



**HAL**  
open science

# Revascularisation cérébrale neurochirurgicale chez l'adulte : étude rétrospective monocentrique des procédures réalisées au CHU de Nantes, risques opératoires et prévention des évènements neurovasculaires

Gaston Tabourel

## ► To cite this version:

Gaston Tabourel. Revascularisation cérébrale neurochirurgicale chez l'adulte : étude rétrospective monocentrique des procédures réalisées au CHU de Nantes, risques opératoires et prévention des évènements neurovasculaires. Médecine humaine et pathologie. 2022. dumas-03963517

**HAL Id: dumas-03963517**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03963517>**

Submitted on 30 Jan 2023

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

#### IMPORTANT : OBLIGATIONS DE LA PERSONNE CONSULTANT CE DOCUMENT

Conformément au *Code de la propriété intellectuelle*, nous rappelons que le document est destiné à un **usage strictement personnel**. Les "analyses et les courtes citations justifiées par le caractère critique, polémique, pédagogique, scientifique ou d'information" sont autorisées sous réserve de mentionner les noms de l'auteur et de la source (article L. 122-4 du *Code de la propriété intellectuelle*). Toute autre représentation ou reproduction intégrale ou partielle, faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit, est illicite.

---

De ce fait, nous vous rappelons notamment que, **sauf accord explicite** de l'auteur de la thèse ou du mémoire, **vous n'êtes pas autorisé** à rediffuser ce document sous quelque forme que ce soit (impression papier, transfert par voie électronique, ou autre). Tout contrevenant s'expose aux peines prévues par la loi.

**UNIVERSITÉ DE NANTES**

---

**FACULTÉ DE MÉDECINE**

---

Année : 2022

N°

**THÈSE**

pour le

**DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE**

DES de Neurochirurgie

par

Gaston TABOUREL, né le 06/08/1992 à Saint Malo

---

Présentée et soutenue publiquement le 14 décembre 2022

---

**Revascularisation cérébrale neurochirurgicale chez l'adulte :**  
Étude rétrospective monocentrique des procédures réalisées au CHU de Nantes,  
risques opératoires et prévention des événements neurovasculaires

---

Président : Monsieur le Professeur Kévin BUFFENOIR-BILLET

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Vincent ROUALDES



# TABLE DES MATIERES

## COMPOSITION DU JURY

## REMERCIEMENTS

## ABREVIATIONS

<b>INTRODUCTION .....</b>	<b>1</b>
I. REVASCULARISATION CEREBRALE NEUROCHIRURGICALE .....	1
II. ANGIOPATHIE DE MOYAMOYA.....	5
III. ATHEROSCLEROSE INTRACRANIENNE .....	9
IV. PRESENTATION DU TRAVAIL.....	13
<b>MATERIEL ET METHODES .....</b>	<b>14</b>
I. SCHEMA DE L'ETUDE .....	14
II. INCLUSION .....	14
III. DONNEES RECUEILLIES .....	15
IV. ANALYSE STATISTIQUE .....	17
<b>RESULTATS .....</b>	<b>18</b>
I. CARACTERISTIQUES DES PATIENTS INCLUS .....	18
II. DONNEES PREOPERATOIRES .....	21
III. DONNEES CHIRURGICALES ET POSTOPERATOIRES .....	23
IV. COMPLICATIONS POSTOPERATOIRES .....	28
V. ANALYSE DE LA PERMEABILITE.....	32
VI. ÉVENEMENTS NEUROVASCULAIRES.....	34
VII. ANEURISMES COMPLEXES .....	35
<b>DISCUSSION.....</b>	<b>37</b>
I. PATIENTS INCLUS.....	37
II. COMPLICATIONS POSTOPERATOIRES.....	38
III. PERMEABILITE DES ANASTOMOSES.....	41
IV. ÉVENEMENTS NEUROVASCULAIRES.....	42
V. ANEURISMES COMPLEXES .....	44
VI. LIMITES .....	45
VII. PERSPECTIVES.....	47
<b>CONCLUSION .....</b>	<b>51</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>52</b>
<b>ANNEXES .....</b>	<b>57</b>
ANNEXE 1 .....	57
ANNEXE 2 .....	58
ANNEXE 3 .....	59
ANNEXE 4 .....	60
ANNEXE 5 .....	61

# COMPOSITION DU JURY

**Président :** Monsieur le Professeur Kévin BUFFENOIR-BILLET

**Directeur de thèse :** Monsieur le Docteur Vincent ROUALDES

**Membres du jury :**

- Monsieur le Professeur Hubert DESAL
- Monsieur le Docteur Benoit GUILLON

# REMERCIEMENTS

**A Monsieur le Professeur Kévin BUFFENOIR-BILLET**, pour avoir accepté de présider ce jury de thèse. Merci pour votre accompagnement, vos conseils et vos enseignements tout au long de mon internat.

**A Monsieur le Docteur Vincent ROUALDES**, pour vos enseignements et votre accompagnement dans mon apprentissage de la neurochirurgie, dans mes domaines de spécialisation. Merci encore pour ton aide et ta disponibilité, lors de la réalisation de ce travail et la rédaction de ce manuscrit.

**A Monsieur le Professeur Hubert DESAL**, pour avoir accepté de juger ce travail. Veuillez trouver l'expression de mes sincères remerciements et de mon profond respect.

**A Monsieur le Docteur Benoit GUILLON**, pour avoir accepté de juger ce travail. Merci pour votre disponibilité et vos conseils avisés.

**A Monsieur le Docteur Rodney PLAT**, merci pour ton aide méthodologique précieuse.

**A Élise, François et Lucile**, merci pour votre hotline biostatistique réactive et pertinente.

**A Madame Sandrine COUDOL**, pour son aide concernant les démarches réglementaires et l'accès à l'entrepôt de données.

**Aux relecteurs et relectrices de ce manuscrits**, pour leurs corrections « consécutives ».

**A Monsieur le Docteur Stéphane MARTIN**, pour votre expérience neurochirurgicale que vous partagez avec plaisir au quotidien.

**A Monsieur le Docteur Tanguy RIEM**, pour vos enseignements. Merci de m'avoir appris à prioriser les deux urgences neurochirurgicales et de m'avoir inspiré l'importance de la ponctualité (12:00).

**A Madame le Docteur Sylvie RAOUL**, pour vos enseignements en neurochirurgie fonctionnelle et stéréotaxique.

**A Madame le Docteur Céline SALAUD**, pour tes enseignements. Merci encore pour ta disponibilité et ton soutien lors de mon master 2.

**A Monsieur le Docteur Philippe CAM**, pour ton ambiance de travail musicale, ta disponibilité.

**A Monsieur le Docteur Constantin MORARU**, pour ton soutien lors de ce court semestre commun, pour ta bonne humeur.

**A Monsieur le Docteur Edouard SAMARUT**, pour m'avoir guidé lors de mon premier semestre d'interne, pour les expériences et moments partagés depuis.

**A Monsieur le Docteur Alexis MOLES**, pour cette collaboration binomiale débutante prometteuse et pour m'avoir convié à ta table ce soir.

**A toute l'équipe du service de neurochirurgie du CHRU de Tours**, pour leur accueil chaleureux, leurs enseignements lors de ce semestre tourangeau particulier à bien des égards.

**A Monsieur le professeur Patrick FRANÇOIS**, merci pour tous tes enseignements, pour ta bonne humeur.

**A Monsieur le professeur Stéphane VELUT**, pour ces clips, pour votre bienveillance.

**A Monsieur le Docteur Louis Marie TERRIER**, merci pour ta disponibilité, ta confiance et ton accompagnement.

**A Monsieur le Docteur Aymeric AMELOT**, pour sa gestion en tant que président directeur général des internes de neurochirurgie, merci pour tes enseignements et ta disponibilité, dans le service et sur le plan universitaire.

**A Monsieur le Docteur Luc TERREAU**, pour m'avoir accompagné lors de mes débuts d'externe en neurochirurgie, puis quelques années plus tard pour mes premiers pas en tant qu'interne. Merci pour tous ces moments partagés.

**A Monsieur le Docteur Joseph CRISTINI**, pour ta disponibilité, ta confiance et tes enseignements. Merci de m'avoir montré que « l'épreuve n'est pas insurmontable ».

**A Monsieur le Docteur Éric BORD**, pour vos enseignements et votre expérience partagée.

**Aux médecins rencontrés tout au long de mon cursus médical, hospitaliers et libéraux**, pour leur patience, leur bienveillance et leur contribution à ma formation.

**Aux internes de neurochirurgie de Nantes**,

**A Madame le Docteur Johanna CLAQUIN** (qui n'est plus tout à fait interne), **A Stéphanie, César et Laure**, pour votre bonne humeur, votre sérieux et votre soutien au quotidien, pour ces moments partagés.

**A Laure**, nous ne sommes qu'à J10 mais tu as l'air sympathique.

**A tous les co-internes rencontrés au cours de ces 6 ans et quelques**, merci pour ces moments partagés.

**A Alexis et Émilie**, ils n'auront pas eu notre rire.

**A Nathalie et TTN**, pour ces moments partagés, en NT et en dehors.

**A Arthur**, pour ta bonne humeur, pour avoir fait le job quand je vous ai laissé « tombé ».

**A David**, pour m'avoir remplacé à maintes reprises, pour « les anastomoses » et autres, pour ta bonne humeur.

**A Clément**, pour ces staffs du jeudi matin.

**A Charlotte et David**, pour ces débuts.

**A Thiziri et Alexia**, pour ces moments partagés.

**Aux équipes paramédicales du CHU de Nantes, de neurotraumatologie, de neurochirurgie du CHU de Nantes et du CHRU de Tours, des blocs opératoires**, pour leur travail au quotidien, pour ces moments partagés.

**A toutes ces personnes du « mauvais côté » du champ opératoire**, pour leurs réponses patientes et emphatiques à nos questions sur un hypothétique pic tensionnel et à nos demandes d'approfondissement de curarisation.

**A Jean Luc**, pour son apprentissage rigoureux de la microchirurgie.

**A tous les Wistar mâles et femelles**, sans qui cet apprentissage rigoureux n'aurait pas été possible, *Requiescant in pace*.

**Aux amis, de Saint Malo, de Rennes, de Nantes, des bancs de la faculté et d'ailleurs**, pour tous ces moments partagés.

**Adam, Alban, Antoine, Augustin, Benjamin, Caroline, Chloé, Claire, David, Delphine, Élise, Etienne, Jouet, Laura, Lucie, Naïla, Omblin, Victor, Vincent, Yann**,

**Aux membres de la GangRennes, fanfare médecine de Rennes et à ses « survivants », Les Amputés**, pour ces parenthèses musicales, pour cette amitié sincère, pour ces moments partagés.

« Tu vois quand tu tomberas malade plus tard, ce sont eux qui vont te soigner, ça fait bizarre hein !!! »

**A mes (ex)colocataires**, Valentin, Michel, Victor, Antoine, Jouet,

**Aux membres du BC**, association loi 1901 (n° RNA : W353012604) ayant pour objet de satisfaire pleinement ses membres par l'organisation de réceptions et l'établissement de liens d'amitiés et de solidarité entre eux.

Merci pour cela. *Ardeat nec consumitur*.

**A mes collègues et amis du Babster 2**, pour ces pauses déjeuner passées autour d'un fichier Excel, pour tous ces moments partagés.

**A toute ma famille**, pour leur soutien durant ces années.

**A ma mère**,

**A Jules**,

**A monsieur le professeur Jacques LOUAIL**, mon grand-père.

**A Gaëlle**,



# ABREVIATIONS

ACA : Artère Cérébrale Antérieure

ACE : Artère Carotide Externe

ACI : Artère Carotide Interne

ACM : Artère Cérébrale Moyenne

ACP : Artère Cérébrale Postérieure

AIT : Accident Ischémique Transitoire

AOMI : Artériopathie Oblitérante des Membres Inférieurs

ASL : Arterial Spin Labeling – Marquage des spins artériels

AVC : Accident Vasculaire Cérébral

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CNIL : Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés

COSS : Carotid Occlusion Surgery Study

DSC : Débit Sanguin Cérébral

EC-IC : Extracrânien - Intracrânien

EDBN : Entrepôt de Données Biomédicales à visée recherche du CHU de Nantes

FEO : Fraction d'Extraction de l'Oxygène

GNEDS : Groupe Nantais d'Éthique dans le Domaine de la Santé

HSA : Hémorragie Sous Arachnoïdienne

HTA : HyperTension Artérielle

IC : Intervalle de Confiance

IC-IC : Intracrânien - Intracrânien

IMC : Indice de Masse Corporelle

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

IRR : Incidence Rate Ratio – Ratio du taux d'incidence

JAM : Japan Adult Moyamoya

JET : Japanese EC-IC bypass Trial

mRS : modified Rankin Scale

NHISS : National Institute of Health Stroke Scale

OR : Odd Ratio

PPC : Pression de Perfusion Cérébrale

RCP : Réunion de Concertation Pluridisciplinaire

RCV : Réserve CérébroVasculaire

TEMP : Tomographie par Émission MonoPhotonique

TMC : Taux Métabolique Cérébral

TTM : Temps de Transit Moyen

VS : Versus

WFNS : World Federation of Neurosurgical Societies

# INTRODUCTION

## I. REVASCULARISATION CEREBRALE NEUROCHIRURGICALE

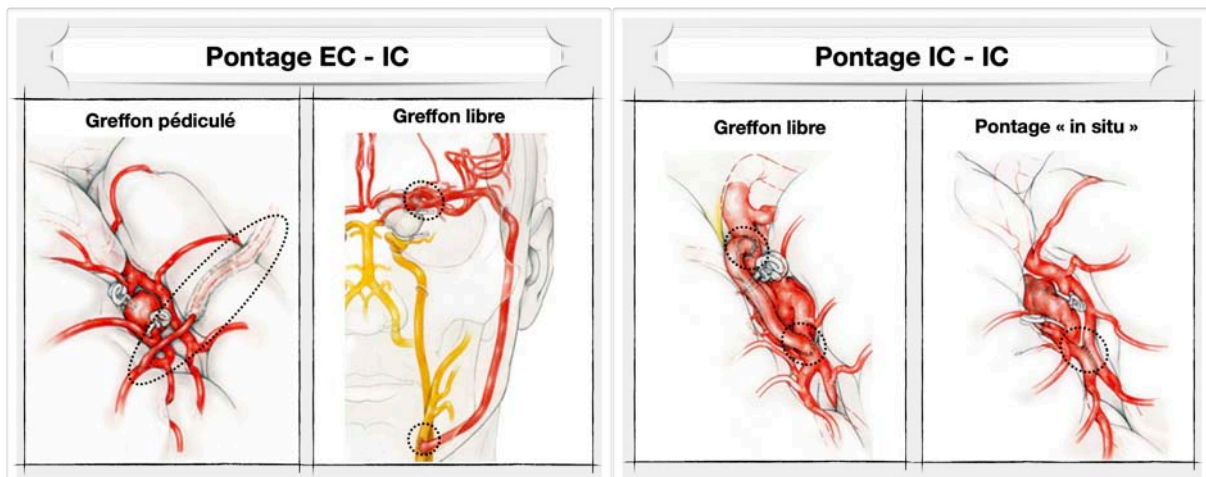
### a. Généralités

Suite à l'introduction de l'utilisation du microscope opératoire en neurochirurgie à la fin des années 50, puis à la mise au point des techniques d'anastomoses microvasculaires dans les années 60<sup>1</sup>, ces dernières ont été rapidement développées pour la prise en charge de l'ischémie cérébrale, notamment pour les atteintes sténo-occlusives athéromateuses et l'angiopathie de Moyamoya<sup>2-5</sup>. Les procédures neurochirurgicales de revascularisation cérébrale se sont par la suite considérablement développées et raffinées, menant à l'émergence progressive de nouvelles techniques et de nouvelles applications thérapeutiques<sup>6</sup>. La chirurgie de revascularisation cérébrale peut être divisée schématiquement en 2 catégories distinctes selon l'objectif visé : l'augmentation de débit et la préservation de débit (flow augmentation - flow preservation). L'augmentation de débit vise à augmenter le flux sanguin dans des territoires cérébraux hypoperfusés, chez des patients atteints de maladies sténo-occlusives. La préservation de débit vise à remplacer le flux sanguin fourni par un vaisseau intracrânien, dont l'occlusion est nécessaire pour la prise en charge d'une pathologie sous-jacente, comme un anévrisme ou une tumeur<sup>7</sup>.

Au-delà de la pathologie sous-jacente et donc de la finalité de la procédure, plusieurs autres critères peuvent être utilisés pour distinguer les différentes techniques chirurgicales de revascularisation. Les techniques « directes » (ou pontages directs) consistent à anastomoser une artère donneuse et une artère receveuse intracrânienne, entraînant un apport instantané de flux sanguin vers le cerveau<sup>7,8</sup>. Les techniques « indirectes » reposent sur la superposition de tissus vascularisés avec le parenchyme cérébral, permettant d'obtenir une revascularisation retardée via le développement d'une néovascularisation<sup>9</sup>. Les techniques « combinées » consistent en l'association de techniques directes et indirectes au cours de la même procédure chirurgicale.

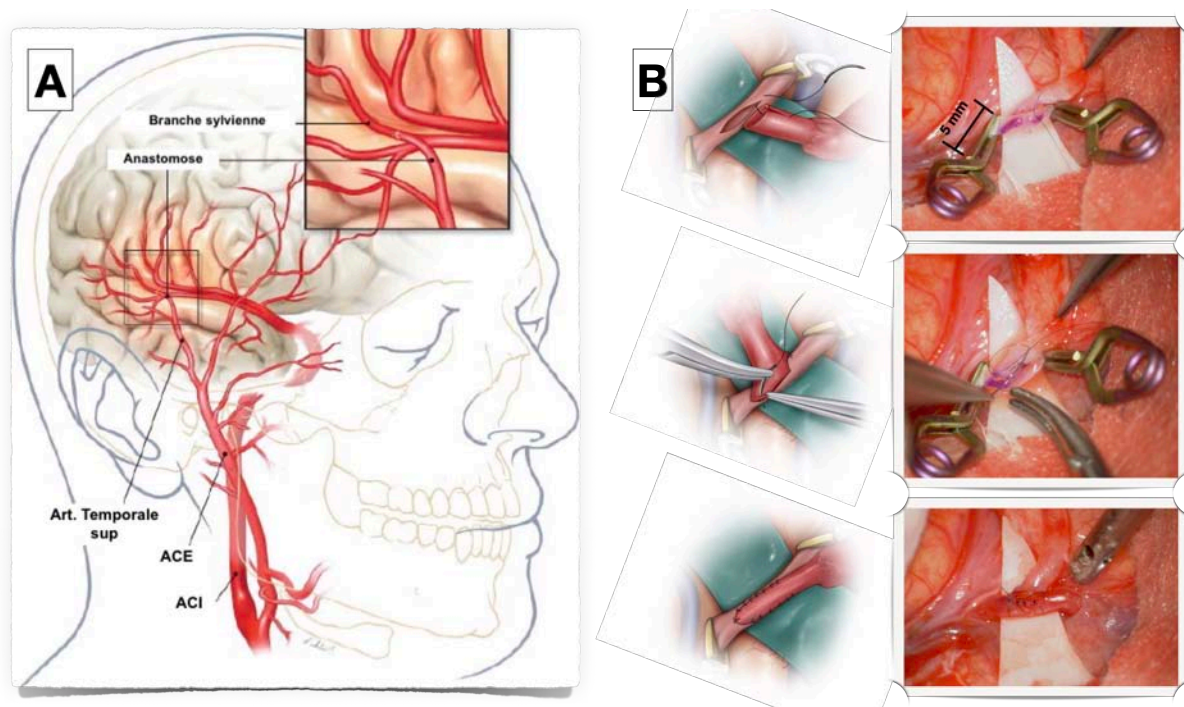
## b. Techniques directes

Selon l'origine de l'artère donneuse, les pontages directs sont distingués en « extracrânien-intracrânien » (EC-IC) ou en « intracrânien-intracrânien » (IC-IC). Il est possible d'utiliser pour réaliser le pontage un greffon pédiculé, correspondant à un vaisseau extracrânien transposé en intracrânien, ou une interposition entre deux vaisseaux d'un greffon libre artériel ou veineux <sup>7</sup>. Un résumé de ces différentes techniques est représenté sur la **Figure 1**. Les procédures de revascularisation directe peuvent également être classifiées en fonction du débit sanguin (ou capacité) fourni par le pontage. On distingue les pontages à bas débit (<50-70 mL/min), à débit intermédiaire (50-100 mL/min) ou à haut débit (>100 mL/min) <sup>7,8</sup>.



**Figure 1** : Représentation des techniques de revascularisation directe, appliquées aux procédures de préservation de débit. EC-IC = Extracrânien-Intracrânien, IC-IC = Intracrânien-Intracrânien. Figure adaptée de Esposito et al. «Role of and Indications for Bypass Surgery After Carotid Occlusion Surgery Study (COSS)?» <sup>7</sup>.

Parmi les pontages directs, la technique la plus couramment utilisée est un pontage EC-IC utilisant comme vaisseau donneur pédiculé l'artère temporelle superficielle, qui est anastomosée à une branche de division de l'artère cérébrale moyenne (segment M3 ou M4) <sup>7,8,10</sup>. Cette technique classée parmi les techniques à bas débit, avec un apport sanguin estimé entre 20 et 70 mL/min, permet de revasculariser principalement le territoire cérébral moyen mais également le territoire de l'artère cérébrale antérieure via des anastomoses leptoméningées <sup>8,10</sup>. Cette technique est illustrée sur la **Figure 2**.



**Figure 2** : Illustration de la technique de revascularisation directe par anastomose temporo-sylvienne. **[A]** : Une branche de l'artère temporale superficielle est utilisée comme greffon pédiculé et va être anastomosée par technique microchirurgicale à une branche de division sylvienne. Schéma adapté de Vilela et al. «Superficial temporal artery to middle cerebral artery bypass: past, present, and future»<sup>11</sup>. **[B]** : Illustrations et photographies peropératoires de l'anastomose microchirurgicale termino-latérale entre la branche de l'artère temporale superficielle et une branche sylvienne. Schéma issu de «<https://www.neurosurgicalatlas.com/volumes/cerebrovascular-surgery/revascularization/low-flow-revascularization>»<sup>12</sup>. Art. = Artère, ACE = Artère Carotide Interne, ACE = Artère Carotide Externe, sup = superficielle..

