

Fig. 1: Zones «brumeuses» (moyamoya) typiques (cercle) qui apparaissent grâce à la formation nouvelle de vaisseaux collatéraux

Maladie de Moyamoya: une collaboration hautement spécialisée est nécessaire

Dr méd. Sina Finkenstädt, PD Dr méd. Vladimir Krejci, Prof Dr méd. Andreas Raabe, Dr méd. David Bervini

La maladie de Moyamoya est une maladie rare et progressive des artères intracrâniennes qui provoque une constriction ou une occlusion de l'artère carotide ou de ses principales branches menant au cerveau. De minuscules vaisseaux sanguins s'ouvrent et forment des circuits collatéraux qui se présentent, en angiographie, comme un brouillard - «moyamoya» en japonais. En raison d'un apport sanguin insuffisant à long terme, des infarctus cérébraux ischémiques, des accidents ischémiques transitoires ou des hémorragies intracérébrales se produisent. Une collaboration hautement spécialisée entre neurochirurgiens, neurologues, neuroanesthésistes et neurointensivistes est cruciale pour le traitement de ces patients.

Contexte théorique

La maladie de Moyamoya est une maladie cérébrovasculaire rare, non inflammatoire et non athéroscléreuse, caractérisée par un épaissement idiopathique progressif de l'intima, qui affecte principalement la partie intracrânienne terminale de l'artère carotide interne (ACI) et de l'artère cérébrale médiane et antérieure (ACM et ACA). Cela conduit au développement de vaisseaux collatéraux compensatoires, qui forment un circuit de contournement¹. Ces petits vaisseaux collatéraux réticulaires anormaux sont responsables de l'aspect caractéristique de l'angiographie de soustraction digitale cérébrale, qui se présente comme un nuage de fumée et qui a donné à la maladie son nom japonais «moyamoya» (もやもや=brumeux) (Fig. 1). Le plus souvent, la sténose vasculaire progressive est bilatérale, bien que la gravité puisse varier d'un côté à l'autre. Le terme de maladie de Moyamoya est réservé à cette forme idiopathique, parfois fami-

liale, chez les patients dont les vaisseaux sont atteints bilatéralement. Chez les patients présentant des vaisseaux affectés unilatéralement, la maladie est appelée syndrome de Moyamoya. Cependant, une maladie controlatérale peut survenir chez jusqu'à 40 des patients présentant des signes initialement unilatéraux².

Physiopathologie

La sténose des artères cérébrales conduit initialement à une diminution de la pression de perfusion cérébrale (cerebral perfusion pressure – CPP), bien compensée par la formation de collatérales et une vasodilatation autorégulatrice. La réserve vasculaire cérébrale (cerebral vascular reserve – CVR) est réduite, mais le débit sanguin cérébral (cerebral blood flow – CBF) est préservé. Lors de la progression de la maladie, il résulte une réduction critique du CPP, qui aboutit à des mécanismes de compensation qui ne sont plus suffisants et, par conséquent à une nette réduction de la CVR et du CBF. En raison de cet apport sanguin insuffisant à long terme par les vaisseaux sténosés et du manque de collatérales, des infarctus cérébraux ischémiques et des attaques ischémiques transitoires (AIT) de forme non hémorragique se produisent. Dans la forme hémorragique, les saignements intracrâniens sont très probablement dus à des ruptures de micro-anévrismes sur les vaisseaux collatéraux³.

Cause, fréquence et maladies associées

L'étiologie de la maladie est inconnue. La forte incidence au Japon, où il existe également une connotation familiale d'environ 10 à 15, suggère fortement une étiologie génétique⁴. Dans l'ensemble, la maladie est très rare et touche le plus souvent les enfants, mais également les adultes typiquement entre 30 et 50 ans. Elle montre une répartition par âge bimodale et une domination féminine, les femmes sont touchées deux fois plus souvent^{5,7}. Le premier pic est atteint vers environ cinq ans et un autre se produit dans la quarantaine. Divers signes cliniques sont associés au syndrome de Moyamoya. Cela comprend, entre autres, la neurofibromatose de type 1, la sclérose tubéreuse, la méningite, le lupus érythémateux sys-

témique, la drépanocytose, la dysplasie fibromusculaire, le syndrome de Down, la cardiopathie congénitale, la radiothérapie cérébrale chez l'enfant⁸.

Le classement des stades selon Suzuki

Dans les années 1960, Jiro Suzuki et Akira Takaku ont classé l'évolution angiographique de la maladie en six stades qui sont encore utilisés aujourd'hui⁹. Cependant, les différents stades ne peuvent donner qu'une idée de la gravité de la maladie, car l'image angiographique ne correspond souvent pas à la gravité clinique de la maladie. Par exemple, des patients avec des ACI totalement bouchées bilatéralement avec des vaisseaux collatéraux étendus peuvent rester asymptomatiques. Après tout, il s'agit d'une insuffisance hémodynamique qui mène à des symptômes ischémiques. Le CBF joue donc un rôle important dans l'interaction complexe de différents facteurs dans de la maladie de Moyamoya. Le CBF est mesuré à l'aide de techniques modernes telles que l'enregistrement SPECT ou les séquences de perfusion RM et aide, en plus de l'angiographie conventionnelle, à quantifier l'insuffisance hémodynamique et permet ainsi de mieux l'interpréter.

