

# Cas clinique

## 09/07/2024

---

CAROLINE HENRIO 4<sup>E</sup> SEMESTRE MÉDECINE VASCULAIRE

SERVICE DU PR SARLON



# Présentation clinique

---

Mme T 55 ans, a subi une agression physique en 2023

Elle se plaint par la suite de vertiges rotatoires persistants

## Traitements:

Imeth 40mg/1x sem

Speciafoldine 2X/jour

Seroplex + Noctamide + Lysanxia + Prothiaden

## Antécédents personnels:

- Spondylarthrite ankylosante
- Thyroïdite d'Hashimoto compliquée d'un cancer papillaire découvert en Juillet 2023, opérée en Octobre avec deux séances d'IRA thérapie
- Polyarthrite rhumatoïde sous méthotrexate
- Hystérectomie il y a 8 mois à la suite de survenue de fibrome
- HTA
- Syndrome dépressif survenu à la suite d'un traumatisme en Janvier 2023

## Mode de vie :

Travaille en tant qu'assistante sociale en arrêt de travail depuis janvier 2023 à la suite d'une agression physique  
Autonome avec un score mRs à 0

# Présentation clinique

---

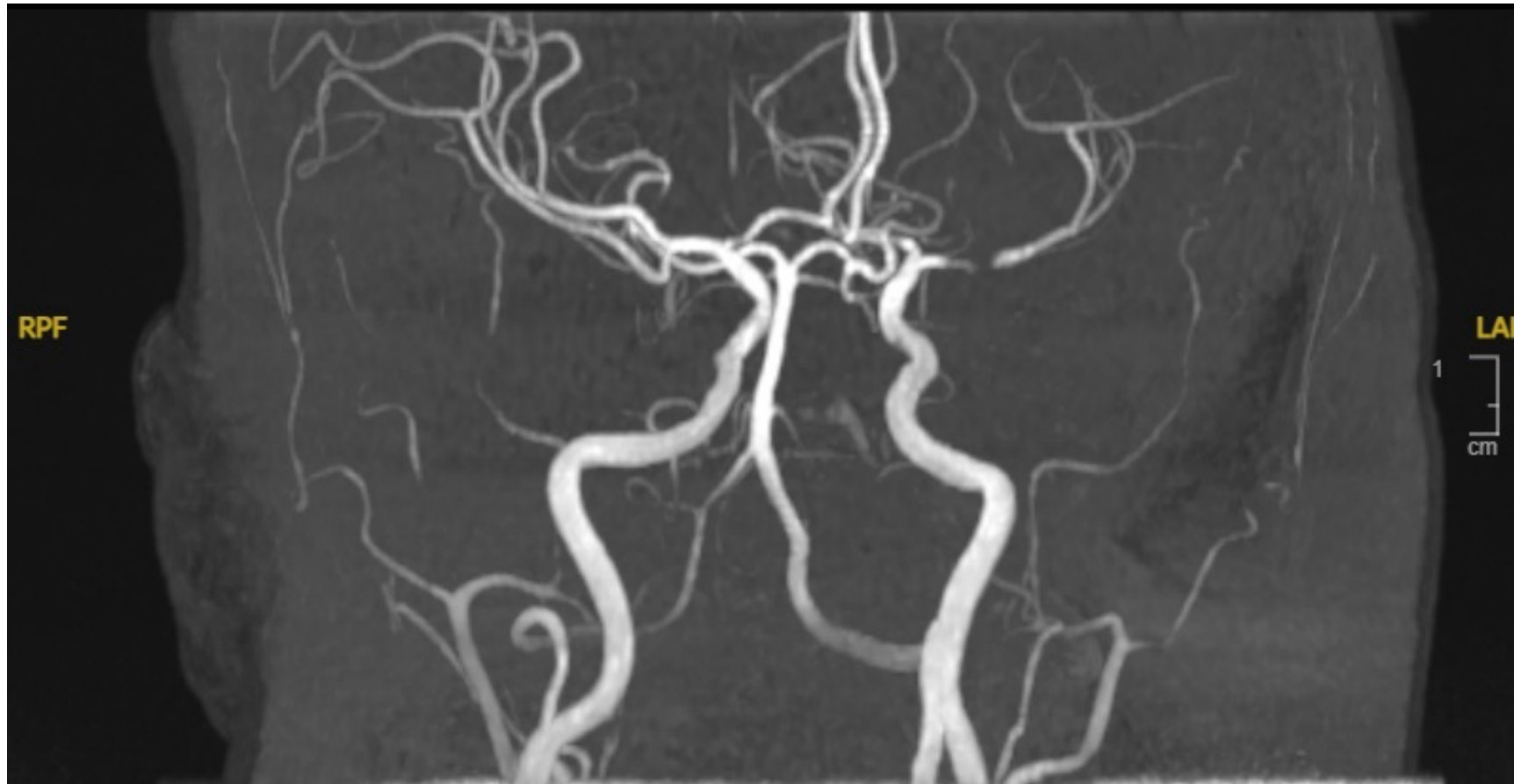
Mme T réalise plusieurs examens afin d'explorer ses vertiges (ORL/ Neurologique)