### c. Techniques indirectes

Les techniques de revascularisation indirecte reposent sur le développement d'une néovascularisation de la surface corticale cérébrale via des mécanismes angiogéniques, à partir de greffes de tissus pédiculés<sup>7,10</sup>. D'un point de vue technique, les gestes de revascularisation indirecte sont plus simples à réaliser, mais la néovascularisation cérébrale nécessite plusieurs mois pour se développer et est moins prévisible en termes de résultats hémodynamiques<sup>10,13</sup>. Le développement de la néoangiogenèse nécessite de surcroît une plasticité et un potentiel angiogénique important des tissus cérébraux et vasculaires, fréquemment observés dans la maladie de Moyamoya mais peu observés dans l'athérosclérose<sup>10,14,15</sup>.

De multiples techniques de revascularisation indirecte ont été développées, utilisant différents tissus donneurs comme sources d'apports vasculaires. L'*encephalo-myo-synangiosis* (EMS) a été la première technique indirecte décrite, utilisant comme tissu donneur le muscle temporal et sa vascularisation par les artères temporales profondes<sup>16</sup>.

Dans la technique d'*encephalo-duro-arterio-synangiosis* (EDAS), une branche de l'artère temporale superficielle est prélevée avec le périoste et la galéa environnante, puis appliquée sur le cortex cérébral et suturée à la dure mère adjacente <sup>17</sup>. D'autres techniques comme l'*encephalo-myo-arterio-synangiosis* (EMAS) <sup>18</sup>, l'*encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis* (EDAMS) <sup>19</sup>, l'*encephalo-galeo-synangiosis* (EGS) <sup>20</sup> sont des variantes de l'EMS et de l'EDAS. L'utilisation du périoste pour revasculariser la convexité via la technique des « trous de trépan multiples » <sup>21</sup> ou l'utilisation d'un lambeau pédiculé d'omentum font également partie des techniques de revascularisation indirecte et sont principalement utilisées chez l'enfant <sup>22,23</sup>.

#### d. Indications

Les techniques de revascularisation pour augmentation de débit sont principalement utilisées pour la prise en charge de l'angiopathie de Moyamoya et pour la pathologie athéromateuse cérébrovasculaire <sup>24</sup>. Une intervention est notamment envisagée en cas de symptômes ischémiques associés à une altération de l'hémodynamique cérébrale <sup>7,10,25</sup>. Cette altération hémodynamique est décrite en trois stades de gravité progressive associés à un risque croissant de symptômes ischémiques, lié au dépassement progressif des mécanismes naturels de compensation de la baisse du débit sanguin cérébral (**Figure 3**) <sup>25-27</sup>. L'appréciation du statut hémodynamique cérébral, notamment par techniques d'imagerie nucléaire de Tomographie par Émission MonoPhotonique (TEMP) fait partie de l'évaluation réalisée afin de retenir une indication de revascularisation cérébrale <sup>28</sup>.

Comme évoqué précédemment, les techniques de revascularisation pour préservation de débit sont utilisées en cas de nécessité de sacrifice d'une artère cérébrale lors de la prise en charge d'une pathologie vasculaire ou d'une tumeur de la base du crâne <sup>29-31</sup>. Ces indications étant abordées de façon marginale dans la suite de ce travail, ce point ne sera pas développé plus en détails.

Les 3 stades de déficience de l'hémodynamique cérébrale					
Stades	Physiopathologie	Débit	Métabolisme	Hémodynamique	
		[DSC]	[TMC]	[RCV]	[FEO]
I	Baisse de la PPC ↓ Vasodilatation cérébrale	Normal	Normal	↓	Normale
II	Poursuite baisse de la PPC ↓ Dépassement de la RCV ↓ Augmentation FEO	↓	Normal	Dépassée	↗
III	Poursuite baisse de la PPC ↓ Dépassement RCV et FEO ↓ Ischémie	↓	↓	Dépassée	Dépassée

**Figure 3 :** Physiopathologie de la déficience hémodynamique cérébrale. La réserve cérébrovasculaire désigne les capacités d'augmentation du débit sanguin cérébral, notamment par phénomènes de vasodilatation, en réponse à une baisse de la pression de perfusion cérébrale. Cette baisse de perfusion cérébrale est expliquée dans les pathologies ischémiques chroniques par des phénomènes sténo-occlusifs insuffisamment compensés par les réseaux vasculaires collatéraux. La fraction d'extraction de l'oxygène désigne le pourcentage d'oxygène extrait du sang par les tissus. Le dépassement de ce mécanisme de compensation entraîne une altération du métabolisme cérébral et conduit aux lésions ischémiques.

DSC = Débit Sanguin Cérébral, FEO = Fraction d'Extraction de l'Oxygène, PPC = Pression de perfusion cérébrale, RCV = Réserve CérébroVasculaire, TMC = Taux Métabolique Cérébral. Figure adaptée de Esposito et al. «Role of and Indications for Bypass Surgery After Carotid Occlusion Surgery Study (COSS)?»<sup>7</sup>.

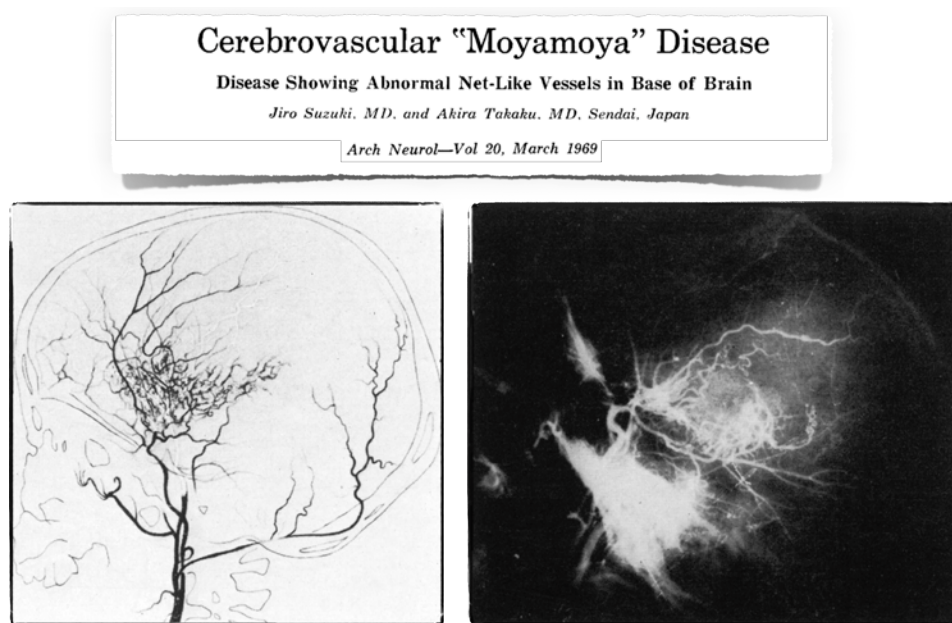
## II. ANGIOPATHIE DE MOYAMOYA

### a. Généralités

La maladie de Moyamoya désigne une atteinte neurovasculaire rare, caractérisée par une occlusion progressive de la portion terminale des artères carotides internes et de leurs branches de division, associée au développement d'un réseau vasculaire anormal composé de vaisseaux collatéraux situés au niveau de la base du crâne à proximité des sténoses<sup>32</sup>. L'aspect angiographique caractéristique de cette pathologie est à l'origine du nom donné à cette atteinte : l'expression « Moyamoya » désigne en japonais « quelque chose de brumeux, comme de la fumée de cigarette dérivant dans l'air »<sup>32</sup>. Une illustration est présentée sur la **Figure 4**.

Le terme « maladie de Moyamoya » est utilisé pour désigner une atteinte qui est isolée et de cause indéterminée, alors que le « syndrome de Moyamoya » désigne une atteinte associée à un autre processus pathologique comme de l'athérosclérose, une maladie auto-immune, une méningite, une tumeur cérébrale, une neurofibromatose de type I, une trisomie 21 ou un

antécédent d'irradiation crano-encéphalique<sup>33</sup>. L'emploi du terme « angiopathie de Moyamoya », sans préciser les termes « maladie » ou « syndrome », fait référence à l'angiopathie radiologique sans préciser la cause sous-jacente<sup>34,35</sup>.



**Figure 4** : Croquis et image d'angiographies cérébrales de patients atteints de maladie de Moyamoya, tirés de l'article de Suzuki et Takaku<sup>32</sup> ayant pour la première fois décrit cette pathologie en 1969. Il a été décrit dans cet article une classification angiographique de la maladie en 6 stades, encore utilisée aujourd'hui.

L'incidence de la maladie de Moyamoya diffère significativement selon les régions du globe, avec de façon générale une forte incidence en Asie de l'est et une faible incidence dans le reste du monde<sup>36</sup>. En Europe et plus particulièrement en France, la maladie de Moyamoya est une pathologie rare, avec une prévalence inférieure à 1/100 000 personnes, soit de l'ordre de dix à vingt fois moins importante que dans les pays les plus touchés en Asie de l'est<sup>37-41</sup>. Il est constaté une distribution bimodale des cas, avec un premier pic d'incidence survenant dans la première décennie de vie, puis un second pic plus tardif après 30-40 ans. Il existe une prédominance féminine de la maladie, avec un sex-ratio de l'ordre de 2:1<sup>34,42</sup>.

Les mécanismes physiopathologiques de la maladie de Moyamoya demeurent partiellement élucidés et comportent des facteurs de susceptibilité génétique, associés à des mécanismes inflammatoires, immunitaires et de prolifération cellulaire aboutissant *in fine* aux sténoses vasculaires et au développement des néovaisseaux<sup>34</sup>. Chez de nombreux patients, les mécanismes d'adaptation à la réduction du flux sanguin cérébral sont insuffisants pour prévenir



une hypoperfusion cérébrale chronique et la survenue d'évènements ischémiques transitoires ou constitués <sup>43</sup>. Par ailleurs, ces mécanismes d'adaptation conduisent à la formation de néovaisseaux fragiles pouvant occasionner des évènements hémorragiques par rupture directe ou via la formation de microanévrismes <sup>44,45</sup>. De manière schématique, les symptômes et signes cliniques observés au cours de la maladie de Moyamoya sont donc liés à deux principales causes : l'ischémie cérébrale et les conséquences des mécanismes compensatoires de cette ischémie <sup>34</sup>.

### b. Prise en charge chirurgicale

Il n'existe pas à ce jour de traitements médicamenteux ayant démontré un bénéfice sur l'évolution de la maladie <sup>34,35</sup>. Les techniques neurochirurgicales de revascularisation cérébrale ont donc progressivement été développées dans cette indication avec pour objectif d'améliorer l'hémodynamique cérébrale et la vascularisation de l'encéphale via le développement de voies de suppléance <sup>34,42</sup>. L'atteinte caractéristique du Moyamoya intéresse l'artère carotide interne tout en épargnant l'artère carotide externe et ses branches, les techniques de revascularisation chirurgicales utilisent donc typiquement l'artère carotide externe comme une source de flux sanguin afin de revasculariser le parenchyme cérébral <sup>34</sup>.

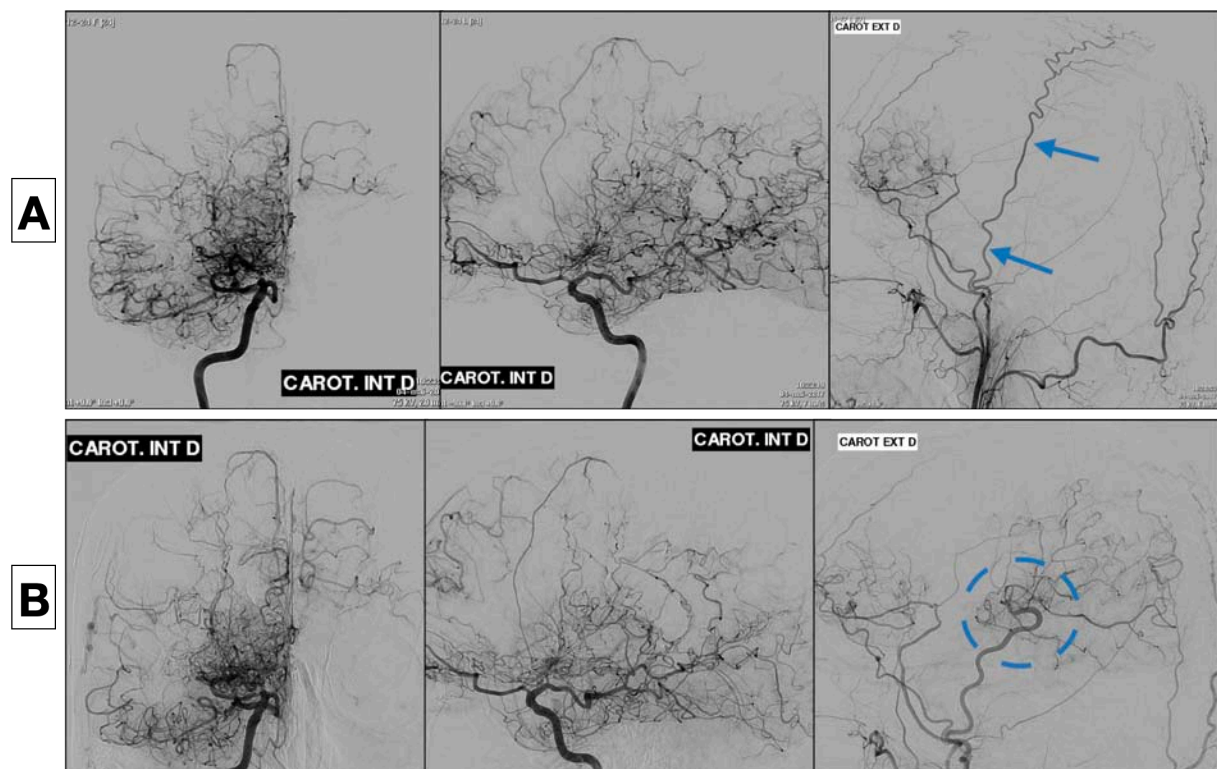
Concernant la prise en charge des formes hémorragiques de maladie de Moyamoya chez l'adulte, un essai multicentrique randomisé contrôlé réalisé au Japon (l'essai JAM – Japan Adult Moyamoya) a permis de démontrer un bénéfice du traitement chirurgical par anastomose temporo-sylvienne, associé à une réduction du risque de nouvel évènement hémorragique en postopératoire, en comparaison au traitement médical seul <sup>46</sup>. Ce effet serait expliqué par une diminution du stress hémodynamique au niveau des néovaisseaux de la base du crâne (réseau de Moyamoya) et par une involution des microanévrismes associés à ces néovaisseaux <sup>46-48</sup>. La revascularisation chirurgicale serait par ailleurs efficace pour la réduction des évènements ischémiques associés aux formes hémorragiques de la maladie <sup>48</sup>.

Bien qu'une étude avec le même niveau de preuve n'ait pas été réalisée dans les formes ischémiques de maladie de Moyamoya, plusieurs méta-analyses rapportent également un bénéfice des techniques de revascularisation directe pour la prévention des évènements neurovasculaires en postopératoire <sup>49,50</sup>. La prise en charge chirurgicale serait par ailleurs



associée à une réduction de la fréquence des accidents ischémiques transitoires (AIT) et à une amélioration des fonctions neurocognitives à long terme <sup>51</sup>.

Les données de la littérature, par le biais de plusieurs méta-analyses, suggèrent que les techniques de revascularisation directe ou combinée sont plus efficaces que les techniques de revascularisation indirecte en terme de prévention des événements neurovasculaires <sup>50,52</sup>. La plasticité cérébrovasculaire nécessaire au développement d'une néoangiogenèse semble par ailleurs liée à l'âge, avec un développement plus fréquent et plus important d'une néoangiogenèse après revascularisation indirecte chez l'enfant <sup>10,53,54</sup>. Les techniques directes ou combinées sont donc recommandées en première intention chez l'adulte <sup>51</sup>. Un cas de revascularisation cérébrale par anastomose temporo-sylvienne pour la prise en charge d'une angiopathie de Moyamoya est représenté sur la **Figure 5**.



**Figure 5 :** Revascularisation cérébrale par anastomose temporo-sylvienne pour la prise en charge d'une angiopathie de Moyamoya [A] : Artériographie cérébrale préopératoire. De gauche à droite injection de la carotide interne droite de face, injection de la carotide interne droite de profil, injection de la carotide externe droite de profil. Il est mis en évidence une occlusion de la terminaison carotidienne droite associée à un réseau de Moyamoya et à un défaut d'opacification frontal précentral et pariétal droit. [B] : Artériographie cérébrale postopératoire. De gauche à droite injection de la carotide interne droite de face, injection de la carotide interne droite de profil, injection de la carotide externe droite de profil. Il est mis en évidence une prise en charge du territoire sylvien postérieur par l'artère temporale superficielle gauche (cercle pointillé) qui est augmentée de calibre en comparaison à l'artériographie préopératoire (flèches bleues).

### III. ATHEROSCLEROSE INTRACRANIENNE

#### a. Généralités

L'athérosclérose intracrânienne est caractérisée par le développement et la progression de lésions athérosclérotiques affectant les artères de gros calibre au niveau cérébral <sup>55</sup>. Cette atteinte représente l'une des principales causes d'Accident Vasculaire Cérébral (AVC) à l'échelle mondiale et serait responsable de 10 à 50% des d'AVC ischémiques, avec des variations selon les origines ethniques <sup>56,57</sup>. Les facteurs de risques associés à cette maladie sont représentés par les facteurs de risques cardiovasculaires habituels : l'âge, l'HyperTension Artérielle (HTA), le diabète, la dyslipidémie, le syndrome métabolique, le mode de vie sédentaire et le tabagisme <sup>58</sup>.

Les mécanismes physiopathologiques sont liés à un dépôt de lipoprotéines dans la paroi artérielle, associé à des mécanismes inflammatoires provoquant un dysfonctionnement des cellules endothéliales. La migration de cellules musculaires lisses associée à d'autres processus inflammatoires et cellulaires conduisent au développement progressif d'une plaque d'athérosclérose <sup>58,59</sup>. Comme dans d'autres localisations anatomiques, l'athérosclérose entraîne une perte de compliance et d'élasticité des parois artérielles et peut évoluer vers un rétrécissement de la lumière vasculaire. Cette atteinte sténosante progressive peut alors occasionner une ischémie par réduction du flux sanguin cérébral et des événements emboliques ou une thrombose artérielle en cas de rupture de plaque <sup>58,60</sup>.

Les progrès thérapeutiques réalisés dans cette pathologie ont permis une réduction progressive du risque d'AVC, avec un taux de récurrence atteignant néanmoins jusqu'à 12% la première année malgré un traitement médical optimal <sup>61</sup>. La prise en charge actuelle de l'athérosclérose cérébrale comprend notamment une optimisation des facteurs de risques cardiovasculaires, un traitement médicamenteux par statines à forte dose et un traitement antithrombotique par antiagrégants plaquettaires <sup>57,62</sup>. Sur la base d'essais contrôlés randomisés, une prise en charge par anticoagulation ou l'utilisation de techniques d'angioplastie percutanée ne sont pas recommandées dans cette pathologie <sup>57,62</sup>.

## b. Prise en charge chirurgicale

Suite au développement des techniques neurochirurgicales de revascularisation cérébrale, celles-ci ont rapidement été mises en application dans la prise en charge des atteintes athéromateuses intracrâniennes<sup>2-5</sup>. Une première étude randomisée publiée en 1985, l'essai « EC/ IC Bypass Study », n'a cependant pas permis de démontrer de bénéfice d'une procédure de revascularisation chirurgicale pour la prise en charge des atteinte cérébrovasculaires athéromateuses<sup>63</sup>. Cet essai multicentrique international n'a pas mis en évidence de supériorité d'une procédure d'anastomose temporo-sylvienne en comparaison au traitement médical pour la prévention des AVC ischémiques dans les atteintes carotidiennes ou de l'artère cérébrale moyenne<sup>63</sup>. Les résultats de cet essai ont conduit à une diminution du nombre de procédures réalisées à travers le monde dans cette indication, malgré des résultats débattus par certains auteurs concernant la sélection des patients à risque et leur inclusion dans l'étude, soulevant le problème de la représentativité des résultats<sup>64-66</sup>.