«Natural History» – quand les patients ne sont pas traités

L'évolution de la maladie peut être soit lente avec des événements assez rares ou fulminante avec une détérioration neurologique rapide. Que l'évolution de la maladie soit lente ou fulminante, chez les patients non traités, les symptômes cliniques et la maladie vasculaire progresseront inévitablement^{6,10}. La littérature montre que jusqu'à deux tiers des patients atteints de la maladie de Moyamoya ont une progression symptomatique dans les 5 ans et auront donc un résultat clinique médiocre¹¹. Chez les patients encore asymptomatiques, le risque annuel d'événement ischémique (hémorragique ou non hémorragique) est de 3,2¹².

Indication neurochirurgicale – quand et quels patients traiter?

Le traitement neurochirurgical utilisant des techniques de revascularisation est, pour l'instant, la seule option de traite-

ment efficace à ce jour chez les patients atteints de la maladie de Moyamoya et est de plus en plus accepté comme traitement primaire. La chirurgie est généralement recommandée pour le traitement des patients présentant des événements ischémiques cérébraux récurrents ou progressifs avec une réserve de perfusion cérébrale associée diminuée. Plusieurs études ont déjà montré qu'un traitement conservateur, uniquement médicamenteux avec des inhibiteurs de l'agrégation plaquettaire (AAP), ne peut pas arrêter le processus de la maladie. Les AAP peuvent être recommandés chez les patients ne souffrant pas d'un AVC hémorragique, mais il est recommandé de faire preuve de prudence, car ces derniers peuvent transformer en hémorragique les AVC non hémorragiques. Chez les patients asymptomatiques, aucune recommandation de médicament n'est formulée².

Idéalement, l'opération a lieu avant l'apparition de l'ischémie cérébrale et non au stade aigu après l'événement ischémique⁶. Il a été prouvé que la revascularisation chirurgicale était recommandée chez les patients présentant des formes hémorragiques et non hémorragiques. En particulier, deux grandes études, avec suivi à long terme, ont montré que les patients traités chirurgicalement avec succès présentaient 96 de chances de ne pas avoir d'attaques au cours des 5 années suivantes. En outre, un bon profil de sécurité pour l'opération est assuré avec un risque d'accident vasculaire cérébral d'environ 4 par hémisphère au cours des 30 premiers jours suivant l'opération, le risque diminuant de manière significative après le premier mois^{6,11}. La détérioration neurologique temporaire est beaucoup plus élevée avec 20-25, de même que le risque d'hyperperfusion postopératoire, qui varie de 16 à 74 des cas dans la littérature^{13,14}.

Les données pour le traitement des patients atteints de la maladie de Moyamoya souffrant d'événements hémorragiques sont également convaincantes. Dans les grands essais randomisés multicentriques, la cohorte chirurgicale présentait un risque de récurrence d'hémorragie significativement plus faible de 7,4 à 11,9, contre 31,6 à 37,1 dans la cohorte traitée de manière conservatrice^{15,16}.

Opération de revascularisation – Objectif et techniques d'opération

L'objectif le plus important de la revascularisation chirurgicale est la prévention des événements ischémiques en améliorant le CBF et en récupérant la capacité de réserve (CVR).

Techniquement, il existe une distinction entre les techniques de revascularisation directe et indirecte, mais la technique directe est plus efficace¹⁷⁻¹⁹. Dans les méthodes directes et indirectes, la planification chirurgicale dépend fondamentalement de l'anatomie individuelle, des symptômes cliniques et des résultats de l'image multimodale.

La revascularisation directe crée une anastomose de vaisseau à vaisseau en utilisant l'artère carotide externe (ACE) «saine» en tant que source d'un nouveau flux sanguin vers le tissu cérébral ischémique. Le classique pour cela est le bypass STA-ACM (superficial temporal artery – STA), d'autres vaisseaux donateurs entrent également en ligne de compte : l'Arteria occipitalis et l'Arteria meningea

media. La première anastomose STA-ACM a été réalisée par Ya argil le 30 octobre 1967 à Zurich et est depuis largement utilisée dans le traitement des maladies cérébrovasculaires ischémiques, y compris chez les patients atteints de la maladie de Moyamoya.

