



## RESEARCH ARTICLE

### DESCRIPTION D'UNE MALADIE DE MOYA-MOYA PROBABLE CHEZ UN SUJET CAUCASIEN

Yapo-Ehounoud Constance<sup>1</sup>, Bangoura Sekou<sup>1</sup>, Tanoh Christian<sup>2</sup>, Muriel Amon-Tanoh<sup>2</sup>, Kouamé-Assouan Ange-Eric<sup>3</sup>, Edzilina-Galega Francine<sup>1</sup>, Diallo Mamadou<sup>1</sup>, and Razlog Lilia<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de neurologie, CH Soissons, France; <sup>2</sup>Service de neurologie, CHU de Cocody, Abidjan, Côte d'ivoire

<sup>3</sup>Service de Neurologie, CHU de Bouaké, Côte d'ivoire

#### ARTICLE INFO

##### Article History:

Received 19<sup>th</sup> November, 2023

Received in revised form

18<sup>th</sup> December, 2023

Accepted 15<sup>th</sup> January, 2024

Published online 29<sup>th</sup> February, 2024

##### Key words:

General Biology,  
Level of Competence,  
Descriptive and Comparative,  
Philippines.

##### \*Corresponding author:

Yapo-Ehounoud Constance

Copyright©2024, Yapo-Ehounoud Constance et al. 2024. This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Citation: Yapo-Ehounoud Constance, Bangoura Sekou, Tanoh Christian, Kouamé-Assouan Ange-Eric et al. 2024. "Description d'une maladie de moya-moya probable chez un sujet caucasien. ". International Journal of Current Research, 16, (02), 27198-27201.

#### ABSTRACT

**Introduction:** La maladie de Moya-Moya est une cause rare d'AVC du sujet jeune, touchant le plus souvent la population asiatique. C'est une pathologie vasculaire cérébrale chronique caractérisée par la sténose et l'occlusion progressive de la terminaison des artères carotides internes intracrâniennes et de la partie proximale des artères du polygone de Willis. Elle est de pronostic réservé. Son diagnostic repose essentiellement sur l'artériographie. Son traitement doit être précoce et consiste en une chirurgie de revascularisation. Les auteurs rapportent l'observation d'un cas jeune, d'origine française, en comparaison aux données de la littérature. **Objectif :** Décrire les particularités cliniques d'un patient d'origine française, atteint de la maladie de Moya-Moya. **Observation :** Un caucasien d'origine française de 53 ans, a présenté un 3<sup>e</sup> épisode de déficit moteur récent brutal, secondaire à un infarctus sylvien gauche. Le bilan d'AVC réalisé a permis de mettre en évidence une maladie de Moya Moya probable grâce à une artériographie. Il a bénéficié d'un traitement médical, couplé à une rééducation motrice. **Mots-clés:** maladie de Moya-Moya, sujet jeune, Europe.

## INTRODUCTION

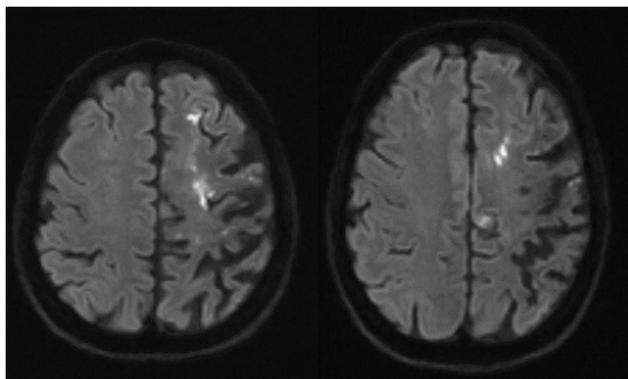
La maladie de Moya-Moya se définit comme étant une maladie angiogénique liée à une sténose bilatérale et progressive des artères cérébrales situées à la base du cerveau avec développement d'un réseau collatéral, fait de néovaisseaux fragiles, qui donne un aspect en « fumée de cigarette » (Moya Moya en japonais) (1). Elle a été décrite pour la première fois en 1957 au Japon par *Takeuchi* et *Shimizu* (4). C'est une étiologie rare mais grave des AVC du sujet jeune, dont le diagnostic et la prise en charge se sont affinés ces dernières décennies avec l'IRM et la chirurgie. Les auteurs rapportent l'observation d'un cas jeune, d'origine française. En comparaison aux données de la littérature.