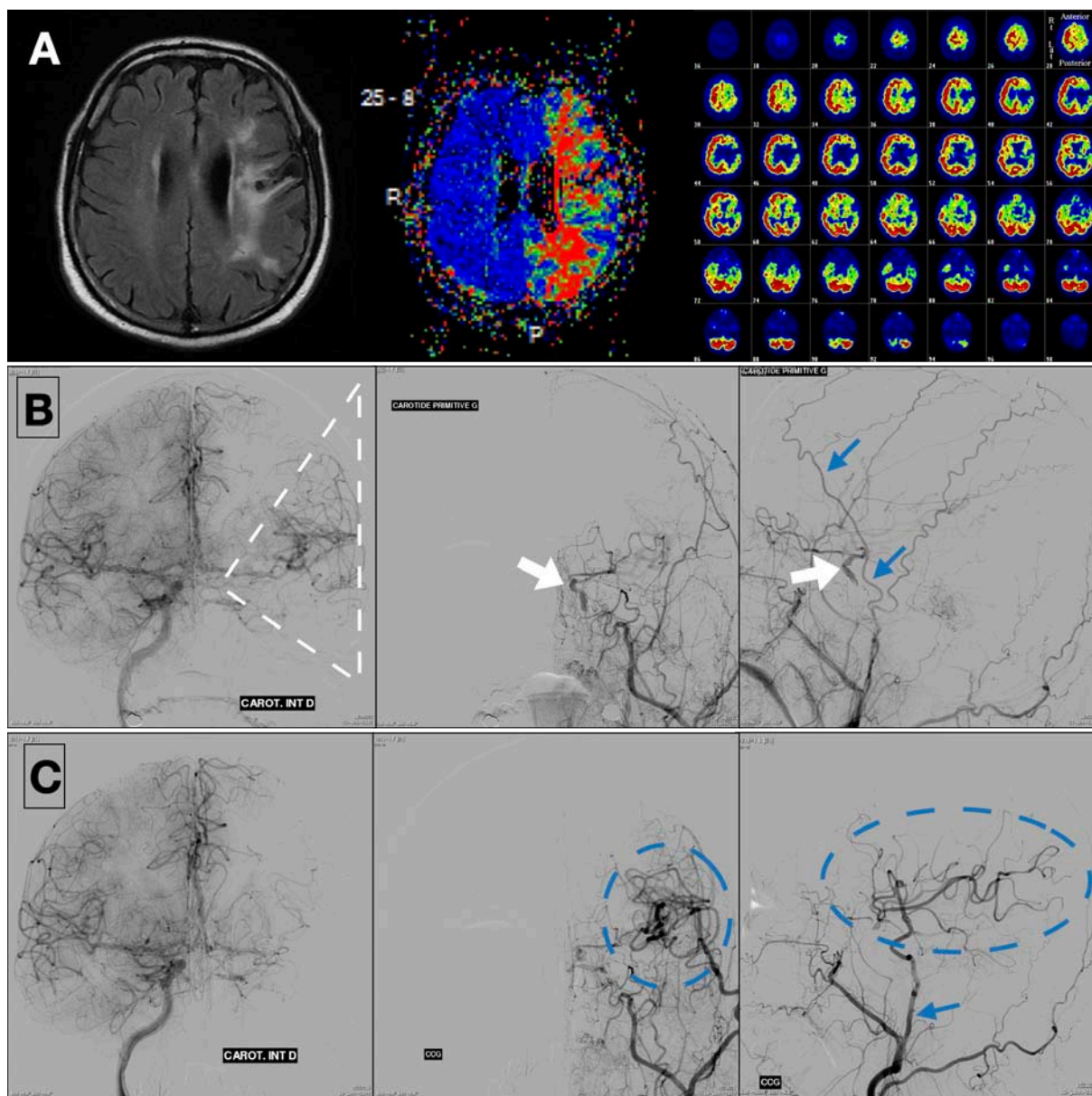
L'essai randomisé JET (Japanese EC-IC Bypass Trial), publié en 2006, a rapporté une réduction significative de la fréquence du critère de jugement principal (AVC ou décès) et secondaire (ischémie ipsilatérale récurrente) chez les patients traités chirurgicalement par anastomose temporo-sylvienne. Les conclusions de cette étude restent cependant controversées et les résultats finaux n'ont jusqu'à présent pas été publiés dans une revue anglophone avec comité de lecture<sup>67</sup>. Une troisième étude randomisée, l'essai COSS (Carotid Occlusion Surgery Study) publié en 2011, a comparé un traitement médical optimal versus traitement médical et anastomose temporo-sylvienne pour la prise en charge des occlusions carotidienne interne symptomatiques d'origine athéromateuse<sup>68</sup>. Les résultats rapportés sont un taux d'AVC à 30 jours de 14,4 % dans le groupe chirurgical et de 2,0 % dans le groupe traitement médical, alors que les taux d'AVC à 2 ans ne différaient pas significativement entre les deux groupes (21,0 % pour le groupe chirurgical et 22,7 % pour le groupe traitement médical). Les résultats de cet essai, terminé prématurément suite à une analyse intermédiaire, ont été source de débats au sein de la communauté scientifique et de critiques nombreuses. Il a été évoqué notamment une morbidité chirurgicale élevée pouvant être la conséquence d'un manque d'uniformité et d'expérience parmi les centres investigateurs, une durée de suivi potentiellement insuffisante

pour mettre en évidence un bénéfice de la revascularisation ou encore une problématique de non sélection des patients à haut risque d'évènements neurovasculaires dans cet essai <sup>64,69,70</sup>.

Malgré les résultats de ces deux essais à haut niveau de preuve dans cette pathologie, une prise en charge chirurgicale de revascularisation cérébrale par technique directe continue à être réalisée dans certains centres. Une intervention de revascularisation est notamment proposée chez des patients avec une occlusion carotidienne unilatérale ou bilatérale associée à une hypoperfusion documentée et à des symptômes persistants après l'échec du traitement médical, particulièrement en cas de symptômes hémodynamiques <sup>24,64</sup>. Cette prise en charge demeure néanmoins non recommandée en routine par les sociétés savantes nord-américaine et européenne <sup>57,62</sup>.

Un nouvel essai randomisé multicentrique est actuellement en cours en Chine, afin de tenter à nouveau de démontrer le bénéfice potentiel d'un geste de revascularisation cérébrale directe pour la prévention des AVC ischémiques, dans un contexte d'occlusion de l'artère carotide interne ou de l'artère cérébrale moyenne associée à une insuffisance hémodynamique <sup>71</sup>. Par ailleurs, un essai de phase II ayant évalué l'association d'une procédure de revascularisation indirecte par EDAS associée au traitement médical a conclu à une sécurité de la procédure et à des éléments en faveur d'un bénéfice pour la prévention des évènements neurovasculaires, motivant la progression vers un essai de phase IIb/III <sup>72,73</sup>.

Un cas de revascularisation cérébrale par anastomose temporo-sylvienne, réalisée pour la prise en charge d'une athérosclérose intracrânienne compliquée d'une occlusion carotidienne, est représenté sur la **Figure 6**.



**Figure 6 :** Revascularisation cérébrale par anastomose temporo-sylvienne, réalisée pour la prise en charge d'une athérosclérose intracrânienne compliquée d'une occlusion carotidienne. **[A]** : Bilan préopératoire. De gauche à droite : IRM cérébrale - séquence FLAIR ; IRM cérébrale - séquence de perfusion représentant le temps de transit moyen (TTM) ; Scintigraphie cérébrale après injection d'Acétazolamide. Il est mis en évidence une séquelle d'accident vasculaire cérébral ischémique sylvien superficiel gauche, associé à une ralentissement d'environ 100% du TTM et à une hypoperfusion avec altération de la réserve cérébrovasculaire de l'ensemble de l'hémisphère gauche. **[B]** : Artériographie cérébrale préopératoire. De gauche à droite injection de la carotide interne droite de face, injection de la carotide commune gauche de face, injection de la carotide commune gauche de profil. Il est mis en évidence une occlusion carotidienne interne gauche qui est injectée à retro par l'artère ophtalmique (flèches blanches). Le territoire sylvien gauche est pris en charge par la carotide interne droite avec un retard circulatoire (triangle pointillé). **[C]** : Artériographie cérébrale postopératoire. De gauche à droite injection de la carotide interne droite de face, injection de la carotide commune gauche de face, injection de la carotide commune gauche de profil. Il est mis en évidence une prise en charge du territoire sylvien gauche par l'artère temporale superficielle gauche (cercle pointillé) qui est augmentée de calibre en comparaison à l'artériographie préopératoire (flèches bleues).

## IV. PRESENTATION DU TRAVAIL

La revascularisation cérébrale neurochirurgicale pour les maladies ischémiques chroniques demeure une problématique complexe. Il s'agit de pathologies évolutives associées dans les cas les plus péjoratifs à un risque élevé d'évènements neurovasculaires, avec des possibilités limitées de prise en charge sur le plan médical. La sélection des patients pour un geste de revascularisation demeure une décision délicate, en raison de la technicité élevée du geste chirurgical pour les techniques directes, qui sont associées à une morbidité périopératoire non négligeable. L'effet attendu de la chirurgie est dans la plupart des cas préventif et concerne essentiellement la diminution d'un risque théorique de nouvel évènement ischémique ou hémorragique à distance. Il s'agit de surcroît d'une prise en charge spécifique et spécialisée, réalisée dans des centres de recours peu nombreux et basée dans la majorité des cas sur des études avec un faible niveau de preuve scientifique.

L'objectif initial de ce travail était de réaliser une évaluation rétrospective des procédures de revascularisation directe par anastomose temporo-sylvienne réalisées chez les patients pris en charge au CHU de Nantes pour une angiopathie de Moyamoya. Après inclusion de ces patients dans l'étude et analyse préliminaire, il a été décidé d'étendre le champ de la recherche aux techniques de revascularisation indirecte ainsi qu'aux patients pris en charge par revascularisation cérébrale pour d'autres indications. La finalité attendue étant de réaliser un état des pratiques concernant la sélection des patients candidats à une procédure de revascularisation, ainsi qu'une évaluation de la morbidité associée au geste chirurgical et des résultats obtenus en terme de prévention des évènements neurovasculaires. L'identification de certaines variables associées à un pronostic favorable ou défavorable pourrait permettre de proposer des axes d'amélioration pour la prise en charge de ces patients. Après un examen préliminaire des données recueillies, au vu de la difficulté prévisible de réalisation d'une analyse quantitative et/ou semi-quantitative des données d'imagerie cérébrale, il a été décidé de réaliser dans un premier temps une analyse qualitative des données radiologiques disponibles, ainsi que des données cliniques recueillies. Une seconde étape envisagée à la suite de ce travail est une collecte prospective de données, s'intégrant idéalement dans une démarche multicentrique et intégrant de façon plus exhaustive des données radiologiques multimodales.

# MATERIEL ET METHODES

## I. SCHEMA DE L'ETUDE

Cette étude rétrospective monocentrique s'inscrit dans le cadre d'une recherche clinique n'impliquant pas la personne humaine (hors loi Jardé). Les données existantes présentes dans le dossier médical des patients inclus ont été recueillies de façon rétrospective avec un code patient et une table de correspondance, conformément à la méthodologie de référence de la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés (CNIL). Le Groupe Nantais d'Éthique dans le Domaine de la Santé (GNEDS) a rendu un avis favorable le 13 mars 2022 pour la réalisation de l'étude (avis 22-3-132).

## II. INCLUSION

Afin d'identifier les patients d'intérêt pour l'étude, une pré-sélection a été effectuée à partir de l'Entrepôt de Données Biomédicales à visée recherche du CHU de Nantes (EDBN). Il a été effectué une double recherche par mots clefs et par codage sur une période de 25 ans (1997 – 2022).

- Les mots clefs utilisés sont : « Moyamoya », « anastomose temporo-sylvienne », « anastomose extra-intracrânienne », « pontage extra-intracrânien », « revascularisation cérébrale ».
- La recherche par codage a été effectuée sur :
  - o Le diagnostic CIM10 I675 - Maladie de Moyamoya ;
  - o Les actes CCAM EBCA010 - Pontage artériel extra-intracrânien sans autogreffe par craniotomie et cervicotomie.

Tous les patients adultes pris en charge au CHU de Nantes pour un geste de revascularisation cérébrale par technique directe ou indirecte pendant la période d'intérêt ont été inclus dans l'étude. Une information supplémentaire à l'information institutionnelle délivrée à l'admission n'étant pas obligatoire dans le cadre d'une étude hors loi Jardé, monocentrique, sur données codées et en accord avec la méthodologie de référence de la CNIL, il n'a pas été délivré d'information spécifique de l'inclusion dans l'étude. Il est à noter que l'entrepôt de données

permet de sélectionner uniquement des patients n'ayant pas formulé d'opposition à l'utilisation de leurs données biomédicales à visée de recherche.

### III. DONNEES RECUEILLIES

Les données détaillées ci-dessous ont été recueillies pour chaque patient et pour chaque procédure chirurgicale. Les différents scores cliniques et radiologiques ont été cotés a posteriori à partir des données disponibles si l'information n'était pas spécifiée dans le dossier médical :

- Caractéristiques démographiques et comorbidités : sexe, âge au diagnostic, Indice de Masse Corporelle (IMC), statut tabagique et quantité de tabac consommée exprimée en paquets-années, notion de consommation à risque d'alcool, HTA, coronaropathie, insuffisance rénale chronique, Artériopathie Oblitérante des Membres Inférieurs (AOMI), diabète, dyslipidémie, antécédent familial d'AVC ou d'angiopathie de Moyamoya, département de résidence et centre de référence pour le suivi neurologique.
- Caractéristiques cliniques et radiologiques de la pathologie au diagnostic : symptômes ayant conduit au diagnostic, délai entre le début des symptômes et le diagnostic, diagnostic retenu (maladie de Moyamoya certaine ou probable, syndrome de Moyamoya, pathologie athérosclérotique, autre) ; présence d'un déficit focal, de céphalées, de troubles de fonctions supérieures ou d'une symptomatologie épileptique ; scores NHISS (National Institute of Health Stroke Scale) et mRS (modified Rankin Scale) ; présence de lésions ischémiques sur l'imagerie cérébrale initiale et topographie le cas échéant, présence d'une atteinte occlusive uni ou bilatérale et présence ou non d'une atteinte vertébro-basilaire, évaluation initiale de la perfusion en Imagerie par Résonance Magnétique (IRM), présence d'anastomoses naturelles et d'un réseau de Moyamoya sur l'artériographie cérébrale initiale, grade de Suzuki, réalisation ou non d'une scintigraphie de perfusion cérébrale et présence d'une altération de la réserve hémodynamique le cas échéant.



- Évolutivité de la pathologie et données préopératoires : traitement antithrombotique au long cours (antiagrégation plaquettaire, anticoagulation), évènement ischémique et/ou hémorragique survenu au cours du suivi et délai depuis le diagnostic, nouveau déficit neurologique focal, présence de symptômes hémodynamiques, de céphalées, de troubles des fonctions supérieures ; évolutivité radiologique (nouvelles lésion ischémique, atrophie cérébrale, majoration des lésions vasculaires occlusives), évaluation de la perfusion sur l'IRM préopératoire, grade de Suzuki, réalisation ou non d'une scintigraphie de perfusion cérébrale et présence d'une altération de la réserve hémodynamique le cas échéant, scores NHISS et mRS.
- Données chirurgicales : âge lors de la chirurgie, délai entre le diagnostic et le geste de revascularisation, durée du geste chirurgical et durée de clampage du vaisseau receveur en cas de geste de revascularisation directe, présence ou non d'une antiagrégation plaquettaire en peropératoire.
- Données postopératoires immédiates : présence de complications ischémiques ou hémorragiques, complications cicatricielles, éléments évocateurs d'un syndrome d'hyperperfusion, perméabilité de l'anastomose en cas de geste de revascularisation directe, durée d'hospitalisation en service spécialisée de neurochirurgie / neurologie et transfert ou non en centre de rééducation / soins de suite.
- Données du suivi postopératoire : pour chaque point de suivi, fixés à 3 mois, 12 mois et date du dernier suivi disponible, recueil des scores NIHSS et mRS, survenue d'évènement ischémiques et/ou hémorragiques depuis le dernier suivi, complications cicatricielles, céphalées et troubles des fonctions supérieures, perméabilité de l'anastomose en cas de geste de revascularisation directe, données de l'imagerie de perfusion si réalisée, évolutivité radiologique (atrophie, atteinte vasculaire, nouvelles lésions ischémiques).

L'échelle mRS et la classification de Suzuki sont détaillées en Annexe 1, page 57.

## IV. ANALYSE STATISTIQUE

Les analyses statistiques ont été réalisées avec les logiciels EasyMedStat (version 3.18 ; [www.easymedstat.com](http://www.easymedstat.com)), Prism 9 (GraphPad Software) et MedCalc Version 20.116 (MedCalc Software Ltd). Les représentations graphiques ont été réalisées avec le logiciel Prism 9.

Les variables numériques sont exprimées en moyenne  $\pm$  déviation standard et les variables discrètes en fréquences absolues et relatives (%). La normalité et l'homogénéité de la variance des variables continues ont été évaluées respectivement par les tests de Shapiro-Wilk et Levene. Les variables continues ont été comparées par test t de Student, test U de Mann-Whitney, test ANOVA ou test de Kruskal-Wallis, conformément aux conditions d'application et à la distribution des données. Les variables discrètes ont été comparées par test du Chi<sup>2</sup> ou par test exact de Fisher selon les conditions d'applications. La distribution des variables ordinales en groupes appariés a été comparée par test des rangs signés de Wilcoxon. La comparaison des courbes de survie a été réalisée par test du Log-Rank (Mantel-Cox).

La quantification des événements ischémiques et hémorragiques survenus au diagnostic et lors du suivi entre le diagnostic et le geste chirurgical a permis de calculer un taux d'incidence préopératoire, obtenu en rapportant le nombre d'évènements au nombre de patients-années, soit le nombre de sujets à risque sur la durée du risque. La même méthodologie a été appliquée afin de calculer les taux d'incidence d'évènements ischémiques et hémorragiques après procédure de revascularisation. La comparaison des taux d'incidence avant et après chirurgie a été effectuée en calculant le ratio du taux d'incidence (Incidence Rate Ratio – IRR) et son intervalle de confiance au moyen de la méthode exacte de Poisson.

Le risque alpha a été déterminé à 5% pour tous les tests qui ont été réalisés de façon bilatérale.

# RESULTATS

## I. CARACTERISTIQUES DES PATIENTS INCLUS

Après réalisation de l'étape de pré-sélection via l'EDBN, 42 patients ont été inclus dans l'étude et répartis en sous-groupes de pathologie (**Figure 7**).

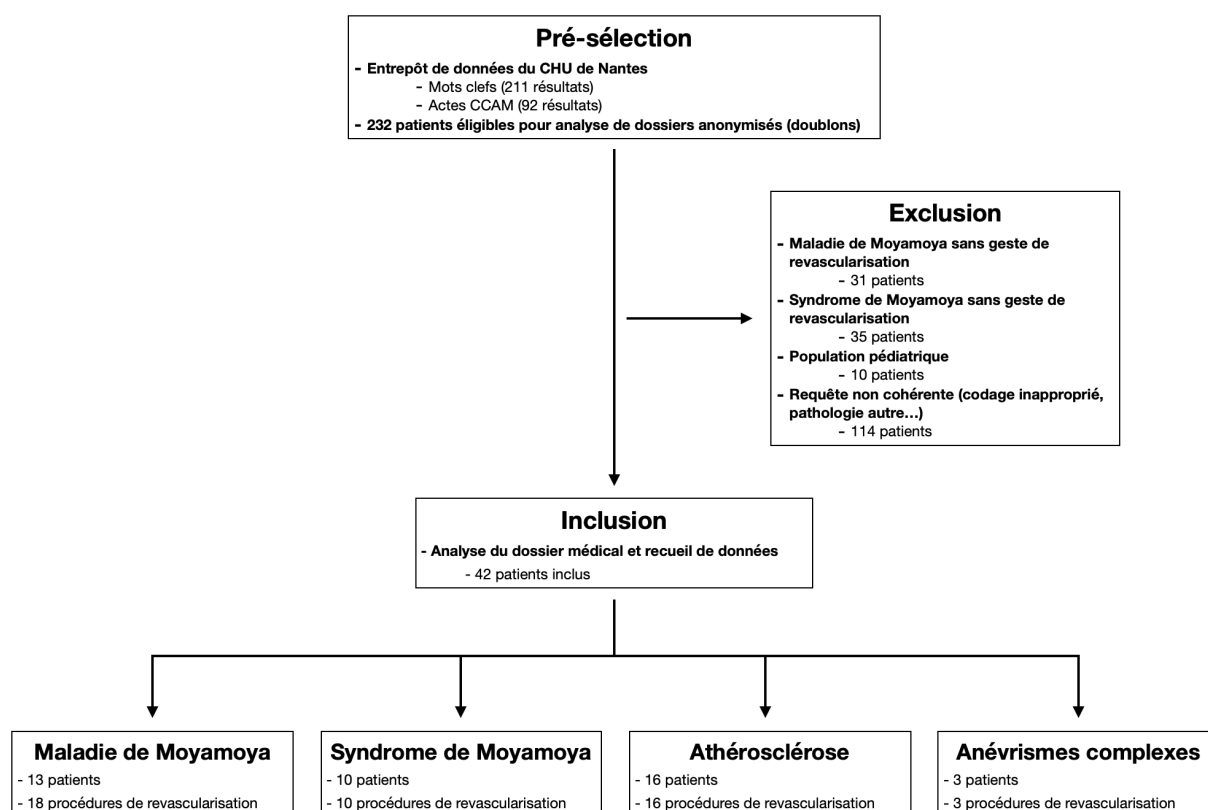


Figure 7 : Diagramme de flux de l'étude.

Les patients inclus dans le sous-groupe « Maladie de Moyamoya » correspondent à ceux pour lesquels il a été retenu un diagnostic de maladie de Moyamoya probable ou certaine selon les critères diagnostiques internationaux détaillés en Annexe 2 (page 58). Pour les patients inclus dans le sous-groupe « Syndrome de Moyamoya », les causes secondaires retenues sont de l'athérosclérose pour 6 patients (60%), une dissection carotidienne pour 2 patients (20%), une neurofibromatose et une probable maladie de Takayashu pour les deux cas restants. Les patients du sous-groupe « Athérosclérose » sont ceux pour lesquels a été mise en évidence une atteinte artérielle sténo-occlusive athéromateuse sans réseau collatéral situé au niveau de la base du

crâne, ne permettant donc pas de retenir le diagnostic de syndrome de Moyamoya. Pour tous ces patients il était mis en évidence une occlusion carotidienne unilatérale complète plus ou moins associée à d'autres lésions athéromateuses extra et/ou intracrâniennes. Les patients du groupe « Anévrismes complexes » sont ceux pour lesquels un geste de revascularisation a été réalisé au vu de la nécessité de sacrifice du vaisseau porteur pour le traitement d'un anévrisme artériel intracrânien (préservation de débit). En raison des différences notables sur le plan physiopathologique (absence d'hypoperfusion en préopératoire et occlusion artérielle volontaire), les patients de ce sous-groupe ont été traités à part et exclus des analyses ultérieures (**Tableau 8**, page 36). La provenance géographique des patients inclus dans l'étude est représentée sur la **Figure 8**.



