaka R. Intelligence in children with moyamoya disease : evaluation after surgical treatments with special reference to changes in cerebral blood flow. *Stroke*. Sept 1984 ;15(5) :873-7. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.15.5.873>
185. Matsushima Y, Aoyagi M, Koumo Y, Takasato Y, Yamaguchi T, Masaoka H, et al. Effects of Encephalo-duro-arterio-synangiosis on Childhood Moyamoya Patients : Swift Disappearance of Ischemic Attacks and Maintenance of Mental Capacity. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1991 ;31(11):708-14. [http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc1959/31/11/31\\_11\\_708/\\_article](http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc1959/31/11/31_11_708/_article)
186. Imaizumi Ch, Imaizumi T, Osawa M, Fukuyama Y, Takeshita M. Serial Intelligence Test Scores in Pediatric Moyamoya Disease. *Neuropediatrics*. déc 1999 ;30(06):294-9. <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-2007-973508>
187. Festa JR, Schwarz LR, Pliskin N, Cullum CM, Lacritz L, Charbel FT, et al. Neurocognitive dysfunction in adult moyamoya disease. *J Neurol*. mai 2010 ;257(5) :806-15.  
<http://link.springer.com/10.1007/s00415-009-5424-8>

188. Nakagawara J, Osato T, Kamiyama K, Honjo K, Sugio H, Fumoto K, et al. Diagnostic Imaging of Higher Brain Dysfunction in Patients With Adult Moyamoya Disease Using Statistical Imaging Analysis for [<sup>123</sup>I]Iomazenil Single Photon Emission Computed Tomography. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2012 ;52(5) :318-26. [https://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/52/5/52\\_2012-0015/\\_article](https://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/52/5/52_2012-0015/_article)
189. Araki Y, Takagi Y, Ueda K, Ubukata S, Ishida J, Funaki T, et al. Cognitive Function of Patients with Adult Moyamoya Disease. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. Août 2014 ;23(7) :1789-94. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1052305714002225>
190. Matsushima Y, Aoyagi M, Masaoka H, Suzuki R, Ohno K. Mental outcome following encephaloduroarteriosynangiosis in children with moyamoya disease with the onset earlier than 5 years of age. *Child's Nerv Syst*. Déc 1990 ;6(8) :440-3. <http://link.springer.com/10.1007/BF00302089>
191. Karzmark P, Zeifert PD, Bell-Stephens TE, Steinberg GK, Dorfman LJ. Neurocognitive Impairment in Adults With Moyamoya Disease Without Stroke : *Neurosurgery*. Mars 2012 ;70(3) :634-8. <http://journals.lww.com/10.1227/NEU.0b013e3182320d1a>
192. Hirano T, Uyama E, Tashima K, Mita S, Uchino M. An atypical case of adult Moyamoya disease with initial onset of brain stem ischemia. *Journal of the Neurological Sciences*. Avr 1998 ;157(1) :100-4. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022510X98000574>
193. Suzuki J, Kodama N. Moyamoya disease--a review. *Stroke*. Janv 1983 ;14(1) :104-9. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.14.1.104>
194. Massaro M, Thorarensen O, Liu GT, Maguire AM, Zimmerman RA, Brodsky MC. Morning glory disc anomaly and moyamoya vessels. *Arch Ophthalmol*. Févr 1998 ;116(2) :253-4.
195. Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease : current concepts and future perspective. *The Lancet Neurology*. Nov 2008 ;7(11) :1056-66. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1474442208702400>
196. Baba T, Houkin K, Kuroda S. Novel epidemiological features of moyamoya disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 1 août 2008 ;79(8) :900-4. <https://jnnp.bmj.com/lookup/doi/10.1136/jnnp.2007.130666>
197. Yamamoto S, Funaki T, Fujimura M, Takahashi JC, Uchino H, Houkin K, et al. Development of Hemorrhage-prone Anastomoses in Asymptomatic Moyamoya Disease—A Comparative Study with Japan Adult Moyamoya Trial. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. Nov 2019 ;28(11) :104328. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1052305719303817>
198. Moyamoya disease in Europeans. Kraemer M, Heienbrok W, Berlitz P (2008) *Stroke* ; 39(12) :3193-200. Doi :10.1161/strokeaha.107.513408.
199. Hallemeier CL, Rich KM, Grubb RL, Chicoine MR, Moran CJ, Cross DT, et al. Clinical Features and Outcome in North American Adults With Moyamoya Phenomenon. *Stroke*. Juin 2006 ;37(6) :1490-6. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.0000221787.70503.ca>

200. Jea A, Smith ER, Robertson R, Scott RM. Moyamoya Syndrome Associated With Down Syndrome : Outcome After Surgical Revascularization. *Pediatrics*. 1 nov 2005 ;116(5) : e694-701. <https://publications.aap.org/pediatrics/article/116/5/e694/68081/Moyamoya-Syndrome-Associated-With-Down-Syndrome>
201. Han DH, Kwon OK, Byun BJ, Choi BY, Choi CW, Choi JU, et al. A Co-Operative Study : Clinical Characteristics of 334 Korean Patients with Moyamoya Disease Treated at Neurosurgical Institutes (1976-1994). *Acta Neurochirurgica*. 6 déc 2000 ;142(11) :1263-74. <http://link.springer.com/10.1007/s007010070024>
202. Hee Han D, Nam DH, Oh CW. Moyamoya disease in adults : characteristics of clinical presentation and outcome after encephalo-duro-arterio-synangiosis. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. Oct 1997 ;99 : S151-5. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0303846797000589>
203. Ikezaki K, Han DH, Kawano T, Kinukawa N, Fukui M. A Clinical Comparison of Definite Moyamoya Disease Between South Korea and Japan. *Stroke*. Déc 1997 ;28(12) :2513-7. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.28.12.2513>
204. Martin JN, Thigpen BD, Moore RC, Rose CH, Cushman J, May W. Stroke and Severe Preeclampsia and Eclampsia : A Paradigm Shift Focusing on Systolic Blood Pressure : *Obstetrics & Gynecology*. Févr 2005 ;105(2) :246-54.
205. Yoshimatsu J, Ikeda T, Katsuragi S, Minematsu K, Toyoda K, Nagatsuka K, et al. Factors contributing to mortality and morbidity in pregnancy-associated intracerebral hemorrhage in Japan. *J of Obstet and Gynaecol*. Mai 2014 ;40(5) :1267-73.
206. Cunningham FG, Williams JW, éditeurs. *Williams obstetrics*. 23. ed. New York, NY : McGraw-Hill ; 2010. 1385 p.
207. Gabbe SG, Niebyl JR, Simpson JL. *Obstetrics : Normal and Problem Pregnancies*. 7. Edition. Philadelphia, PA : Elsevier ; 2017. 1295 p. (Recommended sheving Classification Obstetrics, gynecology).
208. Inayama Y, Kondoh E, Chigusa Y, Io S, Funaki T, Matsumura N, et al. Moyamoya Disease in Pregnancy : A 20-Year Single-Center Experience and Literature Review. *World Neurosurgery*. Févr 2019 ;122 :684-691.e2.
209. Jung YJ, Kim MA, Kwon JY, Lee HR, Cho HY, Park YW, et al. Pregnancy Outcomes in Women with Moyamoya Disease : Experiences at a Single Center in Korea. *Yonsei Med J*. 2015 ;56(3) :793.
210. Can A, Du R. Neurosurgical Issues in Pregnancy. *Semin Neurol*. déc 2017 ;37(06) :689-93.
211. Tefera M, Assefa N, Mengistie B, Abrham A, Teji K, Worku T. Elective Cesarean Section on Term Pregnancies Has a High Risk for Neonatal Respiratory Morbidity in Developed Countries : A Systematic Review and Meta-Analysis. *Front Pediatr*. 25 juin 2020 ;8 :286.

212. Tanaka H, Katsuragi S, Tanaka K, Miyoshi T, Kamiya C, Iwanaga N, et al. Vaginal delivery in pregnancy with M oyamoya disease : Experience at a single institute. *J of Obstet and Gynaecol. Avr 2015 ;41(4) :517-22.*
213. Takahashi JC, Ikeda T, Iihara K, Miyamoto S. Pregnancy and Delivery in Moyamoya Disease : Results of a Nationwide Survey in Japan. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2012 ;52(5) :304-10.
214. Brokbals M, Pilgram-Pastor S, Focke JK, Strunk D, Veltkamp R, Kraemer M. Hemorrhagic Moyamoya Angiopathy in European Patients. *Stroke.* Nov 2024 ;55(11) :2661-8.  
<https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/STROKEAHA.124.046859>
215. Tarasów E, Kułakowska A, Lukaszewicz A, Kapica-Topczewska K, Korneluk-Sadzyńska A, Brzozowska J, et al. Moyamoya disease : Diagnostic imaging. *Pol J Radiol.* janv 2011 ;76(1) :73-9.
216. Nishimoto A, Oube H. Summary of clinical survey. In : Reports by the research committee on spontaneous occlusion of the circle of Willis. Japanese Ministry of Health and Welfare. 1980 ;99-105.
217. Fukui M. Current state of study on moyamoya disease in Japan. *Surgical Neurology.* Févr 1997 ;47(2) :138-43. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0090301996003588>
218. Fukui M. Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis (« moyamoya » disease). Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan. *Clin Neurol Neurosurg.* Oct 1997 ;99 Suppl 2 : S238-240.
219. Houkin K, Aoki T, Takahashi A, Abe H. Diagnosis of moyamoya disease with magnetic resonance angiography. *Stroke.* Nov 1994 ;25(11) :2159-64.  
<https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.25.11.2159>
220. Hasuo K, Mihara F, Matsushima T. Invited. MRI and MR angiography in moyamoya disease. *Magnetic Resonance Imaging.* Juill 1998 ;8(4) :762-6.  
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jmri.1880080403>
221. Harada A, Fujii Y, Yoneoka Y, Takeuchi S, Tanaka R, Nakada T. High-field magnetic resonance imaging in patients with moyamoya disease. *Journal of Neurosurgery.* Févr 2001 ;94(2) :233-7.  
<https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/94/2/article-p233.xml>
222. Ishikawa T, Kuroda S, Nakayama N, Terae S, Kudou K, Iwasaki Y. Prevalence of Asymptomatic Microbleeds in Patients With Moyamoya Disease. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2005 ;45(10) :495-500. [http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/45/10/45\\_10\\_495/\\_article](http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/45/10/45_10_495/_article)
223. Kikuta KI, Takagi Y, Nozaki K, Hanakawa T, Okada T, Mikuni N, et al. Asymptomatic microbleeds in moyamoya disease : T2\*-weighted gradient-echo magnetic resonance imaging study. *Journal of Neurosurgery.* Mars 2005 ;102(3) :470-5. <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/102/3/article-p470.xml>

224. Kikuta K ichiro, Takagi Y, Nozaki K, Sawamoto N, Fukuyama H, Hashimoto N. THE PRESENCE OF MULTIPLE MICROBLEEDS AS A PREDICTOR OF SUBSEQUENT CEREBRAL HEMORRHAGE IN PATIENTS WITH MOYAMOYA DISEASE. *Neurosurgery*. Janv 2008 ;62(1) :104-12. <https://journals.lww.com/00006123-200801000-00010>
225. Yuan MK, Lai PH, Chen JY, Hsu SS, Liang HL, Yeh LR, et al. Detection of Subarachnoid Hemorrhage at Acute and Subacute/Chronic Stages : Comparison of Four Magnetic Resonance Imaging Pulse Sequences and Computed Tomography. *Journal of the Chinese Medical Association*. Mars 2005 ;68(3) :131-7. <https://journals.lww.com/02118582-200503000-00007>
226. Wiesmann M, Mayer TE, Yousry I, Medele R, Hamann GF, Brückmann H. Detection of hyperacute subarachnoid hemorrhage of the brain by using magnetic resonance imaging. *Journal of Neurosurgery*. Avr 2002 ;96(4) :684-9. <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/96/4/article-p684.xml>
227. Ohta T, Tanaka H, Kuroiwa T. Diffuse Leptomeningeal Enhancement, “Ivy Sign,” in Magnetic Resonance Images of Moyamoya Disease in Childhood. *Neurosurgery*. 1 nov 1995 ;37(5) :1009-12.
228. Maeda M, Tsuchida C. « Ivy sign » on fluid-attenuated inversion-recovery images in childhood moyamoya disease. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1999 ;20(10) :1836-8.
229. Yoon HK, Shin HJ, Chang YW. “Ivy Sign” in Childhood Moyamoya Disease : Depiction on FLAIR and Contrast-enhanced T1-weighted MR Images. *Radiology*. Mai 2002 ;223(2) :384-9. <http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/radiol.2232011094>
230. Maeda M, Yagishita A, Yamamoto T, Sakuma H, Takeda K. Abnormal hyperintensity within the subarachnoid space evaluated by fluid-attenuated inversion-recovery MR imaging : a spectrum of central nervous system diseases. *Eur Radiol*. déc 2003 ;13(S06) : L192-201. <http://link.springer.com/10.1007/s00330-003-1877-9>
231. Tosaka M, Sato N, Fujimaki H, Tanaka Y, Kagoshima K, Takahashi A, et al. Diffuse Pachymeningeal Hyperintensity and Subdural Effusion/Hematoma Detected by Fluid-Attenuated Inversion Recovery MR Imaging in Patients with Spontaneous Intracranial Hypotension. *AJNR Am J Neuroradiol*. Juin 2008 ;29(6) :1164-70. <http://www.ajnr.org/lookup/doi/10.3174/ajnr.A1041>
232. Fujiwara H, Momoshima S, Kuribayashi S. Leptomeningeal high signal intensity (ivy sign) on fluid-attenuated inversion-recovery (FLAIR) MR images in moyamoya disease. *European Journal of Radiology*. Août 2005 ;55(2) :224-30. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0720048X04003705>
233. Mori N, Mugikura S, Higano S, Kaneta T, Fujimura M, Umetsu A, et al. The Leptomeningeal “Ivy Sign” on Fluid-Attenuated Inversion Recovery MR Imaging in Moyamoya Disease : A Sign of Decreased Cerebral Vascular Reserve ? *AJNR Am J Neuroradiol*. Mai 2009 ;30(5) :930-5.
234. Ihara M, Yamamoto Y, Hattori Y, Liu W, Kobayashi H, Ishiyama H, et al. Moyamoya disease : diagnosis and interventions. *The Lancet Neurology*. Août 2022 ;21(8) :747-58.