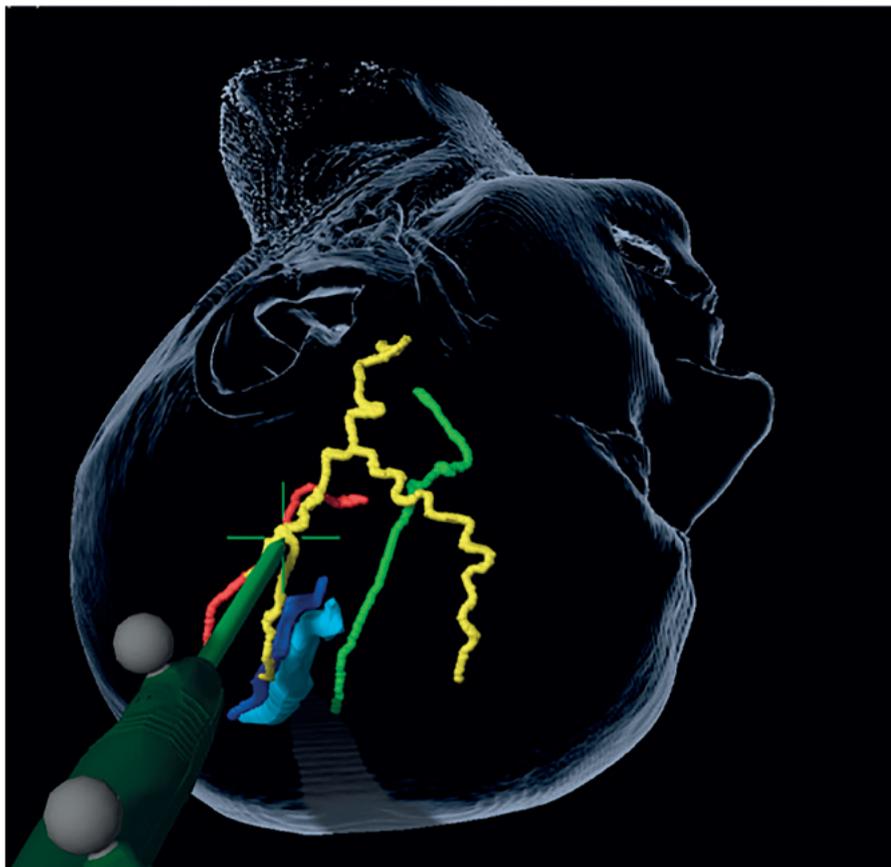
Étant donné que la STA est située directement sous la peau et est souvent le seul bon vaisseau donneur disponible pour le patient, elle ne doit en aucunes circonstances être abîmée lors de l'accès chirurgical. À cette fin, la navigation peropératoire s'est révélée très utile. La technique de réalité augmentée, avec laquelle les vaisseaux à opérer peuvent être représentés avec précision et même projetée sur le patient, a été établie et publiée en neurochirurgie à l'hôpital de l'île de Berne (Fig. 2)²⁰.

En peropératoire, l'angiographie vidéo au vert d'indocyanine (ICG) aide à confirmer le succès du pontage. À cet effet, le neurochirurgien demande à l'anesthésiste d'administrer la substance par voie intraveineuse au moment donné (Fig. 3).

Dans la revascularisation indirecte, le tissu vascularisé délivré par l'ACE est mis en contact direct avec le cerveau (par exemple la dure-mère – appelé Encephalodurosynangiose, muscle temporal – Encephalomyosynangiose, galea – Encephalogaesyngangiose, STA – Encephaloarteriosynangiose, omentum – Encephaloomentalsynangiose).

Les différentes variantes des techniques indirectes sont également souvent utilisées en combinaison ou en complément des dérivations directes. Il est important de noter que la revascularisation indirecte est préférée, en particulier chez les enfants, dans la mesure où une réponse néo-angiogénique adéquate est plus probable dans la population jeune^{21,22}. En outre, les anastomoses directes, telles que le pontage STA-ACM peuvent poser un problème technique chez les enfants en raison du très petit calibre des récepteurs corticaux et sont donc associées à des risques plus importants²³.

Fig. 2: L'image de gauche montre la navigation exacte des vaisseaux à traiter en peropératoire. En haut à droite, on voit un patient chez qui, à l'aide de la navigation (voir aussi photo en bas à droite), on dessine le tracé correspondant de la STA selon l'incrustation.