Dont une imagerie cérébrale par IRM

Cliniquement, aucun autre symptôme

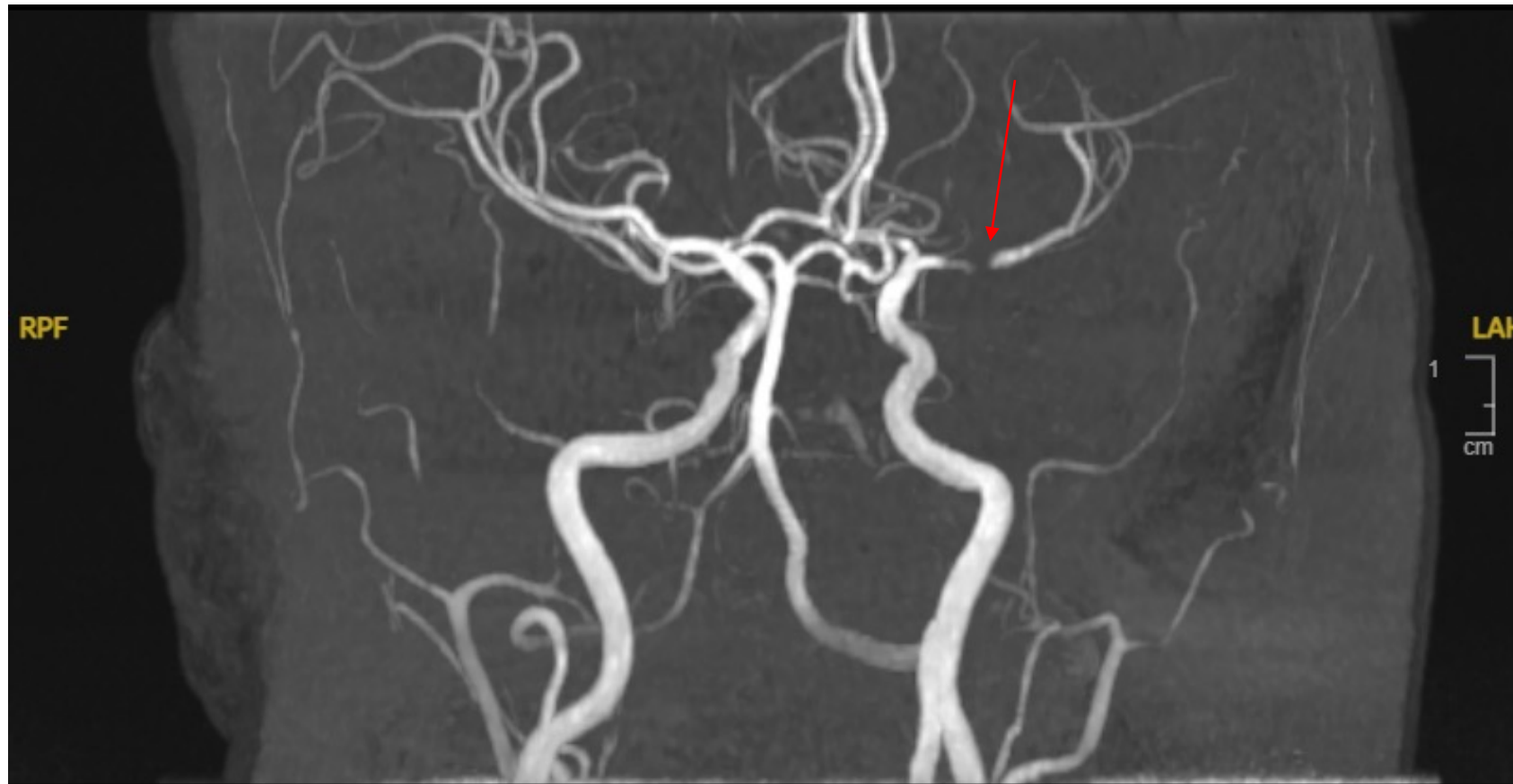
# AngioIRM cérébrale

---



# AngioIRM cérébrale

---



Sténose serrée ACM1 gauche

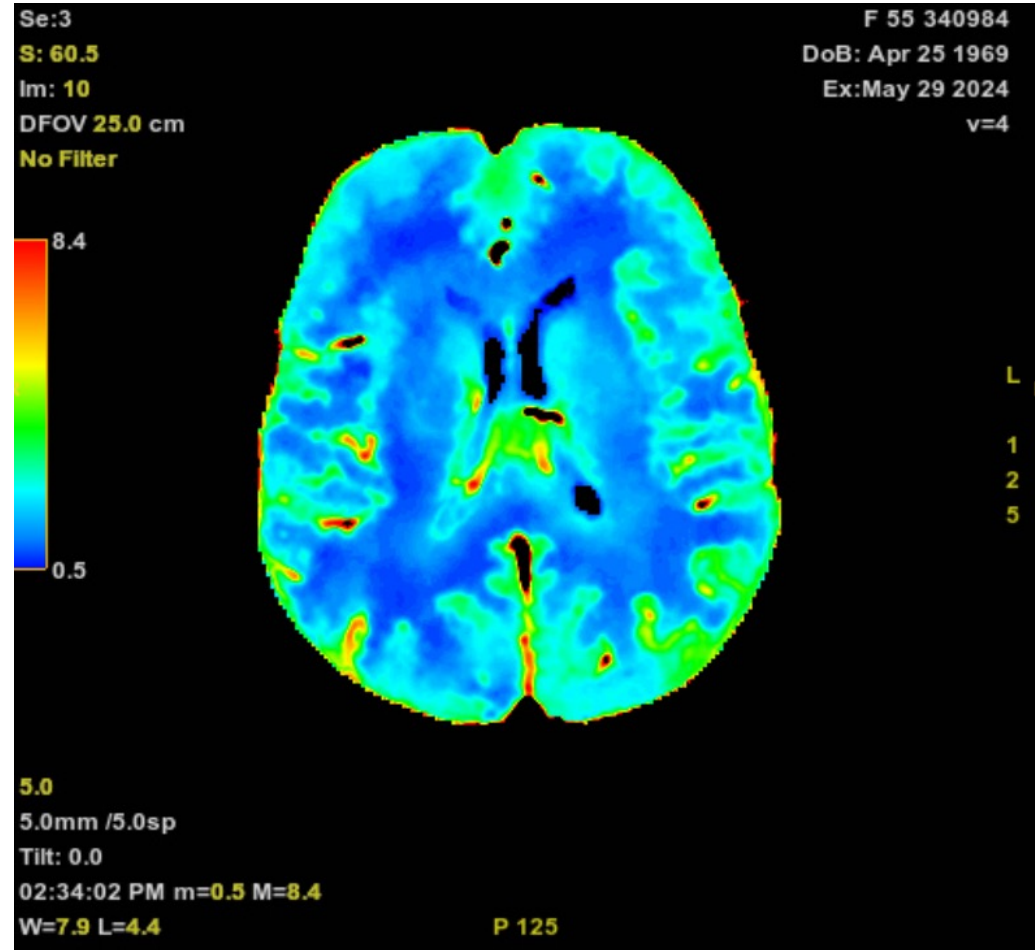
# Présentation clinique

---

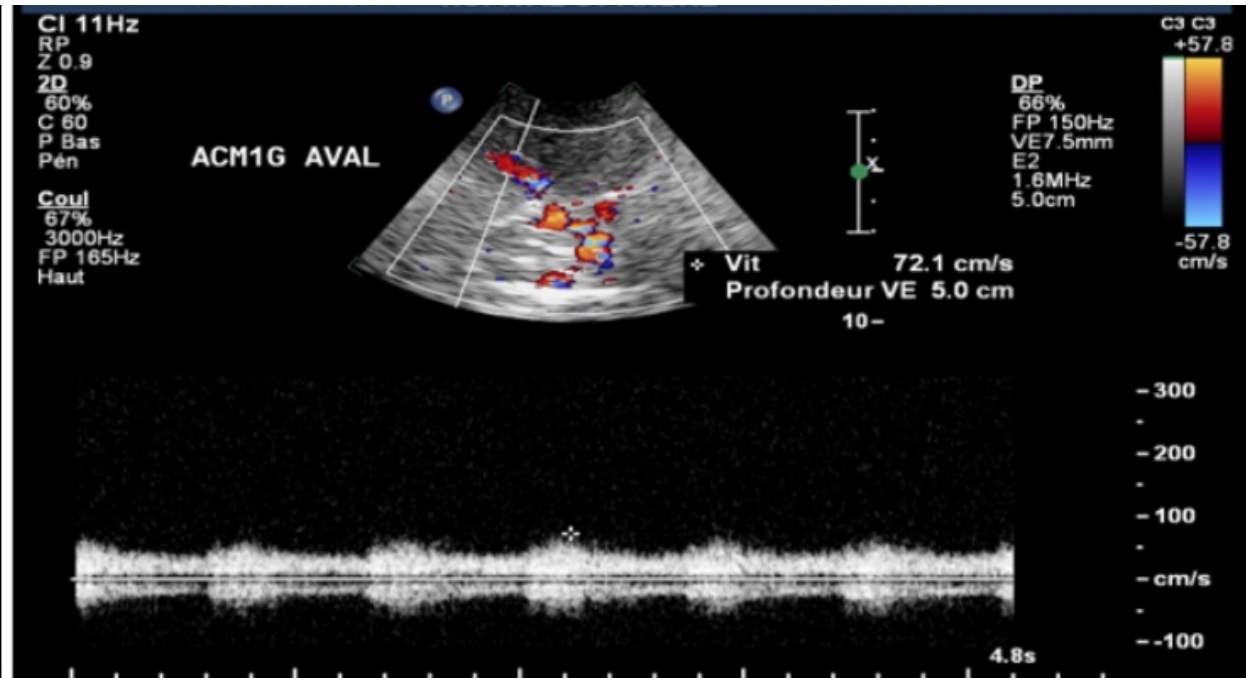
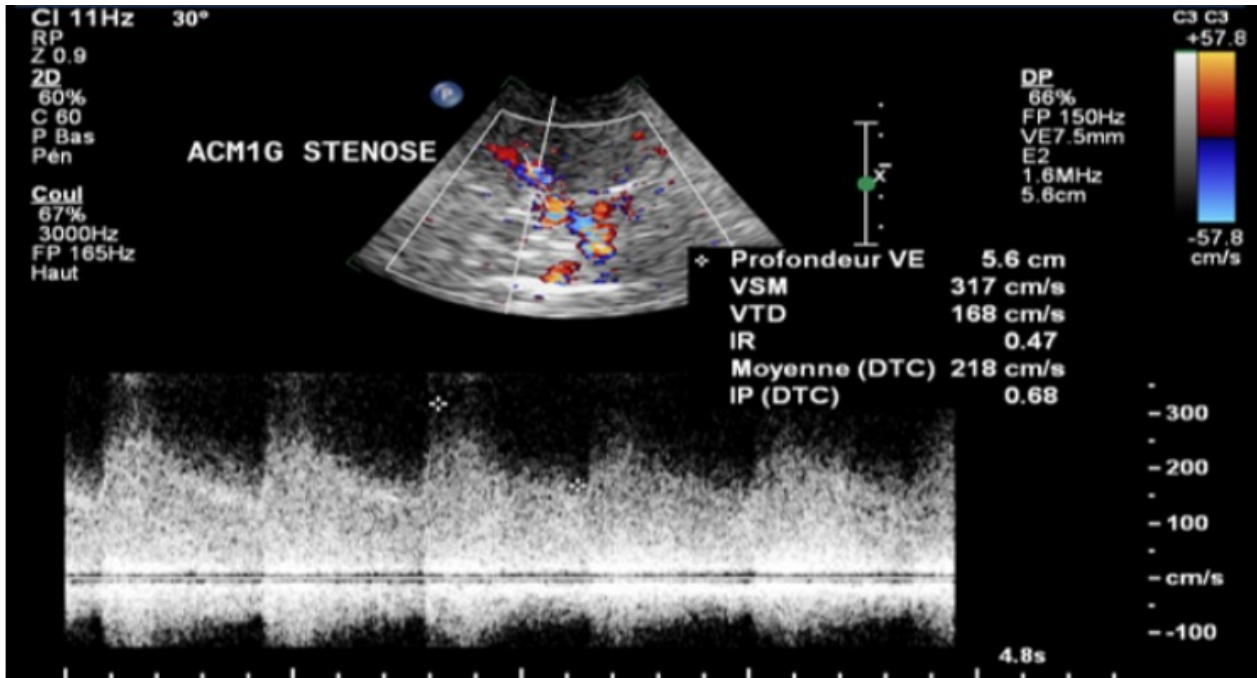
Hospitalisation à l'UNV, pour bilan de la sténose découverte de façon fortuite

- IRM de perfusion pas de retentissement hémodynamique
- Echographie Doppler transcrânienne
- AngioIRM stabilité de la sténose M1
- PL + BS
- TDM TAP pas d'anomalie

# Présentation clinique



# Présentation clinique





# Présentation clinique

---

## *Résultat PL :*

Aspect Eau de roche

Glycorachie 4.52 mmol/L

Protéinorachie 0.33 g/L

Numération < 1/mm<sup>3</sup>

Éléments nucléés < 1/mm<sup>3</sup>

GR < 1/mm<sup>3</sup>

## *Bilan standard :*

NFS bilan de coagulation standard, ionogramme et BH normaux. CRP négative, créatininémie à 74µmol/L, DFG à 79ml/mn,

Glycémies à jeun normales, Hb glyquée à 6.48%

LDL à 1.87g/L / Lipoprotéine a à 0.502g/L

Bilan thyroïdien: TSH 134.137mUI/L, T3L 1.2pmol/L, T4L 3.1pmol/L, Ac anti TPO 738UI/mL, Ac antiTG 34UI/mL

# Présentation clinique

---

## *Bilan vascularite:*

Absence d'ACC, AC cardioline et B2GP1 (Ig G et Ig M) négatifs

ANCA négatifs

AC anti nucléaires négatifs

Quantiféron négatif

FR augmenté à 39U/ml (N<20)