235. Özsarlak Ö, Van Goethem JW, Maes M, Parizel PM. MR angiography of the intracranial vessels : technical aspects and clinical applications. *Neuroradiology*. Déc 2004 ;46(12) :955-72.  
<http://link.springer.com/10.1007/s00234-004-1297-9>
236. Tsuchiya K, Honya K, Fujikawa A, Tateishi H, Shiokawa Y. Postoperative assessment of extracranial-intracranial bypass by time-resolved 3D contrast-enhanced MR angiography using parallel imaging. *AJNR Am J Neuroradiol*. Oct 2005 ;26(9) :2243-7.
237. Houkin K, Nakayama N, Kuroda S, Nonaka T, Shonai T, Yoshimoto T. Novel Magnetic Resonance Angiography Stage Grading for Moyamoya Disease. *Cerebrovasc Dis* [Internet]. 2005 [cité 15 juill 2025] ;20(5) :347-54. Disponible sur :  
<https://karger.com/article/doi/10.1159/000087935>
238. Kuroda S, Ishikawa T, Houkin K, Iwasaki Y. [Clinical significance of posterior cerebral artery stenosis/occlusion in moyamoya disease]. *No Shinkei Geka*. Déc 2002 ;30(12) :1295-300.
239. Mugikura S, Takahashi S, Higano S, Shirane R, Kurihara N, Furuta S, et al. The relationship between cerebral infarction and angiographic characteristics in childhood moyamoya disease. *AJNR Am J Neuroradiol*. Févr 1999 ;20(2) :336-43.
240. Yamada I, Himeno Y, Suzuki S, Matsushima Y. Posterior circulation in moyamoya disease : angiographic study. *Radiology*. Oct 1995 ;197(1) :239-46.
241. Yamada I, Suzuki S, Matsushima Y. Moyamoya disease : comparison of assessment with MR angiography and MR imaging versus conventional angiography. *Radiology*. Juill 1995 ;196(1) :211-8. <http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/radiology.196.1.7784569>
242. Houkin K, Tanaka N, Takahashi A, Kamiyama H, Abe H, Kajii N. Familial occurrence of moyamoya disease : Magnetic resonance angiography as a screening test for high-risk subjects. *Child's Nerv Syst*. Sept 1994 ;10(7) :421-5. <http://link.springer.com/10.1007/BF00303605>
243. Yamada I, Nakagawa T, Matsushima Y, Shibuya H. High-Resolution Turbo Magnetic Resonance Angiography for Diagnosis of Moyamoya Disease. *Stroke*. Août 2001 ;32(8) :1825-31. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.32.8.1825>
244. Honda M, Kitagawa N, Tsutsumi K, Morikawa M, Nagata I, Kaminogo M. Magnetic resonance angiography evaluation of external carotid artery tributaries in moyamoya disease. *Surgical Neurology*. Oct 2005 ;64(4) :325-30.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0090301905000145>
245. Houkin K, Nakayama N, Kuroda S, Ishikawa T, Nonaka T. How does angiogenesis develop in pediatric moyamoya disease after surgery ? *Child's Nervous System*. 14 juin 2003 ;1(1) :1-1.  
<http://link.springer.com/10.1007/s00381-004-0971-x>
246. Yoon HK, Shin HJ, Lee M, Byun HS, Na DG, Han BK. MR Angiography of Moyamoya Disease Before and After Encephaloduroarteriosynangiosis. *American Journal of Roentgenology*. Janv 2000 ;174(1) :195-200.  
<https://www.ajronline.org/doi/10.2214/ajr.174.1.1740195>

247. Funaki T, Takahashi JC, Yoshida K, Takagi Y, Fushimi Y, Kikuchi T, et al. Periventricular anastomosis in moyamoya disease : detecting fragile collateral vessels with MR angiography. *JNS*. Juin 2016 ;124(6) :1766-72.
248. Matsushige T, Kraemer M, Sato T, Berlit P, Forsting M, Ladd ME, et al. Visualization and Classification of Deeply Seated Collateral Networks in Moyamoya Angiopathy with 7T MRI. *AJNR Am JNeuroradiol*. Juill 2018 ;39(7) :1248-54.
249. Miyakoshi A, Funaki T, Fushimi Y, Nakae T, Okawa M, Kikuchi T, et al. Cortical Distribution of Fragile Periventricular Anastomotic Collateral Vessels in Moyamoya Disease : An Exploratory Cross-Sectional Study of Japanese Patients with Moyamoya Disease. *AJNR Am J Neuroradiol*. Dec 2020 ;41(12) :2243-9.
250. Funaki T, Takahashi JC, Houkin K, Kuroda S, Takeuchi S, Fujimura M, et al. Angiographic features of hemorrhagic moyamoya disease with high recurrence risk : a supplementary analysis of the Japan Adult Moyamoya Trial. *Journal of Neurosurgery*. Mars 2018 ;128(3) :777-84.
251. Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, Nagata I, Ikota T, Takeuchi S. Study of the posterior circulation in moyamoya disease : Clinical and neuroradiological evaluation. *Journal of Neurosurgery*. Déc 1984 ;61(6) :1032-7.
252. Baltasvias G, Khan N, Filipce V, Valavanis A. Selective and Superselective Angiography of Pediatric Moyamoya Disease Angioarchitecture in the Posterior Circulation. *Interv Neuroradiol*. Juill 2014 ;20(4) :403-12.
253. Funaki T, Takahashi JC, Houkin K, Kuroda S, Takeuchi S, Fujimura M, et al. High rebleeding risk associated with choroidal collateral vessels in hemorrhagic moyamoya disease : analysis of a nonsurgical cohort in the Japan Adult Moyamoya Trial. *Journal of Neurosurgery*. Févr 2019 ;130(2) :525-30.
254. Takahashi JC, Funaki T, Houkin K, Inoue T, Ogasawara K, Nakagawara J, et al. Significance of the Hemorrhagic Site for Recurrent Bleeding : Prespecified Analysis in the Japan Adult Moyamoya Trial. *Stroke*. Janv 2016 ;47(1) :37-43.  
<https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/STROKEAHA.115.010819>
255. Fujimura M, Funaki T, Houkin K, Takahashi JC, Kuroda S, Tomata Y, et al. Intrinsic development of choroidal and thalamic collaterals in hemorrhagic-onset moyamoya disease : case-control study of the Japan Adult Moyamoya Trial. *Journal of Neurosurgery*. Mai 2019 ;130(5) :1453-9.
256. Suzuki J, Takaku A, Asahi M, Kowada M. [Study of diseases presenting fibrilla-like vessels at the base of brain (frequently found in the Japanese)]. *No To Shinkei*. Août 1965 ;17(8) :767-76.
257. Suzuki J. Cerebrovascular « Moyamoya » Disease : Disease Showing Abnormal Net-Like Vessels in Base of Brain. *Arch Neurol*. 1 mars 1969 ;20(3) :288.
258. Nakashima T, Nakayama N, Furuichi M, Kokuzawa J, Murakawa T, Sakai N. Arteriovenous malformation in association with moyamoya disease : Report of two cases. *FOC*. Nov 1998 ;5(5) : E8. <https://thejns.org/view/journals/neurosurg-focus/5/5/article-pE8.xml>

259. Liebeskind DS. Collateral Circulation. *Stroke*. Sept 2003 ;34(9) :2279-84.
260. Baltasavias G, Khan N, Valavanis A. The collateral circulation in pediatric moyamoya disease. *Childs Nerv Syst*. Mars 2015 ;31(3) :389-98.
261. Liu Z wen, Han C, Zhao F, Qiao P gang, Wang H, Bao X yang, et al. Collateral Circulation in Moyamoya Disease : A New Grading System. *Stroke*. Oct 2019 ;50(10) :2708-15.
262. Miteff F, Levi CR, Bateman GA, Spratt N, McElduff P, Parsons MW. The independent predictive utility of computed tomography angiographic collateral status in acute ischaemic stroke. *Brain*. Août 2009 ;132(8) :2231-8.
263. Christoforidis GA, Mohammad Y, Kehagias D, Avutu B, Slivka AP. Angiographic assessment of pial collaterals as a prognostic indicator following intra-arterial thrombolysis for acute ischemic stroke. *AJNR Am J Neuroradiol*. Août 2005 ;26(7) :1789-97.
264. Kim JM, Lee SH, Roh JK. Changing ischaemic lesion patterns in adult moyamoya disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 1 janv 2009 ;80(1) :36-40.
265. Pollak L. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Engl J Med*. 2 juill 2009 ;361(1) :98 ; author reply 98.
266. Sun LR, Gatti JR, Ahmad SA, Burton N, Ziai W, Gottesman RF, et al. Transcranial Doppler in Childhood Moyamoya : An Underutilized Tool ? *Pediatric Neurology*. Févr 2024 ;151 :111-4.
267. Kuwabara Y, Ichiya Y, Sasaki M, Yoshida T, Masuda K, Ikezaki K, et al. Cerebral hemodynamics and metabolism in Moyamoya disease—a positron emission tomography study. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. Oct 1997 ;99 : S74-8.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0303846797000619>
268. Morimoto M, Iwama T, Hashimoto N, Kojima A, Hayashida K. Efficacy of Direct Revascularization in Adult Moyamoya Disease : Haemodynamic Evaluation by Positron Emission Tomography. *Acta Neurochirurgica*. 13 avr 1999 ;141(4) :377-84.  
<http://link.springer.com/10.1007/s007010050313>
269. Togao O, Mihara F, Yoshiura T, Tanaka A, Noguchi T, Kuwabara Y, et al. Cerebral hemodynamics in Moyamoya disease : correlation between perfusion-weighted MR imaging and cerebral angiography. *AJNR Am J Neuroradiol*. févr 2006 ;27(2) :391-7.
270. Tsuchiya K, Inaoka S, Mizutani Y, Hachiya J. Echo-planar perfusion MR of moyamoya disease. *AJNR Am J Neuroradiol*. Févr 1998 ;19(2) :211-6.
271. Yamada I, Himeno Y, Nagaoka T, Akimoto H, Matsushima Y, Kuroiwa T, et al. Moyamoya Disease : Evaluation with Diffusion-weighted and Perfusion Echo-planar MR Imaging. *Radiology*. Août 1999 ;212(2) :340-7.  
<http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/radiology.212.2.r99au08340>
272. Petrella JR, Provenzale JM. MR Perfusion Imaging of the Brain : Techniques and Applications. *American Journal of Roentgenology*. Juill 2000 ;175(1) :207-19.  
<https://www.ajronline.org/doi/10.2214/ajr.175.1.1750207>