*Figure 8 : Provenance géographique des patients inclus dans l'étude, total = 42. La ville renseignée correspond au centre de référence pour le suivi neurologique médical.*

Les principales caractéristiques démographiques et les comorbidités notables des patients inclus sont détaillées dans le **Tableau 1**. Pour aucun des patients il n'était rapporté d'antécédent familial d'AVC ou d'angiopathie de Moyamoya. Il est mis en évidence une différence significative entre les sous-groupes pour l'âge au diagnostic, la quantité consommée de tabac, la présence d'une hypertension artérielle, d'un diabète ou d'une dyslipidémie.

Caractéristiques	MALADIE DE MOYAMOYA N = 13	SYNDROME DE MOYAMOYA N = 10	ATHEROSCLEROSE N = 16	p-Value
<b>Sexe</b>				0.094
Masculin	5 (38.46%)	2 (20.0%)	10 (62.5%)	
Féminin	8 (61.54%)	8 (80.0%)	6 (37.5%)	
<b>Age au diagnostic</b>	34.77 (± 11.24) Étendue : (16.0 ; 52.0)	39.6 (± 12.19) Étendue : (6.0 ; 47.0)	55.69 (± 10.04) Étendue : (42.0 ; 75.0)	<0.001
<b>Morphologie</b>				0.772
Corpulence normale	7 (53.85%)	3 (30.0%)	6 (37.5%)	
Surpoids (IMC > 25)	3 (23.08%)	3 (30.0%)	6 (37.5%)	
Obésité (IMC > 30)	3 (23.08%)	3 (30.0%)	4 (25.0%)	
Insuffisance pondérale (IMC < 18.5)	0 (0.0%)	1 (10.0%)	0 (0.0%)	
<b>Tabagisme</b>	6 (46.15%)	7 (70.0%)	14 (87.5%)	0.052
Paquet/année	16.8 (± 6.98)	20.0 (± 8.29)	38.2 (± 21.16)	<b>0.036</b>
<b>Consommation alcool</b>	0 (0.0%)	2 (20.0%)	5 (31.25%)	0.067
<b>Hypertension artérielle</b>	2 (15.38%)	5 (50.0%)	12 (75.0%)	<b>0.006</b>
<b>Coronaropathie</b>	0 (0.0%)	0 (0.0%)	2 (12.5%)	0.328
<b>Insuffisance rénale chronique</b>	0 (0.0%)	1 (10.0%)	0 (0.0%)	0.256
<b>AOMI</b>	0 (0.0%)	1 (10.0%)	4 (25.0%)	0.148
<b>Diabète</b>	0 (0.0%)	3 (30.0%)	6 (37.5%)	<b>0.033</b>
<b>Dyslipidémie</b>	0 (0.0%)	0 (0.0%)	11 (68.75%)	<0.001
<b>Cardiopathie rythmique</b>	0 (0.0%)	0 (0.0%)	2 (12.5%)	0.328

*Tableau 1 : Caractéristiques des patients inclus par sous-groupes de pathologie. Les variables catégorielles sont exprimées en fréquences absolues et relatives (%) et les variables numériques en moyenne ± écart type. AOMI = Artériopathie Oblitérante des Membres inférieurs, IMC = Indice de Masse Corporelle.*

Les caractéristiques de la pathologie au diagnostic en fonction des sous-groupes sont détaillées dans le **Tableau 2**. Pour tous les patients ayant eu une artériographie cérébrale lors du bilan initial (11 patients pour le sous-groupe « Maladie de Moyamoya », 8 patients pour le sous-groupe « Syndrome de Moyamoya » et 7 patients pour le sous-groupe « Athérosclérose ») il était mis en évidence des anastomoses artérielles naturelles par des branches de l'artère carotide externe, par des anastomoses piales issues des territoires des artères cérébrales antérieure ou postérieure ou via l'artère ophtalmique. Il est à noter que pour les patients atteints d'angiopathie de Moyamoya, le réseau de Moya n'était pas connu ou pas formellement identifié dans 4 cas sur 19 (21%) avant réalisation de l'artériographie cérébral initiale.

Caractéristiques	MALADIE DE MOYAMOYA N = 13	SYNDROME DE MOYAMOYA N = 10	ATHEROSCLEROSE N = 16	p-Value
<b>Symptôme révélateur de la maladie</b>				<b>0.034</b>
AIT	6 (46.15%)	1 (10.0%)	8 (50.0%)	
AVC ischémique	3 (23.08%)	8 (80.0%)	8 (50.0%)	
AVC Hémorragique	2 (15.38%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
Céphalées	2 (15.38%)	1 (10.0%)	0 (0.0%)	
<b>Évaluation médicale initiale :</b>				
Céphalées	5 (38.46%)	2 (20.0%)	1 (6.25%)	0.093
Déficit focal	8 (61.54%)	8 (88.89%)	8 (50.0%)	0.152
Épilepsie	0 (0.0%)	2 (22.22%)	0 (0.0%)	0.051
Troubles fonctions supérieures	3 (23.08%)	2 (22.22%)	£	>0.999
<b>mRS initial</b>				<b>0.148</b>
0	0 (0.0%)	1 (11.11%)	1 (7.69%)	
1	8 (61.54%)	1 (11.11%)	5 (38.46%)	
2	3 (23.08%)	5 (55.56%)	2 (15.38%)	
3	0 (0.0%)	1 (11.11%)	2 (15.38%)	
4	1 (7.69%)	1 (11.11%)	3 (23.08%)	
5	1 (7.69%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
<b>Délai symptômes – diagnostic</b>	1.5 (± 3.45)* Étendue : (0.0 ; 12.0)	7.44 (± 10.94) Étendue : (0.0 ; 31.0)	2.23 (± 6.64) Étendue : (0.0 ; 24.0)	<b>0.047</b>
<b>Topographie de l'atteinte sténo-occlusive</b>				
Atteinte bilatérale	8 (61.54%)	7 (70.0%)	£	0.569
Atteinte vertébro-basilaire	4 (30.77%)	2 (20.0%)	3 (18.75%)	0.799
<b>Présence de lésions ischémiques initiales</b>	10 (76.92%)	9 (100.0%)	12 (85.71%)	0.329
<b>Topographie</b>				0.747
ACA	3 (30.0%)	1 (11.11%)	1 (8.33%)	
ACM	3 (30.0%)	3 (33.33%)	6 (50.0%)	
Jonctionnelle	2 (20.0%)	3 (33.33%)	3 (25.0%)	
Territoires multiples	2 (20.0%)	2 (22.22%)	2 (16.67%)	
<b>Grade de Suzuki au diagnostic<sup>§</sup></b>				<b>0.733</b>
1	0 (0.0%)	1 (12.5%)	NA	
2	4 (40.0%)	2 (25.0%)		
3	2 (20.0%)	2 (25.0%)		
4	4 (40.0%)	2 (25.0%)		
5	0 (0.0%)	1 (12.5%)		
	N = 11	N = 8		
<b>Altération de la réserve hémodynamique<sup>§</sup></b>	9/9 (100.0%)	7/7 (100.0%)	3/4 (75.0%)	0.2

**Tableau 2 :** Caractéristiques de la pathologie au diagnostic. Les variables catégorielles sont exprimées en fréquences absolues et relatives (%) et les variables numériques en moyenne ± écart type.

ACA = Artère Cérébrale Antérieure, ACM = Artère cérébrale Moyenne, AIT = Accident Ischémique Transitoire, AVC = Accident Vasculaire Cérébral, mRS = modified Rankin Scale, NA = Non Approprié.

£ : Données manquantes ne permettant pas d'analyse statistique pour ce sous-groupe de patients.

\* : Calcul après exclusion d'une valeur distante : patiente rapportant des symptômes depuis la petite enfance, avec un délai estimé d'évolution des symptômes de 288 mois (24 ans). Moyenne non corrigée en incluant cette valeur distante = 23.54 (± 79.53) mois. § : Données exprimées pour les patients ayant eu au diagnostic une artériographie cérébrale et/ou une scintigraphie cérébrale de perfusion.

## II. DONNEES PREOPERATOIRES

Les données préopératoires, représentant l'évolutivité de la pathologie entre le diagnostic et le geste de revascularisation chirurgicale sont détaillées dans le **Tableau 3**. Parmi les patients du sous-groupe « Maladie de Moyamoya », 5 patients ont été pris en charge pour réalisation d'un geste de revascularisation sur chaque hémisphère cérébral, en deux procédures distinctes. Les analyses ultérieures pour ce sous-groupe sont donc réalisées par procédures de revascularisation avec un effectif de 18 pour le sous-groupe « Maladie de Moyamoya », soit 8 patients traités unilatéralement et 5 patients traités bilatéralement.

Caractéristiques	MALADIE DE MOYAMOYA N = 18	SYNDROME DE MOYAMOYA N = 10	ATHEROSCLEROSE N = 16	p-Value
<b>Age lors de la chirurgie</b>	38.06 (± 10.84) Étendue : (19.0 ; 56.0)	42.5 (± 8.48) Étendue : (20.0 ; 49.0)	58.62 (± 9.95) Étendue : (48.0 ; 75.0)	<0.001
<b>Traitement au long cours</b>				<0.001
Aucun	4 (22.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
Mono antiagrégation plaquettaire	13 (72.22%)	6 (60.0%)	6 (37.5%)	
Bi antiagrégation plaquettaire	0 (0.0%)	4 (40.0%)	10 (62.5%)	
Anticoagulation	1 (5.56%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
<b>Nouvel évènement ischémique</b>	7 (38.89%)	4 (40.0%)	8 (50.0%)	0.787
Délai (mois)	41.14 (± 38.54) Étendue : (2.0 ; 108.0)	5.06 (± 6.05) Étendue : (0.0 ; 13.23)	42.12 (± 80.74) Étendue : (3.0 ; 240.0)	0.077
<b>Nouvel évènement hémorragique</b>	2 (11.11%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0.336
Délai (mois)	(80 ; 108)			
<b>Symptomatologie lors du suivi :</b>				
Nouveau déficit focal	6 (33.33%)	6 (60.0%)	5 (31.25%)	0.286
Troubles fonctions supérieures	4 (22.22%)	4 (40.0%)	1 (6.25%)	0.105
Symptômes hémodynamiques	5 (27.78%)	3 (30.0%)	11 (68.75%)	0.035
Céphalées	8 (44.44%)	3 (30.0%)	3 (18.75%)	0.273
<b>Indication chirurgicale</b>				0.764
Posée d'emblée (bilan initial)	5 (27.78%)	2 (20.0%)	4 (25.0%)	
Évolutivité clinico-radiologique	9 (50.0%)	7 (70.0%)	8 (50.0%)	
Évolutivité radiologique seule <sup>S</sup>	3 (16.67%)	0 (0.0%)	1 (6.25%)	
État instable (semi urgence)	1 (5.56%)	1 (10.0%)	3 (18.75%)	
<b>Délai diagnostic – chirurgie (mois)</b>	37.78 (± 40.34) Étendue : (1.0 ; 148.0)	33.4 (± 49.54) Étendue : (1.0 ; 166.0)	34.69 (± 61.66) Étendue : (2.0 ; 256.0)	0.611
<b>mRS préopératoire</b>				0.217
0	1 (5.56%)	0 (0.0%)	1 (6.25%)	
1	5 (27.78%)	1 (10.0%)	3 (18.75%)	
2	9 (50.0%)	5 (50.0%)	3 (18.75%)	
3	2 (11.11%)	1 (10.0%)	6 (37.5%)	
4	1 (5.56%)	3 (30.0%)	3 (18.75%)	
<b>Grade de Suzuki préopératoire*</b>				0.674
2	4 (25.0%)	2 (20.0%)	NA	
3	3 (18.75%)	3 (30.0%)		
4	9 (56.25%)	4 (40.0%)		
5	0 (0.0%)	1 (10.0%)		
	N = 16	N = 10		
<b>Évaluation perfusionnelle préopératoire</b>				
Altération réserve hémodynamique*	13/13 (100.0%)	8/8 (100.0%)	7/8 (87.5%)	0.571
Altération perfusion IRM*	13/16 (81.25%)	7/8 (87.5%)	11/11 (100.0%)	0.326

**Tableau 3 :** Données préopératoires par sous-groupe de pathologie. Les variables catégorielles sont exprimées en fréquences absolues et relatives (%) et les variables numériques en moyenne ± écart type.

mRS = modified Rankin Scale, NA = Non Approprié.

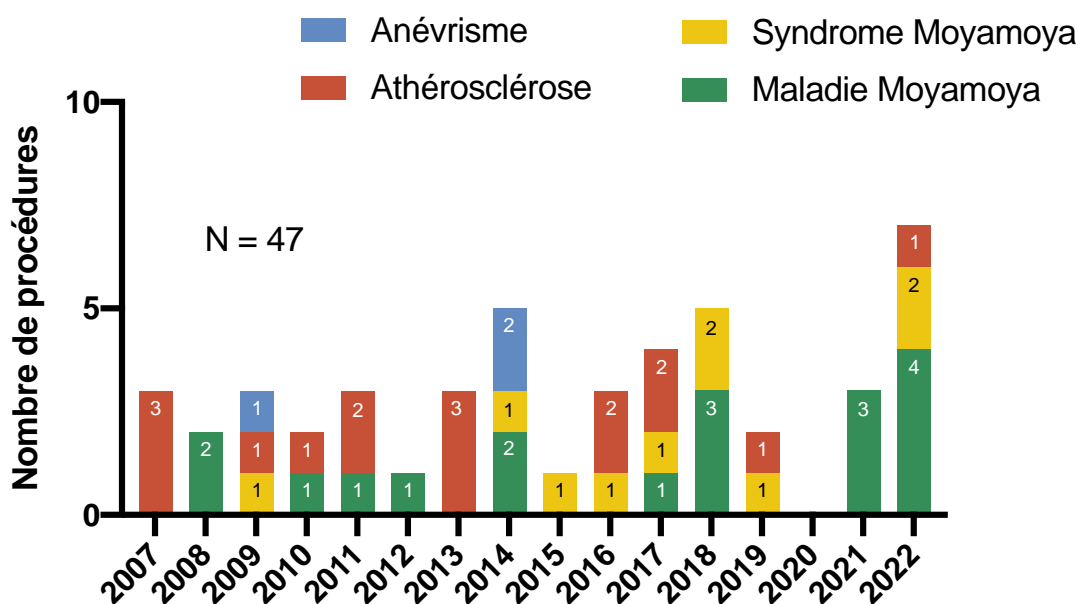
§ : Une altération radiologique seule (asymptomatique) peut correspondre à dégradation des paramètres de perfusion cérébrale, une atrophie cérébrale, l'apparition de nouvelles lésions ou hémorragiques silencieuses.

\* : Données exprimées pour les patients ayant eu au cours du bilan préopératoire une scintigraphie cérébrale de perfusion et/ou une artériographie cérébrale et/ou une IRM cérébrale avec séquences de perfusion.

Concernant les données de perfusion en IRM, pour l'intégralité des patient atteints d'angiopathie de Moyamoya, (3 patients pour le sous-groupe « Maladie de Moyamoya » et 1 patient pour le sous-groupe « Syndrome de Moyamoya ») l'absence d'altération perfusionnelle était notée en présence d'une atteinte occlusive bilatérale. Pour ces 4 patients, il était objectivé une altération de la réserve hémodynamique sur l'examen scintigraphique préopératoire.

### III. DONNEES CHIRURGICALES ET POSTOPERATOIRES

Le nombre de procédures réalisées par an sur la durée de la période d'inclusion est représenté sur la **Figure 9**. La répartition par centre de référence et par an est représentée sur la **Figure 19**, (Annexe 3, page 59).



*Figure 9 : Représentation du nombre de procédures de revascularisation réalisées par an et par sous-groupe de pathologie. Les 3 procédures pour prise en charge d'anévrismes intracrâniens complexes sont incluses. Absence de procédure réalisée en 2020 (contexte de pandémie Covid19). Il est noté une tendance à l'augmentation du nombre de procédures avec le temps, qui n'est cependant pas statistiquement significative (analyse par régression linéaire,  $p=0.350$ ).*

Les données chirurgicales et postopératoires immédiates ont été analysées en fonction de la technique chirurgicale réalisée (revascularisation directe ou indirecte) et par sous-groupe de pathologie. Ces données sont présentées dans le **Tableau 4** et le **Tableau 5**. Les effectifs du sous-groupe « Maladie de Moyamoya » correspondent aux 13 patients inclus avec une analyse effectuée par procédure chirurgicale réalisée (5 patients traités bilatéralement). Les procédures de revascularisation directe comprennent 38 anastomoses temporo-sylviennes et une anastomose occipito-sylvienne, réalisée en raison d'un faible calibre des branches de l'artère temporale superficielle sur les imageries préopératoires. Les procédures de revascularisation indirecte comprennent 4 EDAS, réalisées faute de vaisseau receveur adapté et un EMS réalisé en raison d'une absence de flux constaté en peropératoire dans l'artère temporale superficielle après dissection de celle-ci, ne rendant pas possible la réalisation d'une anastomose. Ces 5 procédures ont été réalisées chez des patients du sous-groupe « Maladie de Moyamoya ».



Caractéristiques	REVASCULARISATION DIRECTE N = 39	REVASCULARISATION INDIRECTE N = 5	p-Value
Anti agrégation peropératoire	23 (58.97%)	3 (60.0%)	>0.999
Temps opératoire (min)	245.41 (± 37.25) Étendue : (183.0 ; 348.0)	187.25 (± 24.34) Étendue : (159.0 ; 213.0)	<b>0.005</b>
Durée de clampage (min)	32.86 (± 9.10) Étendue : (20.0 - 54.00)	NA	
<b>Période postopératoire immédiate (0 - 7j)</b>			
Perméabilité anastomose	36/39 (92.3%)	NA	
<b>Évènements ischémiques</b>			
- Symptomatiques	5 (12.82%)	1 (20.0%)	0.538
- Asymptomatiques	3 (7.69%)	0 (0.0%)	>0.999
- Dont lésions bilatérales	2 (5.12%)	0 (0.0%)	>0.999
Complications hémorragiques	1 (2.56%)	0 (0.0%)	>0.999
Syndrome hyperperfusion	4 (10.26%)	NA	
Complications cicatricielles	0 (0.0%)	0 (0.0%)	>0.999
Durée hospitalisation postopératoire (jours)	7.26 (± 4.38) Étendue : (3.0 ; 20.0)	5.0 (± 1.0) Étendue : (4.0 ; 6.0)	0.484
Rééducation postopératoire	8 (20.51%)	0 (0.0%)	0.566

**Tableau 4 :** Données chirurgicales et postopératoires immédiates en fonction de la technique chirurgicale utilisée (revascularisation directe ou indirecte). Les variables catégorielles sont exprimées en fréquences absolues et relatives (%) et les variables numériques en moyenne ± écart type. NA = Non approprié.

Caractéristiques	MALADIE DE MOYAMOYA N = 18	SYNDROME DE MOYAMOYA N = 10	ATHEROSCLEROSE N = 16	p-Value
<b>Période postopératoire immédiate (0 - 7j)</b>				
Perméabilité anastomose	12/13 (92.3%)	10/10 (100.0%)	14/16 (87.5%)	0.371
<b>Évènements ischémiques</b>				
- Symptomatiques	1 (5.56%)	1 (10.0%)	4 (25.0%)	0.289
- Asymptomatiques	2 (11.11%)	1 (10.0%)	0 (0.0%)	0.435
- Dont lésions bilatérales	1 (5.56%)	1 (10.0%)	0 (0.0%)	>0.999
Complication hémorragique	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (6.25%)	0.591
Syndrome hyperperfusion	1 (7.69%)	0 (0.0%)	3 (18.75%)	0.431
Complication cicatricielle	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	>0.999
Durée hospitalisation postopératoire (jours)	5.67 (± 2.95) Étendue : (3.0 ; 16.0)	7.8 (± 5.14) Étendue : (4.0 ; 17.0)	8.0 (± 4.58) Étendue : (4.0 ; 20.0)	0.25
Rééducation postopératoire	0 (0.0%)	2 (20.0%)	6 (37.5%)	<b>0.009</b>

**Tableau 5 :** Données postopératoires immédiates par sous-groupe de pathologie. Les variables catégorielles sont exprimées en fréquences absolues et relatives (%) et les variables numériques en moyenne ± écart type.

Les données du suivi postopératoire ultérieur par technique chirurgicale (revascularisation directe ou indirecte) et par sous-groupes de pathologie sont présentées dans le **Tableau 6** et le **Tableau 7**. Il a été réalisé une analyse entre 7 jours et 3 mois, correspondant le plus souvent à la période après sortie d'hospitalisation suite au geste chirurgical et le premier rendez-vous de suivi. Les autres analyses ont été effectuées entre 3 et 12 mois postopératoires et à la date du dernier suivi disponible.