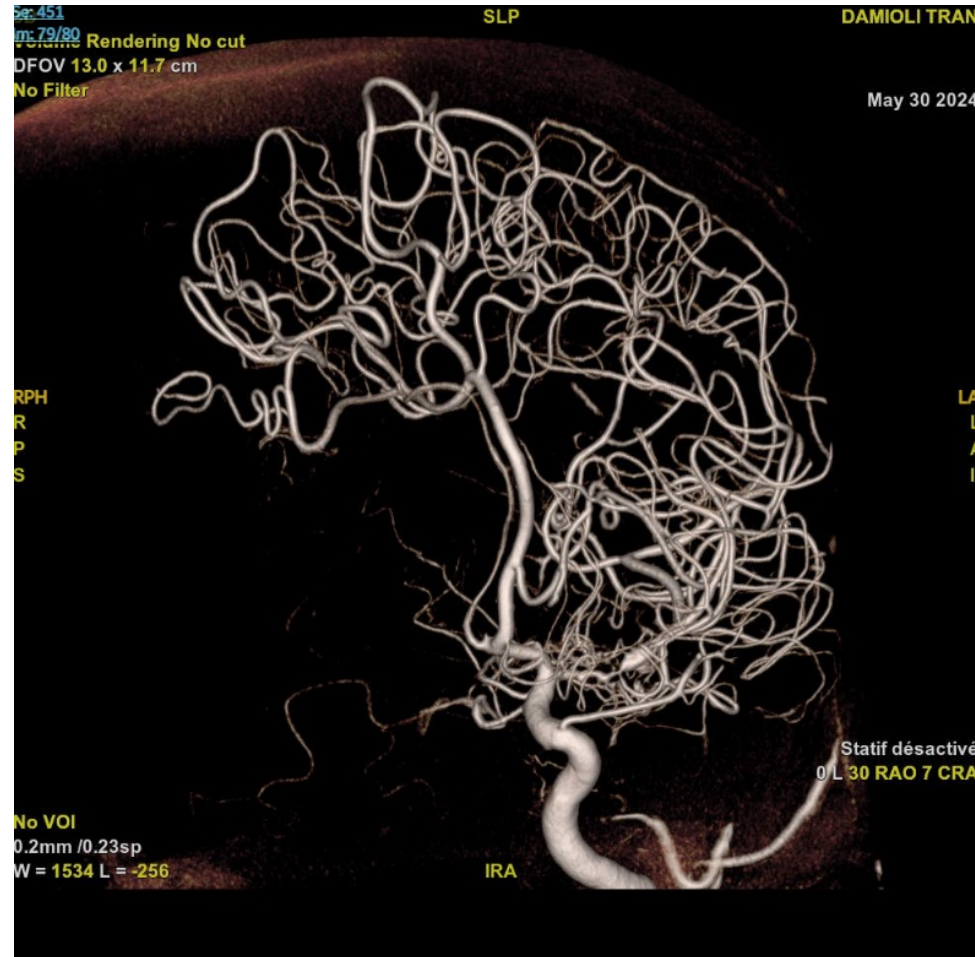
EPS/ complément/ cryoglobulinémie normale

Toxiques négatifs

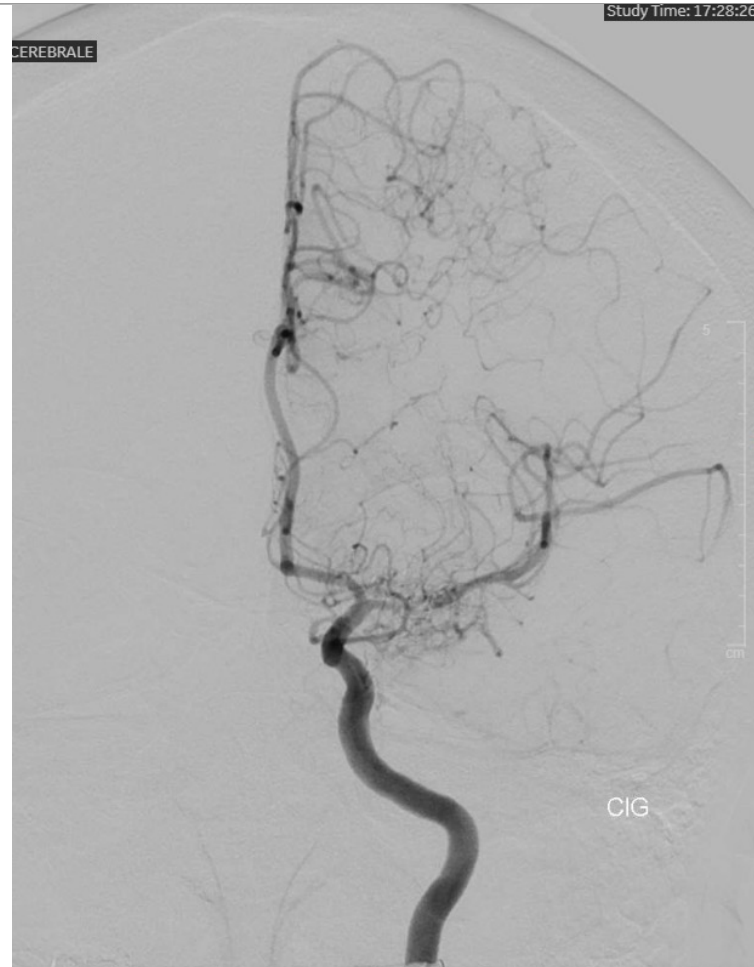
## *Bilan infectieux négatif :*

Sérologies VIH, VHB, VHC, CMV, HHV, HTLV, Lyme et syphilis négatives

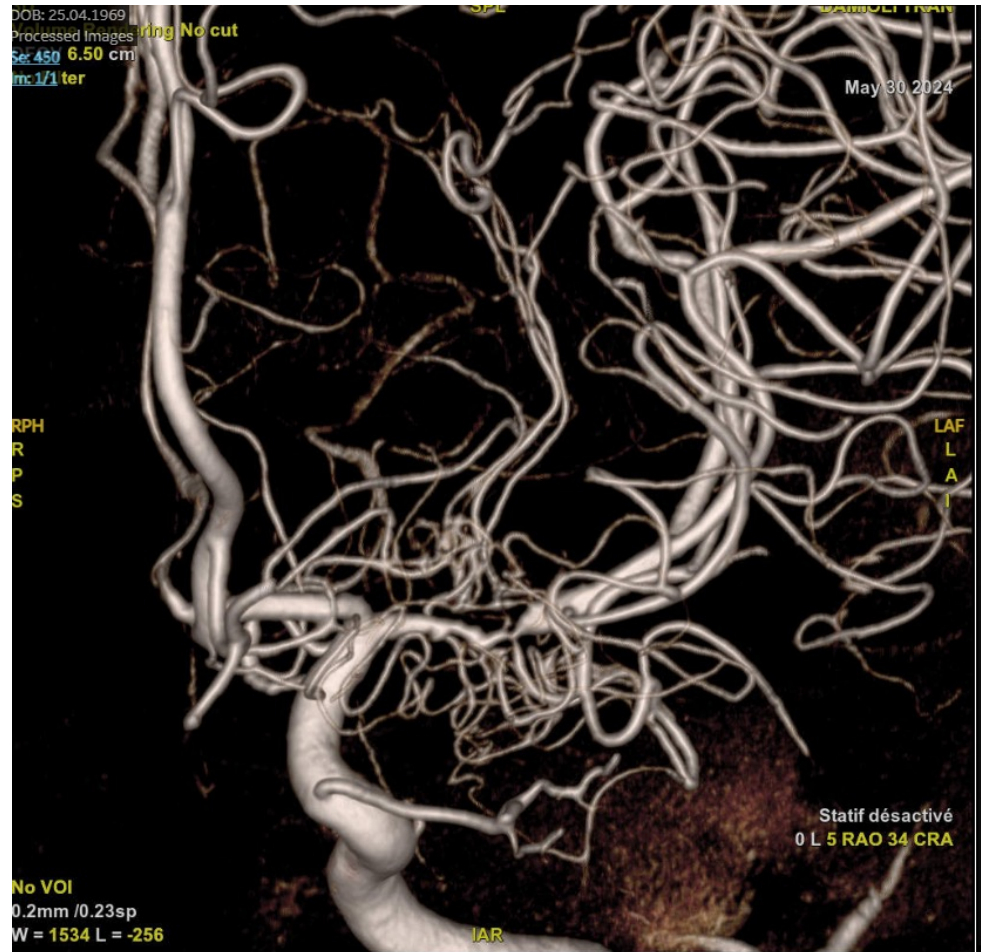
# Artériographie cérébrale



# Artériographie cérébrale



# Artériographie cérébrale



- Sténose M1 très serrée isolée avec réseau Moya Moya peu marqué
- Aucune autre anomalie

# Prise en charge

---

Antiagrégant plaquettaire et statines

Prise en charge des facteurs de risque cardiovasculaires

ETT/ bilan ophtalmo en externe

Consultation de suivi neuro-vasculaire à distance pour faire le point

# Conclusion du cas

---

- Au total, sténose M1 gauche isolée, avec réseau collatéral type Moya Moya chez une patiente de 55 ans
- La présence d'une dysthyroïdie ainsi que le contexte de maladie auto-immune font évoquer un syndrome de Moya-Moya secondaire.

# Présentation clinique:

---

Mr B âgé de 23 ans présente le 28/10 lors d'un jogging

Hémicrânie gauche maximale en quelques secondes

Hémiplégie droite

Aphasie

Régression des symptômes 20-30min

Par ailleurs, otalgie gauche depuis 2 jours traité par Oflocet

Antécédent :

Aucun

Pas de prise de toxique

Traitement:

Aucun

Antécédent familiaux

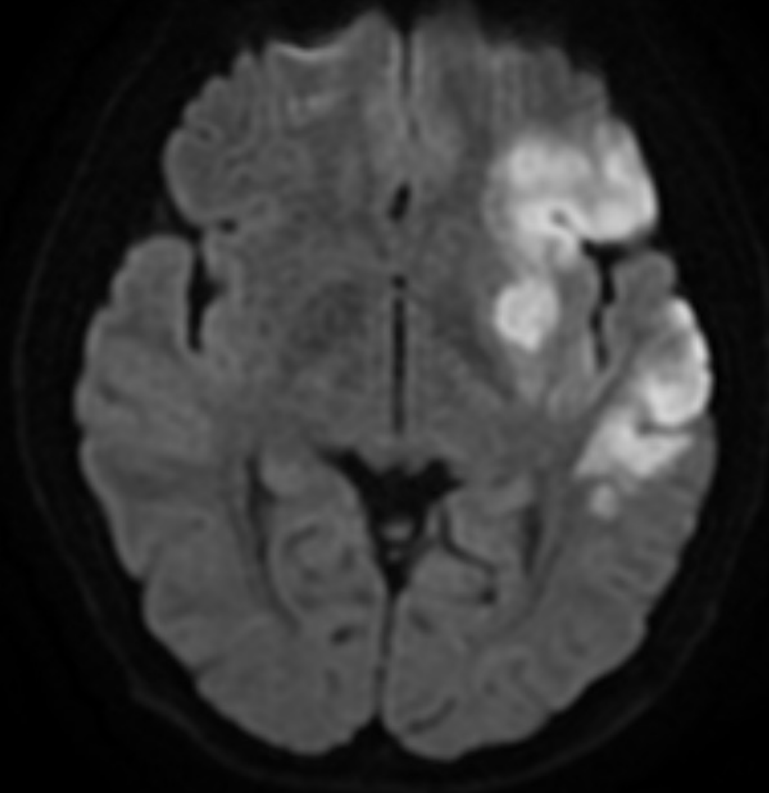
Migraine avec aura chez  
la mère



DOB: 24-Oct-2000 , Age: 23y  
Patient ID: 2101057525  
CDIN-Ax DWI b1000  
Se: 2 , Im: 15/64