273. Calamante F, Ganesan V, Kirkham FJ, Jan W, Chong WK, Gadian DG, et al. MR Perfusion Imaging in Moyamoya Syndrome : Potential Implications for Clinical Evaluation of Occlusive Cerebrovascular Disease. *Stroke*. Déc 2001 ;32(12) :2810-6.  
<https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/hs1201.099893>
274. Kim SK, Wang KC, Oh CW, Kim IO, Lee DS, Song IC, et al. Evaluation of Cerebral Hemodynamics with Perfusion MRI in Childhood Moyamoya Disease. *Pediatr Neurosurg*. 2003 ;38(2) :68-75. <https://karger.com/article/doi/10.1159/000068050>
275. Srinivasan A, Goyal M, Azri FA, Lum C. State-of-the-Art Imaging of Acute Stroke. *RadioGraphics*. Oct 2006 ;26(suppl\_1) : S75-95. <http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.26si065501>
276. Wintermark M, Thiran JP, Maeder P, Schnyder P, Meuli R. Simultaneous measurement of regional cerebral blood flow by perfusion CT and stable xenon CT : a validation study. *AJNR Am J Neuroradiol*. Mai 2001 ;22(5) :905-14.
277. Koenig M, Klotz E, Luka B, Venderink DJ, Spittler JF, Heuser L. Perfusion CT of the brain : diagnostic approach for early detection of ischemic stroke. *Radiology*. Oct 1998 ;209(1) :85-93.  
<http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/radiology.209.1.9769817>
278. Rowley HA, Roberts TPL. Clinical Perspectives in Perfusion : Neuroradiologic Applications. *Topics in Magnetic Resonance Imaging*. Févr 2004 ;15(1) :28-40.  
<http://journals.lww.com/00002142-200402000-00004>
279. Schellinger PD, Fiebach JB. Perfusion-Weighted Imaging/Diffusion-Weighted Imaging Mismatch on MRI Can Now Be Used to Select Patients for Recombinant Tissue Plasminogen Activator Beyond 3 Hours : Pro. *Stroke*. Mai 2005 ;36(5) :1098-101.
280. Neumann-Haefelin T, Wittsack HJ, Fink GR, Wenserski F, Li TQ, Seitz RJ, et al. Diffusion- and Perfusion-Weighted MRI : Influence of Severe Carotid Artery Stenosis on the DWI/PWI Mismatch in Acute Stroke. *Stroke*. Juin 2000 ;31(6) :1311-7.
281. Detre JA, Alsop DC. Perfusion magnetic resonance imaging with continuous arterial spin labeling : methods and clinical applications in the central nervous system. *European Journal of Radiology*. Mai 1999 ;30(2) :115-24.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0720048X99000509>
282. Lee M, Zaharchuk G, Guzman R, Achrol A, Bell-Stephens T, Steinberg GK. Quantitative hemodynamic studies in moyamoya disease : A review. *FOC*. Avr 2009 ;26(4) : E5.  
<https://thejns.org/view/journals/neurosurg-focus/26/4/article-pE5.xml>
283. Kim JH, Lee EJ, Lee SJ, Choi NC, Lim BH, Shin T. Comparative evaluation of cerebral blood volume and cerebral blood flow in acute ischemic stroke by using perfusion-weighted MR imaging and SPECT. *Acta Radiol*. juill 2002 ;43(4) :365-70.
284. Hatazawa J, Shimosegawa E, Toyoshima H, Ardekani BA, Suzuki A, Okudera T, et al. Cerebral Blood Volume in Acute Brain Infarction : A Combined Study With Dynamic Susceptibility Contrast MRI and <sup>99m</sup>Tc-HMPAO-SPECT. *Stroke*. Avr 1999 ;30(4) :800-6.  
<https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.30.4.800>

285. Rim NJ, Kim HS, Shin YS, Kim SY. Which CT Perfusion Parameter Best Reflects Cerebrovascular Reserve : Correlation of Acetazolamide-Challenged CT Perfusion with Single-Photon Emission CT in Moyamoya Patients. *AJNR Am J Neuroradiol.* Oct 2008 ;29(9) :1658-63. <http://www.ajnr.org/lookup/doi/10.3174/ajnr.A1229>
286. Kang KH, Kim HS, Kim SY. Quantitative Cerebrovascular Reserve Measured by Acetazolamide-Challenged Dynamic CT Perfusion in Ischemic Adult Moyamoya Disease : Initial Experience with Angiographic Correlation. *AJNR Am J Neuroradiol.* Sept 2008 ;29(8) :1487-93. <http://www.ajnr.org/lookup/doi/10.3174/ajnr.A1129>
287. Sakamoto S, Ohba S, Shibukawa M, Kiura Y, Arita K, Kurisu K. CT perfusion imaging for childhood moyamoya disease before and after surgical revascularization. *Acta Neurochir (Wien).* Janv 2006 ;148(1) :77-81. <http://link.springer.com/10.1007/s00701-005-0634-z>
288. A. Chen, M.-H. Shyr, T.-Y. Chen, H.-Y. Lai, C.-C. Lin, P.-S. Yen. Dynamic CT Perfusion Imaging with Acetazolamide Challenge for Evaluation of Patients with Unilateral Cerebrovascular StenoOcclusive Disease. *Am J Neuroradiol* 27 :1876 – 81. 2006 ; <http://www.ajnr.org/content/27/9/1876>
289. Phelps ME, Hoffman EJ, Mullani NA, Ter-Pogossian MM. Application of annihilation coincidence detection to transaxial reconstruction tomography. *J Nucl Med.* Mars 1975 ;16(3) :210-24.
290. Kety SS, Schmidt CF. the nitrous oxide method for the quantitative determination of cerebral blood flow in man : theory, procedure and normal value 1. *J Clin Invest.* 1 juill 1948 ;27(4) :476-83. <http://www.jci.org/articles/view/101994>
291. Grubb RL, Derdeyn CP, Fritsch SM, Carpenter DA, Yundt KD, Videen TO, et al. Importance of hemodynamic factors in the prognosis of symptomatic carotid occlusion. *JAMA.* 23 sept 1998 ;280(12) :1055-60.
292. Yamauchi H, Fukuyama H, Nagahama Y, Nabatame H, Ueno M, Nishizawa S, et al. Significance of increased oxygen extraction fraction in five-year prognosis of major cerebral arterial occlusive diseases. *J Nucl Med.* Déc 1999 ;40(12) :1992-8.
293. Powers WJ, Grubb RL, Raichle ME. Physiological responses to focal cerebral ischemia in humans. *Annals of Neurology.* Nov 1984 ;16(5) :546-52. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ana.410160504>
294. Nariai T. Severe haemodynamic stress in selected subtypes of patients with moyamoya disease : a positron emission tomography study. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry.* 1 mai 2005 ;76(5) :663-6. <https://jnnp.bmj.com/lookup/doi/10.1136/jnnp.2003.025049>
295. Ogawa A, Sakurai Y, Kayama T, Yoshimoto T. Regional cerebral blood flow with age : changes in rCBF in childhood. *Neurological Research.* Sept 1989 ;11(3) :173-6. <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/01616412.1989.11739886>

296. Kuwabara Y, Ichiya Y, Sasaki M, Akashi Y, Yoshida T, Fukumura T, et al. Cerebellar vascular response to acetazolamide in crossed cerebellar diaschisis : a comparison of  $^{99m}\text{Tc}$ -HMPAO single-photon emission tomography with  $^{15}\text{O}$ -H $_2\text{O}$  positron emission tomography. *Eur J Nucl Med.* Juin 1996 ;23(6) :683-9. <http://link.springer.com/10.1007/BF00834531>
297. Czabanka M, Peña-Tapia P, Schubert GA, Heppner FL, Martus P, Horn P, et al. Proposal for a New Grading of Moyamoya Disease in Adult Patients. *Cerebrovasc Dis.* 2011 ;32(1) :41-50.
298. Webster MW, Makaroun MS, Steed DL, Smith HA, Johnson DW, Yonas H. Compromised cerebral blood flow reactivity is a predictor of stroke in patients with symptomatic carotid artery occlusive disease. *Journal of Vascular Surgery.* Févr 1995 ;21(2) :338-45.
299. Horowitz M, Yonas H, Albright AL. Evaluation of cerebral blood flow and hemodynamic reserve in symptomatic moyamoya disease using stable xenon-CT blood flow. *Surgical Neurology.* Sept 1995 ;44(3) :251-62.
300. McAuley DJ, Poskitt K, Steinbok P. Predicting Stroke Risk in Pediatric Moyamoya Disease with Xenon-enhanced Computed Tomography. *Neurosurgery.* 1 août 2004 ;55(2) :327-33.
301. Nambu K, Suzuki R, Hirakawa K. Cerebral blood flow : measurement with xenon-enhanced dynamic helical CT. *Radiology.* Avr 1995 ;195(1) :53-7.
302. Suzuki R, Nariai T, Matsushima Y, Hirakawa K. Xe-CT in cerebrovascular disease and moyamoya disease. *Acta Neurologica Scandinavica.* Juill 1996 ;93 :69-71.
303. Czabanka M, Boschi A, Acker G, Peña-Tapia P, Schubert GA, Schmiedek P, et al. Grading of moyamoya disease allows stratification for postoperative ischemia in bilateral revascularization surgery. *Acta Neurochir.* Oct 2016 ;158(10) :1895-900. <http://link.springer.com/10.1007/s00701-016-2941-y>
304. Teo M, Furtado S, Kaneko OF, Azad TD, Madhugiri V, Do HM, et al. Validation and Application for the Berlin Grading System of Moyamoya Disease in Adult Patients. *Neurosurg.* Févr 2020 ;86(2) :203-12.
305. Suzuki J. Electroencephalography. In : *Moyamoya Disease.* Berlin, Heidelberg : Springer Berlin Heidelberg ; 1986. p. 63-72. [http://link.springer.com/10.1007/978-3-642-95483-2\\_5](http://link.springer.com/10.1007/978-3-642-95483-2_5)
306. Forss N, Mustanoja S, Roiha K, Kirveskari E, Mäkelä JP, Salonen O, et al. Activation in parietal operculum parallels motor recovery in stroke. *Human Brain Mapping.* Mars 2012 ;33(3) :534-41. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/hbm.21230>
307. Rossini PM, Altamura C, Ferreri F, Melgari JM, Tecchio F, Tombini M, et al. Neuroimaging experimental studies on brain plasticity in recovery from stroke. *Eura Medicophys.* Juin 2007 ;43(2) :241-54.
308. Rossini PM. Does cerebrovascular disease affect the coupling between neuronal activity and local haemodynamics ? *Brain.* 1 janv 2004 ;127(1) :99-110. <https://academic.oup.com/brain/article-lookup/doi/10.1093/brain/awh012>

309. Gloor P, Ball G, Schaul N. Brain lesions that produce delta waves in the EEG. *Neurology*. Avr 1977 ;27(4) :326-326. <https://www.neurology.org/doi/10.1212/WNL.27.4.326>
310. Ingvar DH, Sjölund B, Ardö A. Correlation between dominant EEG frequency, cerebral oxygen uptake and blood flow. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*. Sept 1976 ;41(3) :268-76. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/001346947690119X>
311. Nagata K. Topographic EEG mapping in cerebrovascular disease. *Brain Topogr*. 1989 ;2(1-2) :119-28. <http://link.springer.com/10.1007/BF01128849>
312. Nagata K, Tagawa K, Hiroi S, Shishido F, Uemura K. Electroencephalographic correlates of blood flow and oxygen metabolism provided by positron emission tomography in patients with cerebral infarction. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*. Janv 1989 ;72(1) :16-30. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/0013469489900278>
313. Steriade M, Gloor P, Llinás RR, Lopes Da Silva FH, Mesulam MM. Basic mechanisms of cerebral rhythmic activities. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*. Déc 1990 ;76(6) :481-508. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/001346949090001Z>
314. Kamada K, Saguer M, Möller M, Wicklow K, Katenhäuser M, Kober H, et al. Functional and metabolic analysis of cerebral ischemia using magnetoencephalography and proton magnetic resonance spectroscopy. *Annals of Neurology*. Oct 1997 ;42(4) :554-63. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ana.410420405>
315. Vieth JB. Magnetoencephalography in the study of stroke (cerebrovascular accident). *Adv Neurol*. 1990 ;54 :261-9.
316. Ahonen AI, Hämäläinen MS, Kajola MJ, Knuutila JET, Laine PP, Lounasmaa OV, et al. 122-channel squid instrument for investigating the magnetic signals from the human brain. *Phys Scr*. 1 janv 1993 ; T49A :198-205. <https://iopscience.iop.org/article/10.1088/0031-8949/1993/T49A/033>
317. Seki S, Nakasato N, Ohtomo S, Kanno A, Shimizu H, Tominaga T. Neuromagnetic measurement of unilateral temporo-parietal theta rhythm in patients with internal carotid artery occlusive disease. *NeuroImage*. Avr 2005 ;25(2) :502-10. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1053811904007086>
318. Ohtomo S, Nakasato N, Shimizu H, Seki S, Kanno A, Kumabe T, et al. Temporo-parietal theta activity correlates with misery perfusion in arterial occlusive disease. *Clinical Neurophysiology*. Juill 2009 ;120(7) :1227-34. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1388245709003678>
319. Houkin K, Kuroda S, Nakayama N. Cerebral revascularization for moyamoya disease in children. *Neurosurg Clin N Am*. juill 2001 ;12(3) :575-84, ix.
320. Jussen D, Horn P, Vajkoczy P. Aspirin Resistance in Patients with Hemodynamic Cerebral Ischemia Undergoing Extracranial-Intracranial Bypass Surgery. *Cerebrovasc Dis*. 2013 ;35(4) :355-62. <https://karger.com/article/doi/10.1159/000348649>

