

Le syndrome de Moyamoya post-cannabique

Post-cannabie Moyamoya syndrome

Hamza Bouaziz, Bouthaina Benlahcen, Samir Rouabhia, Amar Belkhir, Mariem Mabrouk, Somia Molahcen, Sihem Djezar, Afef Mebarki, Naima Djaili, Zahra Hamadi, Achraf Bouali

Service de Médecine Interne,
CHU Benflis Touhami, Batna –
Algérie

Correspondance à :

Hamza BOUAZIZ
dr.hamza.b@live.fr

DOI : <https://doi.org/10.48087/BJMSc.2015.2227>

Il s'agit d'un article en libre accès distribué selon les termes de la licence Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0), qui autorise une utilisation, une distribution et une reproduction sans restriction sur tout support ou format, à condition que l'auteur original et la revue soient dûment crédités.

RÉSUMÉ

Le syndrome de Moyamoya est une anomalie de l'angiogénèse, souvent responsable d'accidents vasculaires cérébraux par sténose progressive des artères de la base du cerveau. C'est la portion intracérébrale de la carotide interne qui est concernée ; d'où le développement d'un réseau collatéral de suppléance qui donnera l'aspect de « fumée de cigarette ». Les manifestations ischémiques sont fréquentes chez les enfants et les adultes mais les atteintes hémorragiques semblent plus fréquentes chez l'adulte et ne représentent que 10% des atteintes pédiatriques. Le pronostic peut être assombri par le risque de récurrences mettant en jeu le pronostic neuro-intellectuel et même vital. Le diagnostic repose sur l'angiographie qui représente l'examen de référence alors que l'angio-IRM peut la remplacer si les lésions sont typiques. Le syndrome de Moyamoya peut être primitif ou secondaire à une autre pathologie dont la recherche étiologique reste primordiale. Nous allons décrire un cas de Moyamoya chez un jeune homme découvert à l'occasion d'AVC ischémiques à répétition dont l'origine toxique semble la plus probable.

Mots clés : Moyamoya, AVC ischémiques, Cannabis, Sujet jeune.

ABSTRACT

The Moyamoya disease is an angiogenic disorder and a rare cause of stroke. It is a progressive stenosis of cerebral arteries at the base of the brain involving the intra-cerebral portion of the internal carotid arteries. This leads to development of collateral arteries, causing an aspect of "cigarette smoke." ischemic events are common among children and adults but hemorrhagic attacks are more common in adults while involving only 10% of the affected children. The prognosis is severe and the spontaneous evolution of the disease involves neuro-intellectual and vital prognosis consequences. Diagnosis is based on angiography, which is the gold standard while the magnetic resonance angiography can replace it if the damage is typical. The Moyamoya disease may be primary or secondary to another disease whose etiologic research remains essential. Here we describe a case of Moyamoya syndrome of a young man discovered during repeated ischemic stroke, for which etiologic investigations where negative.

Keywords : Moyamoya, Strokes, Cannabis, Young man.

متلازمة مويامويا بعد القنب

المخلص:

متلازمة مويامويا هو خلل في نمو الأوعية الدموية، غالباً ما يكون مسؤول عن جلطات الدماغية عن طريق تضيق تدريجي في شرايين قاعدة هذا هو الجزء الدماغية من الشريان السباتي الداخلي؛ وبالتالي تتطور شبكة من الشعيرات الدموية البديلة من شأنها أن تعطي مظهر الدماغ "دخان السجائر". الجلطات الدماغية شائعة بين الأطفال والكبار ولكن النزيف أكثر تواتراً عند البالغين ويمثل 10% من الإصابات لدى الأطفال. التطور الطبيعي للمرض قد يسوء بسبب تكرار الجلطات ما يؤدي تهديد المستقبل العصبي والحياتي. ويستند التشخيص على تصوير الأوعية قد تكون متلازمة مويامويا ابتدائية أو الدوائية ويمكن أن يحل التصوير المغناطيسي محل تصوير الأوعية الدموية إذا كانت الصور نموذجية. ثانوية لمرض آخر أين يحتل البحث عن السبب المكنة المهمة. نحن نصف في هذا النص حالة مريض مصاب بمتلازمة مويامويا تم اكتشافها على اثر جلطات دماغية متكررة حيث يضل الإدمان السبب الأكثر احتمالاً.

الكلمات المفتاحية: مويامويا. الجلطات الدماغية. القنب الهندي. الشباب.