Institution: CH AJACCIO  
Study Date: 30-Oct-2023  
Study Time: 02:45:40

RAH



5  
LPH  
cm

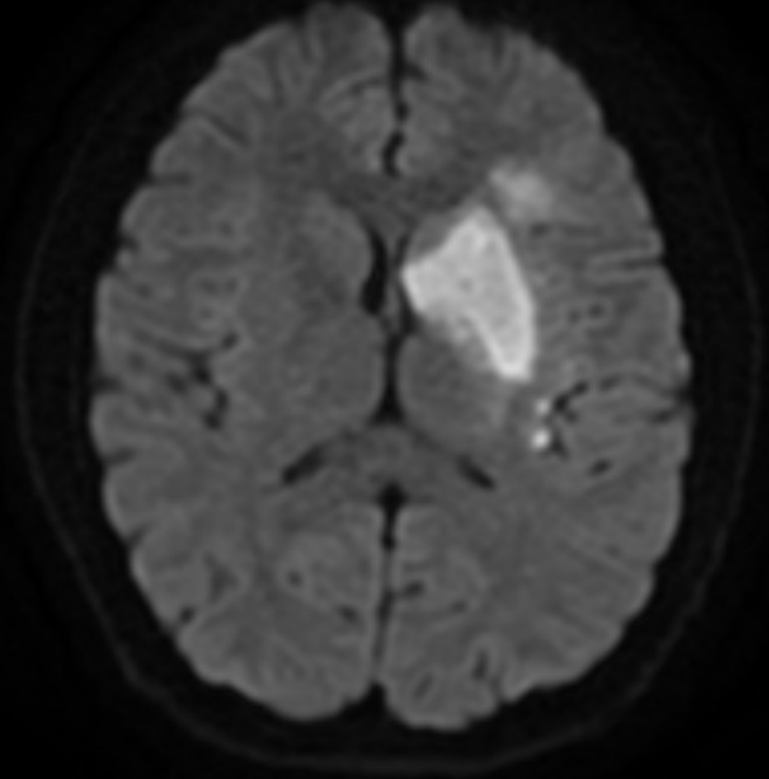
TR: 2874.0 ms  
TE: 77.3 ms

WW-2920 - W-1460

DOB: 24-Oct-2000 , Age: 23y  
Patient ID: 2101057525  
CDIN-Ax DWI b1000  
Se: 2 , Im: 18/64

Institution: CH AJACCIO  
Study Date: 30-Oct-2023  
Study Time: 02:45:40

RAH



5  
LPH  
cm

TR: 2874.0 ms  
TE: 77.3 ms

# Présentation clinique:

---

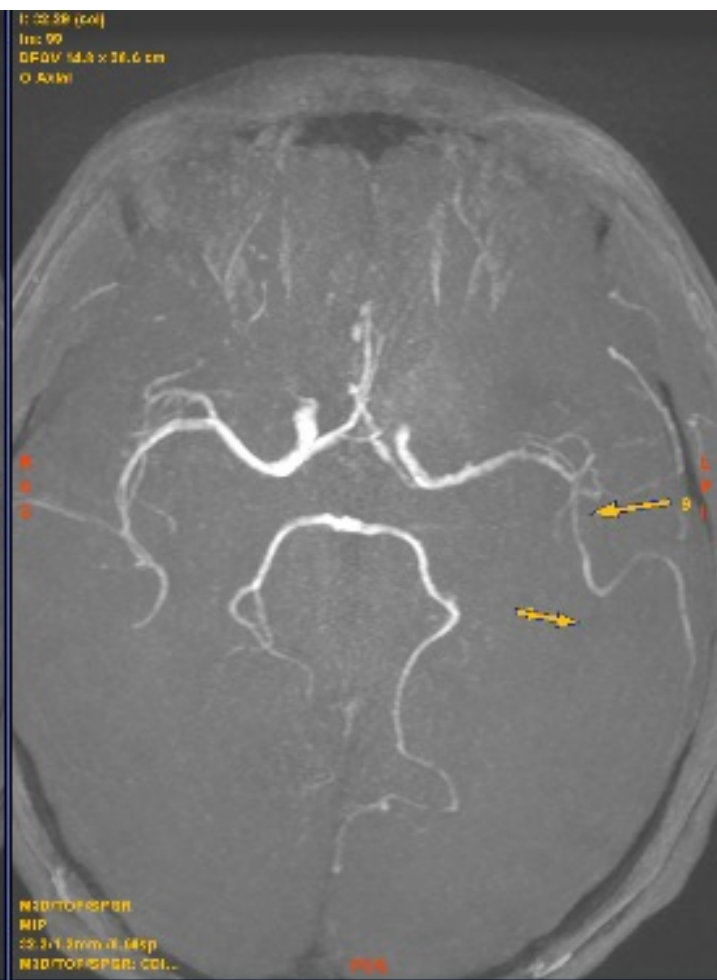
➔ Nuit du 29/10 au 30/10 aggravation neurologique pendant l

Cliniquement :