	REVASCULARISATION DIRECTE	REVASCULARISATION INDIRECTE	p-Value
<b>Suivi à 3 mois</b> Délai réel (mois) = 3.24 ± 1.5, médiane = 3	N = 29	N = 4	
<b>Perméabilité anastomose*</b>	92.0%	NA	
<b>Évènements ischémiques</b>			>0.999
Hémisphère traité	2 (6.9%)	0 (0.0%)	
- Dont symptomatique	2 (6.25%)	0 (0.0%)	>0.999
Hémisphère non traité	0 (0.0%)	0 (0.0%)	>0.999
- Dont symptomatique	0 (0.0%)	0 (0.0%)	>0.999
<b>Complications hémorragiques postopératoires</b>	2 (6.9%)	0 (0.0%)	>0.999
<b>Complications cicatricielles</b>	1 (3.45%)	0 (0.0%)	>0.999
<b>Amélioration perfusion (IRM)<sup>£</sup></b>	12/16 (75.0%)	0/2 (0.0%)	0.098
<b>mRS</b>			0.39
0	3 (10.34%)	0 (0.0%)	
1	5 (17.24%)	2 (50.0%)	
2	16 (55.17%)	1 (25.0%)	
3	3 (10.34%)	1 (25.0%)	
4	2 (6.9%)	0 (0.0%)	
<b>Modification mRS VS préopératoire<sup>§</sup></b>	Non (p=0.054)	Non (p=0.5)	
<b>Suivi à 12 mois</b> Délai réel (mois) = 12.03 ± 2.87, médiane = 12	N = 29	N = 1	
<b>Perméabilité anastomose*</b>	88.7%	NA	
<b>Évènements ischémiques</b>			>0.999
Hémisphère traité	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
- Dont symptomatique	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
Hémisphère non traité	2 (6.9%)	0 (0.0%)	
- Dont symptomatique	1 (3.45%)	0 (0.0%)	
<b>Évènements hémorragiques</b>	1 (3.45%)	0 (0.0%)	>0.999
<b>Complications cicatricielles</b>	0 (0.0%)	0 (0.0%)	>0.999
<b>Amélioration perfusion IRM<sup>£</sup></b>	17/24 (70.80%)	0 (0.0%)	>0.999
<b>mRS</b>			0.633
0	7 (24.14%)	0 (0.0%)	
1	9 (31.03%)	1 (100.0%)	
2	11 (37.93%)	0 (0.0%)	
3	1 (3.45%)	0 (0.0%)	
4	1 (3.45%)	0 (0.0%)	
<b>Modification mRS VS préopératoire<sup>§</sup></b>	Amélioration (p<0.001)	&	
<b>Dernier suivi</b> Délai réel (mois) = 79.73 ± 48.4, médiane = 64 Étendue (18.0 – 174.0)	N = 28	N = 2	
<b>Perméabilité anastomose*</b>	85.3%		
<b>Évènements ischémiques</b>			>0.999
Hémisphère traité	2 (7.14%)	0 (0.0%)	
- Dont symptomatique	1 (3.57%)	0 (0.0%)	
Hémisphère non traité	1 (3.57%)	1 (50.0%)	
- Dont symptomatique	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
<b>Évènements hémorragiques</b>	1 (4.35%)	1 (50.0%)	0.157
<b>Complications cicatricielles</b>	0 (0.0%)	0 (0.0%)	>0.999
<b>mRS</b>			0.641
0	6 (21.43%)	0 (0.0%)	
1	10 (35.71%)	2 (100.0%)	
2	7 (25.0%)	0 (0.0%)	
3	3 (10.71%)	0 (0.0%)	
4	2 (7.14%)	0 (0.0%)	
<b>Modification mRS VS préopératoire<sup>§</sup></b>	Amélioration (p<0.001)	&	

**Tableau 6 :** Données du suivi postopératoire par techniques de revascularisation. Les variables catégorielles sont exprimées en fréquences absolues et relatives (%) et les variables numériques en moyenne ± écart type.

NA = Non Approprié, mRS = modified Rankin Scale, VS = versus.

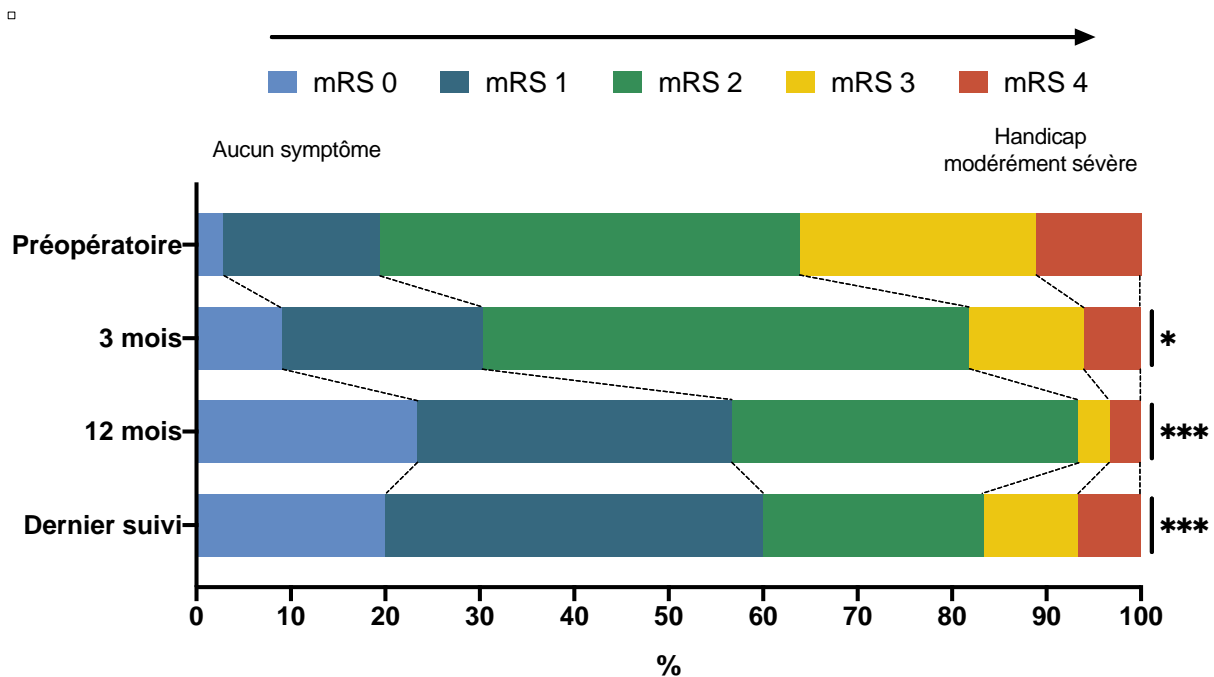
\* : La perméabilité de l'anastomose est exprimée en analyse de survie. £ : Amélioration perfusionnelle en IRM exprimée pour les patients ayant eu un examen dédié, en comparaison à la perfusion préopératoire. § : Modification du mRS analysée en comparaison au mRS préopératoire. & : Analyse statistique non réalisable en raison du faible effectif.

	MALADIE DE MOYAMOYA	SYNDROME DE MOYAMOYA	ATHEROSCLEROSE	p-Value
<b>Suivi à 3 mois</b>				
Délai réel (mois) = 3.24 ± 1.5, médiane = 3				
<b>Perméabilité anastomose*</b>	93.3%	100.0%	87.05%	0.371
<b>Évènements ischémiques</b>				
Hémisphère traité	1 (8.33%)	0 (0.0%)	1 (7.69%)	>0.999
- Dont symptomatique	1 (8.33%)	0 (0.0%)	1 (7.69%)	>0.999
Hémisphère non traité	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	>0.999
- Dont symptomatique	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	>0.999
<b>Complication hémorragique postopératoire</b>	1 (8.33%)	0 (0.0%)	1 (7.69%)	>0.999
<b>Complication cicatricielle</b>	0 (0.0%)	1 (12.5%)	0 (0.0%)	0.229
<b>Amélioration perfusion IRM£</b>	3/4 (75.0%)	3/5 (60.0%)	6/7 (85.71%)	0.769
<b>mRS</b>				0.159
0	0 (0.0%)	0 (0.0%)	3 (23.08%)	
1	5 (41.67%)	1 (12.5%)	1 (7.69%)	
2	6 (50.0%)	6 (75.0%)	5 (38.46%)	
3	1 (8.33%)	1 (12.5%)	2 (15.38%)	
4	0 (0.0%)	0 (0.0%)	2 (15.38%)	
<b>Modification mRS VS préopératoire§</b>	Non (p=0.125)	Non (p=0.250)	Non (p=0.375)	
<b>Suivi à 12 mois</b>				
Délai réel (mois) = 12.03 ± 2.87, médiane = 12				
<b>Perméabilité anastomose*</b>	93.3%	100.0%	79.14%	0.371
<b>Évènements ischémiques</b>				
Hémisphère traité	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	>0.999
- Dont symptomatique	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	>0.999
Hémisphère non traité	1 (9.09%)	1 (14.29%)	0 (0.0%)	0.503
- Dont symptomatique	1 (9.09%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0.6
<b>Évènement hémorragique</b>	1 (9.09%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0.6
<b>Complication cicatricielle</b>	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	>0.999
<b>Amélioration perfusion IRM£</b>	6/8 (75.0%)	5/8 (62.5%)	6/8 (75.0%)	>0.999
<b>mRS</b>				0.816
0	3 (27.27%)	1 (14.29%)	3 (25.0%)	
1	5 (45.45%)	3 (42.86%)	2 (16.67%)	
2	3 (27.27%)	3 (42.86%)	5 (41.67%)	
3	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (8.33%)	
4	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (8.33%)	
<b>Modification mRS VS préopératoire§</b>	Amélioration (p=0.0312)	Non (p=0.0625)	Non (p=0.0781)	
<b>Dernier suivi</b>				
Délai réel (mois) = 79.73 ± 48.4, médiane = 64 Étendue (18.0 – 174.0)				
<b>Perméabilité anastomose*</b>	80.77%	100.0%	79.14%	0.371
<b>Évènements ischémiques</b>				
Hémisphère traité	0 (0.0%)	0 (0.0%)	2 (16.67%)	0.32
- Dont symptomatique	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (8.33%)	>0.999
Hémisphère non traité	2 (20.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0.6
- Dont symptomatique	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	>0.999
<b>Évènement hémorragique</b>	2 (20.0%)	1 (16.67%)	0 (0.0%)	0.5
<b>Complication cicatricielle</b>	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	>0.999
<b>mRS</b>				0.548
0	2 (20.0%)	1 (12.5%)	3 (25.0%)	
1	6 (60.0%)	4 (50.0%)	2 (16.67%)	
2	2 (20.0%)	2 (25.0%)	3 (25.0%)	
3	0 (0.0%)	1 (12.5%)	2 (16.67%)	
4	0 (0.0%)	0 (0.0%)	2 (16.67%)	
<b>Modification mRS VS préopératoire§</b>	Amélioration (p=0.0273)	Amélioration (p=0.0156)	Non (p=0.187)	

**Tableau 7 :** Données du suivi postopératoire par sous-groupe de pathologie. Les variables catégorielles sont exprimées en fréquences absolues et relatives (%) et les variables numériques en moyenne ± écart type. mRS = modified Rankin Scale, VS = versus.

\* : Perméabilité de l'anastomose en cas de technique directe exprimée en analyse de survie, comparaison entre les groupes effectuée par test du Log-Rank. £ : Amélioration perfusionnelle en IRM exprimée pour les patients ayant eu un examen dédié, en comparaison à la perfusion préopératoire. Prise en compte uniquement des techniques de revascularisation directe pour l'analyse à 3 mois du sous-groupe « Maladie de Moyamoya ». § : Modification du mRS analysée en comparaison au mRS préopératoire.

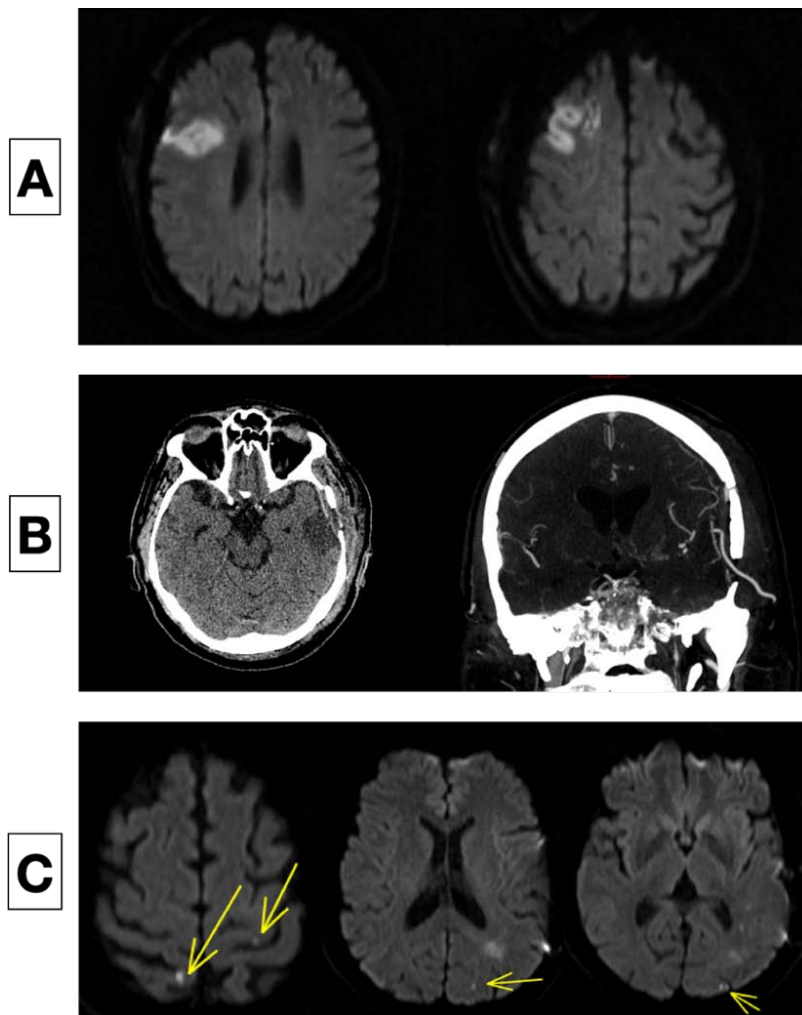
Les modifications du statut fonctionnel neurologique entre le statut préopératoire et lors des points de suivis ont été analysées par sous-groupe de technique chirurgicale (**Tableau 6**), par sous-groupe de pathologie (**Tableau 7**) et de façon globale pour l'ensemble des procédures de revascularisation réalisées dans les 3 sous-groupes (**Figure 10**). Il a été mis en évidence une amélioration significative du score mRS à 12 mois et lors du dernier suivi pour les sous-groupes « Maladie de Moyamoya » et « Revascularisation directe », une amélioration significative du score mRS lors du dernier suivi pour le sous-groupe « Syndrome de Moyamoya » et une amélioration significative à 3 mois, 12 mois et lors du dernier suivi pour l'analyse portant sur l'ensemble des procédures de revascularisation. Il n'a pas été constaté dans cette étude de décès directement imputable à la pathologie ou au geste chirurgical.



**Figure 10 :** Comparaison des scores mRS (modified Rankin Scale) pour l'ensemble des procédures de revascularisation réalisées. Analyse statistique en faveur d'une amélioration constatée entre le mRS préopératoire et à 3 mois ( $N = 33, p=0.024$ ), entre le mRS préopératoire et à 12 mois ( $N = 30, p<0.001$ ) et entre le mRS préopératoire et lors du dernier suivi (délai moyen  $79.73 \pm 48.4$  mois, médiane = 64 mois ;  $N = 30, p<0.001$ ).

#### IV. COMPLICATIONS POSTOPERATOIRES

Il a été mis en évidence dans cette étude un taux de complications ischémiques postopératoires immédiates (ou « périopératoires », survenues dans les 7 jours postopératoires) pour l'ensemble des procédures de 20.4% (9 pour 44 procédures), incluant des événements ischémiques symptomatiques (13.6%) et des lésions radiologiques asymptomatiques (6.8%). Il était constaté un déficit persistant à distance dans 3.0% des cas. Certaines complications ischémiques postopératoires immédiates sont illustrées sur la **Figure 11**.



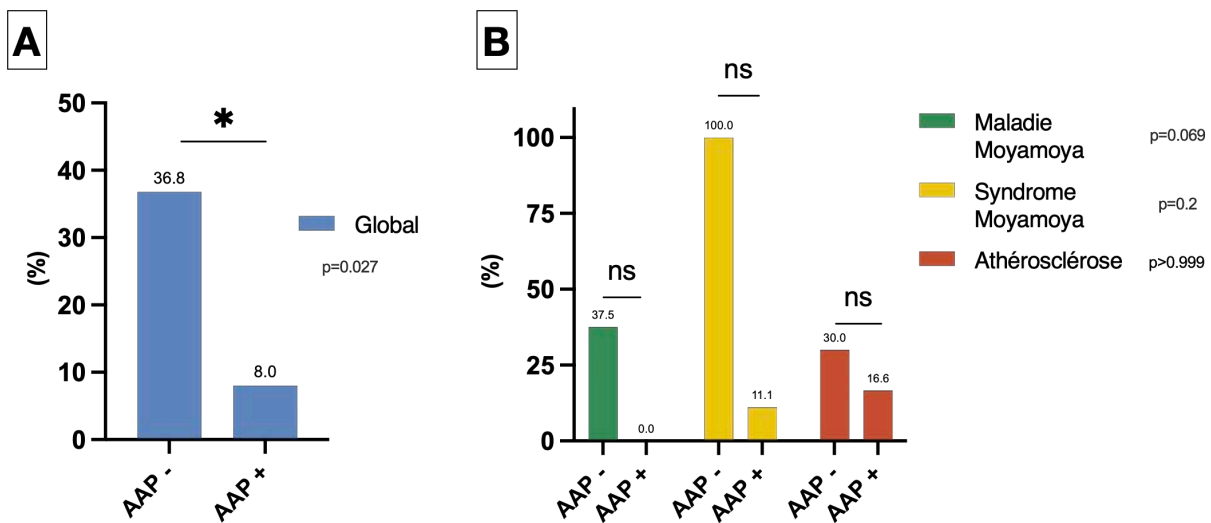
**Figure 11** : Illustration de trois cas de complications ischémiques postopératoires immédiates.

**[A]** : Patiente de 25 ans prise en charge par anastomose temporo-sylvienne droite pour maladie de Moyamoya. Mise en évidence sur l'IRM postopératoire réalisée à J3 d'une lésion ischémique récente frontale droite asymptomatique (hypersignal en diffusion à  $b=1000$ ).

**[B]** : Patient de 65 ans pris en charge par anastomose temporo-sylvienne gauche pour occlusion carotidienne athéromateuse. Scanner cérébral réalisé en postopératoire mettant en évidence une hypodensité temporelle gauche dans le territoire d'aval de l'anastomose, qui est perméable sur les séquences réalisées après injection de produit de contraste. Présence de troubles phasiques partiellement régressifs à la sortie d'hospitalisation.

**[C]** : Patiente de 46 ans prise en charge par anastomose temporo-sylvienne gauche en semi urgences pour un syndrome de Moyamoya sévère responsables de symptômes hémodynamiques à la verticalisation. Mise en évidence sur l'IRM postopératoire réalisée à J7 de lésions ischémiques récentes ponctiformes asymptomatiques (hypersignal sur les séquences de diffusion à  $b=1000$ ), localisées en pariétal droit, frontal gauche pré central et occipital gauche.

Une analyse spécifique a été réalisée en raison d'une évolution des pratiques constatée dans la série de procédures consécutives : pour les interventions réalisées avant 2015, un traitement antiagrégant plaquettaire a été maintenu en peropératoire pour seulement une procédure sur 19 (5.26% des cas, procédure en question réalisée en 2014). Pour les interventions réalisées à partir de 2015, un antiagrégant plaquettaire a été poursuivi en peropératoire pour 24 procédures sur 25, soit 96% des cas. Un antiagrégant plaquettaire a été introduit en postopératoire immédiat pour le cas restant, qui concernait un patient atteint d'une maladie de Moyamoya révélée par une symptomatologie hémorragique, sans traitement antiagrégant au long court en préopératoire. Les taux d'évènements ischémique postopératoires immédiats pour l'ensemble des procédures sont respectivement de 8.0% et 36.84% en fonction de la présence ou non d'une antiagrégation plaquettaire en peropératoire (OR = 0.15 ; IC [0.027 ; 0.83] ; p=0.027). Les données pour l'ensemble des procédures et par sous-groupe de pathologie sont représentées sur la **Figure 12**.

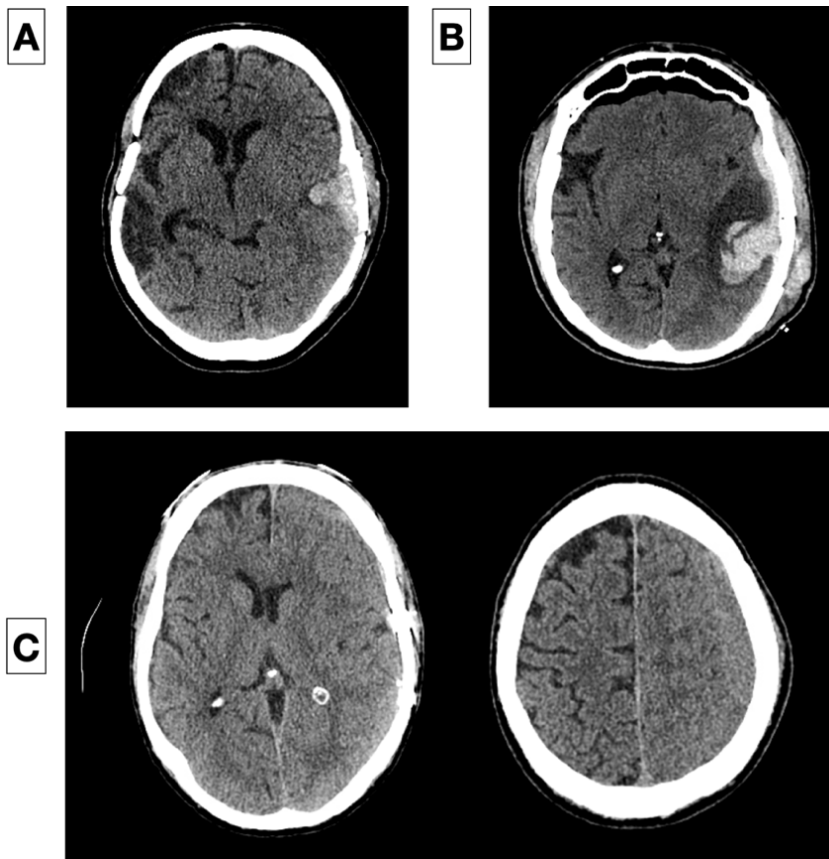


**Figure 12** : Représentation des taux d'AVC ischémiques postopératoires immédiats pour l'ensemble des patients [A] et par sous-groupes de pathologie [B], en fonction de l'absence ou de la présence d'une antiagrégation plaquettaire per-opératoire (AAP-/AAP+). ns = non significatif.