**Objectif :** Décrire les particularités cliniques d'un patient d'origine française, atteint de la maladie de Moya-Moya.

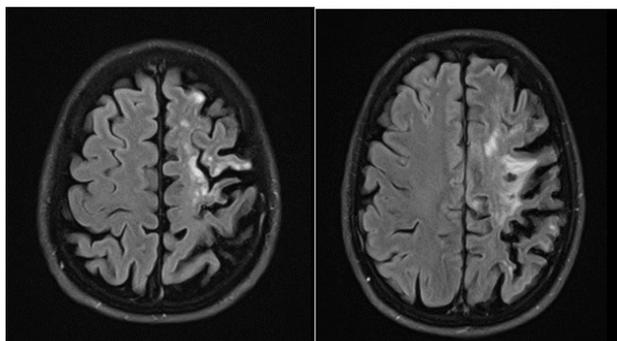
**Observation:** Un caucasien, d'origine française, résidant à Soissons, âgé de 53 ans est admis en unité de soins intensifs neurovasculaires (USIN) le 24/07/2019 pour une aphasie motrice et une hémiparésie droite constatée au réveil.

Il s'agit du 3<sup>e</sup> épisode de déficit neurologique récent brutal chez ce patient. Il a en effet présenté un 1<sup>er</sup> AVC sylvien gauche superficiel en 2014 et un 2<sup>e</sup> AVC sylvien superficiel gauche punctiforme en 2016, d'étiologie indéterminée. Il n'y a pas d'antécédents familiaux d'AVC ni d'autres FRCV personnels ou familiaux. L'examen clinique neurologique a objectivé un syndrome pyramidal hémicorporel droit flasco-spastique total associé à une aphasie motrice et une HLH droite. L'IRM cérébrale montrait un AVC sylvien gauche avec FLAIR positif et occlusion distale en M1. Non thrombolysé car hors délai, Il a été transféré au CHU Reims pour la réalisation d'une thrombectomie. Après échec de cette dernière, il a admis de nouveau en neurologie au CH de Soissons pour la suite de la prise en charge. Les explorations complémentaires à visée étiologique de cette 3<sup>e</sup> récurrence n'ont pas montré de cardio-embolisme ni d'athérosclérose. Il n'existait aucuns éléments en faveur d'une maladie systémique ou un syndrome des anti phospholipides. Le bilan de thrombophilie n'était pas contributif. En revanche, un bilan inflammatoire montrait une VS accélérée à 29 orientant alors vers une angéite. L'étude du LCR objectivait un LCR clair, comportant 2 lymphocytes avec une protéinorachie à 0,39 g/l, une glycorachie à 2,91 mmol/l et une chlorurachie à 131 mmol/l. L'artériographie faite a montré

d'une part, de multiples occlusions chroniques des segments M3, M4 gauches et A3, A4 gauches avec un important réseau de collatérales donnant un aspect pseudo Moya-Moya, et de l'autre une dysplasie de la carotide interne gauche (CIG) dans sa portion intra-caverneuse avec aspect de plaque ulcérée (probable dissection surajoutée). Le diagnostic retenu a été celui d'une maladie de Moya-Moya associée à une dissection artérielle cervicale gauche probables. La prise en charge a reposé sur l'administration d'anti-agrégant plaquettaire et de statines avec à l'appui une rééducation fonctionnelle et orthophonique.



Images 1 et 2. Coupes axiale IRM Cérébrale (séquence diffusion) infarctus sylvien superficiel gauche apparaissant hyperintense



Images 3 et 4. Coupes axiale IRM Cérébrale (séquence FLAIR) infarctus sylvien superficiel gauche apparaissant hyperintense



Image 5. IRM cérébrale séquence TOF: image en « nuage de fumée » à gauche

Un scanner cérébral de contrôle à 24H d'hospitalisation a objectivé une stabilité de ses lésions. L'évolution à court terme s'est faite vers une régression minime de son aphasie. Le score de Rankin à la sortie était de 2. Il garde à ce jour une hémiparésie spastique et un manque du mot.