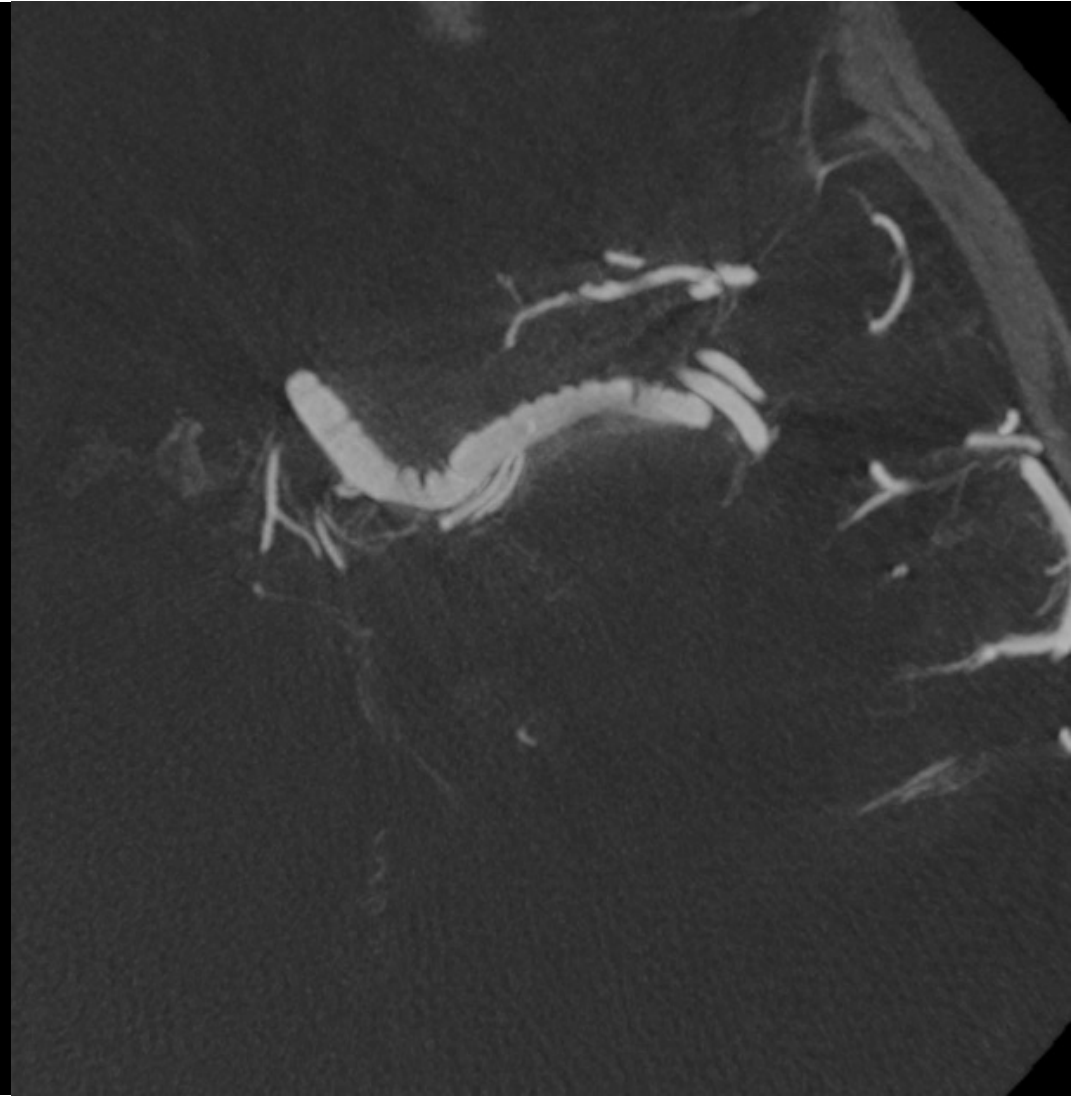
Hémiplégie droite

Aphasie

Céphalées de fond







# Hypothèses diagnostiques

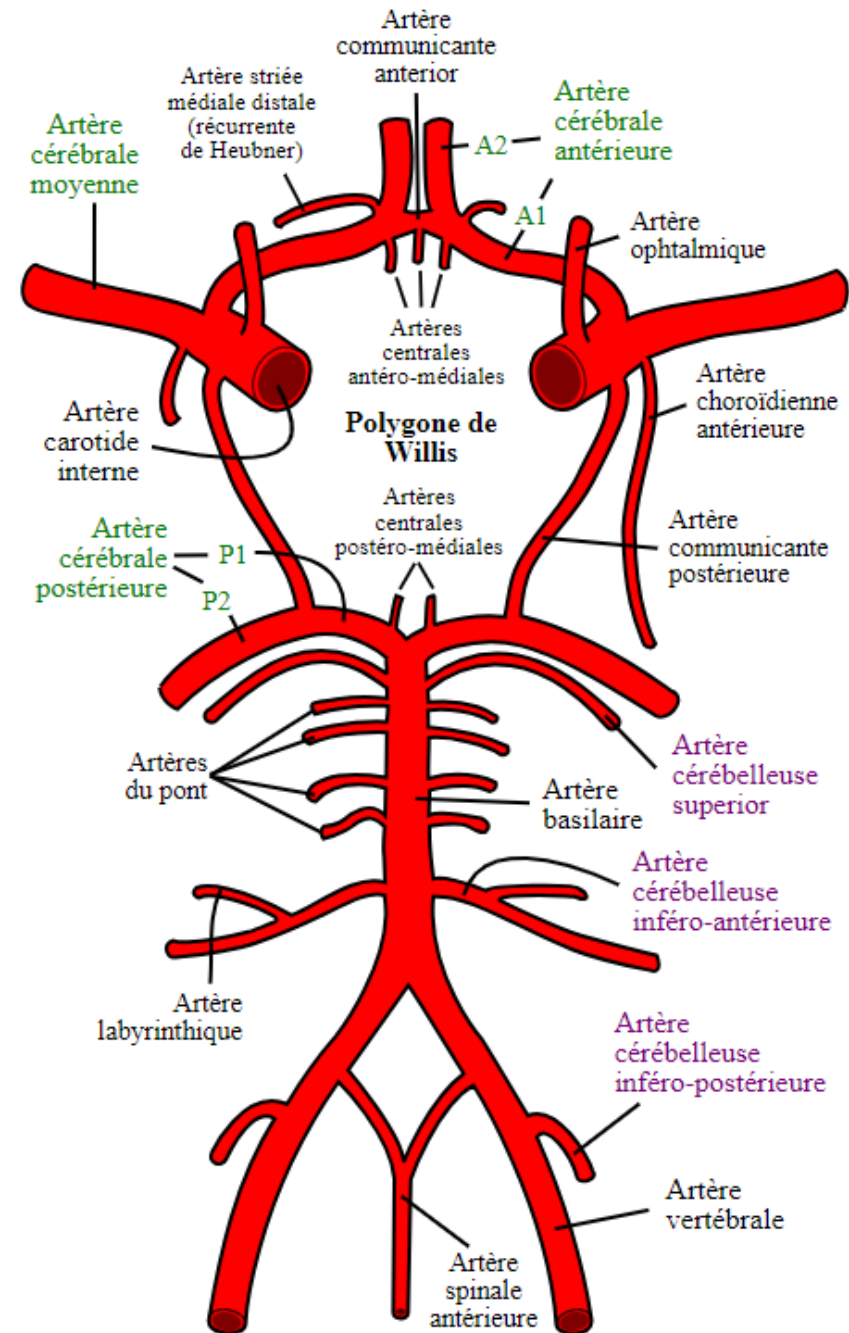
---

**Hypothèse numéro 1 après discussion avec en staff neuro-radio : devant aspect artério + TOF initial:**

Dissection intracrânienne aspect en "pile d'assiette" de l'artère sylvienne gauche en M1 (et également sur une portion plus distale, dans la vallée sylvienne), sténose de la terminaison carotidienne et sténose A1 droite (évolutive sur les imageries successives)

> Très évocateur d'une dissection intracrânienne sur une dysplasie fibro-musculaire

# STENOSE INTRACRANIENNE ECHODOPPLER TRANSCRANIEN

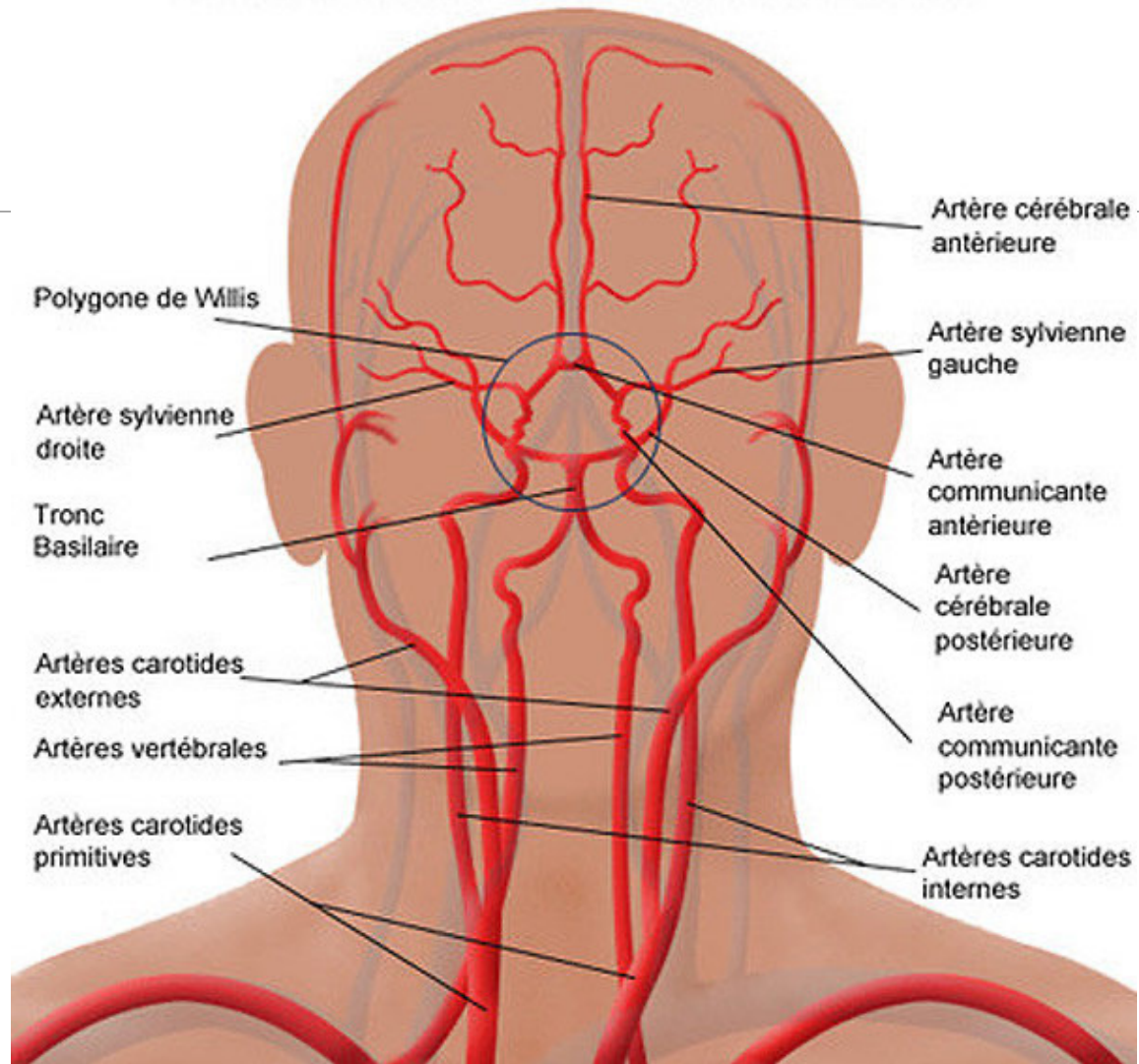


## CIRCULATION CEREBRALE :

- Antérieure par les 2 carotides internes pénétrant au niveau du crâne par le canal pétreux
- Postérieure par les 2 artères vertébrales



## Circulation artérielle cervicale et cérébrale



# Imageries possibles :

---

## **EchoDoppler :**

Sonde basse fréquence, bonne évaluation hémodynamique, faible résolution spatiale/ possibilité d'injecter du contraste Sonovue

## **Angioscanner cérébral**

performant, attention au niveau du siphon carotidien artefacté par les structures osseuses

## **ARM TOF**

*résolution spatiale* (+++ qu'avec injection de gadolinium)

## **IRM de perfusion**

évalue le retentissement hémodynamique de la lésion

## **Artériographie**

examen invasif, non réalisé en 1<sup>er</sup> intention

# Echographie Doppler transcranien

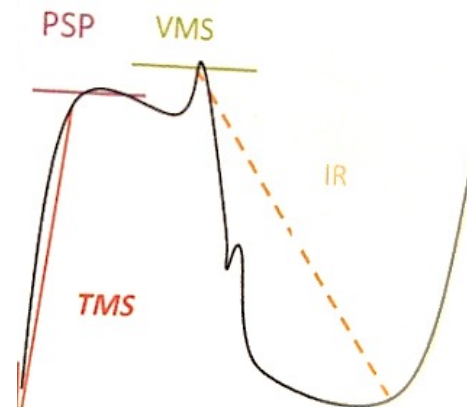
⇒ Sonde de basse fréquence en mode B

⇒ Analyse :

Vitesse Maximale Systolique,  
Vitesse Télédiastolique,  
Temps de montée systolique,  
Index de résistance