Les évènements ischémiques survenus en contexte de maintien de l'antiagrégation plaquettaire correspondent à un évènement asymptomatique chez une patient du sous-groupe « syndrome de Moyamoya » et à un évènement symptomatique chez un patient du sous-groupe « Athérosclérose ». Il n'a pas été mis en évidence de différence significative concernant les taux d'évènements ischémiques survenus entre 7 jours et 3 mois en fonction de l'antiagrégation plaquettaire peropératoire (p=0.227).

Concernant les autres facteurs pouvant potentiellement influencer la survenue d'un AVC ischémique postopératoire immédiat, il n'a pas été mis en évidence d'association significative avec la présence des différentes comorbidités recueillies (HTA, AOMI, diabète, coronaropathie, dyslipidémie) ainsi qu'avec le statut tabagique ou l'IMC ( $p > 0.05$  pour toutes ces variables). Le taux d'AVC ischémique postopératoire immédiat est de 35.0% en présence de symptômes hémodynamiques en préopératoire (20 patients) contre 8.33% en l'absence de symptômes hémodynamiques (24 patients); cette différence n'est cependant pas statistiquement significative (OR = 5.92 ; IC [0.91 ; 32.9] ;  $p=0.057$ ). Il n'a pas été mis en évidence de différence significative selon le grade de Suzuki préopératoire pour les patients atteints d'angiopathie de Moyamoya ( $p=0.222$ ). Il n'est également pas mis en évidence d'association entre le taux d'AVC postopératoire immédiat et la perméabilité de l'anastomose ( $p=0.508$ ) ni avec la durée de clampage du vaisseau receveur ( $p=0.07$ ) pour les patients traités par technique directe.

La seule complication hémorragique postopératoire immédiate observée résulte d'un saignement sur le site anastomotique (temporal gauche) survenu dans les 12h postopératoires, chez un patient du sous-groupe « Athérosclérose » pris en charge par anastomose temporo-sylvienne. Ce saignement a été responsable d'un hématome intra parenchymateux et d'un hématome sous dural aigu. L'anastomose n'était plus perméable au décours et il a été mis en évidence une persistance de troubles phasiques à distance. Deux complications hémorragiques sont survenues plus tardivement : un saignement sur le site de l'anastomose à J10 postopératoire et un hématome sous dural chronique survenu à 1 mois postopératoire, pris en charge chirurgicalement. Ces deux complications concernent respectivement une patiente du sous-groupe « Maladie de Moyamoya » et un patient du sous-groupe « Athérosclérose » sous double antiagrégation plaquettaire. L'évolution a été favorable dans ces deux cas. Au total, il a été observé des complications hémorragiques uniquement après technique de revascularisation directe, avec une fréquence de 6.8% (3 pour 44 procédures) et persistance d'un déficit neurologique dans 2.3% des cas (1 patient). La présence d'une anti agrégation peropératoire n'est pas associée de manière significative à une augmentation des complications hémorragiques postopératoires immédiates ( $p=0.432$ ) ou survenues entre 7 jours et 3 mois (OR = 1.07 ; IC [0.061 ; 18.62] ;  $p > 0.999$ ). Les complications hémorragiques postopératoires observées dans cette étude sont illustrées sur la **Figure 13**.



**Figure 13 :** Illustration des complications hémorragiques postopératoires.

**[A] :** Patiente de 43 ans prise en charge par anastomose temporo-sylvienne gauche pour maladie de Moyamoya. Saignement sur le site de l'anastomose, paucisymptomatique (troubles phasiques minimes) à J10 postopératoire. A noter des troubles phasiques en postopératoires immédiats sans lésion ischémique visualisée en IRM, pouvant faire évoquer un syndrome d'hyperperfusion.

**[B] :** Patient de 50 ans pris en charge par anastomose temporo-sylvienne gauche pour occlusion carotidienne athéromateuse. Hématome intraparenchymateux et sous dural aigu sur le site de l'anastomose, persistance de troubles phasiques à distance.

**[C] :** Patient de 38 ans pris en charge par anastomose temporo-sylvienne gauche pour occlusion athéromateuse. Hématome sous dural chronique survenu à un mois postopératoire, révélé par une symptomatologie épileptique associée à des céphalées. Évolution favorable après évacuation chirurgicale.

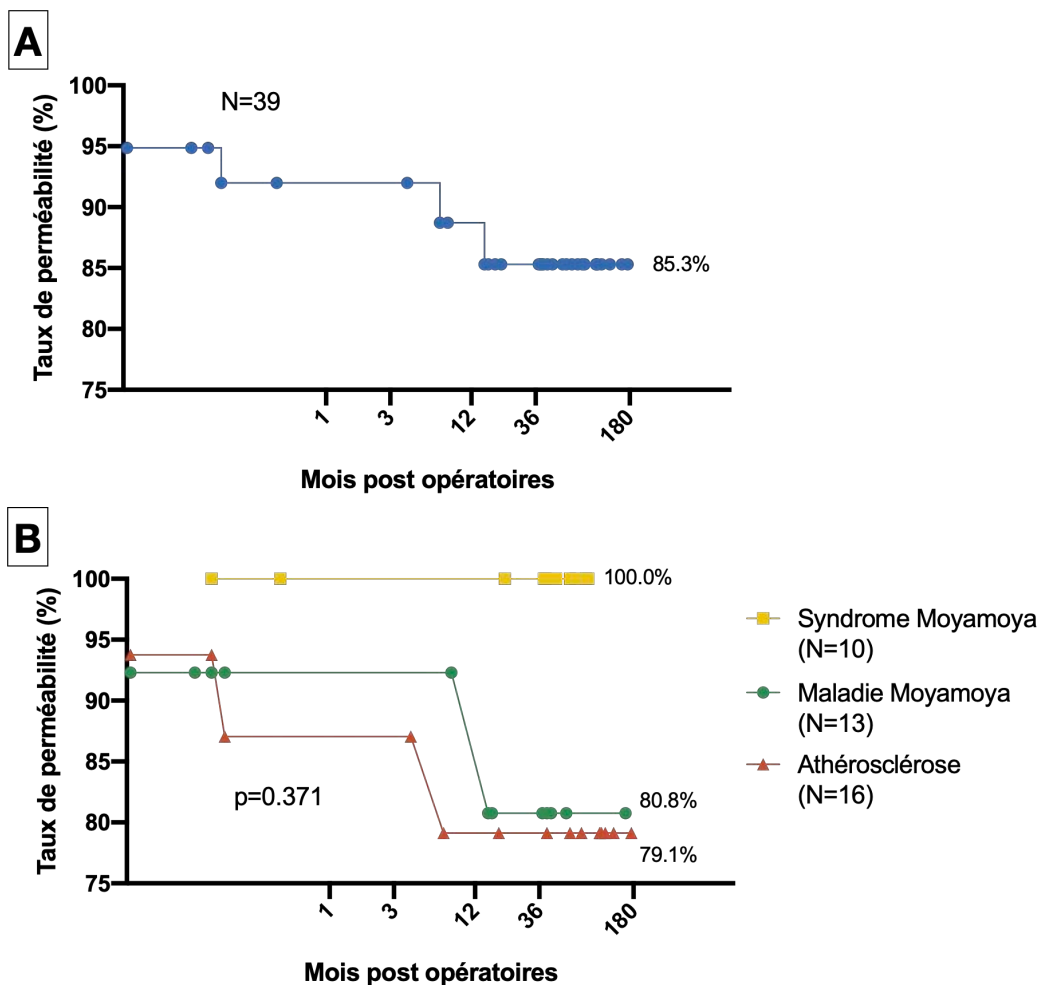
Des symptômes neurologiques transitoires compatibles avec un syndrome d'hyperperfusion ont été mis en évidence chez 4 patients après procédures de revascularisation directe (10.26% des 39 procédures), répartis entre un patient du sous-groupe « Maladie de Moyamoya » et 3 patients du sous-groupe « Athérosclérose ». Tous ces patients ont exprimé en postopératoire immédiat des symptômes neurologiques déficitaires rapidement et spontanément résolutifs, sans lésion ischémique documentée sur les examens postopératoires immédiats et réalisés plus tardivement au cours du suivi ultérieur.

Concernant les complications cicatricielles observées dans cette étude, une patiente du sous-groupe « Maladie de Moyamoya » a présenté une désunion cicatricielle à 1 mois postopératoire, sans complication septique associée et d'évolution rapidement favorable avec des soins locaux.



## V. ANALYSE DE LA PERMEABILITE

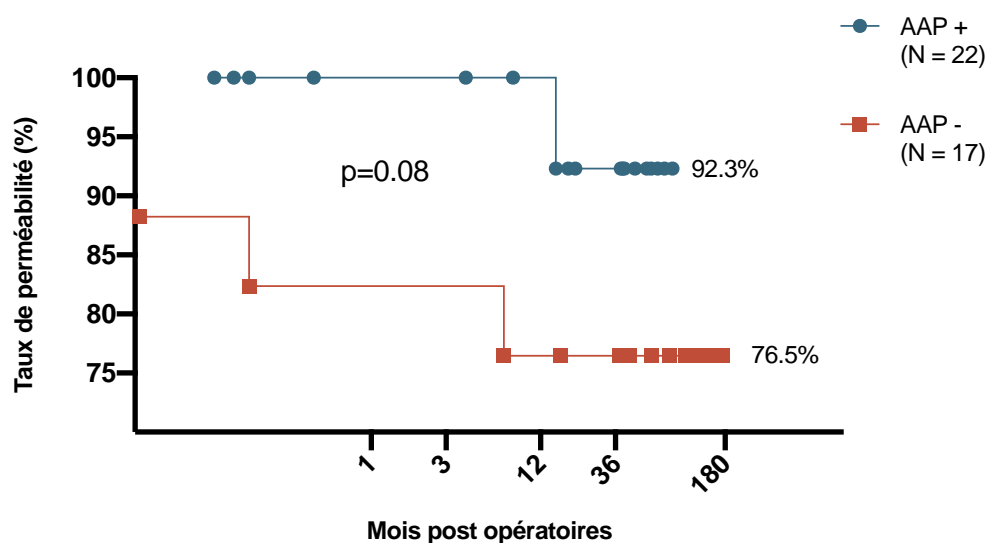
Il a été mis en évidence dans cette étude 3 thromboses d'anastomoses survenues en postopératoire immédiat et 2 thromboses survenues à distance du geste chirurgical (7 mois et 15 mois). Les courbes de survie représentant la perméabilité globale (pour toutes les procédures directes) et par sous-groupe de pathologie sont représentées sur la **Figure 14**.



**Figure 14** : Courbes de survie représentant le taux de perméabilité des anastomoses pour les techniques de revascularisation directe. [A] : taux de perméabilité pour l'ensemble des procédures. [B] : taux de perméabilité par sous-groupes de pathologie. Il n'est pas mis en évidence de différence significative entre les courbes par test du Log-Rank ( $p=0.371$ ).

Il a été mis en évidence un taux de perméabilité des anastomoses de 100.0% en postopératoire immédiat chez les patients pour lesquels une antiagrégation plaquettaire a été poursuivie en peropératoire, contre 82.35% de perméabilité en l'absence d'antiagrégation. Cette différence n'est cependant pas statistiquement significative ( $p=0.074$ ). L'analyse de survie réalisée pour

comparer la perméabilité des anastomoses en fonction de la présence ou non d'une antiagrégation peropératoire ne permet pas de mettre en évidence de différence statistiquement significative entre les courbes, malgré un taux de perméabilité de 92.5% contre 76.5% à long terme ( $p=0.08$ ) (**Figure 15**). En dehors de la période postopératoire immédiate il n'y avait pas de différence constatée entre ces groupes concernant la prescription ou non d'un antiagrégation, qui a été introduite ou reprise entre J1 et J7 chez les patients sans antiagrégation peropératoire.

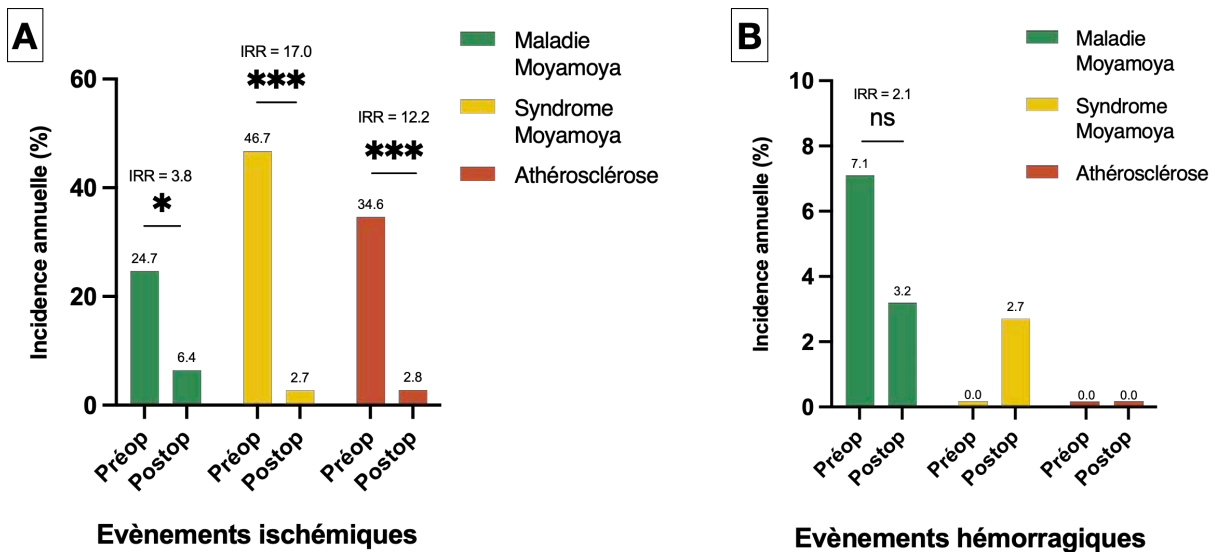


**Figure 15** : Courbes de survie représentant le taux de perméabilité des anastomoses pour les techniques de revascularisation directe selon la poursuite (AAP+) ou non (AAP-) d'une antiagrégation en peropératoire. Il n'est pas mis en évidence de différence significative entre les courbes par test du Log-Rank ( $p=0.08$ ).

Parmi les patients pour lesquels il a été mis en évidence une thrombose de l'anastomose, il a été objectivé dans un cas un évènement ischémique immédiat dans le territoire vasculaire en aval de l'anastomose. Cet AVC ischémique survenu à J5 postopératoire a été responsable de troubles phasiques persistants à distance. Aucun autre patient n'a eu d'évènement ischémique contemporain de la thrombose ou à distance au cours du suivi. Pour les deux patients du sous-groupe « Maladie de Moyamoya » chez qui il a été objectivé une thrombose, il a été constaté au cours du suivi une amélioration clinique (des fonctions supérieures notamment), associée sur le plan radiologique à une néovascularisation à partir des berges du volet crânien (syngangiosis). Des données complémentaires relatives aux 5 patients pour lesquels il a été objectivé une thrombose d'anastomose sont rapportées dans le **Tableau 9** (Annexe 4, p 60).

## VI. ÉVÈNEMENTS NEUROVASCULAIRES

Le calcul des taux d'incidence des évènements ischémiques et hémorragiques survenus avant et après chirurgie ont permis d'estimer un risque annuel par patient de survenue de ces évènements. Ces données sont représentées sur la **Figure 16**.



**Figure 16 :** [A] : Évaluation du risque annuel (taux d'incidence) d'évènement ischémique en pré et postopératoire par sous-groupe de pathologie. [B] : Évaluation du risque annuel (taux d'incidence) d'évènement hémorragique en pré et postopératoire par sous-groupe de pathologie.

IRR = Incidence Rate Ratio (Ratio du taux d'incidence), ns = non significatif, \* < 0.05, \*\*\* < 0.0001.

Pour le sous-groupe « Maladie de Moyamoya », le délai moyen de suivi pour la période préopératoire était de  $3.1 \pm 3.36$  ans, avec un total de 680 patients-mois soit 56.66 patients-années. Le risque d'AVC ischémique a été estimé à 24.7% par an en préopératoire et le risque AVC hémorragique à 7.1% par an. Le délai moyen de suivi pour la période postopératoire était de  $3.4 \pm 4.2$  ans, avec un total de 744 patients-mois soit 62 patients-années. Le risque d'AVC ischémique à distance de la période périopératoire a été estimé à 6.4% par an en considérant les deux hémisphères (IRR = 3.8 ; IC [1.2 ; 15.9] ; p=0.011) et à 1.6% par an en considérant uniquement l'hémisphère traité (IRR = 15.3 ; IC [2.3 ; 648.4] ; p=0.0003). Le risque d'évènement hémorragique postopératoire a été estimé à 3.2% par an en considérant les deux hémisphères (IRR = 2.1 ; IC [0.3 ; 24.2] ; p=0.391) à 1.6% par an en considérant uniquement l'hémisphère traité (IRR = 4.3 ; IC [0.4 ; 215.5] ; p=0.185).

Pour le sous-groupe « Syndrome de Moyamoya », le délai moyen de suivi pour la période préopératoire était de  $2.8 \pm 4.12$  ans, avec un suivi total de 334 patients-mois soit 27.83 patients-années. Le risque d'AVC ischémique a été estimé à 46.7% par an en préopératoire. Il n'a pas été recueilli d'évènement hémorragique en préopératoire dans ce sous-groupe. Le délai moyen de suivi pour la période postopératoire était de  $3.6 \pm 2.5$  ans, avec un total de 438 patients-mois soit 36.5 patients-années. Le risque d'AVC ischémique à distance de la période périopératoire a été estimé à 2.7% par an. Il a été recueilli un unique évènement concernant l'hémisphère non traité (IRR = 17.0 ; IC [2.5 ; 724.5] ;  $p=0.0002$ ). Le risque d'évènement hémorragique postopératoire a été estimé à 2.7% par an (1 évènement, hémorragie intraventriculaire sans latéralité préférentielle objectivée à l'imagerie, IRR = 0).

Pour le sous-groupe « Athérosclérose », le délai moyen de suivi pour la période préopératoire était de  $2.9 \pm 5.13$  ans, avec un total de 555 patients-mois soit 46.25 patients-années. Le risque d'AVC ischémique a été estimé à 34.6% par an en préopératoire. Le délai moyen de suivi pour la période postopératoire était de  $6.6 \pm 5.22$  ans, avec un total de 1270 patients-mois soit 105.8 patients-années. Le risque d'AVC ischémique à distance de la période périopératoire a été estimé à 2.8% par an, avec survenue de 3 évènements concernant l'hémisphère traité (IRR = 12.2 ; IC [3.4 ; 65.3] ;  $p<0.0001$ ). Il n'a pas été recueilli d'évènement hémorragique pré ou postopératoire dans ce sous-groupe.

Des données supplémentaires sur l'incidence des évènement pré et postopératoires en prenant en compte les évènements périopératoires sont présentées en Annexe 5, page 61.

## VII. ANEURISMES COMPLEXES

Les données des 3 patients pris en charge pour des anévrismes artériels intracrâniens complexes sont détaillées dans le **Tableau 8**. Dans 2 cas sur 3 (66.6%), la procédure de revascularisation n'a pas permis de compenser de manière suffisante le sacrifice du vaisseau porteur. Un des patients a présenté des complications cicatricielles et septiques favorisées par une reprise chirurgicale précoce pour craniectomie décompressive (extension de l'incision cutanée), associée à une fragilité cutanée liée au prélèvement des deux branches de l'artère temporale superficielle (double anastomose temporo-sylvienne).

PATIENTS (Sexe/âge)	COMORBIDITES	PATHOLOGIE	GESTE CHIRURGICAL	PERMEABILITE ANASTOMOSE	DEVENIR
F 74 ans	HTA	Anévrisme siphon carotidien gauche de découverte fortuite. Fistule carotido-caveuse après embolisation	Anastomose temporo-sylvienne gauche	Oui	Évolution favorable après occlusion carotidienne
F 78 ans	Surpoids, HTA, Dyslipidémie	Anévrisme géant siphon carotidien gauche de découverte fortuite. Évolution ultérieure responsable de troubles visuels	Anastomose temporo-sylvienne gauche	Oui	Test de clampage négatif, pas d'occlusion réalisée.
M 40 ans	Surpoids, HTA, Tabagisme actif	Anévrisme géant sylvien gauche, HSA WFNS I Fischer 4.	Double anastomose temporo-sylvienne gauche	Oui	Évolution défavorable après occlusion MI gauche : AVC ischémique sylvien malin (craniectomie décompressive). mRS 4 au dernier suivi.

**Tableau 8 :** Description des cas d' anévrismes complexes pris en charge par techniques de revascularisation directe.  
M = Masculin, F = Féminin, HTA = Hypertension artérielle, HSA = Hémorragie Sous Arachnoïdienne, mRS = modified Rankin Scale, WFNS = World Federation of Neurosurgical Societies.

# DISCUSSION

## I. PATIENTS INCLUS

Dans la limite de la numérisation des dossiers médicaux et d'éventuels refus exprimés par les patients pour l'utilisation de leurs données biomédicales à visée de recherche, les patients inclus dans cette étude correspondent à l'ensemble des patients pris en charge pour une procédure chirurgicale de revascularisation cérébrale au CHU de Nantes sur la période d'intérêt. Bien que non significative sur le plan statistique, il est noté une tendance à l'augmentation du nombre de procédure avec le temps, associée à une augmentation du nombre de procédures pour angiopathie de Moyamoya et à une diminution du nombre de procédures pour la pathologie athérombotique. Cette augmentation globale du nombre de procédures est potentiellement expliquée par un développement progressif de ces techniques dans notre centre et par la prise en charge récente de patients adressés depuis d'autres CHU pour une procédure de revascularisation cérébrale.