321. Schubert GA, Biermann P, Weiss C, Seiz M, Vajkoczy P, Schmiedek P, et al. Risk Profile In Extracranial/Intracranial Bypass Surgery—The Role of Antiplatelet Agents, Disease Pathology, and Surgical Technique In 168 Direct Revascularization Procedures. *World Neurosurgery*. Nov 2014 ;82(5) :672-7. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1878875013007560>
322. Bowen MD, Burak CR, Barron TF. Childhood Ischemic Stroke in a Nonurban Population. *J Child Neurol*. mars 2005 ;20(3) :194-7. <https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/08830738050200030501>
323. Scott RM. Moyamoya syndrome : à surgically treatable cause of stroke in the pediatric patient. *Clin Neurosurg*. 2000 ;47 :378-84.
324. Onozuka D, Hagihara A, Nishimura K, Kada A, Nakagawara J, Ogasawara K, et al. Prehospital antiplatelet use and functional status on admission of patients with non-haemorrhagic moyamoya disease : a nationwide retrospective cohort study (J-ASPECT study). *BMJ Open*. Mars 2016 ;6(3) : e009942. <https://bmjopen.bmj.com/lookup/doi/10.1136/bmjopen-2015-009942>
325. Miyoshi K, Chida K, Kobayashi M, Kubo Y, Yoshida K, Terasaki K, et al. Two-Year Clinical, Cerebral Hemodynamic, and Cognitive Outcomes of Adult Patients Undergoing Medication Alone for Symptomatically Ischemic Moyamoya Disease Without Cerebral Misery Perfusion : A Prospective Cohort Study. *Neurosurg*. Juin 2019 ;84(6) :1233-41. <https://journals.lww.com/00006123-201906000-00008>
326. Rashad S, Fujimura M, Niizuma K, Endo H, Tominaga T. Long-term follow-up of pediatric moyamoya disease treated by combined direct–indirect revascularization surgery : single institute experience with surgical and perioperative management. *Neurosurg Rev*. Oct 2016 ;39(4) :615-23. <http://link.springer.com/10.1007/s10143-016-0734-7>
327. Kraemer M, Berlit P, Diesner F, Khan N. What is the expert’s option on antiplatelet therapy in moyamoya disease ? Results of a worldwide Survey. *Euro J of Neurology*. Janv 2012 ;19(1) :163-7. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2011.03481.x>
328. Ganesan V. Moyamoya : to cut or not to cut is not the only question. A paediatric neurologist’s perspective. *Develop Med Child Neuro*. Janv 2010 ;52(1) :10-3. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1469-8749.2009.03527.x>
329. Deng X, Ge P, Wang S, Zhang D, Zhang Y, Wang R, et al. Treatment of Moyamoya Disease. *Neurosurgery*. 1 sept 2018 ;65(CN\_suppl\_1) :62-5. <https://journals.lww.com/00006123-201809001-00017>
330. Iwama T, Hashimoto N, Yonekawa Y. The Relevance of Hemodynamic Factors to Perioperative Ischemic Complications in Childhood Moyamoya Disease. *Neurosurgery*. 1 juin 1996 ;38(6) :1120-6. <http://journals.lww.com/00006123-199606000-00011>
331. Smith ER, Scott RM. Surgical Management of Moyamoya Syndrome. *Skull Base*. Fevr 2005 ;15(01) :15-26.

332. Chui J, Mariappan R, Mehta J, Manninen P, Venkatraghavan L. Comparison of propofol and volatile agents for maintenance of anesthesia during elective craniotomy procedures : systematic review and meta-analysis. *Can J Anesth/J Can Anesth.* avr 2014 ;61(4) :347-56. : <https://link.springer.com/10.1007/s12630-014-0118-9>
333. Baykan N, Özgen S, Serpil Ustalar Z, Dağçınar A, Memet Özek M. Moyamoya disease and anesthesia. *Pediatric Anesthesia.* Dec 2005 ;15(12) :1111-5. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1460-9592.2005.01576.x>
334. Parray T, Martin TW, Siddiqui S. Moyamoya Disease : A Review of the Disease and Anesthetic Management. *Journal of Neurosurgical Anesthesiology.* Avr 2011 ;23(2) :100-9. <https://journals.lww.com/00008506-201104000-00003>
335. Kurehara K, Ohnishi H, Touho H, Furuya H, Okuda T. Cortical blood flow response to hypercapnia during anaesthesia in Moyamoya disease. *Can J Anaesth.* Août 1993 ;40(8) :709-13. <http://link.springer.com/10.1007/BF03009765>
336. Yusa T, Yamashiro K. Local cortical cerebral blood flow and response to carbon dioxide during anesthesia in patients with moyamoya disease. *Journal of Anesthesia.* 10 août 1999 ;13(3) :131-5. <http://link.springer.com/10.1007/s005400050043>
337. Chui J, Manninen P, Sacho RH, Venkatraghavan L. Anesthetic Management of Patients Undergoing Intracranial Bypass Procedures. *Anesthesia & Analgesia.* Janv 2015 ;120(1) :193-203. <https://journals.lww.com/00000539-201501000-00027>
338. Kuroda S, éditeur. *Moyamoya Disease : Current Knowledge and Future Perspectives.* Singapore : Springer Singapore ; 2021. <https://link.springer.com/10.1007/978-981-33-6404-2>
339. Orihashi K. Near-infrared spectroscopy for monitoring cerebral ischemia during selective cerebral perfusion. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery.* Nov 2004 ;26(5) :907-11.
340. Smith ER, McClain CD, Heeney M, Scott RM. Pial synangiosis in patients with moyamoya syndrome and sickle cell anemia : perioperative management and surgical outcome. *FOC.* Avr 2009 ;26(4) : E10.
341. *Microangeional Surgery and its Techniques.* In : *Progress in Brain Research.* Elsevier ; 1968. p. 263-7. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0079612308614697>
342. Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, Sakaki T, Yoshida Y, Ohnishi H, et al. A Surgical Treatment of “Moyamoya” Disease “Encephalo-Myo Synangiosis”. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 1977 ;17pt1(1) :29-37. [http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc1959/17pt1/1/17pt1\\_1\\_29/\\_article](http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc1959/17pt1/1/17pt1_1_29/_article)
343. Suzuki J. Cerebrovascular « Moyamoya » Disease : Disease Showing Abnormal Net-Like Vessels in Base of Brain. *Arch Neurol.* 1 mars 1969 ;20(3) :288. <http://archneur.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/archneur.1969.00480090076012>
344. Spetzler RF, Roski RA, Kopaniky DR. Alternative Superficial Temporal Artery to Middle Cerebral Artery Revascularization Procedure. *Neurosurgery.* Nov 1980 ;7(5) :484-7. <http://journals.lww.com/00006123-198011000-00012>

345. Houkin K, Kuroda S, Ishikawa T, Abe H. Neovascularization (Angiogenesis) After Revascularization in Moyamoya Disease. Which Technique is Most Useful for Moyamoya Disease ? *Acta Neurochirurgica*. 15 mars 2000 ;142(3) :269-76.  
<http://link.springer.com/10.1007/s007010050035>
346. Kuwabara Y, Ichiya Y, Otsuka M, Tahara T, Gunasekera R, Hasuo K, et al. Cerebral hemodynamic change in the child and the adult with moyamoya disease. *Stroke*. Fevr 1990 ;21(2) :272-7. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.21.2.272>
347. Matsushima T, Inoue T, Katsuta T, Natori Y, Suzuki S, Ikezaki K, et al. An Indirect Revascularization Method in the Surgical Treatment of Moyamoya Disease : Various Kinds of Indirect Procedures and a Multiple Combined Indirect Procedure. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1998 ;38(suppl) :297-302.  
[http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc1959/38/suppl/38\\_suppl\\_297/\\_article](http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc1959/38/suppl/38_suppl_297/_article)
348. Takahashi A, Kamiyama H, Houkin K, Abe H. <I>Surgical Treatment of Childhood Moyamoya Disease : Comparison of Reconstructive Surgery Centered on the Frontal Region and the Parietal Region *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1995 ;35(4) :231-7.  
[http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc1959/35/4/35\\_4\\_231/\\_article](http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc1959/35/4/35_4_231/_article)
349. Inoue T, Matsushima T, Nagata S, Fujiwara S, Fujii K, Fukui M, et al. Frontal Encephalo-myocardio-synangiosis (EMAS). *Surg Cereb Stroke*. 1992 ;20(4) :297-300.  
[http://jlc.jst.go.jp/DN/JST.JSTAGE/scs1987/20.4\\_297?lang=en&from=CrossRef&type=abstract](http://jlc.jst.go.jp/DN/JST.JSTAGE/scs1987/20.4_297?lang=en&from=CrossRef&type=abstract)
350. Ahmed SU, Lee H, Steinberg GK. Commentary : Direct vs Indirect Revascularization in a North American Cohort of Moyamoya Disease. *Neurosurg*. Août 2021 ;89(2) : E114-5. Disponible sur : <https://journals.lww.com/10.1093/neuros/nyab165>
351. Sun H, Wilson C, Ozpinar A, Safavi-Abbasi S, Zhao Y, Nakaji P, et al. Perioperative Complications and Long-Term Outcomes After Bypasses in Adults with Moyamoya Disease : A Systematic Review and Meta-Analysis. *World Neurosurgery*. Août 2016 ;92 :179-88.  
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1878875016302121>
352. Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, Nagata I, Yamazoe N, Akiyama Y. Pitfalls in the surgical treatment of moyamoya disease : Operative techniques for refractory cases. *Journal of Neurosurgery*. Avr 1988 ;68(4) :537-43. <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/68/4/article-p537.xml>
353. Matsushima T, Fukui M, Kitamura K, Hasuo K, Kuwabara Y, Kurokawa T. Encephalo-duroarterio-synangiosis in children with Moyamoya disease. *Acta neurochir*. Sept 1990 ;104(3-4) :96-102. <http://link.springer.com/10.1007/BF01842826>
354. Matsushima T, Fujiwara S, Nagata S, Fujii K, Fukui M, Kitamura K, et al. Surgical treatment for paediatric patients with moyamoya disease by indirect revascularization procedures (EDAS, EMS, EMAS). *Acta neurochir*. Sept 1989 ;98(3-4) :135-40.  
<http://link.springer.com/10.1007/BF01407339>

355. Kinugasa K, Mandai S, Kamata I, Sugi K, Ohmoto T. Surgical treatment of moyamoya disease : operative technique for encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis, its follow-up, clinical results, and angiograms. *Neurosurgery*. 1 avr 1993 ;32(4) :527-31. <http://journals.lww.com/00006123-199304000-00006>
356. Matsushima T, Inoue T, Ikezaki K, Matsukado K, Natori Y, Inamura T, et al. Multiple combined indirect procedure for the surgical treatment of children with moyamoya disease. A comparison with single indirect anastomosis with direct anastomosis. *FOC*. Nov 1998 ;5(5) : E6. <https://thejns.org/view/journals/neurosurg-focus/5/5/article-pE6.xml>
357. Tenjin H, Ueda S. Multiple EDAS (encephalo-duro-arterio-synangiosis). *Child's Nervous System*. 20 mai 1997 ;13(4) :220-4. <http://link.springer.com/10.1007/s003810050071>
358. Kuroda S, Nakayama N, Yamamoto S, Kashiwazaki D, Uchino H, Saito H, et al. Late (5–20 years) outcomes after STA-MCA anastomosis and encephalo-duro-myo-arterio-pericranial synangiosis in patients with moyamoya disease. *Journal of Neurosurgery*. Mars 2021 ;134(3) :909-16. <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/134/3/article-p909.xml>
359. Takahashi A, Sawamura Y, Houkin K, Kamiyama H, Abe H. The cerebrospinal fluid in patients with moyamoya disease (spontaneous occlusion of the circle of Willis) contains high level of basic fibroblast growth factor. *Neuroscience Letters*. Oct 1993 ;160(2) :214-6. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/030439409390416I>
360. Yoshimoto T, Houkin K, Takahashi A, Abe H. Angiogenic Factors in Moyamoya Disease. *Stroke*. Déc 1996 ;27(12) :2160-5. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.27.12.2160>
361. Malek AM, Connors S, Robertson RL, Folkman J, Scott M. Elevation of Cerebrospinal Fluid Levels of Basic Fibroblast Growth Factor in Moyamoya and Central Nervous System Disorders. *Pediatr Neurosurg*. 1997 ;27(4) :182-9. <https://karger.com/article/doi/10.1159/000121249>
362. Mizoi K, Kayama T, Yoshimoto T, Nagamine Y. Indirect revascularization for moyamoya disease : Is there a beneficial effect for adult patients ? *Surgical Neurology*. Juin 1996 ;45(6) :541-8. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/0090301995004750>
363. Matsushima T, Inoue T, Suzuki SO, Fujii K, Fukui M, Hasuo K. Surgical Treatment of Moyamoya Disease in Pediatric Patients—Comparison between the Results of Indirect and Direct Revascularization Procedures. *Neurosurgery*. 1 sept 1992 ;31(3) :401-5. <http://journals.lww.com/00006123-199209000-00003>
364. Kuroda S, Houkin K, Ishikawa T, Nakayama N, Ikeda J, Ishii N, et al. Determinants of intellectual outcome after surgical revascularization in pediatric moyamoya disease : à multivariate analysis. *Child's Nervous System*. 1 mai 2004 ;20(5) : 302-8. <http://link.springer.com/10.1007/s00381-004-0924-4>
365. Vajkoczy P, éditeur. *Surgical techniques in moyamoya vasculopathy : tricks of the trade*. Stuttgart New York : Thieme ; 2020. 1 p.
366. Endo M, Kawano N, Miyasaka Y, Yada K. Cranial burr hole for revascularization in moyamoya disease. *Journal of Neurosurgery*. Août 1989 ;71(2) :180-5. <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/71/2/article-p180.xml>