## DISCUSSION

**Au plan épidémiologique:** La maladie de Moya-Moya est une entité cérébro-vasculaire rare et demeure d'étiologie inconnue. Elle est caractérisée par une sténose des artères carotides internes avec développement spontané d'un réseau vasculaire collatéral à la base du cerveau. La traduction littérale du terme de Moya Moya signifie « une brumeuse bouffée de cigarette voguant dans l'air » en référence à l'aspect angiographique retrouvé dans la maladie(9). Elle est classiquement rapportée dans les populations asiatiques (1), mais se décrit de plus en plus ces dernières années dans des populations européennes (2,3) Sa prévalence est estimée à 1/30 000 au Japon contre 1/300 000 en France (1) selon Fuzier en 2015. Elle reste mal connue dans les populations non asiatiques. Calviere et coll. en 2009 dans une série toulousaine de 12 cas, rapportait un âge moyen de 31,1 ans (3). Notre sujet, bien que jeune a un âge largement au-dessus de la moyenne rapportée aussi bien en France que dans d'autres séries occidentales. Cette différence pourrait s'expliquer par le retard diagnostic observé chez notre patient car c'est au bout d'un 3<sup>e</sup> épisode ischémique que la maladie a été retrouvée. La prédominance féminine est classiquement décrite mais peut toucher également les hommes (2,3) comme illustré dans notre observation. La pathogénie de cette affection est indéterminée. Il existe des formes familiales, mais le plus souvent des formes sporadiques (1). Son mode de transmission est de type autosomique récessif (10 % des cas) (1). Notre patient ne présentait aucun antécédent ni FRCV d'ordre familial pouvant orienter vers un caractère héréditaire. Il existe deux types (1) :

- La maladie de Moya-Moya qui limitée à l'atteinte des artères intracrâniennes. Elle peut être idiopathique mais il existe des formes familiales.
- Le syndrome de Moya-Moya ou Moya-Moya secondaire, généralement associé à une affection locale ou générale (foie, cœur), une radiothérapie. Il peut apparaître au cours de la drépanocytose ou chez des patients porteurs d'une neurofibromatose type I ou d'un syndrome de Williams.

**Sur le plan du diagnostic clinique et paraclinique:** La présentation clinique de la maladie de Moya-Moya est très polymorphe, représentée principalement par des manifestations ischémiques chez l'enfant et hémorragiques chez l'adulte. Elle peut être asymptomatique ou à contrario se manifester par des signes focaux : hémiparésie, hémichorée des céphalées, crise une crise d'épilepsie, un trouble du langage et une détérioration des fonctions supérieures (1). Notre patient a présenté à l'instar des signes classiquement rapportés dans la littérature, une hémiparésie gauche associée à une aphasie motrice. Calviere dans sa série, a retrouvé les accidents vasculaires cérébraux (AVC) ischémiques comme mode révélateur de la maladie dans dix cas (3). Notre patient présente des caractéristiques similaires. Blanc en revanche, dans une série de 10 cas publiée en 2015, a montré que la maladie de Moya-Moya se manifestait sous la forme d'un AVC ischémique chez 6 patients et d'un AVC hémorragique chez 2 autres, tandis que les deux derniers avaient présenté soit

des accidents ischémiques transitoires, soit des malaises à l'effort (3). L'imagerie a un rôle central dans le diagnostic, la stratégie thérapeutique et le suivi de la maladie (4). Le diagnostic est radiologique (1,2,3) : TDM, angio-IRM, angiographie cérébrale: accidents ischémiques d'âge différents, hémorragies et vaisseaux anormaux de la base. L'artériographie conventionnelle reste l'examen de référence (4). Elle permet en préopératoire de visualiser la vascularisation intra et extra crânienne. Le diagnostic repose sur la présence de sténose et/ou occlusion bilatérale des siphons carotidiens et /ou portions proximales des artères carotide moyenne (ACM) et des artères carotides antérieures (ACA) (4). Le diagnostic est certain en présence d'anomalies bilatérales, probable sinon (4). C'est grâce à cette technique d'imagerie que le diagnostic de maladie de Moya-Moya a été mis en évidence dans notre observation. Cependant il reste un diagnostic probable, comme en témoigne les travaux de *Lahlou Mimi* et *Ouajdi*(5,8) au vu de l'asymétrie des lésions présentées par notre patient. Selon *Ancelet* et Coll. (6), 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.