Concernant les caractéristiques démographiques et les comorbidités recueillies, il a été mis en évidence de façon attendue un âge plus élevé et une plus forte proportion de facteurs de risques cardio-vasculaires (HTA, diabète, consommation de tabac) pour les patients du sous-groupe « Athérosclérose ». Les données recueillies au diagnostic et en préopératoires mettent en évidence une sévérité des atteintes vasculaires pour les patients inclus, avec une fréquence élevée d'évènements ischémiques, une forte proportion de symptômes hémodynamiques, un grade de Suzuki supérieur ou égal à 4 chez environ 50% des patients pris en charge pour une angiopathie de Moyamoya et environ 10% de procédures réalisées en semi urgence en raison d'un état hémodynamique instable. Ces éléments de sévérité sont le reflet des critères retenus pour la sélection des patients candidats à une procédure de revascularisation cérébrale. Bien que la population de cette étude pour les patients avec angiopathie de Moyamoya semble globalement similaire aux séries de la littérature <sup>74-79</sup>, les patients du sous-groupe « Athérosclérose » avaient possiblement une forme plus sévère dans cette étude que les patients inclus dans les essais randomisés précédemment cités ainsi que dans certaines études rétrospectives, notamment en terme de statut fonctionnel neurologique préopératoire, d'incidence d'AVC ischémiques et d'altérations de l'hémodynamique cérébrale <sup>63,68,80-82</sup>.

## II. COMPLICATIONS POSTOPERATOIRES

Concernant les procédures de revascularisation pour angiopathie de Moyamoya, des taux variables de complications périopératoires sont rapportés dans la littérature. L'analyse de ces données est rendue délicate par une importante hétérogénéité entre les différentes études publiées, pouvant par exemple inclure ou non les lésions ischémiques asymptomatiques de la définition des complications périopératoires. Le délai retenu pour la survenue de ces complications est également variable selon les études et de nombreux articles colligent à la fois des données sur des populations pédiatriques et chez l'adulte. Les événements ischémiques périopératoires seraient responsables de déficits neurologiques permanents chez 1.6 à 16.0% des patients et les complications hémorragiques de déficits permanents chez 0.7% à 8.0% des patients <sup>83</sup>. Il a par ailleurs été rapporté dans une étude Japonaise s'intéressant aux techniques de revascularisation directe dans les formes instables, correspondant à une progression rapide de la maladie ou à des événements ischémiques répétés, une incidence de lésions ischémiques radiologiques de 33.3% en postopératoire immédiat <sup>76</sup>. Une revue de la littérature s'intéressant exclusivement à des patients pris en charge pour une maladie de Moyamoya a estimé un taux de complication ischémique de 7.6% chez l'adulte après procédure de revascularisation directe ou combinée, sans différence significative mis en évidence avec les techniques indirectes <sup>84</sup>. Les complications hémorragiques postopératoires sont rapportées dans cette même étude à une fréquence de 3.8% <sup>84</sup>.

Dans la pathologie athérombotique, il a été décrit dans les essais randomisés réalisés un taux d'AVC survenus dans les 30 jours postopératoires de 12 à 14% <sup>63,68</sup>. Cette morbidité périopératoire a néanmoins été jugée élevée par certains auteurs et ce point fait partie des critiques formulées sur les résultats de ces essais <sup>85</sup>. Certaines études récentes réalisées dans des centres expérimentés, réalisant un volume important de procédures, rapportent des taux de complications ischémiques périopératoires entre 5 et 9 % <sup>82,86-88</sup>. Il a été rapporté dans une étude réalisée en Allemagne sur 168 procédures de revascularisation directe, colligeant à la fois des données de patients pris en charge pour une maladie de Moyamoya et pour une pathologie athérombotique, un taux de complications ischémiques postopératoires global de 6.9%, sans différence significative entre ces deux groupes de patients <sup>89</sup>. Le taux de complications

hémorragiques après procédure de revascularisation directe pour athérosclérose intracrânienne est rapporté entre 2 et 6 %<sup>68,82,86,89</sup>.

Il a été mis en évidence dans notre étude une diminution du nombre de complications ischémiques postopératoires immédiates, associée de manière significative à la prescription systématique d'une antiagrégation préopératoire poursuivie lors du geste de revascularisation. Cette diminution constatée de la morbidité périopératoire est cependant associée à un caractère temporel (avant / après 2015) et est probablement multifactorielle. Il peut être supposé sur la durée de la période d'inclusion une modification des pratiques d'anesthésie-réanimation (notamment monitoring et optimisation de la pression artérielle afin de maintenir une pression de perfusion cérébrale satisfaisante), une population de patients différente ou une diminution de la morbidité liée à la modification des pratiques chirurgicales (opérateurs, courbe d'apprentissage). L'analyse réalisée par sous-groupe de pathologie n'a pas permis de mettre en évidence de différence significative concernant le taux d'AVC en postopératoire immédiat. Ces analyses ont néanmoins été réalisées sur un faible nombre de patients par sous-groupes et sont donc à interpréter avec prudence.

La prescription d'une antiagrégation plaquettaire en peropératoire pour les chirurgies de revascularisation cérébrale est un sujet débattu, en raison du potentiel surrisque de complications hémorragiques et de l'absence de bénéfice formellement démontré<sup>90</sup>. Elle est jugée nécessaire par les recommandations Japonaises dans l'angiopathie de Moyamoya, afin de diminuer l'incidence des complications ischémiques de l'hémisphère revascularisé mais également de l'hémisphère controlatéral<sup>51</sup>. Parmi les données disponibles, plusieurs études ont rapporté une amélioration clinique chez les patients avec antiagrégation peropératoire, bien qu'il n'ait pas été démontré de différence significative en terme de prévention des complications ischémiques périopératoires et des résultats discordants concernant la perméabilité immédiate du pontage<sup>89,91-93</sup>. Il n'était pas rapporté dans ces études d'augmentation de la fréquence des complications hémorragiques en rapport avec l'antiagrégation. De façon similaire, il n'est pas mis en évidence dans notre étude de surrisque hémorragique associé à l'antiagrégation peropératoire. Il est à noter concernant les complications hémorragiques que les deux saignements constatés sur les sites anastomotiques sont survenus lors de procédures de revascularisation directe réalisées en 2007 et 2012, soit avant 2015.



Le syndrome d'hyperperfusion cérébrale est un syndrome pouvant survenir après une procédure de revascularisation, associant de façon variable et inconstante des céphalées, un syndrome confusionnel, des manifestations comitiales et des déficits neurologiques focaux <sup>94</sup>. La définition du syndrome implique que ces manifestations ne soient pas liées à une ischémie cérébrale <sup>95</sup>. Initialement décrit après endartériectomie carotidienne, un syndrome d'hyperperfusion peut également être observé après un geste endovasculaire comme une angioplastie carotidienne ou une thrombectomie, ou après un geste de revascularisation cérébrale directe <sup>96</sup>. La physiopathologie reste partiellement élucidée, mais serait liée à une augmentation brutale du débit sanguin cérébral (DSC) dans un cerveau hypoperfusé de manière chronique, avec une autorégulation vasculaire cérébrale altérée <sup>94,96</sup>. La définition radiologique de ce syndrome comprend une augmentation du DSC pouvant être évaluée par différentes modalités d'imagerie. Il est nécessaire de confirmer la perméabilité du pontage réalisé et l'absence de lésion ischémique ou d'autre cause pouvant expliquer les signes cliniques <sup>97</sup>. Il peut par ailleurs être mis en évidence un œdème de la substance blanche ou des lésions hémorragiques focales, bien que ces signes soient inconstants et non nécessaires au diagnostic <sup>95,96</sup>. L'évolution peut se faire vers des remaniements hémorragiques loco-régionaux, qui seraient liés à un flux sanguin trop important dans le système artériolaire et capillaire cérébral <sup>96</sup>. La fréquence du syndrome d'hyperperfusion après une anastomose temporo-sylvienne est rapportée de façon variable dans la littérature et concernerait 4 à 20% des procédures <sup>98</sup>. Il est recommandé en cas de points d'appel clinique ou radiologique de réaliser une évaluation précoce de l'hémodynamique cérébrale, afin de pouvoir différencier une hyperperfusion d'une ischémie <sup>51</sup>. En cas de confirmation du diagnostic, la prise en charge nécessite un contrôle strict de la tension artérielle <sup>51</sup>. Afin de ne pas favoriser la survenue de lésions ischémiques dans le contexte d'hypoperfusion chronique, il est préconisé un contrôle tensionnel en ciblant les valeurs préopératoires de tension artérielle <sup>83</sup>.

Il a été mis en évidence dans cette étude 4 cas de déficits neurologiques transitoires après revascularisation directe par anastomose temporo-sylvienne, sans lésions ischémiques visualisées en imagerie, pouvant faire suspecter la survenue d'un syndrome d'hyperperfusion cérébrale. Pour aucun des patients concernés il n'a été réalisé d'évaluation de l'hémodynamique cérébrale, ne permettant pas de conclure formellement à ce diagnostic. Il a été objectivé pour une patiente ayant présenté en postopératoire des troubles phasiques régressifs, un saignement

sur le site de l'anastomose à 10 jours postopératoires, pouvant suggérer une évolution défavorable d'un syndrome d'hyperperfusion responsable des symptômes initiaux.

### III. PERMEABILITE DES ANASTOMOSES

Le taux de perméabilité à long terme des anastomoses temporo-sylviennes réalisées dans des équipes spécialisées, pour la prise en charge d'une angiopathie de Moyamoya ou d'une atteinte vasculaire cérébrale athérombotique, varie entre 90 et 98 % selon les études <sup>82,89,92,99-101</sup>. Il a été mis en évidence dans notre série un taux de perméabilité des anastomose réalisées de 92% en postopératoire immédiat et d'environ 85% à long terme, en considérant l'ensemble des procédures. Bien que non significative, il est objectivé une tendance favorable concernant la perméabilité des pontages pour les procédures réalisées avec prescription d'une antiagrégation plaquettaire peropératoire, correspondants aux procédures les plus récentes réalisées depuis 2015. Il est mis en évidence pour ces procédures un taux de perméabilité de 100% en postopératoire immédiat et d'environ 92% à long terme, contre 76% de perméabilité à long terme pour les procédures réalisées sans antiagrégation. Il est à noter que cette différence en terme de traitement administré est seulement valable pour la période peropératoire et postopératoire immédiate, une antiagrégation ayant été ensuite prescrite entre J1 et J7 pour les patients sans antiagrégation peropératoire. Comme abordé précédemment, les données de la littérature ne permettent pas de conclure de façon formelle à un bénéfice en faveur d'une antiagrégation peropératoire en terme de perméabilité immédiate du pontage, bien qu'elle soit recommandée et utilisée par certaines équipes <sup>89,91-93</sup>. De façon similaire à la différence observée concernant la diminution de la fréquence des complications postopératoires immédiates, la différence de perméabilité immédiate et à long terme dans notre étude est possiblement multifactorielle et liée à d'autres variables que la prescription d'une antiagrégation.

La conduite à tenir en cas d'échec d'un geste de revascularisation reste non consensuelle et est peu décrite dans la littérature, principalement à partir de séries de cas. Cet échec peut survenir notamment en cas de thrombose précoce ou tardive d'une anastomose, en cas de développement insuffisant d'une néoangiogenèse après un geste de revascularisation indirecte ou en cas de symptômes persistants ou récidivants. Une éventuelle prise en charge chirurgicale

complémentaire doit dans cette situation être adaptée au cas par cas, en prenant notamment en compte les vaisseaux donneurs et receveurs disponibles et les régions cérébrales à cibler pour la revascularisation <sup>102</sup>. Les stratégies potentielles comprennent par exemple la répétition d'un geste direct d'anastomose temporo ou occipito-sylvienne, un geste de revascularisation indirecte complémentaire ou un pontage de sauvetage par une greffe d'artère radiale <sup>102-104</sup>. Les phénomènes de sténoses après revascularisation directe sont également une problématique pour laquelle la conduite à tenir est peu codifiée. Alors que les stratégies de prises en charge endovasculaires après pontage coronarien sont relativement bien établies, leurs applications dans les pontages cérébraux sont rarement décrites dans la littérature <sup>105</sup>. Plusieurs cas ou séries de cas ont néanmoins été rapportés, concernant des sténoses précoces ou tardives survenues après pontage par greffe <sup>105-107</sup>. La stratégie à adopter en cas de sténose non occlusive après anastomose temporo-sylvienne ne semble pas à ce jour décrite dans la littérature.

#### IV. ÉVÈNEMENTS NEUROVASCULAIRES

Il existe peu de données dans la littérature concernant l'histoire naturelle de l'angiopathie de Moyamoya, avec des formes de sévérité variable. Le risque d'AVC ischémique et hémorragique dans les formes asymptomatiques est estimé aux alentours de 3 à 5% par an <sup>42,108,109</sup>. Par opposition, il est observé chez certains patients une progression fulgurante de la maladie, pouvant aboutir à une aggravation rapide des lésions vasculaires sténo-occlusives, à une fréquence élevée d'évènements neurovasculaires, à une altération fonctionnelle rapide voire au décès <sup>110,111</sup>. Certains facteurs prédictifs comme une origine asiatique, une altération de la réserve hémodynamique cérébrale ou des AIT à répétition semblent associés à un surrisque d'évènement neurovasculaires, pouvant atteindre plus de 20% par an <sup>112</sup>. Il a été décrit chez l'adulte un risque d'AVC ischémique postopératoire annuel pour l'hémisphère traité de 1.4% après technique de revascularisation cérébrale directe et de 5.6% après revascularisation indirecte <sup>113</sup>, soit des taux proches de ceux observés dans notre étude. Concernant la prévention des évènements hémorragiques, il a été mis en évidence dans l'essai JAM une diminution significative de la fréquence d'évènements en postopératoire, évaluée à 2.7% par an dans le groupe chirurgical contre 7.6% par an dans le groupe traitement conservateur (p=0.042) <sup>46</sup>. Une réduction du nombre d'évènements hémorragiques et de la mortalité associée à ces évènements

a également été rapportée par plusieurs méta-analyses, avec une fréquence d'évènements comparable<sup>50,114</sup>.

Il a été mis en évidence dans notre étude une diminution significative du risque annuel d'évènements ischémiques après procédure de revascularisation chez les patients atteints d'angiopathie de Moyamoya. Il a également été constaté une diminution de l'incidence des évènements hémorragiques, qui n'est cependant pas significative, dans le sous-groupe « Maladie de Moyamoya ». Cette diminution du nombre d'évènements neurovasculaires est associée à un bénéfice fonctionnel objectivé par une amélioration du score mRS en postopératoire. Il est à noter pour le sous-groupe « Syndrome de Moyamoya » un taux plus élevé d'évènements hémorragiques pour la période postopératoire, correspondant néanmoins à un évènement unique, avec une absence d'évènement hémorragique recueilli en préopératoire dans ce sous-groupe. L'incidence des évènements neurovasculaires demeure élevée en postopératoire pour le sous-groupe « Maladie de Moyamoya », en raison notamment d'une maladie évolutive avec une atteinte controlatérale progressive. Cette évolution a conduit à la réalisation d'une autre procédure de revascularisation chez 5 patients. La durée de suivi en postopératoire était dans cette étude globalement comparable voire supérieure à la durée de suivi préopératoire pour les 3 sous-groupes, limitant les biais dans l'estimation des incidences d'évènements neurovasculaires.

En raison du faible nombre de procédures de revascularisation indirecte réalisées dans cette étude et des données de suivi incomplètes ou manquantes pour ces procédures, il n'est pas possible d'interpréter de façon fiable les résultats obtenus pour ces techniques. Comme spécifié précédemment, les techniques indirectes effectuées ont été réalisées « par défaut », en l'absence de vaisseau donneur ou receveur permettant de réaliser une technique de revascularisation directe. Les données de la littérature suggèrent, notamment par le biais de plusieurs méta-analyses récentes, que les techniques directes semblent plus efficaces chez l'adulte en terme de pronostic fonctionnel, d'amélioration radiologique de la perfusion et de réduction du risque d'évènement ischémiques et hémorragiques postopératoires<sup>49,50,52,115</sup>. Ces techniques semblent néanmoins apporter un bénéfice en comparaison au traitement médical seul. Bien qu'il s'agisse d'un sujet débattu, avec des résultats contradictoires rapportés, une méta-analyse récente ne semble pas mettre en évidence de supériorité des techniques de revascularisation combinée

versus directe en terme de prévention des évènements neurovasculaires ou de statut fonctionnel postopératoire <sup>52</sup>.

Comme abordé précédemment, le bénéfice des techniques chirurgicales de revascularisation cérébrale pour la pathologie athéromateuse intracrânienne reste incertain. Il a notamment été mis en évidence dans deux essais randomisés des résultats en défaveur de la chirurgie <sup>63,68</sup>. Cette prise en charge reste néanmoins pratiquée par certaines équipes, qui recommandent qu'elle soit réalisée dans des centres expérimentés et chez des patients soigneusement sélectionnés <sup>85</sup>. Il a été mis en évidence dans notre étude une diminution significative de l'incidence des AVC ischémiques après procédure de revascularisation dans ce sous-groupe. En revanche, il n'est pas noté d'amélioration significative du statut fonctionnel neurologique en postopératoire à distance de la chirurgie. Il a également été constaté une forte proportion d'évènements ischémiques symptomatiques en postopératoire immédiat (25%), bien que ce taux de complications soit moins élevé pour les procédures les plus récentes. Il est mis en évidence pour ce sous-groupe une augmentation significative du taux de patient nécessitant une prise en charge en réadaptation ou rééducation en postopératoire, possiblement expliquée par la morbidité périopératoires ainsi que par les caractéristiques initiales des patients (âge plus élevé, comorbidités, statut neurologique). Comme évoqué précédemment, les patients de ce sous-groupe avaient possiblement une atteinte vasculaire plus sévère que celle décrite dans plusieurs études chirurgicales, influençant potentiellement le taux de complications périopératoires et les moins bons résultats fonctionnels obtenus pour cette indication.

## V. ANEURISMES COMPLEXES

Sur les trois procédures de revascularisation directe réalisées pour la prise en charge d'anévrismes artériels intracrâniens dans cette étude, malgré un taux de perméabilité de 100% des pontages, il a été mis en évidence dans seulement un cas une revascularisation suffisante permettant une évolution favorable après geste complémentaire d'occlusion carotidienne par voie endovasculaire. Dans un autre cas, malgré la réalisation d'une double anastomose temporo-sylvienne, l'embolisation d'un anévrisme sylvien géant a été compliquée d'un AVC sylvien malin conduisant à une évolution péjorative.

Les anastomoses temporo-sylviennes correspondent à des techniques de revascularisation à bas débit et sont souvent insuffisantes pour compenser le sacrifice d'une artère de gros calibre en dehors d'un réseau de suppléance bien développé <sup>24,30</sup>. Des techniques directes à débit intermédiaire ou à haut débit, nécessitant l'interposition de greffes artérielles ou veineuses, sont donc souvent nécessaires dans cette situation <sup>30,116</sup>. L'évaluation préopératoire et/ou peropératoire du débit d'aval nécessaire permet de guider le choix d'une technique de revascularisation appropriée <sup>117</sup>.

## VI. LIMITES

Une des principales limites de cette étude réside dans le caractère rétrospectif du recueil et de l'analyse des données. Ceci est notamment valable pour l'analyse du statut fonctionnel neurologique, qui a dû être déterminé a posteriori à partir des données disponibles dans les courriers médicaux pour la grande majorité des patients. L'analyse des complications postopératoires, de la perméabilité des anastomoses et des évènements neurovasculaires a néanmoins été réalisée majoritairement à partir de données objectives radiologiques, limitant les biais liés au caractère rétrospectif de cette étude concernant l'interprétation de ces résultats. Les intervalles entre les visites de suivi étaient variables en fonction des patients, de même que la modalité de visite (consultation externe, hospitalisation complète ou de jour) ou le médecin effectuant le suivi (neurologue, neurochirurgien, autre médecin), pouvant induire une certaine variabilité dans les évaluations.

La période d'inclusion étendue sur 15 ans, justifiée par le faible nombre de procédures réalisées (3 par an en moyenne), représente également une limite concernant la comparabilité des patients et des procédures. Il a notamment été constaté sur cette période un changement des opérateurs réalisant les procédures de revascularisation, des modifications concernant les évaluations radiologiques pré et postopératoires (machines, protocoles d'imagerie...) ou une modification de la prise en charge périopératoire concernant la gestion des antiagrégants plaquettaires. Ces évolutions peuvent influencer les résultats observés. Il a notamment été objectivé une amélioration significative pour les procédures récentes en terme de morbidité périopératoire, bien que les facteurs précis ne soient pas formellement identifiés. Il est à noter que les critères

de sélection des patients semblent néanmoins globalement homogènes sur la période d'inclusion.

En raison de données manquantes, d'une importante variabilité concernant les délais de réalisation des examens et des techniques utilisées, il n'a pas pu être réalisé d'analyse quantitative des données de perfusion IRM ou d'analyse semi-quantitative de la revascularisation par angiographie. Les informations disponibles extraites des comptes-rendus de radiologie ont permis de réaliser une comparaison qualitative de la perfusion avant et après chirurgie pour les patients ayant eu des explorations dédiées. Il n'a pas pu être réalisé d'analyse plus détaillée, notamment de l'association éventuelle entre les données radiologiques (amélioration de la perfusion en IRM, niveau de revascularisation en angiographie) et les résultats fonctionnels ou l'incidence des événements neurovasculaires en postopératoire. Ces analyses sont envisagées dans un second temps, dans le cadre d'une collecte prospective de données.

Certaines données cliniques recueillies, notamment celles concernant les céphalées ou les fonctions supérieures, n'ont pas pu être exploitées en raison d'un trop grand nombre de données manquantes et d'une absence d'évaluation systématique, particulièrement pendant la période postopératoire. Des céphalées étaient rapportées au diagnostic chez environ 30% des patients atteints d'angiopathie de Moyamoya, avec une fréquence atteignant 40% en préopératoire. Il s'agit d'un symptôme fréquemment rapporté dans cette pathologie avec un impact potentiel sur la qualité de vie des patients. Ces symptômes s'améliorent généralement après chirurgie de revascularisation<sup>118,119</sup>. De façon similaire, il a été estimé pour environ un quart des patients pris en charge pour une angiopathie de Moyamoya la présence de troubles des fonctions supérieures en préopératoire. Un bilan neuropsychologique a été réalisé chez environ 50% des patients évalués pour une procédure de revascularisation dans cette pathologie. Une nouvelle évaluation était néanmoins rarement réalisée en postopératoire, ne permettant pas de juger de l'évolution des troubles. Il est décrit dans la littérature une association significative entre l'évolution à long terme des troubles cognitifs et l'amélioration du débit sanguin cérébral évalué en IRM après procédures de revascularisation<sup>120,121</sup>. Une évaluation et un suivi à long terme de ces symptômes, de façon systématique et objective semblent donc nécessaires afin de pouvoir proposer une prise en charge adaptée en cas de besoin.