⇒ Possibilité d'utiliser un contraste SonoVue

⇒ Ne pas hésiter à bien chercher les repères



# Echographie Doppler transcranien

## Fenêtres acoustiques :

- Fenêtre temporale
- Fenêtre occipitale
- Fenêtre orbitaire

## Les 3 fenêtrés principales

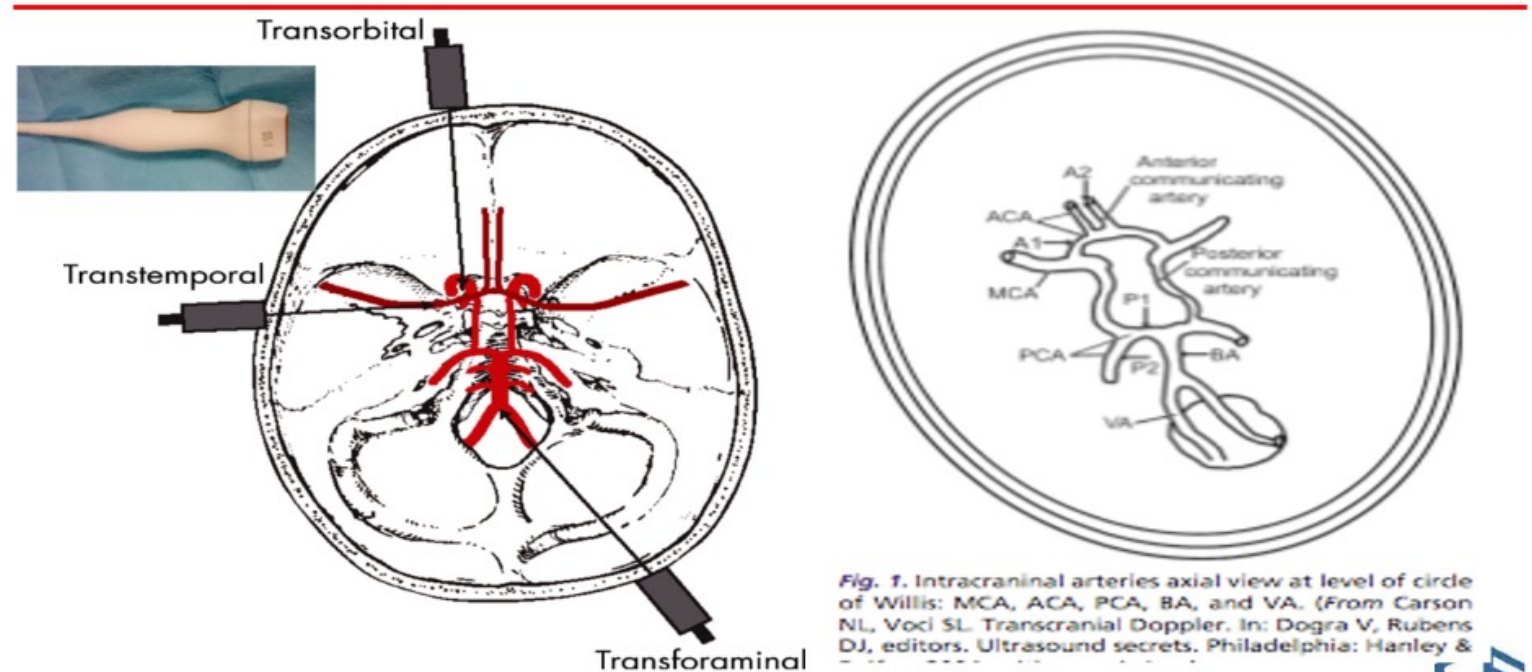
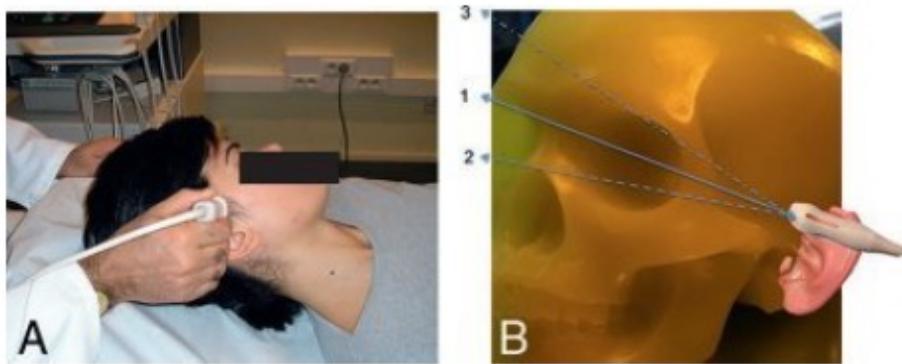


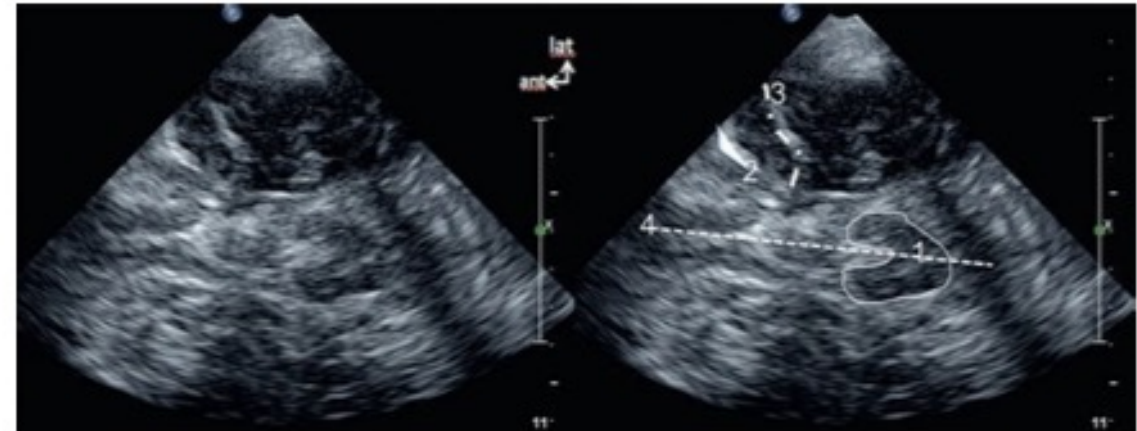
Fig. 1. Intracranial arteries axial view at level of circle of Willis: MCA, ACA, PCA, BA, and VA. (From Carson NL, Voci SL. Transcranial Doppler. In: Dogra V, Rubens DJ, editors. Ultrasound secrets. Philadelphia: Hanley & Binstock; 2007. p. 100-105.)

# Fenêtre temporale



**Figure 3.3 Fenêtre temporale.**

a. Position de la sonde sur la tempe du patient. b. Report sur les reliefs osseux du crâne. La ligne bleue matérialise l'axe de la coupe. 1. coupe axiale de référence; 2. coupe axiale avec inclinaison de la sonde 10 à 20° en dessous de la coupe de référence; 3. coupe axiale avec inclinaison de la sonde 10 à 20° au-dessus de la coupe de référence.



**Figure 3.4 Fenêtre temporale, coupe axiale de référence. Repères écho-anatomiques.**

1. mésencéphale; 2. aile du sphénoïde; 3. vallée sylvienne; 4. scissure inter-hémisphérique.

# Fenêtre temporale

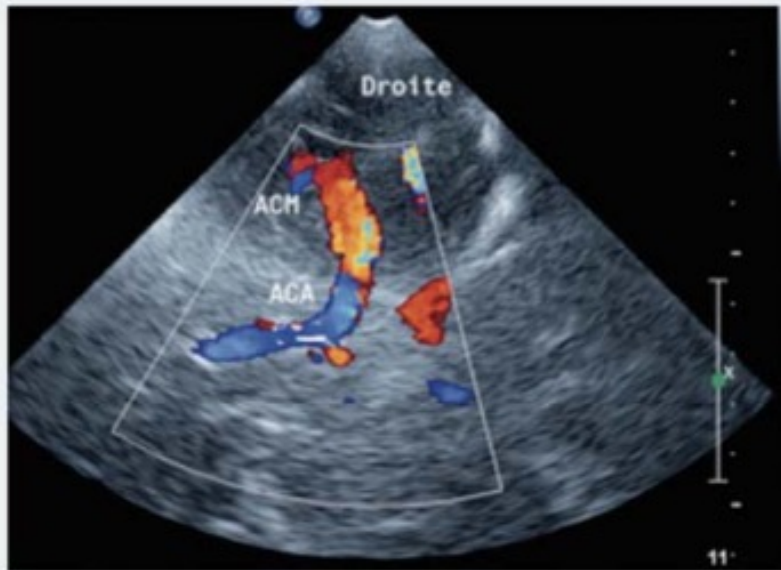


Figure 3 : Terminaison de l'ACI et sa division en A1 et M1 (Echo-Doppler couleur) (G Kercret)

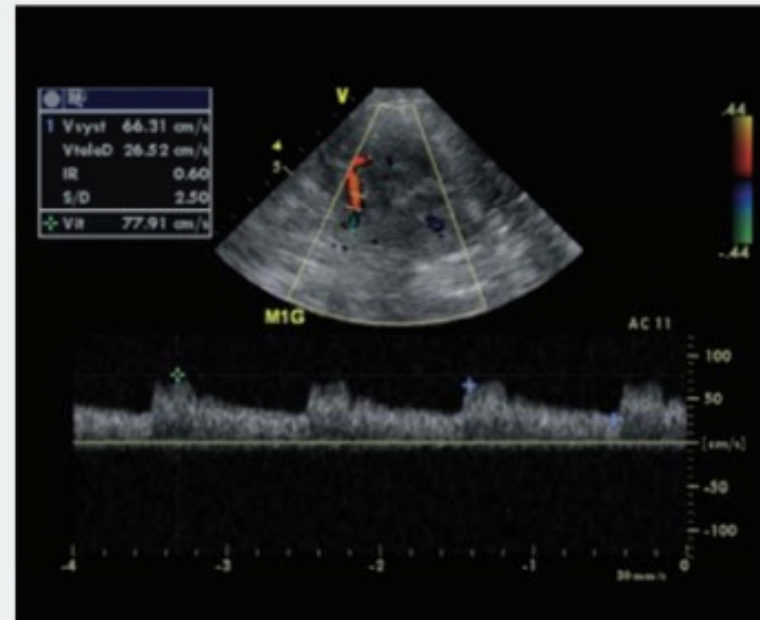


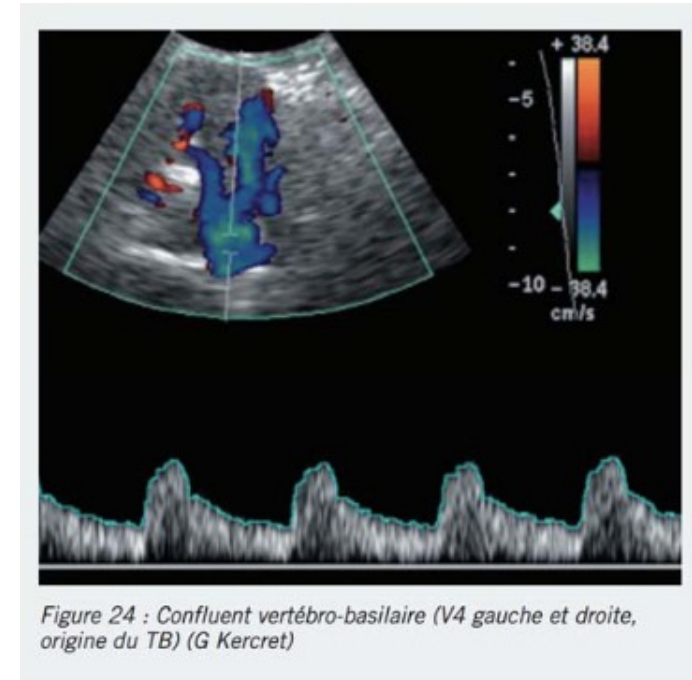
Figure 15 : Enregistrement du flux dans M1 par voie temporale (M Sprynger)

# Fenêtre occipitale

---



**Figure 3.13 Fenêtre occipitale. Position du patient et de la sonde.**



# Fenêtre orbitaire

---



Figure 3.16 Fenêtre orbitaire. Position de la sonde.