367. Kawaguchi T, Fujita S, Hosoda K, Shose Y, Hamano S, Iwakura M, et al. Multiple burr-hole operation for adult moyamoya disease. *Journal of Neurosurgery*. Mars 1996 ;84(3) :468-76. <https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/84/3/article-p468.xml>
368. Blauwblomme T, Mathon B, Naggara O, Kossorotoff M, Bourgeois M, Puget S, et al. Long-term Outcome After Multiple Burr Hole Surgery in Children With Moyamoya Angiopathy : A Single-Center Experience en 108 Hemispheres. *NEUROSURGERY*. Juin 2017 ;80(6) :950-6. <https://journals.lww.com/00006123-201706000-00016>
369. Touho H. Cerebral ischemia due to compression of the brain by ossified and hypertrophied muscle used for encephalomyosynangiosis in childhood moyamoya disease. *Surgical Neurology*. Déc 2009 ;72(6) :725-7. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0090301906011542>
370. Zipfel GJ, Fox DJ, Rivet DJ. Moyamoya Disease in Adults : The Role of Cerebral Revascularization. *Skull Base*. Févr 2005 ;15(01) :27-41. <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-2005-868161>
371. Tu YK, Liu HM, Kuo MF, Wang PJ, Hung CC. Combined encephalo-arterio-synangiosis and encephalo-myo-synangiosis in the treatment of Moyamoya disease. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. Oct 1997 ;99 : S118-22. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S030384679700070X>
372. Takeuchi S, Tsuchida T, Kobayashi K, Fukuda M, Ishii R, Tanaka R, et al. Treatment of Moyamoya Disease by Temporal Muscle Graft Encephalo-Myo-Synangiosis'. *Pediatr Neurosurg*. 1983 ;10(1) :1-15. <https://karger.com/article/doi/10.1159/000120094>
373. Irikura K, Miyasaka YJ, Kurata A, Tanaka R, Yamada M, Kan S, et al. The effect of encephalo-myo-synangiosis on abnormal collateral vessels in childhood Moyamoya disease. *Neurological Research*. Juin 2000 ;22(4) :341-6. <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/01616412.2000.11740680>
374. Tsubokawa T, Kikuchi M, Asano S, Ito H, Urabe M. Surgical Treatment for Intracranial Thrombosis : Case Report of "Durapexia". *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1964 ;6(0) :48-9. [http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc1959/6/0/6\\_0\\_48/\\_article](http://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc1959/6/0/6_0_48/_article)
375. Kim SK, Wang KC, Kim IO, Lee DS, Cho BK. Combined Encephaloduroarteriosynangiosis and Bifrontal Encephalogaleo(periosteal)synangiosis in Pediatric Moyamoya Disease. *Neurosurgery*. 1 janv 2002 ;50(1) :88-96. <http://journals.lww.com/00006123-200201000-00016>
376. Matsushima Y, Inaba Y. Moyamoya Disease in Children and Its Surgical Treatment. *Pediatr Neurosurg*. 1984 ;11(3) :155-70. <https://karger.com/article/doi/10.1159/000120172>
377. Ishii K, Morishige M, Anan M, Sugita K, Abe E, Kubo T, et al. Superficial Temporal Artery-To-Middle Cerebral Artery Anastomosis with Encephalo-Duro-Myo-Synangiosis as a Modified Operative Procedure for Moyamoya Disease. In : *Surgical Management of Cerebrovascular Disease*. Vienna : Springer Vienna ; 2010. p. 95-9. (*Acta Neurochirurgica Supplementum* ; vol. 107). [http://link.springer.com/10.1007/978-3-211-99373-6\\_15](http://link.springer.com/10.1007/978-3-211-99373-6_15)

378. Ozgur BM, Aryan HE, Levy ML. Indirect revascularisation for paediatric moyamoya disease : The EDAMS technique. *Journal of Clinical Neuroscience*. Janv 2006 ;13(1) :105-8. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S096758680500367X>
379. Karasawa J, Kikuchi H, Kawamura J, Sakai T. Intracranial transplantation of the omentum for cerebrovascular moyamoya disease : a two-year follow-up study. *Surg Neurol*. 1980 ;
380. Karasawa J, Touho H, Ohnishi H, Miyamoto S, Kikuchi H. Cerebral revascularization using omental transplantation for childhood moyamoya disease. *Journal of Neurosurgery*. Août 1993 ;79(2) :192-6.
381. Yoshioka N, Tominaga S, Suzuki Y, Yamazato K, Hirano S, Nonaka K ichi, et al. Cerebral Revascularization Using Omentum and Muscle Free Flap for Ischemic Cerebrovascular Disease. *Surgical Neurology*. Janv 1998 ;49(1) :58-66.
382. Yoshioka N, Tominaga S, Suzuki Y, Yamazato K, Inui T, Nonaka K, et al. Vascularized omental graft to brain surface in ischemic cerebrovascular disease. *Microsurgery*. Janv 1995 ;16(7) :455-62.
383. Navarro R, Chao K, Gooderham PA, Bruzoni M, Dutta S, Steinberg GK. Less Invasive Pedicled Omental-Cranial Transposition in Pediatric Patients With Moyamoya Disease and Failed Prior Revascularization. *Operative Neurosurgery*. Mars 2014 ;10(1) :1-14.
384. Cockroft KM, Mahoney ME, Cobb LF, Steinberg GK. Omental-Cerebral Transposition : Techniques in Neurosurgery. *Neurosurgery*. Juin 2000 ;6(2) :172-81.
385. Kim DS, Yoo DS, Huh PW, Kang SG, Cho KS, Kim MC. Combined direct anastomosis and encephaloduroarteriogaleosynangiosis using inverted superficial temporal artery–galeal flap and superficial temporal artery–galeal pedicle in adult moyamoya disease. *Surgical Neurology*. Oct 2006 ;66(4) :389-94.
386. Yaşargil G. A Legacy of Microneurosurgery : Memoirs, Lessons, and Axioms. *Neurosurgery*. Nov 1999 ;45(5) :1025-92. <http://journals.lww.com/00006123-199911000-00014>
387. Link TE, Bisson E, Horgan MA, Tranmer BI, Raymond M. P. Donaghy : a pioneer in microneurosurgery : Historical vignette. *JNS*. Juin 2010 ;112(6) :1176-81.
388. Blauwblomme T, Lemaitre H, Naggara O, Calmon R, Kossorotoff M, Bourgeois M, et al. Cerebral Blood Flow Improvement after Indirect Revascularization for Pediatric Moyamoya Disease : A Statistical Analysis of Arterial Spin-Labeling MRI. *AJNR Am J Neuroradiol*. Avr 2016 ;37(4) :706-12. <http://www.ajnr.org/lookup/doi/10.3174/ajnr.A4592>
389. Miyamoto S, Yoshimoto T, Hashimoto N, Okada Y, Tsuji I, Tominaga T, et al. Effects of Extracranial–Intracranial Bypass for Patients With Hemorrhagic Moyamoya Disease : Results of the Japan Adult Moyamoya Trial. *Stroke*. Mai 2014 ;45(5) :1415-21. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/STROKEAHA.113.004386>
390. Nussbaum E. *Cerebral Revascularization : Microsurgical and Endovascular Techniques*. 1st ed. New York : Thieme Medical Publishers, Incorporated ; 2011. 1 p.

391. Kadri PAS, Krisht AF, Gandhi GK. AN ANATOMIC MATHEMATICAL MEASUREMENT TO FIND AN ADEQUATE RECIPIENT M4 BRANCH FOR SUPERFICIAL TEMPORAL ARTERY TO MIDDLE CEREBRAL ARTERY BYPASS SURGERY. *Operative Neurosurgery*. Sept 2007 ;61(3) :74-8.
392. Kornblihtt LI, Cocorullo S, Miranda C, Lylyk P, Heller PG, Molinas FC. Moyamoya Syndrome in an Adolescent With Essential Thrombocythemia : Successful Intracranial Carotid Stent Placement. *Stroke*. Août 2005 ;36(8).  
<https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.0000174193.89864.55>
393. El-Hakam LM, Volpi J, Mawad M, Clark G. Angioplasty for Acute Stroke With Pediatric Moyamoya Syndrome. *J Child Neurol*. oct 2010 ;25(10) :1278-83.
394. Khan N, Dodd R, Marks MP, Bell-Stephens T, Vavao J, Steinberg GK. Failure of Primary Percutaneous Angioplasty and Stenting in the Prevention of Ischemia in Moyamoya Angiopathy. *Cerebrovasc Dis*. 2011 ;31(2) :147-53.
395. Yamashita M, Oka K, Tanaka K. Histopathology of the brain vascular network in moyamoya disease. *Stroke*. Janv 1983 ;14(1) :50-8.
396. Burke GM, Burke AM, Sherma AK, Hurley MC, Batjer HH, Bendok BR. Moyamoya disease : a summary. *FOC*. Avr 2009 ;26(4) : E11.
397. Yoshida Y, Yoshimoto T, Shirane R, Sakurai Y. Clinical Course, Surgical Management, and Long-Term Outcome of Moyamoya Patients With Rebleeding After an Episode of Intracerebral Hemorrhage : An Extensive Follow-Up Study. *Stroke*. Nov 1999 ;30(11) :2272-6.
398. Saeki N, Nakazaki S, Kubota M, Yamaura A, Hoshi S, Sunada S, et al. Hemorrhagic type Moyamoya disease. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. Oct 1997 ;99 : S196-201.
399. Kuroda S, Houkin K, Kamiyama H, Abe H. Effects of Surgical Revascularization on Peripheral Artery Aneurysms in Moyamoya Disease : Report of Three Cases. *Neurosurgery*. 1 août 2001 ;49(2) :463-8.
400. Kawaguchi S, Okuno S, Sakaki T. Effect of direct arterial bypass on the prevention of future stroke in patients with the hemorrhagic variety of moyamoya disease. *J Neurosurg* 2000 ;93(3) :397-401.
401. Sakai K, Mizumatsu S, Terasaka K, Sugatani H, Higashi T. Surgical Treatment of a Lenticulostriate Artery Aneurysm-Case Report- : —Case Report—. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2005 ;45(11) :574-7.
402. Yuasa H, Tokito S, Izumi K, Hirabayashi K. Cerebrovascular moyamoya disease associated with an intracranial pseudoaneurysm : Case report. *Journal of Neurosurgery*. Janv 1982 ;56(1) :131-4.
403. Yang S, Yu JL, Wang HL, Wang B, Luo Q. Endovascular Embolization of Distal Anterior Choroidal Artery Aneurysms Associated with Moyamoya Disease : A Report of Two Cases and a Literature Review. *Interv Neuroradiol*. Déc 2010 ;16(4) :433-41.

404. Suzuki Y, Negoro M, Shibuya M, Yoshida J, Negoro T, Watanabe K. Surgical Treatment for Pediatric Moyamoya Disease : Use of the Superficial Temporal Artery for Both Areas Supplied by the Anterior and Middle Cerebral Arteries : Neurosurgery. Fevr 1997 ;40(2) :324-30.
405. Guzman R, Lee M, Achrol A, Bell-Stephens T, Kelly M, Do HM, et al. Clinical outcome after 450 revascularization procedures for moyamoya disease : Clinical article. JNS. Nov 2009 ;111(5) :927-35.
406. Fung LWE, Thompson D, Ganesan V. Revascularisation surgery for paediatric moyamoya : a review of the literature. Childs Nerv Syst. Mai 2005 ;21(5) :358-64.  
<http://link.springer.com/10.1007/s00381-004-1118-9>
407. Narisawa A, Fujimura M, Tominaga T. Efficacy of the revascularization surgery for adult-onset moyamoya disease with the progression of cerebrovascular lesions. Clinical Neurology and Neurosurgery. Fevr 2009 ;111(2) :123-6.
408. Sato K, Shirane R, Yoshimoto T. Perioperative factors related to the development of ischemic complications in patients with moyamoya disease. Child's Nervous System. 14 mars 1997 ;13(2) :68-72. <http://link.springer.com/10.1007/s003810050044>
409. Matsushima Y, Aoyagi M, Suzuki R, Tabata H, Ohno K. Perioperative complications of encephalo-duro-arterio-synangiosis : Prevention and treatment. Surgical Neurology. Nov 1991 ;36(5) :343-53.
410. Houkin K, Ishikawa T, Yoshimoto T, Abe H. Direct and indirect revascularization for Moyamoya disease surgical techniques and peri-operative complications. Clinical Neurology and Neurosurgery [Internet]. Oct 1997 [cité 25 juill 2025] ;99 : S142-5. Disponible sur : <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0303846797000759>
411. Sakamoto T, Kawaguchi M, Kurehara K, Kitaguchi K, Furuya H, Karasawa J. Risk Factors for Neurologic Deterioration After Revascularization Surgery in Patients with Moyamoya Disease : Anesthesia & Analgesia. Nov 1997 ;85(5) :1060-5.
412. Fujimura M, Kaneta T, Shimizu H, Tominaga T. Cerebral ischemia owing to compression of the brain by swollen temporal muscle used for encephalo-myo-synangiosis in moyamoya disease. Neurosurg Rev. Avr 2009 ;32(2) :245-9.
413. Van Mook WN, Rennenberg RJ, Schurink GW, Van Oostenbrugge RJ, Mess WH, Hofman PA, et al. Cerebral hyperperfusion syndrome. The Lancet Neurology. Déc 2005 ;4(12) :877-88.
414. Fujimura M, Mugikura S, Kaneta T, Shimizu H, Tominaga T. Incidence and risk factors for symptomatic cerebral hyperperfusion after superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis in patients with moyamoya disease. Surgical Neurology. Avr 2009 ;71(4) :442-7.
415. Fujimura M, Shimizu H, Mugikura S, Tominaga T. Delayed intracerebral hemorrhage after superficial temporal artery–middle cerebral artery anastomosis in a patient with moyamoya disease : possible involvement of cerebral hyperperfusion and increased vascular permeability. Surgical Neurology. Fevr 2009 ;71(2) :223-7.