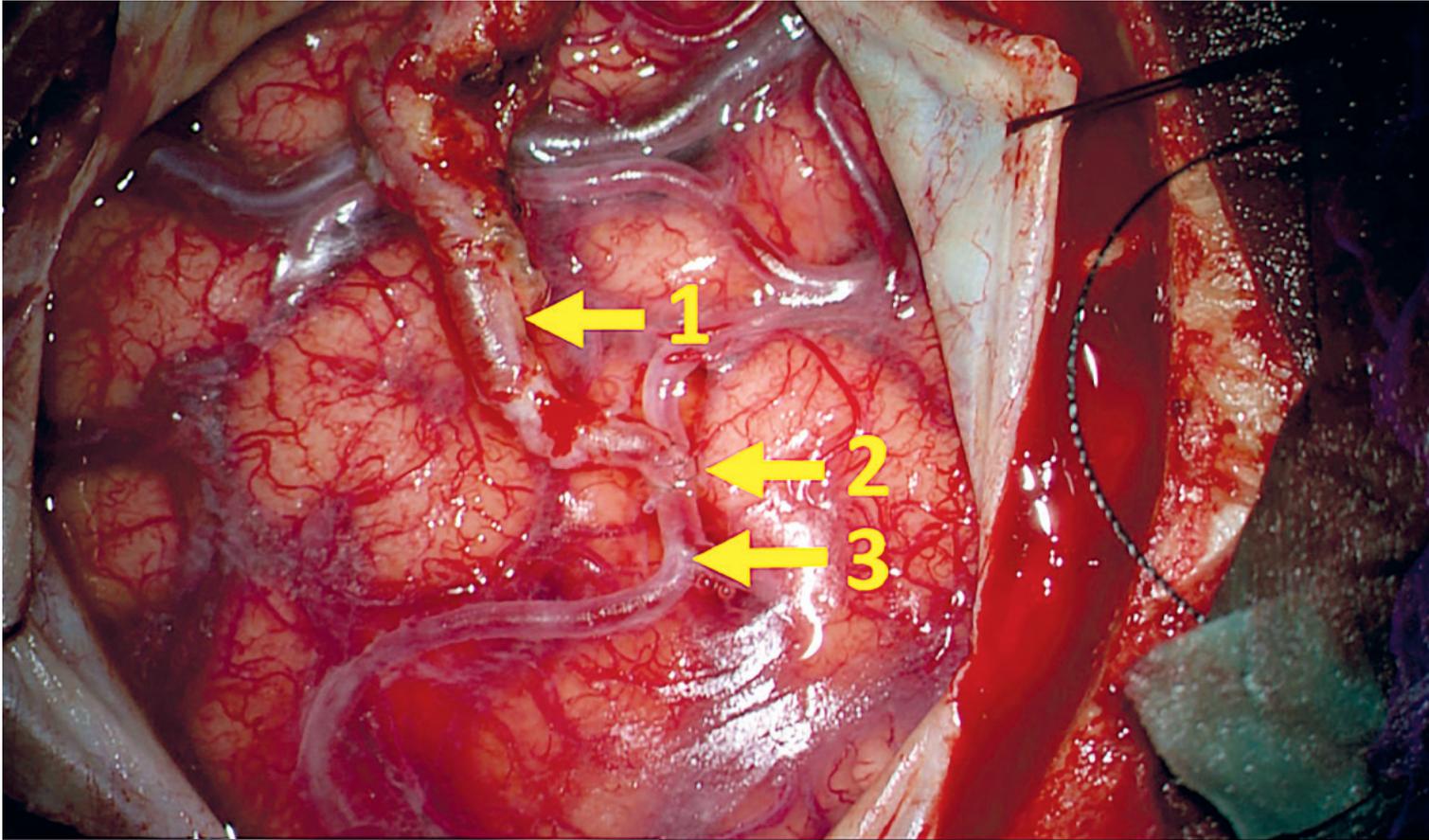
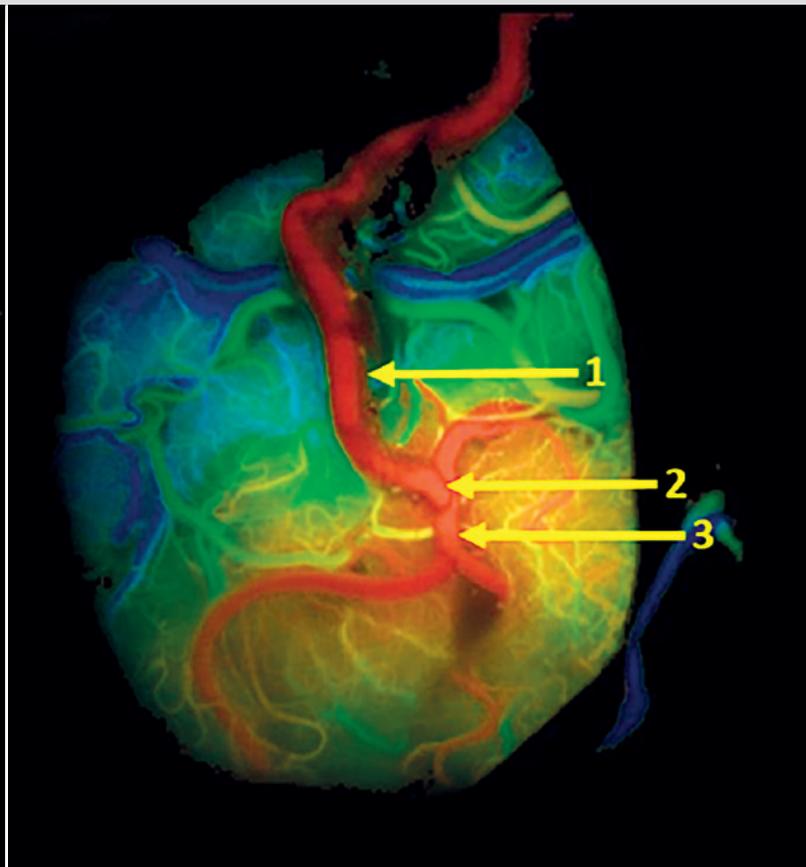
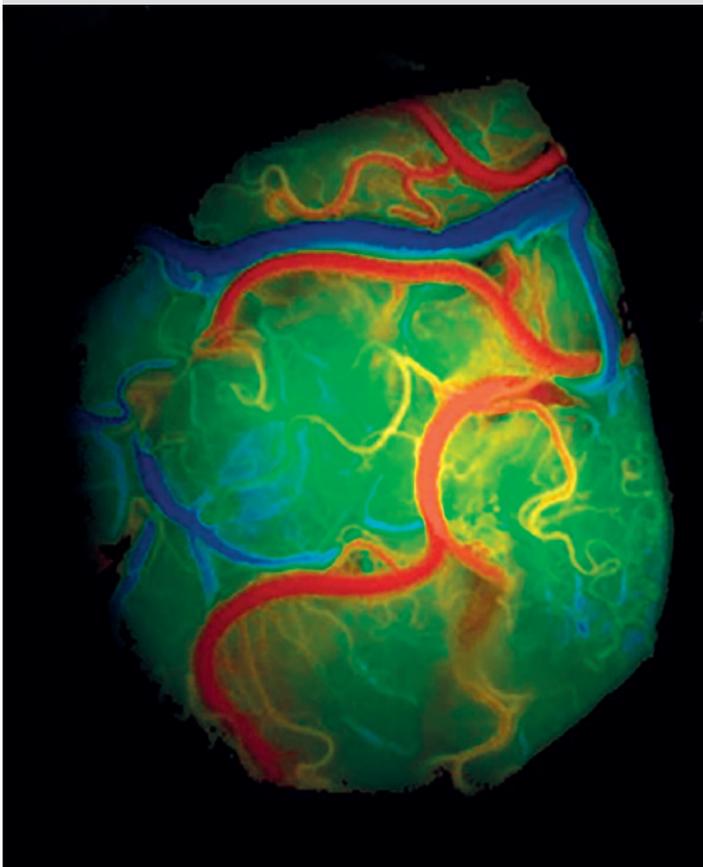


