

SYNDROME DE MOYAMOYA ET LUPUS

Audrey GLATRE, PH, médecine interne, CH Avignon, Avignon, France

Christine CHRISTIDES, PH, médecine interne, CH Avignon, Avignon, France

Mariem YAHYAOU, assistante, médecine interne, CH Avignon, Avignon, France

Marion DUCOS, interne, médecine interne, CH Avignon, Avignon, France

Philip BIELEFELD, PH, médecine interne, CH Avignon, Avignon, France

Robert GHINEA, PH, radiologie, CH Avignon, Avignon, France

Laurent MARTINEZ ALMOYNA, PH, neurologie, CH Avignon, Avignon, France

Vincent PESTRE, PH, médecine interne, CH Avignon, Avignon, France

Introduction

Le syndrome et la maladie de moyamoya sont des pathologies rares en Europe et pouvant mettre en jeu le pronostic vital ou fonctionnel chez des sujets jeunes. L'association avec des pathologies auto-immunes est notamment rapportée en Asie de l'Est, où la maladie de moyamoya est plus fréquente. Nous rapportons le cas d'une jeune patiente atteinte d'un lupus déjà connu et présentant un syndrome de moyamoya.

Observation

Une patiente de 32 ans d'origine indienne, atteinte d'un lupus cutané-articulaire diagnostiqué en 2014 avec anti DNA natifs était admise à l'hôpital pour hémiparésie droite complète. Depuis 1 an s'étaient installées des difficultés de contact avec son entourage, des absences, des céphalées. Elle avait présenté une sensation d'hémiparésie droite 4 mois avant son admission et des épisodes très courts inférieurs à 1 minute d'hémiparésie et d'hypoesthésie droite 15 jours avant sa venue.

L'IRM montrait de manière bilatérale un rehaussement pariétal des carotides internes au niveau des siphons carotidiens avec diminution du calibre vasculaire. Il y avait des lésions ischémiques de différents âges (récentes et semi récentes) cortico-sous-corticales du territoire sylvien superficiel gauche (figure 1).

L'artériographie cérébrale révélait une sténose courte du segment C2 des siphons carotidiens, de l'ordre de 50% à droite et supérieure à 70% à gauche, avec de bonnes anastomoses sous-piales permettant de reprendre en charge les territoires carotidiens (figure 2).

Le diagnostic de syndrome de moyamoya était posé.

Il n'y avait pas d'autre signe d'activité clinique de la maladie lupique. Le complément était normal, les anti DNA natifs étaient à 37 UI/ml (67 UI/ml 6 mois auparavant). La sérologie antiphospholipide était négative. L'analyse du liquide cérébro-rachidien était normale. L'électroencéphalogramme n'était pas pathologique.

La patiente était traitée par aspirine, boli de méthylprednisolone associés à du cyclophosphamide. Le traitement par hydroxychloroquine était repris, il avait été arrêté depuis 2016 par la patiente.