416. Fujimura M, Shimizu H, Inoue T, Mugikura S, Saito A, Tominaga T. Significance of Focal Cerebral Hyperperfusion as a Cause of Transient Neurologic Deterioration After Extracranial-Intracranial Bypass for Moyamoya Disease : Comparative Study With Non-Moyamoya Patients Using N-Isopropyl-p-[123I] Iodoamphetamine Single-Photon Emission Computed Tomography. *Neurosurgery*. Avr 2011 ;68(4) :957-65. <https://journals.lww.com/00006123-201104000-00025>
417. Fujimura M, Kaneta T, Mugikura S, Shimizu H, Tominaga T. Temporary neurologic deterioration due to cerebral hyperperfusion after superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis in patients with adult-onset moyamoya disease. *Surgical Neurology*. Mars 2007 ;67(3) :273-82.
418. Kohama M, Fujimura M, Mugikura S, Tominaga T. Temporal change of 3-T magnetic resonance imaging/angiography during symptomatic cerebral hyperperfusion following superficial temporal artery–middle cerebral artery anastomosis in a patient with adult-onset moyamoya disease. *Neurosurg Rev*. Oct 2008 ;31(4) :451-5.
419. Fujimura M, Inoue T, Shimizu H, Saito A, Mugikura S, Tominaga T. Efficacy of Prophylactic Blood Pressure Lowering according to a Standardized Postoperative Management Protocol to Prevent Symptomatic Cerebral Hyperperfusion after Direct Revascularization Surgery for Moyamoya Disease. *Cerebrovasc Dis*. 2012 ;33(5) :436-45.
420. Uno M, Nakajima N, Nishi K, Shinno K, Nagahiro S. Hyperperfusion Syndrome after Extra cranial-Intracranial Bypass in a Patient with Moyamoya Disease —Case Report—. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1998 ;38(7) :420-4.
421. Ogasawara K, Komoribayashi N, Kobayashi M, Fukuda T, Inoue T, Yamadate K, et al. Neural Damage Caused by Cerebral Hyperperfusion after Arterial Bypass Surgery in a Patient with Moyamoya Disease : Case Report. *Neurosurgery*. 1 juin 2005 ;56(6) : E1380-E1380.
422. Mukerji N, Cook DJ, Steinberg GK. Is local hypoperfusion the reason for transient neurological deficits after STA-MCA bypass for moyamoya disease ? *JNS*. Janv 2015 ;122(1) :90-4.
423. Januszewski J, Beecher JS, Chalif DJ, Dehdashti AR. Flow-based evaluation of cerebral revascularization using near-infrared indocyanine green videoangiography. *FOC*. Févr 2014 ;36(2) : E14.
424. Abla AA, Gandhoke G, Clark JC, Oppenlander ME, Velat GJ, Zabramski JM, et al. Surgical Outcomes for Moyamoya Angiopathy at Barrow Neurological Institute With Comparison of Adult Indirect Encephaloduroarteriosynangiosis Bypass, Adult Direct Superficial Temporal Artery–to–Middle Cerebral Artery Bypass, and Pediatric Bypass : 154 Revascularization Surgeries in 140 Affected Hemispheres. *Neurosurgery*. Sept 2013 ;73(3) :430-9.
425. Katsuta T, Abe H, Miki K, Inoue T. Reversible occlusion of donor vessel caused by mouth opening after superficial temporal artery–middle cerebral artery anastomosis in adult moyamoya patients. *JNS*. Sept 2015 ;123(3) :670-5.
426. Sekhar LN, Duff JM, Kalavakonda C, Olding M. Cerebral Revascularization Using Radial Artery Grafts for the Treatment of Complex Intracranial Aneurysms : Techniques and Outcomes for 17 Patients. *Neurosurgery*. 1 sept 2001 ;49(3) :646-59.

427. Tang CL, Shen CC. Anastomotic aneurysm formation after superficial temporal artery – middle cerebral artery bypass surgery in 5 months. *Formosan Journal of Surgery*. Août 2016 ;49(4) :149-53.
428. Aoki T, Yoshitomi M, Yamamoto M, Hirohata M, Morioka M. Ruptured De Novo Aneurysm Arising at a Site Remote From the Anastomosis 14 Years After Superficial Temporal Artery-Middle Cerebral Artery Bypass : A Case Report. *Neurosurgery*. Oct 2012 ;71(4) : E905-9.
429. Kawahara I, Morofuji Y, Tsutsumi K, Takahata H, Ono T, Toda K, et al. De novo ruptured aneurysm at the site of anastomosis after superficial temporal artery–middle cerebral artery anastomosis—Case report and literature review. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. Avr 2013 ;115(4) :457-60.
430. Zhang L, Xu K, Zhang Y, Wang X, Yu J. Treatment Strategies for Aneurysms Associated with Moyamoya Disease. *Int J Med Sci*. 2015 ;12(3) :234-42.
431. Takanari K, Araki Y, Okamoto S, Sato H, Yagi S, Toriyama K, et al. Operative wound-related complications after cranial revascularization surgeries. *JNS*. Nov 2015 ;123(5) :1145-50.
432. Kwon H, Kim HJ, Yim YM, Jung SN. Reconstruction of Scalp Defect After Moyamoya Disease Surgery Using an Occipital Pedicle V-Y Advancement Flap. *Journal of Craniofacial Surgery*. Juill 2008 ;19(4) :1075-9.
433. Jin SC, Oh CW, Kwon OK, Hwang G, Bang JS, Kang HS, et al. Epilepsy After Bypass Surgery in Adult Moyamoya Disease. *Neurosurgery*. Mai 2011 ;68(5) :1227-32.
434. Narisawa A, Fujimura M, Shimizu H, Tominaga T. [Seizure following superficial temporal-middle cerebral artery anastomosis in patients with moyamoya disease : possible contribution of postoperative cerebral hyperperfusion]. *No Shinkei Geka*. Mai 2007 ;35(5) :467-74.
435. Andoh T, Sakai N, Yamada H, Yano H, Hirayama H, Imao Y, et al. Chronic Subdural Hematoma Following Bypass Surgery —Report of Three Cases—. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1992 ;32(9) :684-9.
436. Sittig O. Klinische Beiträge zur Lehre von der Lokalisation der sensiblen Rindenzentren. *Prag Med Wochenschr*. 1914 ;45 :548-550.
437. Chen WH, Lan MY, Chang YY, Lui CC, Chen SS, Liu JS. Cortical cheiro-oral syndrome : A revisit of clinical significance and pathogenesis. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. Juill 2006 ;108(5) :446-50.
438. Huang MH, Chu NS. Pure cheiro-oral syndrome due to a small pontine hematoma : report of a case and review of the literature. *J Formos Med Assoc*. Juill 1994 ;93(7) :636-9.
439. Isono O, Kawamura M, Shiota J, Araki S, Hirayama K. Cheiro-oral topography of sensory disturbances due to lesions of thalamocortical projections. *Neurology*. Janv 1993 ;43(1\_part\_1) :51-51.
440. Kawakami Y, Chikama M, Tanimoto T, Shimamura Y. Radiological studies of the cheiro-oral syndrome. *J Neurol*. mars 1989 ;236(3) :177-81.

441. Omae T, Tsuchiya T, Yamaguchi T. Cheiro-oral syndrome due to lesions in the corona radiata. *Stroke*. Avr 1992 ;23(4) :599-601.
442. Sasamori T, Kuroda S, Nakayama N, Iwasaki Y. Incidence and Pathogenesis of Transient Cheiro-Oral Syndrome After Surgical Revascularization for Moyamoya Disease. *Neurosurgery*. Oct 2010 ;67(4) :1054-60.
443. Cho WS, Chung YS, Kim JE, Jeon JP, Son YJ, Bang JS, et al. The natural clinical course of hemodynamically stable adult moyamoya disease. *JNS*. Janv 2015 ;122(1) :82-9.
444. Noh HJ, Kim SJ, Kim JS, Hong SC, Kim KH, Jun P, et al. Long term outcome and predictors of ischemic stroke recurrence in adult moyamoya disease. *Journal of the Neurological Sciences*. Déc 2015 ;359(1-2) :381-8.
445. Kuroda S, Houkin K, Ishikawa T, Nakayama N, Iwasaki Y. Novel Bypass Surgery for Moyamoya Disease Using Pericranial Flap : Its Impacts on Cerebral Hemodynamics and Long-term Outcome. *Neurosurgery*. Juin 2010 ;66(6) :1093-101.
446. Kim T, Oh CW, Kwon OK, Hwang G, Kim JE, Kang HS, et al. Stroke prevention by direct revascularization for patients with adult-onset moyamoya disease presenting with ischemia. *JNS*. Juin 2016 ;124(6) :1788-93.
447. Cho WS, Kim JE, Kim CH, Ban SP, Kang HS, Son YJ, et al. Long-Term Outcomes After Combined Revascularization Surgery in Adult Moyamoya Disease. *Stroke*. Oct 2014 ;45(10) :3025-31.
448. Bang JS, Kwon OK, Kim JE, Kang HS, Park H, Cho SY, et al. Quantitative Angiographic Comparison With the OSIRIS Program Between the Direct and Indirect Revascularization Modalities in Adult Moyamoya Disease : *Neurosurgery*. Mars 2012 ;70(3) :625-33.
449. Arias EJ, Dunn GP, Washington CW, Derdeyn CP, Chicoine MR, Grubb RL, et al. Surgical Revascularization in North American Adults with Moyamoya Phenomenon : Long-Term Angiographic Follow-up. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. Juill 2015 ;24(7) :1597-608.
450. Bao XY, Duan L, Li DS, Yang WZ, Sun WJ, Zhang ZS, et al. Clinical Features, Surgical Treatment and Long-Term Outcome in Adult Patients with Moyamoya Disease in China. *Cerebrovasc Dis*. 2012 ;34(4) :305-13.
451. Bao XY, Duan L, Yang WZ, Li DS, Sun WJ, Zhang ZS, et al. Clinical Features, Surgical Treatment, and Long-Term Outcome in Pediatric Patients with Moyamoya Disease in China. *Cerebrovasc Dis*. 2015 ;39(2) :75-81.
452. Funaki T, Takahashi JC, Takagi Y, Yoshida K, Araki Y, Kikuchi T, et al. Incidence of late cerebrovascular events after direct bypass among children with moyamoya disease : a descriptive longitudinal study at a single center. *Acta Neurochir*. Mars 2014 ;156(3) :551-9.
453. Goda M, Isono M, Ishii K, Kamida T, Abe T, Kobayashi H. Long-term effects of indirect bypass surgery on collateral vessel formation in pediatric moyamoya disease. *Journal of Neurosurgery : Pediatrics*. Févr 2004 ;100(2) :156-62.