Fig. 3: En haut, Situation après le pontage STA-ACM.
En bas, angiographie vidéo au vert d'indocyanine pour confirmer le pontage durant l'opération (à droite) ;
(1) STA, (2) anastomose, (3) ACM



Succès de l'opération

En imagerie postopératoire utilisant une angiographie cérébrale et une angiographie IRM avec des séquences de perfusion, on peut montrer le pontage patent ainsi que la meilleure perfusion de l'hémisphère (Fig. 4). Un suivi radiologique clinique complémentaire est effectué à intervalles réguliers, ajusté individuellement.

Mesures postopératoires importantes

Une complication bien connue après un pontage d'une maladie de Moyamoya est le syndrome d'hyperperfusion cérébrale. L'incidence du syndrome d'hyperperfusion symptomatique varie dans la littérature entre 15 et 27,5, l'hyperperfusion radiologique est encore plus élevée avec jusqu'à 50¹⁴. Les modifications physiopathologiques sont basées sur une autorégulation cérébrale, car après la revascularisation, une pression de perfusion normale ou accrue est rétablie dans l'hémisphère précédemment hypoperfusé et les vaisseaux cérébraux chroniquement hypertrophiés ne peuvent pas s'adapter assez rapidement. Une sorte de percée de pression de perfusion provoque alors des symptômes tels que maux de tête, crises d'épilepsie, déficits neurologiques focaux réversibles et rarement des hémorragies intracérébrales. Les symptômes régressent généralement rapidement et les déficits neurologiques disparaissent généralement en sept jours, mais peuvent persister chez certains patients. Par conséquent, une surveillance postopératoire immédiate et à long terme et une gestion adéquate de la pression artérielle sont essentielles. La réduction prophylactique de la tension artérielle peut prévenir ou atténuer l'hyperperfusion cérébrale symptomatique.

Anesthésie neuroprotectrice

L'anesthésie neuroprotectrice commence par une évaluation et une planification préopératoires, la sélection d'une procédure d'anesthésie appropriée et une surveillance peropératoire. Chez les patients atteints de la maladie de Moyamoya, il est important de maintenir l'équilibre fragile entre la consommation d'oxygène cérébrale et la perfusion cérébrale. De toute évidence, l'hémodynamique est au