INTRODUCTION

Le syndrome de Moyamoya est une anomalie de l'angiogénèse due à une sténose progressive de la portion intracérébrale des carotides internes entraînant le développement d'un réseau collatéral de suppléance qui donne l'aspect de « fumée de cigarette » ou « Moyamoya » en japonais. Le rôle de cannabis dans la genèse de cette maladie est rarement discuté. Plusieurs mécanismes physiopathologiques sont évoqués dans la genèse des AVC ischémiques, intervenant souvent d'une façon intriquée. L'étiologie toxique demeure un diagnostic d'élimination, et même la positivité des tests toxiques ne peut en aucun cas d'affirmer l'imputabilité du cannabis dans la

pathogénie du Moyamoya.

Les manifestations ischémiques sont fréquentes alors que les atteintes hémorragiques sont l'apanage de l'adulte et ne représentent que 10% des cas chez les enfants. Le traitement repose sur les antiagrégants plaquettaires, les anticoagulants et la rééducation fonctionnelle. Le traitement chirurgical demeure possible et promoteur. Le pronostic peut être assombri par le risque de récurrences mettant en jeu le pronostic neuro-intellectuel et même vital.

Nous rapportons l'observation d'un cas de Moyamoya révélé par des accidents vasculaires cérébraux ischémiques, le rôle du cannabis dans la genèse de sa maladie est évoqué.

Pour citer l'article :

Bouaziz H, Benlahcen B, Rouabhia S, et al. Le syndrome de Moyamoya post-cannabique. *Batna J Med Sci* 2015;2(2):215-218. <https://doi.org/10.48087/BJMSc.2015.2227>

OBSERVATION

Notre patient est âgé de 34 ans, originaire et demeurant à Batna, issu d'un mariage non consanguin, célibataire sans profession, sans antécédents médicaux particuliers, tabagique à raison de 20 paquets/année, éthylique occasionnel chez qui le degré d'intoxication éthylique est difficile à préciser. Il s'agit également d'un grand consommateur de cannabis.

L'histoire de sa maladie remonte à 3 ans auparavant marquée par plusieurs épisodes d'accidents vasculaires ischémiques transitoires (hémiparésie, monoparésie et hémiplégié) avec récupération progressive et totale; symptomatologie négligée par le patient. En avril 2015, le patient a finalement consulté pour une hémiplégié gauche persistante faisant suite à une brève perte de connaissance.

L'examen clinique révélait une hémiplégié gauche totale et proportionnelle avec abolition des réflexes ostéotendineux et l'absence du signe de Babinsky. L'examen cardiovasculaire, ainsi que celui des autres appareils est sans particularités.

Sur le plan biologique, la formule de numération sanguine était normale avec un taux d'hémoglobine à 14,8 g/dl normochrome normocytaire, les globules blancs et les plaquettes étaient normaux. Le taux de prothrombine était à 100%. Le bilan rénal, hépatique, phosphocalcique, lipidique ainsi que l'ionogramme sanguin étaient tous corrects. La glycémie était à 1,09g/l, le bilan inflammatoire était normal. Le taux des protéides totaux et de l'albumine était correct. Le bilan étiologique était négatif; la sérologie de la syphilis, HSV, les anticorps anticytoplasimiques des polynucléaires neutrophiles, les anticorps antinucléaires ainsi que les anticorps antiphospholipides sont tous négatifs.

Sur le plan morphologique, la radiographie de thorax de face et l'abdomen sans préparation étaient corrects, l'ECG montrait un rythme sinusal régulier; la fréquence cardiaque était de 72 cycles/min, l'axe électrique de cœur était normal.

L'écho-doppler des troncs supra-aortiques trouvait une surcharge athéromateuse au niveau de l'origine des carotides internes. L'IRM cérébrale (figure 1) objectivait un AVC ischémique avec infarctus hémorragique dans le territoire profond de l'artère cérébrale moyenne droite, Plages d'AVC ischémique au stade chronique de l'hémisphère droite et une Sténose de la carotide interne droite étendue à la cérébrale moyenne.

