



Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



## Pathologie neurovasculaire

# Imagerie du Moya-Moya

## Imaging Moya-Moya disease

C. Ancelet<sup>a,b</sup>, G. Boulouis<sup>a,b,c,d</sup>, T. Blauwblomme<sup>a,e</sup>, M. Kossorotoff<sup>b,f</sup>,  
C. Rodriguez-Regent<sup>c,d</sup>, C. Mellerio<sup>c,d</sup>, D. Grevent<sup>a</sup>, J.-F. Meder<sup>c,d</sup>,  
D. Trystram<sup>c,d</sup>, C. Oppenheim<sup>c,d</sup>, M. Zerah<sup>b,e</sup>, S. Puget<sup>b,e</sup>,  
C. Sainte-Rose<sup>b,e</sup>, N. Boddart<sup>a</sup>, F. Brunelle<sup>a</sup>, O. Naggara<sup>a,\*,b,c,d</sup>

<sup>a</sup> Service de radiologie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants-Malades, rue de Sèvres, 75007 Paris, France

<sup>b</sup> Faculté de médecine, université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, 15, rue de l'École-de-Médecine, 75006 Paris, France

<sup>c</sup> Inserm UMR 894, centre de psychiatrie et neurosciences, faculté de médecine, université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, 15, rue de l'École-de-Médecine, 75006 Paris, France

<sup>d</sup> Service de neuroradiologie, centre hospitalier Sainte-Anne, 1, rue Cabanis, 75014 Paris, France

<sup>e</sup> Service de neurochirurgie, hôpital Necker-Enfants-Malades, rue de Sèvres, 75007 Paris, France

<sup>f</sup> Service de neurologie pédiatrique, Centre national de référence de l'AVC de l'enfant, hôpital Necker-Enfants-Malades, rue de Sèvres, 75007 Paris, France

### INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Reçu le 24 août 2014

Accepté le 11 novembre 2014

Mots clés :

Maladie de Moya-Moya

Diagnostic

Imagerie par résonance magnétique

Imagerie de perfusion

Revascularisation cérébrale

Keywords:

Moya-Moya disease

Diagnostic imaging

Magnetic resonance imaging

Perfusion imaging

Cerebral revascularization

### RÉSUMÉ

La maladie de Moya-Moya est une artériopathie chronique pouvant toucher l'enfant comme l'adulte, et donnant lieu à des manifestations cliniques sévères d'origine ischémique ou hémorragique. L'imagerie a un rôle central dans le diagnostic, la stratégie thérapeutique et le suivi de la maladie. L'objectif de cette revue de la littérature est de dégager l'utilité, les avantages et les limites de chaque modalité d'imagerie dans cette pathologie. L'angiographie par cathéter et les techniques de médecine nucléaire restent les examens de référence pour l'évaluation morphologique et hémodynamique. Néanmoins, l'IRM, non invasive et non irradiante occupe une place croissante dans la prise en charge.

© 2014 Publié par Elsevier Masson SAS.

### ABSTRACT

Moya-Moya disease is a rare arterial occlusive disease affecting the internal carotid artery and its branches. It is found in both pediatric and adult populations, and it may lead to severe clinical presentations such as stroke and intracranial hemorrhage. Several surgical procedures have been developed to improve its clinical outcome. Imaging techniques have a key role in management of Moya-Moya disease, as they are necessary for diagnosis, choice of treatment and follow-up. Although catheter angiography remains the diagnostic gold standard, and nuclear-medicine techniques best perform hemodynamic studies, less invasive imaging

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [o.naggara@ch-sainte-anne.fr](mailto:o.naggara@ch-sainte-anne.fr) (O. Naggara).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neurol.2014.11.004>

0035-3787/© 2014 Publié par Elsevier Masson SAS.

techniques have become efficient in serving these purposes. Conventional MRI and MR angiography, as well as MR functional and metabolic studies, are now widely used in each stage of disease management, from diagnosis to follow-up. CT scan and Doppler sonography may also help assess severity of disease and effects of treatment. The aim of this review is to clarify the utility, efficiency and latest developments of each imaging modality in management of Moya-Moya disease.

© 2014 Published by Elsevier Masson SAS.