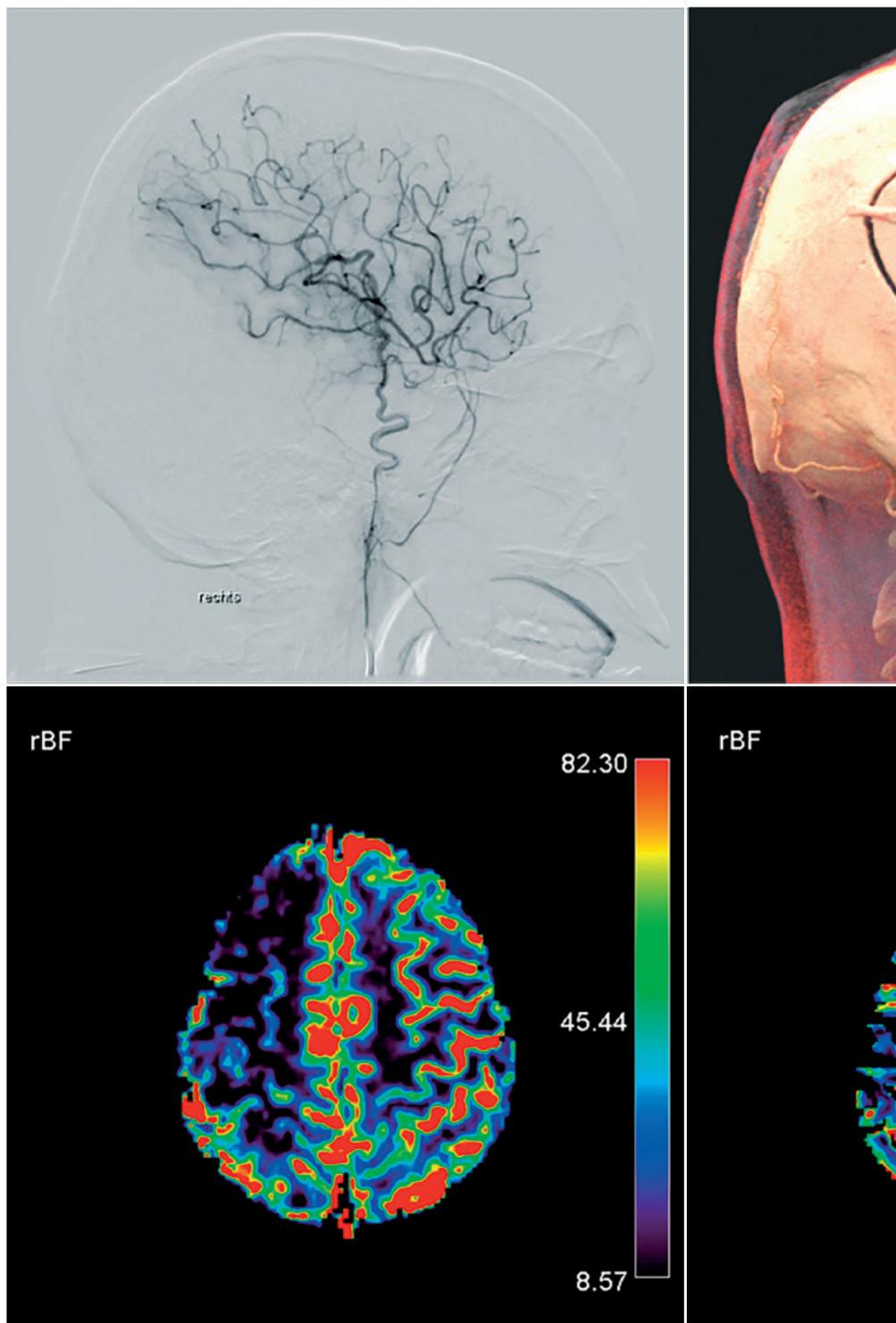
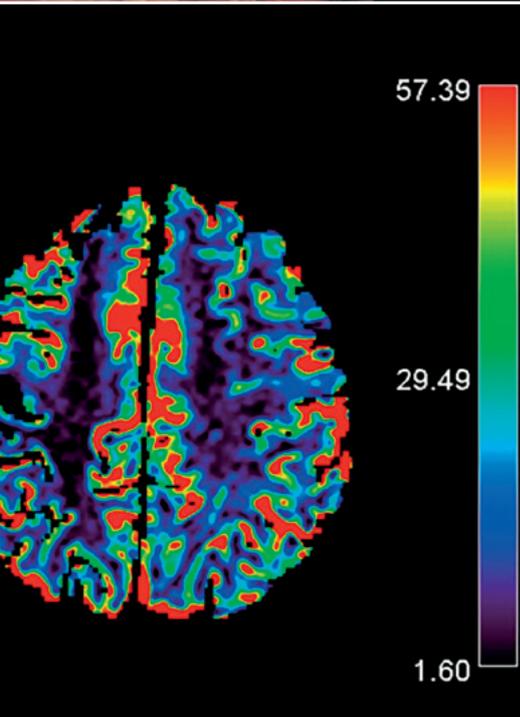
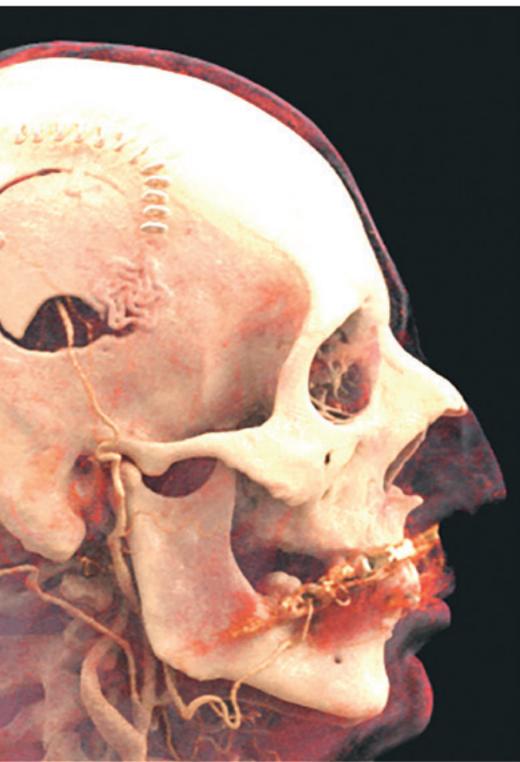


Fig.4: En haut à gauche: l'angiographie de soustraction numérique cérébrale montre un pontage STA-ACM perméable. En haut à droite: conditions postopératoires, la STA passe par un évidement dans la craniotomie vers l'arrière. En bas à gauche: l'IRM préopératoire (à gauche) et postopératoire (droite) avec perfusion postopératoire améliorée de l'hémisphère

premier plan. Mais les anesthésiques, la ventilation et l'oxygénation, la thérapie liquidienne, la gestion du sang et de la coagulation peuvent également jouer un rôle. Enfin et surtout, une bonne commu-

nication interdisciplinaire, ainsi que l'anticipation des problèmes, contribuent au succès de l'intervention.



ble. Une grande partie de l'hémisphère est vascularisée par intracrânienne. En dessous: séquences de perfusion droit.

Bilan anesthésiologique préopératoire

Les comorbidités associées à la maladie de Moyamoya ont déjà été mentionnées. Les déficits sensoriels ou moteurs, l'épilepsie structurelle ou le retard psycho-

moteur sont courants chez les patients atteints de la maladie de Moyamoya. Un nombre croissant d'attaques ischémiques peut indiquer un risque accru d'ischémie périopératoire.

Une attention particulière doit être portée aux valeurs de pression artérielle mesurées avant l'opération, car elles servent de référence pour la gestion peropératoire de l'hémodynamique. Les maladies secondaires, associées à un risque accru de complications cardiaques et pulmonaires, peuvent affecter de manière significative l'évolution périopératoire.