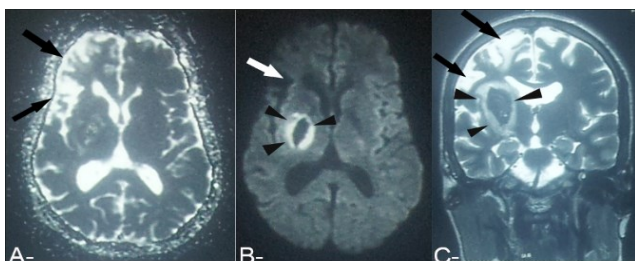


Figure 1. Imagerie par résonance magnétique cérébrale du patient. **A.** Zones d'ischémie séquellaire (flèches). **B.** Atrophie cortico-sous-corticale du territoire de l'artère sylvienne. **C.** Zones ischémiques (flèche) avec infarctus ischémique central (triangles noirs).

L'imagerie a été complétée par un Angio-scan cérébral (figure 2, objectivant un aspect gracile de la carotide interne droite et des deux artères cérébrales antérieures sans opacification de la cérébrale moyenne droite remplacée par un réseau collatéralité, évocateur du syndrome de Moyamoya.

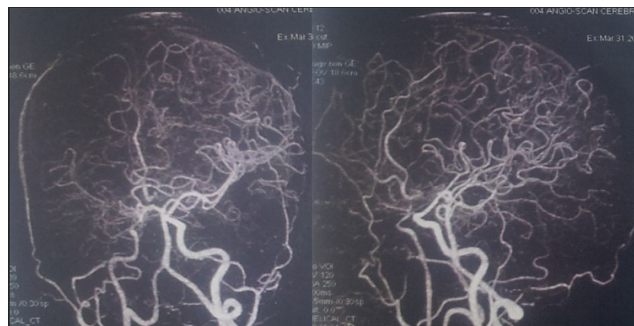


Figure 2 : Angioscanner cérébral du patient montrant un aspect typique en « fumée de cigarette ».

Afin d'obtenir une cartographie artérielle globale, nous avons complété le bilan morphologique par une écho-doppler abdominale, sans particularité, et une écho-doppler des membres inférieurs, n'objectivant qu'une discrète surcharge athéromateuse calcifiée au niveau des artères fémorales communes.

Durant son hospitalisation, le malade a été mis sous antiagrégants plaquettaires, une statine et des séances de rééducation fonctionnelle, avec un sevrage du tabac, des boissons alcoolisées et du cannabis. Une semaine après, une nette amélioration clinique était observée avec une récupération de la motricité du membre inférieur. Trois mois plus tard, le patient se présente à la consultation avec une régression de tout déficit moteur.

DISCUSSION

Le diagnostic du syndrome de Moyamoya ouvre la porte devant une enquête étiologique. Plusieurs étiologies sont à éliminer d'emblée telles que la neurofibromatose type 1 (par l'absence « des taches café au lait »), la trisomie 21 (par l'absence d'un morphotype évident), les séquelles d'irradiation (devant l'absence de contexte) et la méningite (par l'absence de contexte clinique évocateur).

D'autres étiologies nécessitent des explorations plus approfondies afin de pouvoir affirmer ou infirmer leur lien de causalité comme. La drépanocytose (écartée devant la normalité de l'électrophorèse de l'hémoglobine), le lupus érythémateux disséminé (écarté devant l'absence d'autres manifestations systémiques ainsi que la négativité des Facteurs antinucléaires), les vascularites à ANCA (éliminées devant la négativité des pANCA et cANCA) et le syndrome des antiphospholipides (devant l'absence des anticardiolipines et antiB2GP1).

L'origine toxique demeure alors probable par élimination. Même devant la positivité des tests de toxicologie, on ne peut affirmer de façon formelle l'imputabilité du cannabis dans l'éthiopathogénie du Moyamoya, d'autant plus qu'on ne dispose pas d'une explication rationnelle sur le plan physiopathologique. On supposerait qu'il pourrait s'agir d'une intrication entre un phénomène de vasospasticité associé à une lésion de vascularite induite par le cannabis. D'autres facteurs peuvent se surajouter tels que les arythmies paroxystiques, l'activation plaquettaire et les troubles de l'auto-régulation vasculaire cérébrale.

Chez notre patient, la notion de consommation fréquente de cannabis, l'âge jeune et la nette amélioration clinique dès le sevrage sont des bons arguments qui renforcent notre hypothèse diagnostique.

La maladie de Moyamoya est une maladie vasculaire

cérébrale chronique caractérisée par une sténose ou une occlusion progressive des terminaisons des carotides internes intracrâniennes et des parties proximales du polygone de Willis avec développement d'un réseau de artériolaire anastomotique de suppléance au niveau de la base du crâne dont l'aspect angiographique est « en nuage de fumée » ou en japonais « Moyamoya » [2].