### Sur le plan thérapeutique

Plusieurs alternatives thérapeutiques sont discutées comme en témoignent *Thibaud* et coll. Dans leurs travaux (7): l'abstention thérapeutique, un traitement médicamenteux associé ou non à la chirurgie. Le traitement médicamenteux a pour but de prévenir les lésions ischémiques ou de traiter une éventuelle étiologie. Il n'y a pas de traitement curatif et chaque indication doit être soigneusement posée afin d'éviter ses complications, notamment hémorragiques (7). Ainsi, diverses classes médicamenteuses peuvent être proposées : les anti-agrégants plaquettaires tels que l'aspirine à faible dose, les vasodilatateurs, les anticonvulsivants, les anticoagulants, les corticoïdes, les inhibiteurs des canaux calciques, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (7). Notre patient a bénéficié de l'acide salicylique à faible dose (75 mg) associée à l'atorvastatine à 80 mg. Ce qui est conforme à la plupart des prises en charge médicamenteuses rapportées ailleurs (3,4,7) L'abstention thérapeutique ou le traitement médicamenteux (antiépileptiques, inhibiteurs calciques ou anti-agrégants plaquettaires) représentent les deux principales modalités de prise en charge des patients suivis dans l'étude de *Thibaud* et coll. Un seul patient a été mis sous inhibiteurs calciques (nidrel @) alors que ceux-ci ont montré leur efficacité dans l'augmentation de la perfusion cérébrale dans la maladie de Moya Moya (7). La chirurgie occupe également une place de choix pour de nombreux auteurs dans le traitement de la maladie de Moya Moya (7,9,10). Les techniques chirurgicales ont pour but d'établir des collatérales en stimulant la formation de néovaisseaux afin de restaurer le flux sanguin dans les zones ischémiques. Selon *Jecko* et coll, la chirurgie est une méthode simple efficace pour prévenir la récurrence des manifestations de la maladie de Moya-Moya et stabiliser ou améliorer le pronostic neurologique (9). Malgré sa complexité et ses risques, la chirurgie est retenue par de nombreux auteurs (1). Elle permet de prévenir les accidents ischémiques, de retarder le développement des MMV et d'améliorer la symptomatologie.

**Sur le plan évolutif:** L'évolution peut être émaillée de complications à type de (1) : détérioration intellectuelle (50 %), déficit neurologique définitif (50-90 %), décès (4 % chez enfant, 10 % chez adulte) par hémorragie cérébrale. Notre patient n'est pas resté en marge de ces données puisqu'il a présenté deux récurrences sur le mode ischémique. *Calviere* retrouvait tout comme dans notre observation, une probabilité cumulée de première récurrence d'AVC était de 50 % à un et à cinq ans. Au terme du suivi de sa série toulousaine, quatre patients n'avaient pas de séquelle fonctionnelle (score de Rankin 0 ou 1), sept avaient un handicap modéré (score de Rankin 2-3) et un était décédé. Six patients présentaient des troubles cognitifs évoquant un syndrome dysexécutif. Notre patient a présenté également un handicap modéré avec un score de Rankin=2. Aucun trouble cognitif n'a été rapporté dans notre observation contrairement aux données habituelles qui mettent en exergue la détérioration cognitive comme une complication majeure de la maladie de Moya Moya (1,3)

## CONCLUSION

La maladie de Moya Moya chez l'adulte jeune non asiatique est une affection rare, mais grave en raison du risque élevé de récurrence d'AVC. Son diagnostic peut être évoqué sur le scanner et l'IRM mais repose essentiellement sur l'artériographie. Son traitement doit être précoce et consiste essentiellement en une chirurgie de revascularisation. Elle est de pronostic réservé.