Prémédication médicamenteuse

Les antiépileptiques et les antagonistes du calcium doivent être maintenus avant l'opération. Les avantages et les inconvénients des anxiolytiques doivent être mis en balance dans chaque cas particulier. D'une part, les substances sédatives peuvent compliquer l'évaluation neurologique avant l'induction de l'anesthésie générale et de plus, l'hypercapnie peut provoquer un phénomène de vol^{24,25}. D'autre part, une ischémie due à une hyperventilation liée au stress et à une vasoconstriction cérébrale a été rapportée, en particulier chez les enfants en pleurs²⁶.

Surveillance de la perfusion cérébrale et de la fonction neurologique

En raison de la réserve autorégulatrice limitée mentionnée, le risque d'hypo ou d'hyperperfusion est particulièrement élevé²⁷. L'hypotonie est fréquente, notamment dans la phase d'induction de l'anesthésie²⁸. Chez le patient éveillé, la perfusion cérébrale peut être évaluée sur la base de la clinique. Bien que récemment des revascularisations réussies chez des patients choisis et réveillés atteints de la maladie de Moyamoya aient été publiées²⁹, la procédure aura généralement lieu sous anesthésie générale, ce qui complique l'évaluation neurologique peropératoire.

Diverses méthodes neurophysiologiques non invasives sont disponibles pour surveiller la perfusion cérébrale³⁰, telles que l'EEG, le doppler transcranien (TCD), la Near Infrared Spectroscopy (NIRS) et les potentiels évoqués moteurs ou somatosensoriels (MEP / SSEP). Des méthodes invasives telles que la mesure directe de

l'oxygénation des tissus (PtiO₂), la débit-métrie doppler au laser ou l'oxymétrie de bulbe ont également été publiées^{31,32}. Ces derniers ont cependant une pertinence limitée. Par exemple, les troubles de perfusion focaux ou régionaux associés à un déficit fonctionnel correspondant ne peuvent être détectés qu'avec des potentiels évoqués³³.

Hémodynamique, gestion des liquides et limites des transfusions

La pression artérielle ne doit pas tomber en dessous des valeurs mesurées avant l'opération, mais il faudrait plutôt tendre à des valeurs légèrement (environ 20) plus élevées. Les stratégies individualisées de prise en charge hémodynamique périopératoire revêtent une importance croissante dans le contexte de la chirurgie générale et devraient particulièrement être mises en œuvre chez les patients atteints de la maladie de Moyamoya^{34,35}. Une mesure de pression artérielle invasive déjà installée avant le début de l'induction permet un diagnostic précoce et le traitement de l'instabilité circulatoire. Le blocage neuromusculaire pour l'intubation devrait s'effectuer avec une substance qui ne devrait pas libérer d'histamine (par exemple, le vécuronium ou le rocuronium).

L'hypovolémie doit être évitée. Comme pour la gestion de la pression artérielle, le traitement liquidien intraveineux doit être individualisé. Les paramètres dynamiques tels que la variation de la pression pulsée (VPP) et la variation de volume systolique ont un meilleur pouvoir prédictif que des paramètres statiques tels que la pression veineuse centrale³⁶. Le mannitol est couramment utilisé pour abaisser la pression intracrânienne dans les chirurgies neurochirurgicales des tumeurs ou les traumatismes cranio-cérébraux. Cependant, il peut provoquer une hypovolémie et un déséquilibre électrolytique et ne doit pas être administré chez les patients atteints de la maladie de Moyamoya³⁷. Il n'existe aucune preuve claire concernant la gestion du sang avec la maladie de Moyamoya, mais la littérature mentionne à plusieurs reprises un seuil de transfusion lors d'un hémocrite ffl 30³⁸.

Après la revascularisation, la décompens-

Figure 5a: EEG double canaux avant l'induction de l'anesthésie.

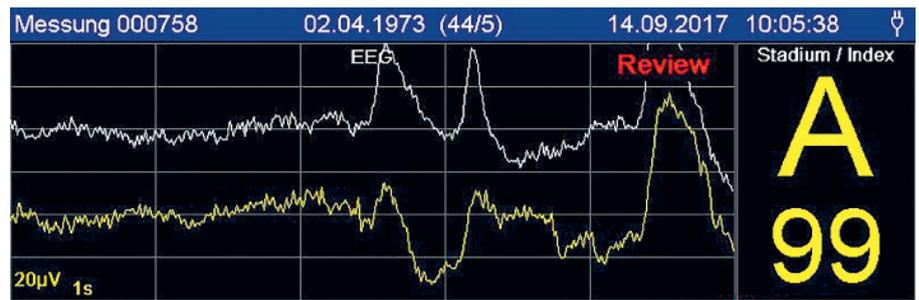


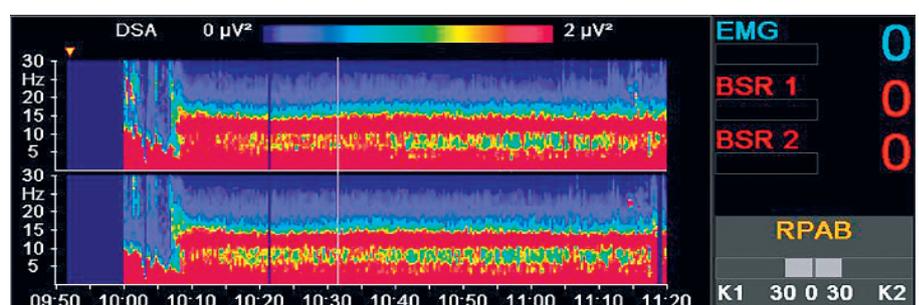
Figure 5b: EEG double canaux durant l'induction de l'anesthésie.