C'est une pathologie relativement fréquente chez les asiatiques et reste exceptionnelle chez les caucasienne [1], avec deux pics de fréquence observés entre 5 et 15 ans, mais également les adultes surtout entre 30 et 40ans, avec une prédominance féminine. La récurrence familiale est rencontrée dans 10% des cas au Japon [1].

Les lésions histologiques prédominent au niveau de l'intima avec un épaississement fibrocellulaire, une fragmentation de la limitante élastique interne et une raréfaction du média [1]. Ces lésions entraînent un épaississement progressif de la paroi des artères cérébrales préférentiellement de la base du crâne, provoquant une ischémie en aval [1]. Cette ischémie entraîne la production de facteurs angiogéniques responsable de la création de néovaisseaux de suppléance [1], dans la région des noyaux gris centraux à partir des artères perforantes et choroïdiennes [3] réalisant l'image de « nuage de fumée » typique [1]. Ces vaisseaux sont le siège de rupture de microanévrisme entraînant des AVC ischémiques à répétition [1].

La maladie de Moyamoya peut être primitive ou secondaire à une autre maladie (Neurofibromatose type 1, trisomie 21, sphérocytose, drépanocytose, homocystéinurie, maladie auto-immune, syndrome des anticorps antiphospholipides, athérosclérose, méningite, séquelles d'irradiation, toxique etc.); comme elle peut être liée à des causes génétiques. [1,3]. Les causes toxiques restent un diagnostic d'élimination, dont l'imputabilité de tel ou tel drogue reste difficile à établir car un test positif n'affirme pas le diagnostic et vice versa [5]. La toxicomanie est incriminée dans les AVC ischémiques [6] d'autant plus le cannabis, mais rarement évoqué devant le syndrome de Moyamoya.

Plusieurs mécanismes physiopathologiques expliquent la survenue des AVC ischémiques au cours des intoxications par le cannabis [5]: le vasospasme des artères cérébrales, l'hypoperfusion cérébrale secondaire à l'inhibition sympathique périphérique à forte dose, les troubles de l'autorégulation vasculaire cérébrale, le mécanisme cardio-embolique car le cannabis peut engendrer des troubles du rythme cardiaque à type de fibrillation et de flutter atrial paroxystique; une artérite cannabique cérébrale comme celle observée au niveau des membres inférieurs similaire à la thromboangéite oblitérante de Buerger; l'activité prothrombogène de cannabis par activation plaquettaire [5].

Tous ces mécanismes peuvent engendrer à la fois des AVC ischémiques et des syndromes de Moyamoya, c'est la façon de consommation qui fait la différence, si la consommation est chronique le syndrome de Moyamoya aura le temps de se constituer, alors que la consommation aiguë massive expose au risque des AVC ischémique. Les manifestations cliniques dominées par les AVC ischémiques; les manifestations hémorragiques touchés d'avantage les adultes [1].

Au stade d'infarctus cérébral se voit les séquelles neurologiques (déficit moteur, sensitif, aphasia...). La répétition de déficits est la règle [1]. Certains malades présentent également des crises d'épilepsies (convulsions, hallucinations auditives et visuelles, troubles de la mémoire, perte de connaissance, absences...).

L'angiographie reste l'examen de référence pour le diagnostic de la maladie de Moyamoya mais elle n'est pas obligatoire lorsque l'IRM et l'angio-IRM montre des lésions typiques, l'angio-IRM est un examen non invasif et utile pour le diagnostic de la maladie [2]. L'angio-IRM peut surestimer la sévérité de la sténose, faisant parfois croire à une fausse obstruction complète [2]. Le bilan biologique doit éliminer une pathologie associée [1].