## 1. Introduction

La maladie de Moya-Moya est une artériopathie chronique d'origine inconnue, caractérisée par une sténose progressive du segment terminal des artères carotides internes (ACI) et du segment proximal des artères cérébrales moyennes (ACM) et antérieures (ACA). Cette artériopathie se caractérise également par le développement d'un réseau de suppléances artérielles de la base. On parle de « syndrome » de Moya-Moya lorsque l'atteinte est associée à des signes extra-cérébraux réalisant un cadre syndromique ou secondaire à une pathologie chronique. Cette artériopathie peut être à l'origine de manifestations diverses telles des accidents ischémiques transitoires ou constitués, des AVC hémorragiques, des céphalées, des crises convulsives, une ataxie, un déclin cognitif et des mouvements choréiformes [1]. Il s'agit d'une maladie rare, plus fréquente au Japon, où son incidence annuelle est estimée à 0,35–0,94 pour 100 000 habitants [2]. Il existe deux pics d'incidence : l'un vers 5 ans, l'autre dans la 4<sup>e</sup> décennie [2]. En Europe, la prévalence de cette maladie est plus faible, respectivement 10 et 20 fois inférieure pour le Moya-Moya adulte et pédiatrique par rapport aux données épidémiologiques disponibles en Asie [3] et le ratio Moya-Moya syndromique/idiopathique est supérieur. Les manifestations ischémiques sont plus fréquentes chez les enfants, tandis que les manifestations hémorragiques prédominent chez les adultes [1,4]. Actuellement, le traitement de choix dans la maladie de Moya-Moya est la revascularisation chirurgicale. Elle peut être directe par anastomose entre l'artère temporale superficielle (ATS) et l'ACM. Elle peut être indirecte, visant à favoriser le développement d'une néovascularisation, par encéphalo-myo-synangiose, encéphalo-duro-synangiose, encéphalo-artério-synangiose (ces trois techniques pouvant être combinées) ou encore par des trous de trépan multiples. Enfin, elle peut être mixte par combinaison de techniques directe et indirecte [1,5]. L'imagerie a un rôle capital pour poser le diagnostic, réaliser le bilan pré-thérapeutique et assurer le suivi de la maladie. L'angiographie reste l'examen privilégié pour le bilan anatomique précis de la maladie, tandis que les techniques de médecine nucléaire sont la référence pour l'étude du retentissement hémodynamique. Néanmoins, d'autres techniques d'imagerie plus accessibles et moins invasives que sont l'IRM, la TDM et l'échographie, occupent désormais une place bien établie dans la prise en charge.

## 2. Angiographie par cathétérisme

C'est en angiographie qu'a été réalisée la description initiale, en 1969 par Suzuki et Takaku, de la maladie de Moya-Moya

[1,6,7]. Depuis lors, si l'angiographie par cathéter demeure l'imagerie de référence pour la classification initiale de la sévérité des lésions artérielles, on privilégie désormais une imagerie en coupe moins invasive (scanner et IRM) pour le diagnostic positif et le suivi évolutif. Selon les recommandations japonaises, révisées en 2012, le diagnostic positif de maladie de Moya-Moya repose sur la mise en évidence :

- de sténoses ou d'occlusions de la portion terminale de l'artère carotide interne et/ou de la portion proximale de l'artère cérébrale antérieure et/ou de l'artère cérébrale moyenne ;
- de réseaux artériels anormaux à proximité des lésions sténo-occlusives ;
- ces anomalies doivent être bilatérales [1].

Chez l'enfant, les formes syndromiques sont souvent unilatérales au début de leur évolution et le diagnostic d'artériopathie de Moya-Moya peut être posé en angiographie dès lors que ces critères sont présents d'un côté, et qu'il existe une sténose controlatérale de la terminaison de l'artère carotide interne [1].

L'angiographie permet de réaliser un bilan anatomique initial selon la classification de Suzuki, qui correspond aux stades de développement de la maladie (Tableau 1, Fig. 1) [6]. Les sténoses débutent au niveau de la portion supra-clinoïdienne (C1–C2) des artères carotides internes et s'étendent ensuite au segment proximal des artères cérébrales antérieures et moyennes. Une collatéralité de voisinage au niveau de la base du crâne va alors se développer, par le biais d'une dilatation et d'une augmentation de la densité du réseau formé par les artères lenticulo-striées et

**Tableau 1 – Classification angiographique de Suzuki.**

Grade	Définition
I	Sténose de la terminaison des ACI
II	Dilatation des ACA, ACM, ACP ; apparition collatérales basales
III	Intensification collatérales basales ; diminution des ACA et ACM
IV	Diminution collatérales basales ; diminution des ACP
V	Apparition collatérales piales et de l'ACE ; disparition des ACA, ACM, ACP
VI	Occlusion ACI ; disparition collatérales basales ; apport sanguin uniquement par les collatérales issues du territoire vertébro-basilaire et de l'ACE

ACI : artère carotide interne ; ACA : artère cérébrale antérieure ; ACM : artère cérébrale moyenne ; ACP : artère cérébrale postérieure ; ACE : artère carotide externe.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3087738>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3087738>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)