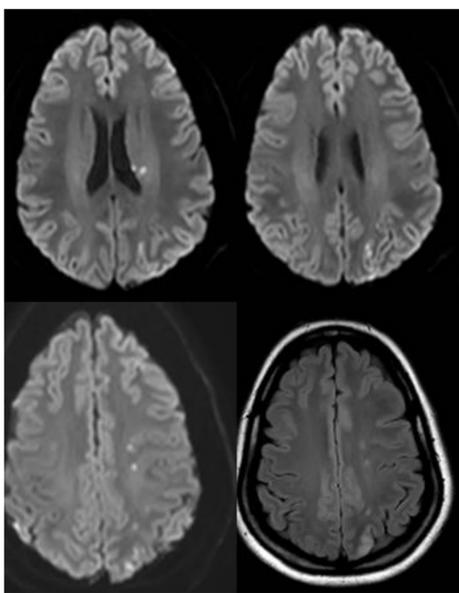


Figure 1 : IRM cérébrale coupe axiale

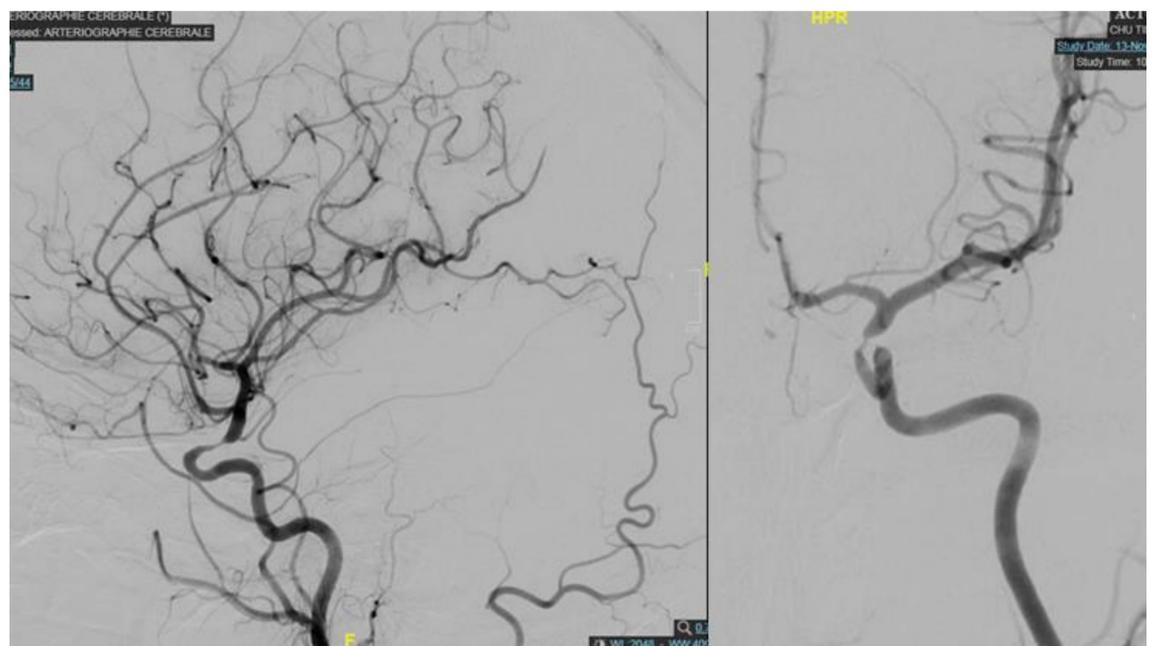


Figure 2 : artériographie cérébrale

Discussion

L'angiopathie de moyamoya est une cause rare d'accidents ischémiques cérébraux transitoires ou constitués, d'hémorragies cérébrales, de céphalées, de troubles cognitifs. Son diagnostic est radiologique, avec des sténoses à la terminaison des artères carotides internes, accompagnées d'un aspect en « volutes de fumée » formé par le réseau néovasculaire d'aval et visible en artériographie cérébrale. Elle est appelée syndrome de moyamoya quand elle survient dans le cadre d'autres maladies, dont les plus fréquentes sont la drépanocytose, la neurofibromatose de type 1, la trisomie 21 (1). Dans une étude rétrospective chinoise, le caractère unilatéral était plus souvent associé au sexe féminin et aux maladies auto-immunes (2). Dans cette même étude, le recueil de 384 patients avec une maladie de moyamoya retrouvait plusieurs maladies auto immunes associées : 47 patients avaient des thyroïdites de Basedow ou de Hashimoto, et étaient aussi rapportés des cas de diabète de type 1, gastrite auto-immune, lupus érythémateux systémique, syndrome des antiphospholipides, cirrhose biliaire primitive, polyendocrinopathie auto immune de type 1 (moins de 5 patients pour chaque pathologie) (2). Un traitement chirurgical peut être nécessaire chez certains patients par création d'anastomoses (1).

Une revue systématique a colligé 17 cas de syndromes de moyamoya associés à un lupus (3), dont 17 étaient des femmes avec une moyenne d'âge au diagnostic de 22 ans. Quatorze patients étaient originaires d'Asie de l'Est, où la prévalence de la maladie de moyamoya est plus importante. Les principaux symptômes rapportés étaient des accidents ischémiques transitoires, hémiparésies, et des céphalées. Seulement 8 patients présentaient des signes d'activité lupique (information non rapportée pour 2 patients). A noter que pour six patients, la survenue des signes neurologiques précédait le diagnostic de syndrome de moyamoya. Sept patients bénéficiaient déjà d'un traitement immunosuppresseur au diagnostic de syndrome de moyamoya. Quatre patients présentaient une hémorragie cérébrale. Trois patients seulement avaient une atteinte unilatérale. Les traitements utilisés étaient : anti-agrégants plaquettaires, corticoïdes chez tous les patients, échanges plasmatiques (1 patient), cyclophosphamide (3 patients), immunoglobulines intraveineuses (1 patient), azathioprine (2 patients), tacrolimus (2 patients). Neuf patients ont eu une revascularisation chirurgicale. Une amélioration neurologique était rapportée chez douze patients mais avec un temps de recueil d'observation court, 2 ans au maximum.

Conclusion

Le syndrome de moyamoya est une cause rare de vasculopathie cérébrale dans les pays occidentaux mais ne doit pas être méconnue des cliniciens. La survenue de céphalées, de signes de focalisation chez les patients lupiques ne doit pas être négligée et doit conduire à des examens complémentaires. A contrario, le bilan diagnostique de vasculopathie de moyamoya de novo doit comporter la recherche d'une connectivité.

Références

- (1) Protocole National de Diagnostic et de Soins. Maladie et syndrome de moyamoya de l'enfant et de l'adulte. Centre de référence des maladies vasculaires rares du cerveau et de l'oeil (CERVCO). Aout 2016.
- (2) Chen JB, Liu Y, Zhou LX, Sun H, He M, You C. Increased prevalence of autoimmune disease in patients with unilateral compared with bilateral moyamoya disease. *J Neurosurg*. 2016 May;124(5):1215-20.
- (3) Das S, Dubey S, Pandit A, Ray BK. Moyamoya angiopathy unmasking systemic lupus erythematosus. *BMJ Case Rep*. 2021 Jan 27;14(1):e239307.