Sur le plan thérapeutique, il n'y a pas de traitement qui permet d'empêcher le rétrécissement des artères cérébrales, mais il existe des moyens pour limiter les symptômes [1]. Les antiagrégants plaquettaires prescrits à un stade précoce permettent de faire diminuer voir disparaître les accès déficitaires [1]. Un traitement par alpha bloquants, vasodilatateurs, ou par antiépileptiques (en cas de crise d'épilepsie) peut être proposé [1]. La rééducation fonctionnelle est primordiale. Les enfants comme les adultes jeunes ont des capacités de récupération impressionnantes qui doivent absolument être exploitées. [1]

Le traitement chirurgical est le plus souvent proposé dans les formes précoces de la maladie, parfois l'intervention s'avère plus dangereuse que bénéfique [4]. L'objectif de l'intervention est d'apporter du sang aux zones du cerveau souffrant de manque d'oxygène. Cela ce fait en détournant des vaisseaux irrigant d'autres régions (cuir-chevelu, les muscles des tempes) et en les amenant vers le cerveau [4]. Plusieurs techniques sont proposées: la multicraniosomie qui consiste à faire plusieurs petits trous dans l'os du crâne de façon à y faire passer des vaisseaux de cuir-chevelu pour que ceux-ci se développent vers les zones mal-irriguées du cerveau [4]. Une autre technique consiste en une anastomose temporo-sylvienne en raccordant l'artère temporale à l'artère cérébrale moyenne [4].

En cas de séquelles importantes mais aussi à la phase aiguë, un soutien psychologique doit être envisagé afin de permettre aux malades de vivre avec leur handicap [1].

Aussi, des mesures d'hygiène ont été proposées: ne pas fumer; éviter les pilules de contraception ou de substitution hormonale post-ménopausique car elles augmentent le risque cardio-vasculaire, les pilules comprenant que des progestatifs sont en général préférées [1].

Le pronostic de la maladie de Moyamoya est sévère d'autant plus sur le plan fonctionnel (neuro-intellectuel) que vital.

CONCLUSION

La maladie de Moyamoya est une cause rare d'AVC. Son diagnostic repose essentiellement sur les explorations radiologiques (IRM et Angio-IRM), mais l'angiographie reste l'examen de référence. L'évolution spontanée de la maladie met en jeu le pronostic neurologique et vital par la répétition des accidents ischémiques dont l'identification permettrait un diagnostic précoce et une amélioration du pronostic neuro-intellectuel grâce à une prise en charge précoce.

Déclaration d'intérêts: les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt en rapport avec cet article.

RÉFÉRENCES

1. Nassaf M, Draiss G, Rada N, Bourous M, Boushraoui M. Maladie de moyamoya à propos d'un cas pédiatrique. Arch péd, 2012;5:493-496

2. Belkhrichia MR, Elmoutawakil B, Bennis A, Rafai MA, Sassi I. L'intérêt de l'IRM et l'angio-IRM dans le diagnostic de la maladie de moyamoya chez l'enfant. *Press Méd*;43:1287-1290
3. Ben Mansour LS, Ayedi A, Chaari W, Aloulou H, Kammoun T, Mnif Z, Mahfoudh A, Triki C, Hachicha M. Syndrome de moyamoya et trisomie 21 à propos de 02 cas. *Arch Péd*;15:1197-1200
4. Morel C, Rousselle C, Pelissou-Guyotat I, Begey-Scherrer V, Mamelle JC, Deruty R. Maladie de moyamoya : intérêt d'un diagnostic et d'un traitement chirurgical précoce. A propos de trois observations. *Arch Péd*;11:1186-1190
5. Barbieux M, Véran O, Détante O. Accidents vasculaires cérébraux ischémiques des sujets jeunes et toxiques. *Rev Méd Int* 2012;33:35-40.
6. Hantson P. Complications neurovasculaires aiguës liées à la consommation de la cocaïne, des amphétamines et du cannabis. *Réanimation* 2010;19:533-538

Cet article a été publié dans le « *Batna Journal of Medical Sciences* » **BJMS**, l'organe officiel de « l'association de la Recherche Pharmaceutique – Batna »

Le contenu de la Revue est ouvert « Open Access » et permet au lecteur de télécharger, d'utiliser le contenu dans un but personnel ou d'enseignement, sans demander l'autorisation de l'éditeur/auteur.

Avantages à publier dans **BJMS** :

- Open access : une fois publié, votre article est disponible gratuitement au téléchargement
- Soumission gratuite : pas de frais de soumission, contrairement à la plupart des revues « Open Access »
- Possibilité de publier dans 3 langues : français, anglais, arabe
- Qualité de la relecture : des relecteurs/reviewers indépendants géographiquement, respectant l'anonymat, pour garantir la neutralité et la qualité des manuscrits.

Pour plus d'informations, contacter BatnaJMS@gmail.com
ou connectez-vous sur le site de la revue : www.batnajms.com