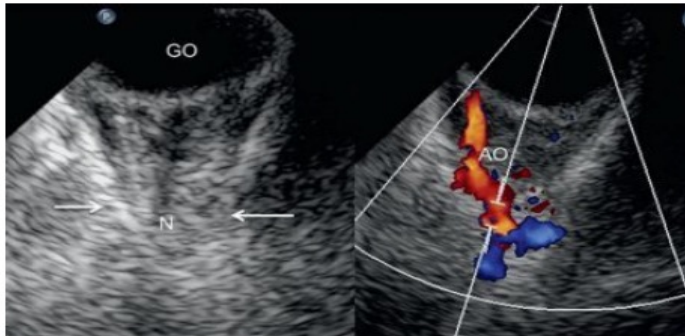


Figure 3.17 Fenêtre orbitaire. Repères écho-anatomiques.

GO : globe oculaire; N : nerf optique (hypo-échogène); cône osseux (flèche); AO : artère ophtalmique.

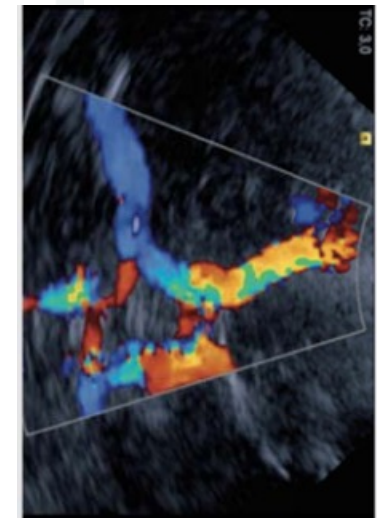
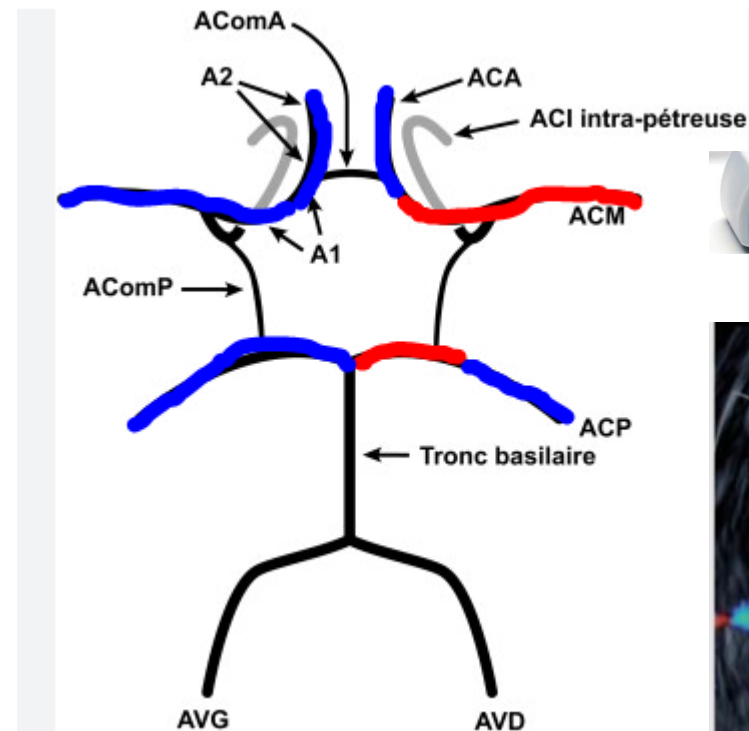
- Moins utilisé: risque théorique de cataracte



# Echographie Doppler transcranien

*Artères visualisées :*

- Artères carotide interne portion terminale
- ACM segment proximal 1 parfois 2
- ACA segment proximal 1
- ACP segment proximal 1 parfois 2
- Artères vertébrales segment V4
- Origine du Tronc basilaire
- Siphon carotidien
- Artère ophtalmique



# Echographie Doppler transcranien

---

## *Indications :*

1. Retentissement hémodynamique d'une lésion carotidienne
2. Recherche d'une sténose ou d'une occlusion intracrânienne
3. Recherche d'un Foramen ovale perméable (test aux bulles)

## *Indications plus spécialisées :*

*Analyse vasospasme dans HSA, critères hémodynamique HTIC en cas de TC, critères de mort encéphalique , surveillance drépanocytaire homozygote, surveillance MAV, anévrisme, phase aigue d'un AVC, évaluation de la réserve vasomotrice cérébrale*

# Echographie Doppler transcranien

---

*Résultats normaux :*

ARTERES	PROFONDEUR	moyVmax
M2	30-45mm	<80cm/s
M1	45-65mm	<80cm/s
A1	60-80mm	<80cm/s
A2	45-65mm	<80cm/s
SC	60-80mm	<70cm/s
AO	40-60mm	Variable
ACP	60-70mm	<60cm/s
TB	80-120mm	<60cm/s
V4	60-80mm	<50cm/s

# Sténose intracranienne

- Une sténose intracranienne : accélération des vélocimétries avec ou sans turbulence
- En cas de sténose serrée amortissement vélocimétrique et démodulation du flux d'aval

➤ *Critères :*

ARTERES	VSM	VSM	VSM
	Sténose < 50%	Sténose 50-70%	Sténose > 70%
ACM	140- 210cm/sec	210—280cm/sec	≥ 280cm/sec

*Guide pratique d'écho-Doppler vasculaire Anne Long*

Source : [López-Cancio E, Dorado L, Millán M, et al. The population-based Barcelona Asymptomatic Intracranial Atherosclerosis Study \(ASIA\) : rationale and design. BMC Neurol 2011 ; 11 : 22..](#)

# Critères sténose intracrânienne

---

ARTERES	VSM	VSM
	Sténose < 50%	Sténose > 50%
ACA	≥ 120cm/sec	≥ 155cm/sec
ACP	≥ 100cm/sec	≥ 145cm/sec
TB	≥ 100cm/sec	≥ 140cm/sec
AV	≥ 90cm/sec	≥ 120cm/sec

*Guide pratique d'écho-Doppler vasculaire Anne Long*

*Source : Baumgartner RW, Mattle HP, Schroth G. Assessment of > 50 % and < 50 % intracranial stenoses by transcranial color-coded duplex sonography. Stroke 1999 ; 30 : 87-92.*

# Sténose intracrânienne

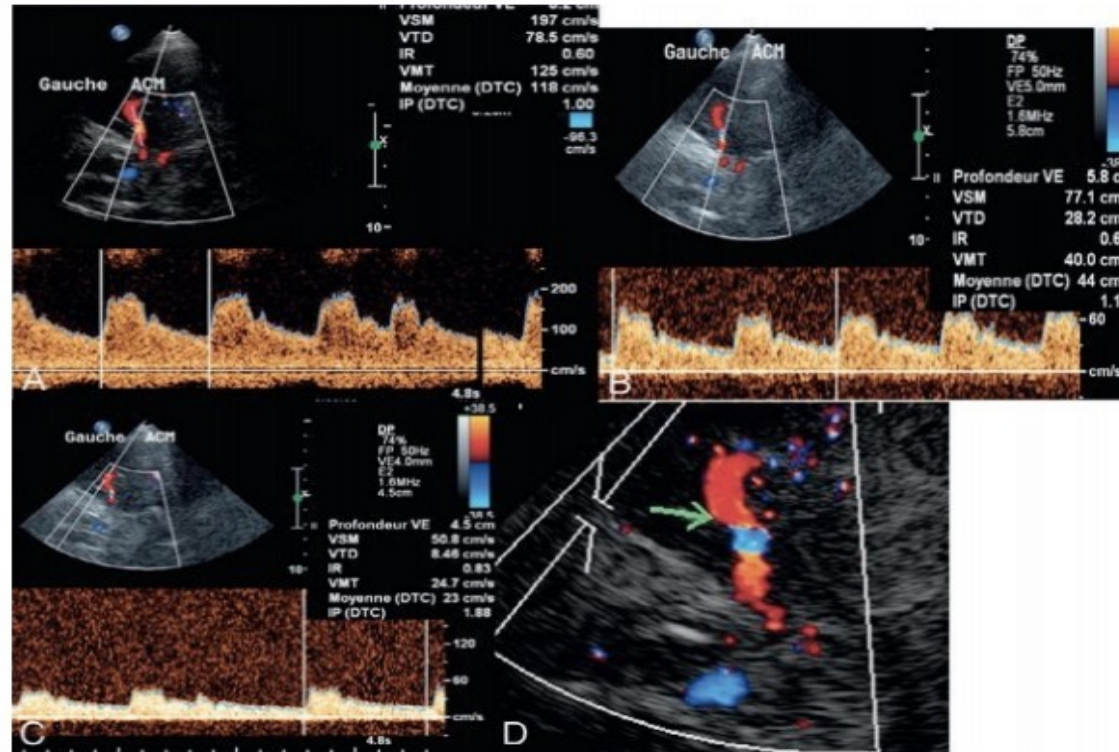
---



En cas de reperméabilisation, augmentation des vitesses transitoire du à une hyperhémie secondaire mais sans turbulence, elle est diffuse et transitoire