454. Gross BA, Du R. Adult moyamoya after revascularization. *Acta Neurochir.* Févr 2013 ;155(2) :247-54.
455. Imai H, Miyawaki S, Ono H, Nakatomi H, Yoshimoto Y, Saito N. The Importance of Encephalo-Myo-Synangiosis in Surgical Revascularization Strategies for Moyamoya Disease in Children and Adults. *World Neurosurgery.* Mai 2015 ;83(5) :691-9.
456. Karasawa J, Touho H, Ohnishi H, Miyamoto S, Kikuchi H. Long-term follow-up study after extracranial-intracranial bypass surgery for anterior circulation ischemia in childhood moyamoya disease. *Journal of Neurosurgery.* Juill 1992 ;77(1) :84-9.
457. Fujimura M, Tominaga T. Lessons Learned From Moyamoya Disease : Outcome of Direct/Indirect Revascularization Surgery for 150 Affected Hemispheres. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2012 ;52(5) :327-32.
458. Han JS, Abou-Hamden A, Mandell DM, Poublanc J, Crawley AP, Fisher JA, et al. Impact of Extracranial–Intracranial Bypass on Cerebrovascular Reactivity and Clinical Outcome in Patients With Symptomatic Moyamoya Vasculopathy. *Stroke.* Nov 2011 ;42(11) :3047-54.
459. Phi JH, Wang KC, Cho BK, Lee MS, Lee JH, Yu KS, et al. Long-term social outcome in children with moyamoya disease who have reached adulthood : Clinical article. *PED.* Sept 2011 ;8(3) :303-9.
460. Shim KW, Park EK, Kim JS, Kim DS. Cognitive Outcome of Pediatric Moyamoya Disease. *J Korean Neurosurg Soc.* 2015 ;57(6) :440.
461. Ha EJ, Kim KH, Wang KC, Phi JH, Lee JY, Choi JW, et al. Long-Term Outcomes of Indirect Bypass for 629 Children With Moyamoya Disease : Longitudinal and Cross-Sectional Analysis. *Stroke.* Nov 2019 ;50(11) :3177-83.
462. Nakagawa Y, Gotoh S, Shimoyama M, Ohtsuka K, Mabuchi S, Sawamura Y, et al. Reconstructive Operation for Moyamoya Disease : Surgical Indication for the Hemorrhagic Type, and Preferable Operative Methods. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 1983 ;23(6) :464-70.
463. Aoki N. Cerebrovascular bypass surgery for the treatment of Moyamoya disease : Unsatisfactory outcome in the patients presenting with intracranial hemorrhage. *Surgical Neurology.* Nov 1993 ;40(5) :372-7.
464. Takahashi JC, Miyamoto S. Moyamoya Disease : Recent Progress and Outlook. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2010 ;50(9) :824-32.
465. Houkin K, Kamiyama H, Abe H, Takahashi A, Kuroda S. Surgical Therapy for Adult Moyamoya Disease : Can Surgical Revascularization Prevent the Recurrence of Intracerebral Hemorrhage ? *Stroke.* Août 1996 ;27(8) :1342-6.  
<https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.STR.27.8.1342>
466. Ni W, Xu F, Xu B, Liao Y, Gu Y, Song D. Disappearance of aneurysms associated with moyamoya disease after STA–MCA anastomosis with encephaloduro myosynangiosis. *Journal of Clinical Neuroscience.* Mars 2012 ;19(3) :485-7.

467. Karasawa J, Hosoi K, Morisako T, Research Committee on Spontaneous Occlusion of, the Circle of Willis (Moyamoya Disease) of Ministry of Health Labor and, Welfare : Annual Report 2000 (in Japanese). Revascularization for Hemorrhagic Moyamoya Disease. 2001;(Tokyo, Japan : Ministry of Health, Labor, and Welfare;) :55-8.
468. Fujita K, Tamaki N, Matsumoto S. Surgical treatment of moyamoya disease in children : which is more effective procedure, EDAS or EMS ? Child's Nerv Syst. Sept 1986 ;2(3) :134-8.
469. Isono M, Ishii K, Kamida T, Inoue R, Fujiki M, Kobayashi H. Long-Term Outcomes of Pediatric Moyamoya Disease Treated by Encephalo-Duro-Arterio-Synangiosis. *Pediatr Neurosurg*. 2002 ;36(1) :14-21.
470. Wang X, Li J, Wang Q, Gao G, Yu D, Zhang Q, et al. Comparing Outcomes of Moyamoya Disease and Moyamoya Syndrome in a Real-World Scenario : A Cohort Study. *CNS Neurosci Ther*. Déc 2024 ;30(12) : e70165.
471. Bernaudin F, Socie G, Kuentz M, Chevret S, Duval M, Bertrand Y, et al. Long-term results of related myeloablative stem-cell transplantation to cure sickle cell disease. *Blood*. 1 oct 2007 ;110(7) :2749-56.
472. Nakamura H, Sato K, Yoshimura S, Hayashi Y, Izumo T, Tokunaga Y. Moyamoya Disease Associated with Graves' Disease and Down Syndrome : A Case Report and Literature Review. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. Janv 2021 ;30(1) :105414.
473. Wei YC, Liu CH, Chang TY, Chin SC, Chang CH, Huang KL, et al. Coexisting Diseases of Moyamoya Vasculopathy. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. Juill 2014 ;23(6) :1344-50. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1052305713004746>
474. Feghali J, Xu R, Yang W, Liew JA, Blakeley J, Ahn ES, et al. Moyamoya disease versus moyamoya syndrome : comparison of presentation and outcome en 338 hemispheres. *Journal of Neurosurgery*. Nov 2020 ;133(5) :1441-9.
475. Zhao M, Lin Z, Deng X, Zhang Q, Zhang D, Zhang Y, et al. Clinical Characteristics and Natural History of Quasi-Moyamoya Disease. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. Mai 2017 ;26(5) :1088-97.
476. Mikami T, Ochi S, Houkin K, Akiyama Y, Wanibuchi M, Mikuni N. Predictive Factors for Epilepsy in Moyamoya Disease. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. Janv 2015 ;24(1) :17-23.
477. Goren O, Hendrix P, Peled A, Kimchi G, Zauberman J, Griessenauer C, et al. Encephaloduroarteriosynangiosis with Dural Inversion for Moyamoya Disease in a Pediatric and Adult Population—a Single-Center 20-Year Experience. *World Neurosurgery*. Mai 2021 ;149 : e16-21.
478. Teo M, Abhinav K, Bell-Stephens TE, Madhugiri VS, Sussman ES, Azad TD, et al. Short- and long-term outcomes of moyamoya patients post-revascularization. *Journal of Neurosurgery*. 1 mai 2023 ;138(5) :1374-84.

479. Rumalla K, Srinivasan VM, Gaddis M, Kan P, Lawton MT, Burkhardt JK. Readmission following extracranial-intracranial bypass surgery in the United States : nationwide rates, causes, risk factors, and volume-driven outcomes. *Journal of Neurosurgery*. Août 2021 ;135(2) :431-9.
480. Hayashi T, Shirane R, Fujimura M, Tominaga T. Postoperative neurological deterioration in pediatric moyamoya disease : watershed shift and hyperperfusion : Clinical article. *PED*. Juill 2010 ;6(1) :73-81.
481. Huang SF, Xu JL, Ren CH, Sim N, Han C, Han YQ, et al. Remote ischemic conditioning prevents ischemic cerebrovascular events in children with moyamoya disease : a randomized controlled trial. *World J Pediatr*. Sept 2024 ;20(9) :925-34.
482. Hong JM, Lee SJ, Lee JS, Choi MH, Lee SE, Choi JW, et al. Feasibility of Multiple Burr Hole With Erythropoietin in Acute Moyamoya Patients. *Stroke*. Mai 2018 ;49(5) :1290-5.
483. Zhang X, Huang Y, Liu Y, Liu Y, He X, Ma X, et al. Local transplantation of mesenchymal stem cells improves encephalo-myo-synangiosis-mediated collateral neovascularization in chronic brain ischemia. *Stem Cell Res Ther*. 4 sept 2023 ;14(1) :233.
484. Zhao L, Li T, Xue B, Liang H, Zhang S, Wu R, et al. Influence of Autologous Bone Marrow Stem Cell Therapy on the Levels of Inflammatory Factors and Connexin43 of Patients with Moyamoya Disease. *Kaur A, éditeur. Computational Intelligence and Neuroscience*. 23 août 2022 ;2022 :1-9.
485. Bang OY, Kim EH, Cho YH, Oh MJ, Chung JW, Chang WH, et al. Circulating Extracellular Vesicles in Stroke Patients Treated With Mesenchymal Stem Cells : A Biomarker Analysis of a Randomized Trial. *Stroke*. Juill 2022 ;53(7) :2276-86.
486. Son JP, Kim EH, Shin EK, Kim DH, Sung JH, Oh MJ, et al. Mesenchymal Stem Cell-Extracellular Vesicle Therapy for Stroke : Scalable Production and Imaging Biomarker Studies. *Stem Cells Translational Medicine*. 14 juill 2023 ;12(7) :459-73.
487. Bang OY, Goyal M, Liebeskind DS. Collateral Circulation in Ischemic Stroke : Assessment Tools and Therapeutic Strategies. *Stroke*. Nov 2015 ;46(11) :3302-9.  
<https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/STROKEAHA.115.010508>
488. Lee JY, Moon YJ, Lee HO, Park AK, Choi SA, Wang KC, et al. Deregulation of Retinaldehyde Dehydrogenase 2 Leads to Defective Angiogenic Function of Endothelial Colony-Forming Cells in Pediatric Moyamoya Disease. *ATVB*. Juill 2015 ;35(7) :1670-7.  
<https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/ATVBAHA.115.305363>
489. Navarro G, Borroto-Escuela DO, Fuxe K, Franco R. Potential of caveolae in the therapy of cardiovascular and neurological diseases. *Front Physiol*. 30 sept 2014 ;5.  
<http://journal.frontiersin.org/article/10.3389/fphys.2014.00370/abstract>
490. Ahn IM, Park DH, Hann HJ, Kim KH, Kim HJ, Ahn HS. Incidence, Prevalence, and Survival of Moyamoya Disease in Korea : A Nationwide, Population-Based Study. *Stroke*. Avr 2014 ;45(4) :1090-5.

491. Ohue S, Kumon Y, Kohno K, Watanabe H, Iwata S, Ohnishi T. Postoperative temporary neurological deficits in adults with moyamoya disease. *Surgical Neurology*. Mars 2008 ;69(3) :281-6.
492. Fujimura M, Tominaga T. Significance of Cerebral Blood Flow Analysis in the Acute Stage after Revascularization Surgery for Moyamoya Disease. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2015 ;55(10) :775-81.
493. Dong KR, Goo EH, Lee JS, Chung WK. A study on cerebral hemodynamic analysis of moyamoya disease by using perfusion MRI. *Journal of the Korean Physical Society*. Oct 2013 ;63(8) :1651-8.
494. Yamada I, Murata Y, Umehara I, Suzuki S, Matsushima Y. SPECT and MRI evaluations of the posterior circulation in moyamoya disease. *J Nucl Med*. Oct 1996 ;37(10) :1613-7.
495. Smith ER, Scott RM. Spontaneous occlusion of the circle of Willis in children : pediatric moyamoya summary with proposed evidence-based practice guidelines : A review. *PED. Avr* 2012 ;9(4) :353-60.
496. Roach ES, Golomb MR, Adams R, Biller J, Daniels S, deVeber G, et al. Management of Stroke in Infants and Children : A Scientific Statement From a Special Writing Group of the American Heart Association Stroke Council and the Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Stroke*. Sept 2008 ;39(9) :2644-91.
497. Hankinson TC, Bohman LE, Heyer G, Licursi M, Ghatan S, Feldstein NA, et al. Surgical treatment of moyamoya syndrome in patients with sickle cell anemia : outcome following encephaloduroarteriosynangiosis. *PED. Mars* 2008 ;1(3) :211-6.
498. Sainte-Rose C, Oliveira R, Puget S, Beni-Adani L, Boddaert N, Thorne J, et al. Multiple bur hole surgery for the treatment of moyamoya disease in children. *Journal of Neurosurgery : Pediatrics*. Déc 2006 ;105(6) :437-43. <http://thejns.org/doi/abs/10.3171/ped.2006.105.6.437>
499. Matsushima T, Inoue T, Suzuki SO, Fujii K, Fukui M, Hasuo K. Surgical Treatment of Moyamoya Disease in Pediatric Patients—Comparison between the Results of Indirect and Direct Revascularization Procedures. *Neurosurgery*. 1 sept 1992 ;31(3) :401-5.
500. Kuroda S, Nanba R, Ishikawa T, Houkin K, Kamiyama H, Iwasaki Y. [Clinical manifestations of infantile moyamoya disease]. *No Shinkei Geka*. Oct 2003 ;31(10) :1073-8.
501. Jackson EM, Lin N, Manjila S, Scott RM, Smith ER. Pial synangiosis in patients with moyamoya younger than 2 years of age : Clinical article. *PED. Avr* 2014 ;13(4) :420-5.
502. Kim SH, Choi JU, Yang KH, Kim TG, Kim DS. Risk factors for postoperative ischemic complications in patients with moyamoya disease. *Journal of Neurosurgery : Pediatrics*. Nov 2005 ;103(5) :433-8.
503. Wang C, Zhao M, Wang J, Wang S, Zhang D, Wang K, et al. Encephaloduroarteriosynangiosis for Pediatric Moyamoya Disease : A Single-Center Experience With 67 Cases in China. *J Child Neurol*. déc 2018 ;33(14) :901-8.