## REFERENCES

1. Fuzier, V., Fuzier, R. Chassard D. and Mercier, F.J. 2015. Maladie de Moya-Moya/syndrome de Moya-Moya Prise en charge des maladies rares en anesthésie et analgésie obstétricales Elsevier, pages 486 à 489 <https://doi.org/10.1016/B978-2-294-74764-9.00138-2/> consulté le 8/08/2019
2. Blanc, C. S. Janoura, C. Pallot, L. Mettey, F. Bardin, F. Ricolfi, A. Chavent, G-V. Osseby, M. Giroud, Y. 2015. Bêjot Maladie de Moya Moya: aspects diagnostiques, cliniques, évolutifs et thérapeutiques chez 10 patients *Revue Neurologique*. Volume 171, Issue 1, January, Pages 58-64 <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2014.10.013/> consulté le 8/08/2019
3. Calviere, L., I. Catalaa, C. Guilbeau Frugier, A. Viguier, J.-F. Albucher, M.-B. Delisle, V. 2009. Larrue Aspects cliniques et évolutifs de la maladie de Moyamoya chez des adultes français. *Revue Neurologique*. Volume 165, Issues 8-9, August-September, Pages 709-717 <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2008.11.018/> consulté le 8/08/2019
4. Radia Chibli, Youssef Omor, Nadir Slimani Sebbouba, Moulay Rachid El Hassani, Mohamed Jiddane, 2017. Meriem Fikri Moya-Moya: étiologie rare d'accident vasculaire cérébral ischémique chez l'enfant : à propos d'un cas *Pan African Medical Journal*., 28:192. doi:10.11604/pamj.2017.28.192.8740
5. Lahlou Mimia, B. Alamiab, A. Jean Baptiste, L. Quenuma, Y. Alaoui Lamrania, M.Boubboua, M.Benzegmouta, M. 2019. Maaroufia La maladie de Moya Moya : à propos de 3 cas et une revue de littérature. *Journal d'imagerie diagnostique et interventionnelle* Volume 2, Issue 1, February, Pages 22-31

- <https://doi.org/10.1016/j.jidi.2018.11.005> /consulté le 12/08/2019
6. Ancelet, C.G. Boulouis, T. Blauwblomme, M. Kossorotoff, C. Rodriguez-Regent, C. Mellerio, D. Grevent, J.-F. Meder, D. Trystram, C. Oppenheim, M. Zerah, S. Puget C. Sainte-Rose, N. Boddaert, F. Brunelle, O. Naggara Imagerie du Moya-Moya
  7. Revue Neurologique. 2015. Volume 171, Issue 1, January, Pages 45-57 <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2014.11.004> /consulté le 8/08/2019
  8. Thibaud, C. M.P. Garnier-Viarouge, A. De Kersaint-Gilly, H. 2001. Desal MOYAMOYA: importance de l'association IRM-ARM et difficulté de la prise en charge, à propos de sept cas Journal of Neuroradiology; 28: 84-91/consulté le 9/08/2019
  9. Rim Ouajdi, Soumaya Nasri, Hajar Abdelouahhab, Christine Kora, Soumaya El Arabi, Salma Lokman, Mohammed Kane, Imane Kamaoui, Imane Skiker Aspect en imagerie de la maladie de Moya Moya : à propos de quatre cas et revue de la littérature Journal of Neuroradiology. Volume 46, Issue 2, March 2019, Page 99
  10. Jeckoa V., Pencheta G., Champeaux, C. 2016. Traitement de la maladie de Moya-Moya par synangiose piaie. L'expérience Neurochirurgie. Volume 62, Issue 4, August, Pages 190-196 <https://doi.org/10.1016/j.neurochirurgie.2015.12.004> /consulté le 8/08/2019
  11. Boddaert, N., Puget, S., Zerah, M., Bourgeois, M., Emond-Gonsard, S., Tantcheu, V. F. Brunelle, C. 2006. Sainte-Rose NRP5 IRM de perfusion dans la maladie de Moya-Moya avant et apres chirurgie Journal de Radiologie. Volume 87, Issue 10, October, Page 1500 [https://doi.org/10.1016/S0221-0363\(06\)87749-8](https://doi.org/10.1016/S0221-0363(06)87749-8)/consulté le 09/08/2019

\*\*\*\*\*