# Echodoppler : sténose intracrânienne

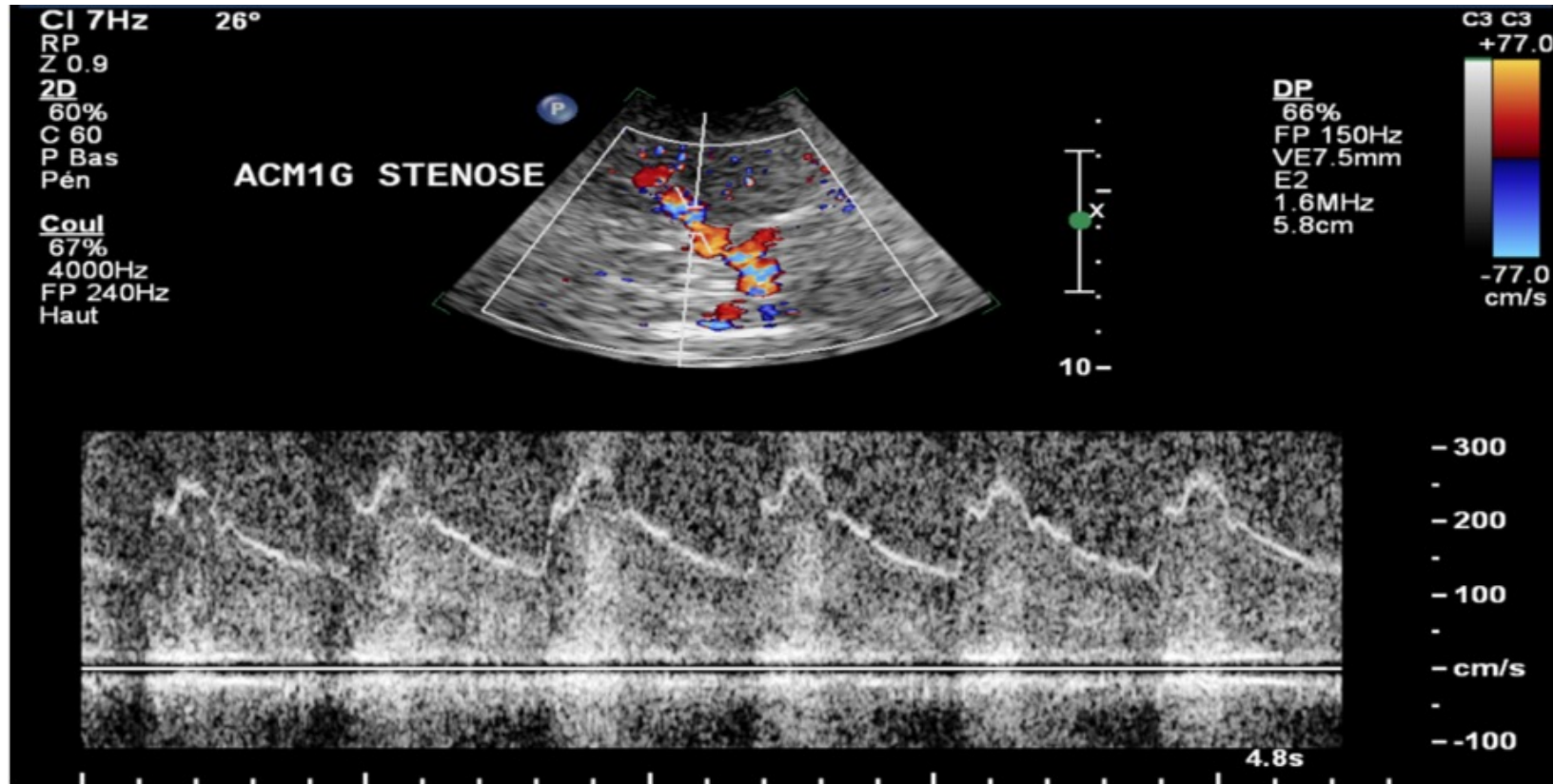
Guide pratique d'écho-Doppler vasculaire Anne Long



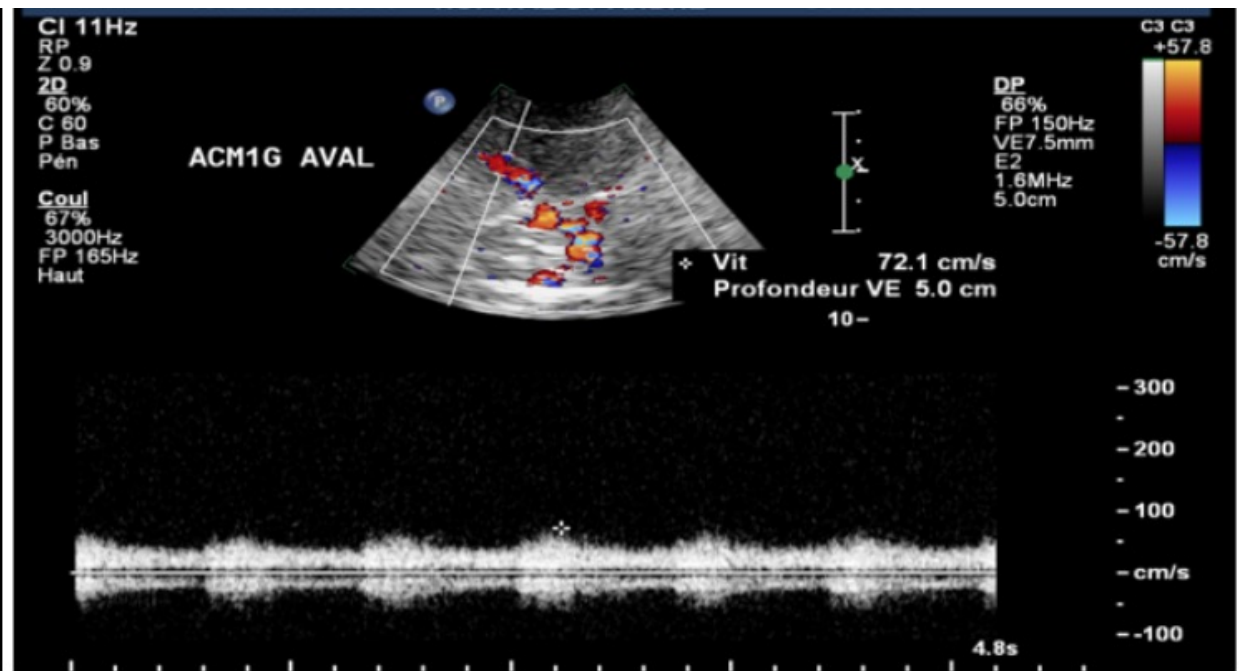
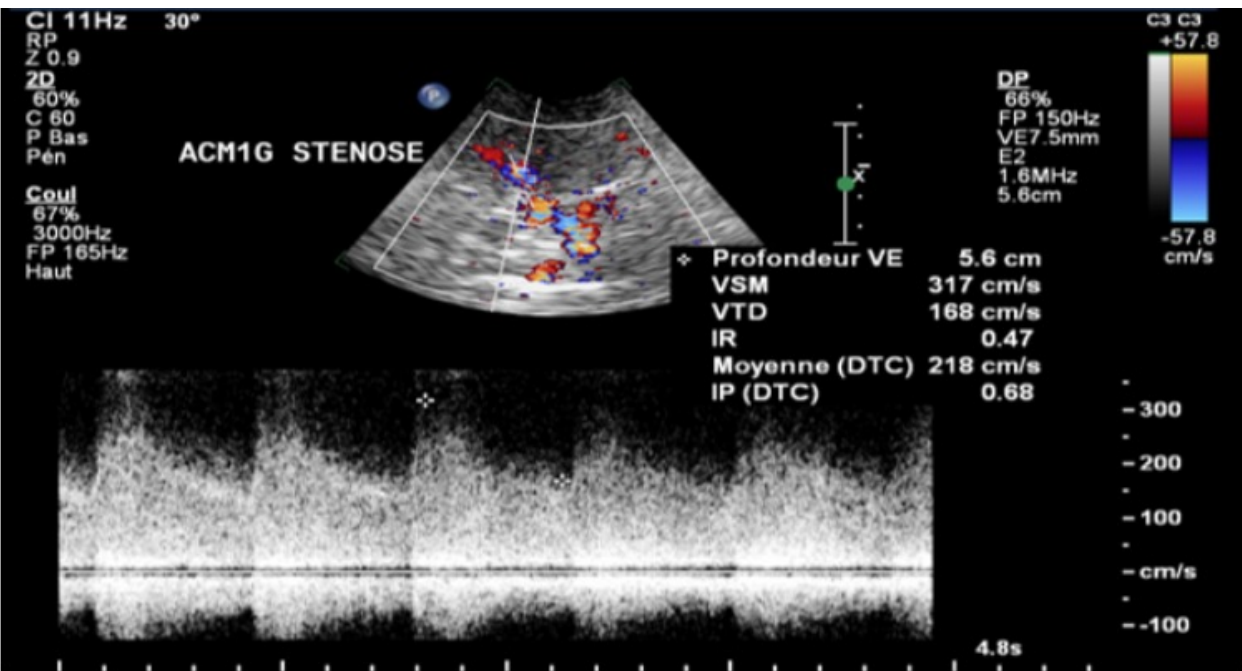
**Figure 3.26 Sténose intracrânienne.**

Sténose hémodynamique symptomatique de l'artère cérébrale moyenne gauche en M1 (a), avec un flux d'amont (b) et d'aval (c) qui restent bien modulés. Noter la courte zone d'aliasing de la sténose (d).

# Echographie : sténose intra-cranienne







# Etiologies des sténoses intracrâniennes

---

- Athéromateuses ++ responsable 10% des AVC
- Vascularites systémiques / post infectieuses
- Syndrome de Vasoconstriction cérébrale
- Dissection artérielle
- Sténose paranéoplasique
- Dysplasie fibro-musculaire
- Maladie de Moya Moya
- Sténose post-radique

# Maladie de Moya-Moya

---

- La maladie de Moya-Moya « nuage de fumée » est une artériopathie intracrânienne chronique rare, sporadique
- Terminaison des artères carotides internes et partie proximale du polygone de Willis
- Réseau vasculaire anormale
- Lésions sténo-occlusives progressives des artères et le développement d'un réseau de suppléance fait de néovaisseaux fragiles

# Maladie de Moya-Moya

---

- Maladie de Moya-Moya, pas de cause apparente, plus fréquente au Japon et origine asiatique
- Enfant principalement, adulte jeune 30/40 ans, femme
- Si secondaire à une autre affection qui entraîne un rétrécissement progressif des artères de la base du cerveau, on parle alors de « syndrome » de Moya Moya ou de Moya Moya secondaire.

# Maladie de Moya-Moya

---

- Risque AVC ischémique et hémorragique
- Risque crise épilepsie

# Maladie de Moya-Moya