504. Zhao M, Zhang D, Wang S, Zhang Y, Wang R, Deng X, et al. Adolescents with moyamoya disease : clinical features, surgical treatment and long-term outcomes. *Acta Neurochir.* Nov 2017 ;159(11) :2071-80.
505. Kim S, Cho B, Phi JH, Lee JY, Chae JH, Kim KJ, et al. Pediatric moyamoya disease : An analysis of 410 consecutive cases. *Annals of Neurology.* Juill 2010 ;68(1) :92-101.
506. Ikezaki K, Matsushima T, Kuwabara Y, Suzuki SO, Nomura T, Fukui M. Cerebral circulation and oxygen metabolism in childhood moyamoya disease : a perioperative positron emission tomography study. *Journal of Neurosurgery.* Déc 1994 ;81(6) :843-50.  
<https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/81/6/article-p843.xml>
507. Kuroda S, Houkin K, Kamiyama H, Abe H, Mitsumori K. Regional cerebral hemodynamics in childhood moyamoya disease. *Child's Nerv Syst.* Oct 1995 ;11(10) :584-90.
508. Fujimura M, Niizuma K, Inoue T, Sato K, Endo H, Shimizu H, et al. Minocycline Prevents Focal Neurological Deterioration Due to Cerebral Hyperperfusion After Extracranial-Intracranial Bypass for Moyamoya Disease. *Neurosurgery.* Févr 2014 ;74(2) :163-70.
509. Uchino H, Nakayama N, Kazumata K, Kuroda S, Houkin K. Edaravone Reduces Hyperperfusion-Related Neurological Deficits in Adult Moyamoya Disease : Historical Control Study. *Stroke.* Juill 2016 ;47(7) :1930-2.
510. Houkin K, Nakayama N, Kuroda S, Ishikawa T, Nonaka T. How does angiogenesis develop in pediatric moyamoya disease after surgery ? *Child's Nervous System.* 14 juin 2003 ;1(1) :1-1.
511. Toyoda K, Koga M, Iguchi Y, Itabashi R, Inoue M, Okada Y, et al. Guidelines for Intravenous Thrombolysis (Recombinant Tissue-type Plasminogen Activator), the Third Edition, March 2019 : A Guideline from the Japan Stroke Society. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 15 déc 2019 ;59(12) :449-91.
512. Yamada S, Oki K, Itoh Y, Kuroda S, Houkin K, Tominaga T, et al. Effects of Surgery and Antiplatelet Therapy in Ten-Year Follow-Up from the Registry Study of Research Committee on Moyamoya Disease in Japan. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases.* Févr 2016 ;25(2) :340-9. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1052305715005406>
513. Liu XJ, Zhang D, Wang S, Zhao Y li, Ye X, Rong W, et al. Intracranial hemorrhage from moyamoya disease during pregnancy and puerperium. *International Journal of Gynecology & Obstetrics.* Mai 2014 ;125(2) :150-3.
514. Fluss R, Ligas BA, Chan AW, Ellis JA, Ortiz RA, Langer DJ, et al. Moyamoya-Related Stroke Risk During Pregnancy : An Evidence-Based Reappraisal. *World Neurosurgery.* Sept 2019 ;129 : e582-5.
515. Maragkos GA, Ascanio LC, Chida K, Boone MD, Ogilvy CS, Thomas AJ, et al. Moyamoya disease in pregnancy : a systematic review. *Acta Neurochir.* Sept 2018 ;160(9) :1711-9.

516. Miyamoto S, The Japan Adult Moyamoya Trial Group. Study Design for a Prospective Randomized Trial of Extracranial-Intracranial Bypass Surgery for Adults With Moyamoya Disease and Hemorrhagic Onset-The Japan Adult Moyamoya Trial Group- : —The Japan Adult Moyamoya Trial Group—. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2004 ;44(4) :218-9.
517. Fukui M. Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis (« moyamoya » disease). Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan. *Clin Neurol Neurosurg*. Oct 1997 ;99 Suppl 2 : S238-240.
518. Bersano A, Khan N, Fuentes B, Acerbi F, Canavero I, Tournier-Lasserre E, et al. European Stroke Organisation (ESO) Guidelines on Moyamoya angiopathy Endorsed by Vascular European Reference Network (VASCERN). *European Stroke Journal*. Mars 2023 ;8(1) :55-84.

## **Résumé.**

### **Introduction :**

La vasculopathie de Moyamoya est une angiopathie sténo-occlusive progressive touchant les artères carotides internes et leurs branches proximales, responsable de la formation d'un réseau collatéral anormal à la base du cerveau, communément appelés « vaisseaux de Moyamoya ». Cette pathologie concerne aussi bien l'enfant que l'adulte et prédomine principalement en Asie de l'Est, notamment au Japon, en Corée et en Chine.

Elle peut se présenter sous une forme isolée, définissant la maladie de Moyamoya (MMD), ou être associée à une affection sous-jacente génétique ou systémique, constituant alors le syndrome de Moyamoya (MMS). Les manifestations cliniques varient selon l'âge, avec une prédominance des AVC ischémiques chez l'enfant, tandis que les formes hémorragiques intracrâniennes sont plus fréquemment observées chez l'adulte.

L'objectif de cette étude est d'évaluer les aspects cliniques, radiologiques des patients atteints de Moyamoya, ainsi que d'analyser l'efficacité des différentes techniques de revascularisation utilisées dans leur prise en charge.

### **Matériel et méthodes :**

Il s'agit d'une étude monocentrique rétrospective incluant 20 patients pris en charge au CHU de Bab El Oued. Les données cliniques (âge, sexe, symptômes), radiologiques (IRM, angiographie), et hémodynamiques (IRM de perfusion) ont été recueillies. Les patients ont été pris en charge médicalement puis chirurgicalement par revascularisation directe, indirecte ou combinée. L'analyse statistique a été réalisée avec le logiciel SPSS, et la significativité fixée à  $p < 0,05$ .

### **Résultats :**

La majorité des patients (80%) étaient âgés de moins de 15 ans, avec une nette prédominance féminine (75%). La forme ischémique constituait la présentation clinique la plus fréquente, retrouvée chez 17 patients (85%), tandis que les manifestations hémorragiques ; isolées ou associées à des lésions ischémiques, étaient observées dans 15% des cas. Le diagnostic a été établi sur la base des données de l'angio-IRM, de l'IRM de perfusion et de l'angiographie cérébrale.

Les techniques de revascularisation indirecte ont été réalisées chez 80 % des patients, le bypass direct (STA-MCA) chez 15 %, et la technique combinée chez 5%. L'IRM de perfusion postopératoire a mis en évidence une amélioration significative de la perfusion cérébrale dans 65 % des cas. Sur le plan fonctionnel, l'évolution clinique était favorable dans 85 % des cas. En effet, un état stationnaire sans survenue de nouvel accident vasculaire cérébral a été observé chez 40 % des patients, une amélioration clinique complète chez 20 %, et une amélioration partielle chez 25 %.

Les complications peropératoires et postopératoires étaient rares, transitoires et réversibles.

### **Conclusion :**

L'angiopathie de Moyamoya constitue une pathologie rare mais potentiellement invalidante. La revascularisation chirurgicale représente le traitement de référence, permettant d'améliorer la perfusion cérébrale et de prévenir les événements ischémiques ou hémorragiques futurs. Une prise en charge précoce est essentielle pour optimiser le pronostic fonctionnel à long terme.

**Mots clés :** Moyamoya, bypass, multiples trous de trépan, synangiose piale.

## **Summary.**

### **Introduction :**

Moyamoya vasculopathy is a progressive steno-occlusive angiopathy affecting the internal carotid arteries and their proximal branches, leading to the development of an abnormal collateral network at the base of the brain, commonly referred to as “moyamoya vessels.” This condition affects both children and adults and predominantly occurs in East Asia, particularly in Japan, Korea, and China.

It may present as an isolated form, defined as moyamoya disease (MMD), or be associated with an underlying genetic or systemic disorder, constituting moyamoya syndrome (MMS). Clinical manifestations vary according to age, with a predominance of ischemic stroke in children, whereas intracranial hemorrhagic forms are more frequently observed in adults.

The objective of this study was to evaluate the clinical and radiological characteristics of patients with moyamoya and to analyze the effectiveness of the different revascularization techniques used in their management.

### **Materials and Methods :**

This was a single-center retrospective study including 20 patients managed at the Bab El Oued University Hospital Center. Clinical data (age, sex, symptoms), radiological findings (MRI, angiography), and hemodynamic parameters (perfusion MRI) were collected. Patients initially received medical management, followed by surgical treatment using direct, indirect, or combined revascularization techniques. Statistical analysis was performed using SPSS software, with statistical significance set at  $p < 0.05$ .

### **Results :**

The majority of patients (80%) were younger than 15 years, with a marked female predominance (75%). Ischemic presentation was the most frequent clinical form, observed in 17 patients (85%), whereas hemorrhagic manifestations, either isolated or associated with ischemic lesions, were noted in 15% of cases. Diagnosis was established based on MR angiography, perfusion MRI, and cerebral angiography findings.

Indirect revascularization techniques were performed in 80% of patients, direct bypass (STA–MCA) in 15%, and combined techniques in 5%. Postoperative perfusion MRI demonstrated a significant improvement in cerebral perfusion in 65% of cases. Functionally, clinical outcome was favorable in 85% of patients : 40% remained stable without occurrence of new cerebrovascular events, 20% achieved complete clinical recovery, and 25% showed partial improvement.

Perioperative and postoperative complications were rare, transient, and reversible.

### **Conclusion :**

Moyamoya angiopathy is a rare but potentially disabling condition. Surgical revascularization represents the treatment of choice, allowing improvement of cerebral perfusion and prevention of future ischemic or hemorrhagic events. Early diagnosis and timely management are essential to optimize long-term functional prognosis.

**Keywords :** Moyamoya, bypass, multiple burr holes, pial synangiosis.

## المخلص

### المقدمة :

تُعدّ اعتلالات الأوعية الدموية من نوع مويامويا مرضًا وعائياً دماغياً نادراً يتميز بتضييق وانسداد تدريجي في الجزء الانتهائي من الشرايين السباتية الداخلية وفروعها القريبة، مما يؤدي إلى تشكّل شبكة وعائية جانبية غير طبيعية في قاعدة الدماغ تُعرف اصطلاحاً بـ أوعية مويامويا». يصيب هذا المرض كلاً من الأطفال والبالغين، ويشيع بشكل خاص في شرق آسيا، ولا سيما في اليابان وكوريا والصين

و قد يظهر المرض بشكل معزول يُعرّف بمرض مويامويا (MMD) أو يكون مرتبطاً بحالة مرضية وراثية أو جهازية كامنة

وفي هذه الحالة يُسمّى متلازمة مويامويا (MMS) .

. تختلف المظاهر السريرية باختلاف العمر، حيث تسود السكتات الدماغية الإقفارية لدى الأطفال، في حين تُشاهد الأشكال النزفية داخل بشكل أكثر شيوعاً لدى البالغين

تهدف هذه الدراسة إلى تقييم الخصائص السريرية والشعاعية لمرضى مويامويا، وتحليل فعالية تقنيات إعادة التروية الدماغية المختلفة المستخدمة في علاجهم

### المنهجية :

أُجريت هذه الدراسة الاستيعابية أحادية المركز وشملت 20 مريضاً تمّت متابعتهم وعلاجهم في المركز الاستشفائي الجامعي لباب الوادي. جُمعت المعطيات السريرية (العمر، الجنس، الأعراض)، والشعاعية (التصوير بالرنين المغناطيسي، وتصوير الأوعي والديناميكية الدموية) (التصوير بالرنين المغناطيسي للإرواء). خضع المرضى في البداية لعلاج طبي، ثم لعلاج جراحي بإحدى تقنيات إعادة التروية الدماغية: المباشرة، غير المباشرة، أو المركبة. أُجري التحليل الإحصائي باستخدام برنامج

SPSS واعتُبر الفرق ذا دلالة إحصائية عند قيمة  $P > 0.05$  .

### النتائج :

كان معظم المرضى (80%) دون سن 15 سنة، مع غلبة واضحة للجنس الأنثوي (75%). يُعدّ الشكل الإقفاري العرض السريري الأكثر شيوعاً، حيث سُجّلت لدى 17 مريضاً (85%)، بينما لوحظت المظاهر النزفية، سواء كانت معزولة أو مرافقة للشكل الإقفاري، في 15% من الحالات. وقد تم التشخيص اعتماداً على معطيات تصوير الأوعي بالرنين المغناطيسي، والتصوير الإروائي بالرنين المغناطيسي، وتصوير الأوعي الدماغية

أُجريت تقنيات إعادة تروية الدماغ غير المباشرة لدى 80% من المرضى، والتقنية المباشرة لدى 15%، والتقنية المركبة لدى 5% .

أظهر التصوير الإروائي بالرنين المغناطيسي بعد الجراحة تحسناً ملحوظاً في الإرواء الدماغية في 65% من الحالات. ومن الناحية الوظيفية، كان التطور السريري مُرضياً عند 85% من المرضى؛ إذ لوحظ استقرار سريري دون حدوث سكتة دماغية جديدة لدى 40% وتحسّن سريري كامل لدى 20%، وتحسّن جزئي لدى 25%.

كانت المضاعفات أثناء العمل الجراحي وبعده نادرة، وعابرة، وقابلة للشفاء .

### الخلاصة :

يُعدّ اعتلال الأوعي الدموية من نوع مويامويا مرضاً نادراً لكنه قد يكون مُعطلاً بشكل كبير. وتُعتبر إعادة التروية الدماغية الجراحية العلاج المرجعي، إذ تتيح تحسين الإرواء الدماغية والوقاية من السكتة الدماغية الإقفارية والنزفية المستقبلية. وتبقى المعالجة المبكرة عنصرًا أساسياً لتحسين الإنذار الوظيفي على المدى الطويل

### الكلمات المفتاحية :

مويامويا، المجازة الوعائية، الثقوب القحفية المتعددة، التشابك الوعائي الحنوني .