

## Syndrome de Moya-Moya chez une adulte révélé par une thrombose veineuse cérébrale : à propos d'un cas

N. Benkhaira (1) ; N. Kerouaz (2) ; Y. Kitouni (3)

(1) SEVICE DE MEDECINE INTERNE, CHU benbadis, CONSTANTINE , Algérie; (2) Médecine interne, Université Salah Bounider Constantine 3, La Nouvelle Ville Ali Mendjeli, Algérie; (3) Médecine interne, CHU Ibn Badis, Constantine, Algérie

### Introduction :

La maladie de Moya Moya (MMM) est une artériopathie intra- crânienne chronique rare, qui touche les deux artères carotides internes. Elle se caractérise par une occlusion progressive des portions terminales des carotides internes avec développement d'une circulation de suppléance [1].

La maladie de Moya Moya touche aussi bien l'enfant que l'adulte. Les manifestations ischémiques sont plus fréquentes dans la population pédiatrique alors que les manifestations hémorragiques touchent davantage les adultes [2].

### Observation :

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 49 ans, ayant comme antécédent pathologique une hypertension artérielle depuis 4 ans sous traitement avec mauvaise observance thérapeutique, admise chez nous dans le cadre de l'urgence suite à une hémiparésie gauche d'installation brutale. L'angiogramme cérébral révèle une thrombose veineuse cérébrale du sinus latéral droit et longitudinal supérieur. Les séquences angiographiques ont mis en évidence un aspect sténosé des carotides internes et des artères sylviennes associé à un important réseau de suppléance au niveau du segment terminal du siphon carotidien gauche réalisant un aspect de Moya-Moya. Le reste du bilan étiologique était sans particularité. Le diagnostic de maladie de Moya Moya a été retenu et la patiente a été mise sous héparine de bas poids moléculaire à dose préventive, antiagrégants plaquettaires et rééducation motrice. L'évolution clinique était favorable avec un début de récupération du déficit moteur au terme de la première semaine. À 3 mois, la patiente gardait une légère hémiparésie gauche prédominant au niveau du membre supérieur gauche. Cependant, la marche était possible sans aide.

### Discussion:

La maladie de Moya Moya est une maladie vasculaire cérébrale chronique est fréquente dans les pays d'Asie de l'Est, tels que le Japon et la République de Corée. Elle est plus fréquente chez les femmes que chez les hommes. Une étude a été faite en Argentine en 2001 à la recherche des anomalies pro-thrombotiques les plus fréquentes chez une population d'enfants atteints de syndrome de Moya- Moya. Nous discutons l'étiopathogénie de l'association Moya-Moya et thrombose veineuse cérébrale chez l'adulte. L'évolution était favorable sous anticoagulants sans complications hémorragiques chez une patiente présentant une thrombose veineuse cérébrale de cause indéterminée associée à un syndrome de Moya- Moya [1/2].

### Conclusion:

La maladie de Moya Moya est une entité rare. 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 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. Les traitements actuels cherchent à prévenir les lésions ischémiques, traiter les symptômes mais il n'existe pas de traitement de la maladie elle-même. Agents antiplaquettaires, inhibiteurs calciques, antiépileptiques éventuels sont ainsi couramment utilisés.

### Références bibliographiques principaux:

[1] Yasargil MG. Diagnosis and indications for operations in cerebrovascular occlusive disease. In: Microsurgery applied to neurosurgery. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, Academic Press; 1969;95–118.

[2] Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "Moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. Arch Neurol 1969;20:288–99.