Figure 5c: EEG double canaux durant l'opération.



Figure 5d: Le réseau spectral de densité permet de suivre l'évolution temporelle de l'EEG périopératoire. Axe horizontal: temps; Axe vertical: fréquences (0-30 Hz); Gradient (ici 0-2 µV²): Puissance. Les oscillations dans la plage de 10 Hz sont représentées par la bande correspondante dans le réseau spectral de densité, qui devient clairement visible après l'introduction de l'anesthésie (ici avec du propofol).



sation hypertensive peut provoquer des saignements et également un œdème d'hyperperfusion. Ceci doit être pris en compte, en particulier lors du réveil et de la période postopératoire. Lors de l'extubation, nous visons une bonne tolérance du tube avec évaluation neurologique simultanée. Cela réussit généralement avec un «surdosage contrôlé aux opiacés» (réfifentanyl), l'utilisation périopératoire d'alpha-2-agonistes à action centrale (dexmédétomidine, clonidine) et une normoventilation jusqu'à l'extubation.

Ventilation

Le débit sanguin cérébral (CBF) dépend de la pression artérielle partielle de CO₂ (PaCO₂). L'hyperventilation entraîne une diminution du CBF et peut conduire à une ischémie²⁵. Chez les patients atteints de la maladie de Moyamoya, la réponse cérébrovasculaire à la PaCO₂ est modifiée et l'hypercapnie chez ces patients peut conduire à un phénomène de vol dans la circulation cérébrale avec une redistribution régionale du CBF et une ischémie régionale. Les patients pédiatriques en particulier semblent être plus touchés. Par

conséquent, la normoventilation (PaCO₂ 35-45mmHg) doit être recherchée chez ces patients.

Anesthésiques et dosage

L'anesthésie superficielle expose le patient à un stress inutile et au danger d'awareness. Un surdosage peut entraîner une instabilité hémodynamique et une évaluation neurologique difficile à la fin de l'opération. La dérivation périopératoire d'un EEG frontal peut s'avérer utile. Les anesthésiques provoquent des modifications spécifiques à la substance

et reproductibles à l'EEG³⁹, qui sont également en corrélation avec les signes cliniques de la profondeur de l'anesthésie. Par exemple, après le propofol, on observe une augmentation initiale de l'activité de la bande bêta (12-30 Hz, Figure 5b) dans la dérivation frontale. Un approfondissement supplémentaire avec perte de réactivité est caractérisé par des oscillations de plus en plus régulières (cohérentes) dans la bande alpha (8-12 Hz, Figure 5c) et plus tard dans la bande delta (0,5-4Hz). Si on approfondit l'anesthésie, une suppression dite de rafales se produit, puis l'activité électrique est complètement supprimée. La suppression des rafales dans l'EEG peut donc être attribuée à un surdosage, mais le diagnostic différentiel doit également prendre en compte l'ischémie.

Les anesthésiques volatiles sont des dilateurs vasculaires cérébraux. Théoriquement, comme dans l'hypercapnie, il existe un risque de vol et d'ischémie corticale régionale⁴⁰. Le propofol, en revanche, n'a pas d'effet considérable sur la réactivité vasculaire cérébrovasculaire. Cependant, les preuves selon lesquelles l'anesthésie totale par voie intraveineuse (TIVA) est associée à un meilleur résultat n'ont pas encore pu être établies à ce jour²⁶.

Neuroprotection pharmacologique

Les propriétés neuroprotectrices des anesthésiques sont discutées de manière controversée¹⁷. Il est vrai que la consommation cérébrale d'oxygène est réduite, en fonction de la dose, par la suppression de l'activité électrique jusqu'à la suppression des rafales, de plus, des effets neuroprotecteurs des anesthésiques ont également été démontrés dans un grand nombre d'études surtout sur des animaux et in vitro. Cependant, de bonnes preuves de neuroprotection pharmacologique en utilisation clinique n'ont pas été trouvées jusqu'à maintenant⁴¹. En revanche, ces dernières années, la suppression des rafales à l'EEG a été associée de manière répétée à l'apparition d'un délire postopératoire. Cependant, sur la base de notre expérience en matière de suppression des rafales à l'EEG lors d'endartériectomies carotidiennes⁴² et des premiers résultats d'un essai clinique en cours, nous esti-

mons très peu probable que la suppression des rafales à l'EEG avec du propofol seul soit la cause du délire postopératoire.

Conclusion

Le traitement neurochirurgical reste le seul traitement curatif efficace pour les patients atteints de la maladie de Moyamoya. Grâce à l'opération, on peut prévenir l'apparition nouvelle d'événements ischémiques récurrents et les déficits neurologiques associés. Le succès de la chirurgie dépend de manière cruciale d'une bonne collaboration entre neurochirurgiens, neuroanesthésistes, neurologues et neurointensivistes.

Bibliographie sur <https://siga-fsia.ch/mitglieder/anaesthesie-journal/archiv.html>

Contact:

Dr méd. Sina Finkenstädt*, MPH

PD Dr méd. Vladimir Krejci**

Prof. Dr méd. Andreas Raabe*

Dr méd. David Bervini**, MAdvSurg

* Département de neurochirurgie, Hôpital de l'Île, Berne

** Département d'anesthésiologie et de traitement de la douleur, Hôpital de l'Île, Berne

sina.finkenstaedt@insel.ch

vladimir.krejci@insel.ch

andreas.raabe@insel.ch

david.bervini@insel.ch