Il n'a pas été réalisé au cours de cette étude de recueil des paramètres vitaux en peropératoire au cours des procédures de revascularisation. Il est décrit dans la littérature que des épisodes d'hypotension ou d'hypercapnie, ainsi qu'un hémocrite bas sont des facteurs prédictifs de complications ischémiques <sup>122</sup>. Il est également rapporté qu'un AVC ischémique récent ou une altération profonde de la réserve hémodynamique sont des facteurs de risque de complications ischémiques sévères après revascularisation directe dans l'angiopathie de Moyamoya <sup>123</sup>. Il a par ailleurs été mis en évidence dans notre étude une tendance non significative concernant les symptômes hémodynamiques préopératoires qui pourraient être associés à un surrisque d'AVC postopératoire immédiat. De façon plus globale, en raison du faible nombre d'évènements et du nombre limité de patients inclus, il n'a pas pu être réalisé d'analyse multivariées des facteurs pouvant influencer la survenue de complications ischémiques postopératoires immédiates. L'identification et la meilleure compréhension de ces facteurs permettraient de dépister les patients à risque et d'essayer de limiter la survenue de ces évènements.

## VII. PERSPECTIVES

Des axes de développement peuvent être évoqués suite à la réalisation de ce travail, afin de tenter d'optimiser de façon globale le pronostic des patients pris en charge pour une revascularisation cérébrale neurochirurgicale.

Une des principales problématiques demeure la sélection des patients pouvant tirer un bénéfice d'un geste de revascularisation. Les indications de prise en charge chirurgicale dans l'angiopathie de Moyamoya ont déjà été abordées précédemment, cependant l'histoire naturelle de la maladie reste relativement mal connue. Une étude prospective multicentrique est actuellement en cours au Japon, visant à préciser le pronostic à long terme des patients asymptomatiques atteints d'angiopathie de Moyamoya et de chercher à mieux déterminer les facteurs de risque d'AVC ischémiques et hémorragiques <sup>109</sup>. Une meilleure connaissance de ces facteurs de risque pourrait permettre de proposer une prise en charge chirurgicale plus précoce, avant la survenue de ces évènements pouvant être responsable d'altérations fonctionnelles irréversibles. Les recommandations françaises actuelles préconisent chez l'adulte d'évaluer au cas par cas les patients, idéalement au moyen d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) dédiée <sup>35</sup>. Une réunion pluriprofessionnelle spécifique à la revascularisation cérébrale a



récemment été initiée au CHU de Nantes dans cette optique. Concernant la pathologie cérébrovasculaire athéromateuse, deux essais prospectifs actuellement en cours pourront potentiellement préciser la place des techniques chirurgicales de revascularisation directe et indirecte, qui demeurent une solution de dernier recours dans cette indication <sup>71,72</sup>.

D'un point de vue technique, la réalisation d'un geste de revascularisation par anastomose temporo-sylvienne peut être mis en échec dans les formes évoluées d'angiopathie de Moyamoya ou de pathologie athérothrombotique, en raison de l'involution des vaisseaux sylviens, conduisant à l'absence de vaisseaux receveurs de calibre suffisant pour le pontage. Cela a notamment été le cas pour 4 patients dans cette étude. La fusion d'imageries multimodales en préopératoire, en intégrant des données d'angiographie par tomodensitométrie haute résolution, est rapportée comme technique préférentielle pour le ciblage des vaisseaux receveurs lors de la planification du geste chirurgical <sup>124-126</sup>. L'utilisation complémentaire d'une imagerie peropératoire par vidéoangiographie au vert d'indocyanine est rapportée par plusieurs auteurs. Cette technique permettrait de faciliter l'identification des vaisseaux receveurs et d'évaluer leur potentiel intérêt fonctionnel après pontage <sup>127,128</sup>. Certaines nuances techniques sont par ailleurs décrites afin de faciliter la réalisation d'une anastomose en cas de vaisseau receveur de petite taille ou profondément situé dans les sillons cérébraux <sup>129,130</sup>. Comme évoqué précédemment, les techniques de revascularisation à bas débit sont souvent insuffisantes pour compenser le sacrifice d'une artère cérébrale de gros calibre. Le développement de techniques de revascularisation à débit intermédiaire ou à haut débit permettrait d'élargir les possibilités de revascularisation chirurgicale notamment pour la prise en charge de certains cas d'anévrismes artériels complexes. Ces techniques peuvent également être utilisées en cas d'échec ou d'impossibilité de réaliser une procédure de revascularisation à bas débit dans les pathologies ischémiques <sup>8,131</sup>.

Dans la continuité de ce travail, il est envisagé de réaliser une collecte prospective de données biomédicales pour les patients pris en charge au CHU de Nantes pour une procédure de revascularisation cérébrale neurochirurgicale. Compte tenu de la faible incidence de l'angiopathie de Moyamoya et par conséquent du relatif faible nombre de procédures réalisées dans notre centre, ce recueil prospectif s'intégrerait idéalement pour cette pathologie dans une

démarche multicentrique coordonnée par le CEntre de Référence des maladies Vasculaires rares du Cerveau et de l'Œil (CERVCO).

Les techniques d'imagerie utilisées pour les évaluations pré et postopératoires, dans le cadre de la création d'une cohorte prospective mais également en routine clinique, sont également un axe potentiel de développement. Comme évoqué précédemment il a été constaté une grande variabilité concernant les modalités d'imagerie utilisées ainsi que les délais de réalisation des examens, limitant la comparabilité entre patients et les analyses statistiques. Une harmonisation des protocoles d'imagerie semble donc nécessaire. Ce domaine est par ailleurs en constante évolution et plusieurs techniques innovantes d'imagerie pourraient être implémentées et évaluées dans le cadre de la revascularisation cérébrale neurochirurgicale. L'angiographie quantitative par soustraction numérique, bien que ne fournissant pas d'informations sur le parenchyme cérébral, permet d'obtenir des paramètres objectifs de perfusion et semble être un examen utile pour l'évaluation des changements hémodynamiques loco-régionaux après pontage <sup>28,132</sup>. L'analyse de la perfusion en IRM par marquage des spins artériels (Arterial Spin Labeling – ASL), réalisée avec des techniques dites sélectives ou par territoire (Superselective-ASL ou Territorial-ASL), a également été décrite pour l'analyse des zones de revascularisation après chirurgie, avec des résultats jugés fiables en comparaison à l'angiographie qui demeure l'examen de référence <sup>133,134</sup>. Différentes méthodes d'évaluation de la réserve cérébrovasculaire par IRM ont été développées et seraient des techniques alternatives à la scintigraphie cérébrale habituellement utilisée dans notre centre pour cette indication <sup>135,136</sup>. D'autres méthodes quantitatives d'angiographie par résonance magnétique permettent par ailleurs d'obtenir une estimation du débit sanguin local à travers un vaisseau spécifique <sup>137,138</sup>. Bien que le bénéfice réel de ces différentes évolutions techniques, en terme d'aide à la décision chirurgicale et d'évaluation des résultats postopératoires reste à démontrer, la plupart présentent comme avantages de ne pas être irradiantes et de ne pas nécessiter de geste invasif ou d'injection de produit de contraste. Dans cette optique, plusieurs équipes ont également rapporté l'utilisation de l'échographie couplée au doppler pour le suivi de la perméabilité du pontage et de sa fonctionnalité <sup>139,140</sup> ou pour l'évaluation du développement d'une néoangiogenèse après chirurgie de revascularisation indirecte dans la maladie de Moyamoya <sup>141,142</sup>.

A partir des résultats de cette étude et des références bibliographiques précédemment citées, certaines recommandations peuvent être formulées dans un objectif d'harmonisation et d'optimisation de la prise en charge. Ces recommandations seront idéalement discutées de manière pluridisciplinaire et intégrées dans un protocole institutionnel :

- Évaluation systématique et objective des céphalées aux différentes étapes de la prise en charge (diagnostic, préopératoire, suivi).
- Réalisation d'un bilan neuropsychologique préopératoire et à distance du geste chirurgical.
- Maintien systématique d'une antiagrégation en peropératoire lors d'un geste de revascularisation.
- Évaluation de la perfusion cérébrale en urgence en cas de signe neurologique focal après geste de revascularisation directe, afin de rechercher des arguments en faveur d'un syndrome d'hyperperfusion nécessitant une prise en charge adaptée.
- Harmonisation des modalités d'évaluation de la perfusion cérébrale en pré et postopératoire.
- Évaluation pluridisciplinaire des cas d'échecs de revascularisation et des possibilités de prise en charge complémentaire.

## CONCLUSION

Cette étude rétrospective des procédures de revascularisation cérébrale neurochirurgicale, réalisées à Nantes entre 2007 et 2022 pour la prise en charge des pathologies cérébrales ischémiques chroniques, visait à en évaluer l'efficacité préventive et la sécurité. Elle a mis en évidence une réduction significative de la survenue de nouveaux évènements neurovasculaires en postopératoire. Ce résultat favorable souligne l'impact pronostic de cette chirurgie de revascularisation, réalisée chez des patients sélectionnés et à haut risque neurovasculaire, pour lesquels il n'existe pas d'alternative thérapeutique. Il a également été constaté un bénéfice sur le plan fonctionnel neurologique, qui pourrait être précisé par une meilleure évaluation des fonctions supérieures, de la qualité de vie et de signes fonctionnels comme les céphalées. L'augmentation croissante du volume de procédures réalisées et donc de l'expertise pluridisciplinaire locale aux différentes étapes de la prise en charge (sélection des patients, période périopératoire, suivi) contribue à l'amélioration du pronostic. La morbidité périopératoire demeure relativement élevée, avec cependant une diminution significative de la fréquence des évènements périopératoires objectivée pour les procédures les plus récentes, conformément aux standards internationaux. La portée de cette étude est limitée par son caractère rétrospectif, par le faible effectif de patients, lié à la rareté des indications chirurgicales dans ces pathologies et par l'absence d'analyse de données radiologiques quantitatives et/ou semi-quantitatives. Des études complémentaires semblent donc nécessaires, idéalement dans une démarche multicentrique et prospective, en intégrant à l'analyse des éléments cliniques des données issues des techniques d'imagerie multimodales. Une meilleure structuration du suivi et de l'évaluation à long terme des résultats postopératoires pourrait également permettre de préciser les résultats obtenus dans ces pathologies évolutives, en permettant d'adapter la prise en charge si besoin. L'évaluation de l'histoire naturelle des pathologies ischémiques chroniques, chez les patients non opérés pris en charge dans notre centre, pourrait également permettre de préciser la place et l'impact pronostic de la chirurgie de revascularisation.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Soldozy S, Costello JS, Norat P, et al. Extracranial-intracranial bypass approach to cerebral revascularization: a historical perspective. *Neurosurg Focus*. 2019;46(2):E2. doi:10.3171/2018.11.FOCUS18527
2. Yasargil MG, Yonekawa Y. Results of microsurgical extra-intracranial arterial bypass in the treatment of cerebral ischemia. *Neurosurgery*. 1977;1(1):22-24. doi:10.1227/00006123-197707000-00005
3. Samson DS, Hodosh RM, Clark WK. Microsurgical treatment of transient cerebral ischemia. Preliminary results in 50 patients. *JAMA*. 1979;241(4):376-378.
4. Lumley JS. Extra-intracranial revascularization. *Br J Surg*. 1979;66(5):317-323. doi:10.1002/bjs.1800660507
5. Sundt TM, Siekert RG, Piepgras DG, Sharbrough FW, Houser OW. Bypass surgery for vascular disease of the carotid system. *Mayo Clin Proc*. 1976;51(11):677-692.
6. Vajkoczy P. Revival of extra-intracranial bypass surgery. *Curr Opin Neurol*. 2009;22(1):90-95. doi:10.1097/WCO.0b013e32832187f1
7. Esposito G, Amin-Hanjani S, Regli L. Role of and Indications for Bypass Surgery After Carotid Occlusion Surgery Study (COSS)? *Stroke*. 2016;47(1):282-290. doi:10.1161/STROKEAHA.115.008220
8. Wessels L, Hecht N, Vajkoczy P. Bypass in neurosurgery-indications and techniques. *Neurosurg Rev*. 2019;42(2):389-393. doi:10.1007/s10143-018-0966-9
9. Kronenburg A, Braun KPJ, van der Zwan A, Klijn CJM. Recent advances in moyamoya disease: pathophysiology and treatment. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2014;14(1):423. doi:10.1007/s11910-013-0423-7
10. Acker G, Fekonja L, Vajkoczy P. Surgical Management of Moyamoya Disease. *Stroke*. 2018;49(2):476-482. doi:10.1161/STROKEAHA.117.018563
11. Vilela MD, Newell DW. Superficial temporal artery to middle cerebral artery bypass: past, present, and future. *Neurosurgical Focus*. 2008;24(2):E2. doi:10.3171/FOC/2008/24/2/E2
12. Low Flow Revascularization. Accessed November 6, 2022. <https://www.neurosurgicalatlas.com/volumes/cerebrovascular-surgery/revascularization/low-flow-revascularization>
13. Patel NN, Mangano FT, Klimo P. Indirect revascularization techniques for treating moyamoya disease. *Neurosurg Clin N Am*. 2010;21(3):553-563. doi:10.1016/j.nec.2010.03.008
14. Bedini G, Blecharz KG, Nava S, et al. Vasculogenic and Angiogenic Pathways in Moyamoya Disease. *Curr Med Chem*. 2016;23(4):315-345. doi:10.2174/092986732304160204181543
15. Komotar RJ, Starke RM, Otten ML, et al. The role of indirect extracranial-intracranial bypass in the treatment of symptomatic intracranial atheroocclusive disease. *J Neurosurg*. 2009;110(5):896-904. doi:10.3171/2008.9.JNS17658
16. Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, Sakaki T, Yoshida Y. A surgical treatment of "moyamoya" disease "encephalo-myo synangiosis." *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1977;17(1 Pt 1):29-37. doi:10.2176/nmc.17pt1.29
17. Matsushima Y, Fukai N, Tanaka K, et al. A new surgical treatment of moyamoya disease in children: a preliminary report. *Surg Neurol*. 1981;15(4):313-320. doi:10.1016/s0090-3019(81)80017-1
18. Inoue T, Matsushima T, Nagata S, et al. Frontal Encephalo-myo-arterio-synangiosis (EMAS). *Surgery for Cerebral Stroke*. 1992;20(4):297-300. doi:10.2335/scs1987.20.4\_297
19. Kinugasa K, Mandai S, Kamata I, Sugiu K, Ohmoto T. Surgical treatment of moyamoya disease: operative technique for encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis, its follow-up, clinical results, and angiograms. *Neurosurgery*. 1993;32(4):527-531. doi:10.1227/00006123-199304000-00006
20. Takeuchi S, Abe H, Ozawa T, Tanaka R. Surgical Effect of Encephalo-galeo-synangiosis on Moyamoya Disease. *Surgery for Cerebral Stroke*. 2000;28(2):98-103. doi:10.2335/scs1987.28.2\_98
21. McLaughlin N, Martin NA. Effectiveness of burr holes for indirect revascularization in patients with moyamoya disease-a review of the literature. *World Neurosurg*. 2014;81(1):91-98. doi:10.1016/j.wneu.2013.05.010
22. Havlik RJ, Fried I, Chyatte D, Modlin IM. Encephalo-omental synangiosis in the management of moyamoya disease. *Surgery*. 1992;111(2):156-162.
23. Bruzoni M, Steinberg GK, Dutta S. Laparoscopic harvesting of omental pedicle flap for cerebral revascularization in children with moyamoya disease. *J Pediatr Surg*. 2016;51(4):592-597. doi:10.1016/j.jpedsurg.2015.10.048
24. Esposito G, Sebök M, Amin-Hanjani S, Regli L. Cerebral Bypass Surgery: Level of Evidence and Grade of Recommendation. *Acta Neurochir Suppl*. 2018;129:73-77. doi:10.1007/978-3-319-73739-3\_10
25. Garrett MC, Komotar RJ, Starke RM, et al. The efficacy of direct extracranial-intracranial bypass in the treatment of symptomatic hemodynamic failure secondary to athero-occlusive disease: a systematic review. *Clin Neurol Neurosurg*. 2009;111(4):319-326. doi:10.1016/j.clineuro.2008.12.012
26. Powers WJ. Cerebral hemodynamics in ischemic cerebrovascular disease. *Annals of Neurology*. 1991;29(3):231-240. doi:10.1002/ana.410290302
27. Derdeyn CP, Zipfel GJ, Zazulia AR, et al. Baseline Hemodynamic Impairment and Future Stroke Risk in Adult Idiopathic Moyamoya Phenomenon: Results of a Prospective Natural History Study. *Stroke*. 2017;48(4):894-899. doi:10.1161/STROKEAHA.116.014538
28. Du L, Jiang H, Li J, Duan T, Zhou C, Yan F. Imaging methods for surgical revascularization in patients with moyamoya disease: an updated review. *Neurosurg Rev*. 2022;45(1):343-356. doi:10.1007/s10143-021-01596-0
29. Kalani MYS, Ramey W, Albuquerque FC, et al. Revascularization and aneurysm surgery: techniques, indications, and outcomes in the endovascular era. *Neurosurgery*. 2014;74(5):482-497; discussion 497-498. doi:10.1227/NEU.0000000000000312
30. Sekhar LN, Natarajan SK, Ellenbogen RG, Ghodke B. Cerebral revascularization for ischemia, aneurysms, and cranial base tumors. *Neurosurgery*. 2008;62(6 Suppl 3):1373-1408; discussion 1408-1410. doi:10.1227/01.neu.0000333803.97703.c6
31. Walcott BP, Lawton MT. Carotid artery occlusion and revascularization in the management of meningioma. *Handb Clin Neurol*. 2020;170:209-216. doi:10.1016/B978-0-12-822198-3.00041-0
32. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol*. 1969;20(3):288-299. doi:10.1001/archneur.1969.00480090076012
33. Pathology RC on the, Willis T of SO of the C of, Diseases HLSRG for R on M for I. Guidelines for Diagnosis and Treatment of Moyamoya Disease (Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis). *Neurologia medico-chirurgica*. 2012;52(5):245-266. doi:10.2176/nmc.52.245

34. Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Engl J Med.* 2009;360(12):1226-1237. doi:10.1056/NEJMra0804622
35. Hervé D, Kossorotoff M, Bresson D, et al. French clinical practice guidelines for Moyamoya angiopathy. *Rev Neurol (Paris).* 2018;174(5):292-303. doi:10.1016/j.neurol.2017.12.002
36. Zhang H, Zheng L, Feng L. Epidemiology, diagnosis and treatment of moyamoya disease. *Exp Ther Med.* 2019;17(3):1977-1984. doi:10.3892/etm.2019.7198
37. Yonekawa Y, Ogata N, Kaku Y, Taub E, Imhof HG. Moyamoya disease in Europe, past and present status. *Clinical Neurology and Neurosurgery.* 1997;99:S58-S60. doi:10.1016/S0303-8467(97)00042-5
38. Kossorotoff M, Hervé D, Toulgoat F, et al. Paediatric Moyamoya in Mainland France: A Comprehensive Survey of Academic Neuropaediatric Centres. *CED.* 2012;33(1):76-79. doi:10.1159/000333424
39. Baba T, Houkin K, Kuroda S. Novel epidemiological features of moyamoya disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2008;79(8):900-904. doi:10.1136/jnnp.2007.130666
40. Kim JS. Moyamoya Disease: Epidemiology, Clinical Features, and Diagnosis. *J Stroke.* 2016;18(1):2-11. doi:10.5853/jos.2015.01627
41. Miao W, Zhao PL, Zhang YS, et al. Epidemiological and clinical features of Moyamoya disease in Nanjing, China. *Clin Neurol Neurosurg.* 2010;112(3):199-203. doi:10.1016/j.clineuro.2009.11.009
42. Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease: current concepts and future perspectives. *Lancet Neurol.* 2008;7(11):1056-1066. doi:10.1016/S1474-4422(08)70240-0
43. Achrol AS, Guzman R, Lee M, Steinberg GK. Pathophysiology and genetic factors in moyamoya disease. *Neurosurg Focus.* 2009;26(4):E4. doi:10.3171/2009.1.FOCUS08302
44. Irikura K, Miyasaka Y, Kurata A, et al. A source of haemorrhage in adult patients with moyamoya disease: the significance of tributaries from the choroidal artery. *Acta Neurochir (Wien).* 1996;138(11):1282-1286. doi:10.1007/BF01411056
45. Iwama T, Morimoto M, Hashimoto N, Goto Y, Todaka T, Sawada M. Mechanism of intracranial rebleeding in moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg.* 1997;99 Suppl 2:S187-190.
46. Miyamoto S, Yoshimoto T, Hashimoto N, et al. Effects of Extracranial-Intracranial Bypass for Patients With Hemorrhagic Moyamoya Disease. *Stroke.* 2014;45(5):1415-1421. doi:10.1161/STROKEAHA.113.004386
47. Ni W, Xu F, Xu B, Liao Y, Gu Y, Song D. Disappearance of aneurysms associated with moyamoya disease after STA-MCA anastomosis with encephaloduro myosynangiosis. *Journal of Clinical Neuroscience.* 2012;19(3):485-487. doi:10.1016/j.jocn.2011.05.036
48. Kawaguchi S, Okuno S, Sakaki T. Effect of direct arterial bypass on the prevention of future stroke in patients with the hemorrhagic variety of moyamoya disease. *J Neurosurg.* 2000;93(3):397-401. doi:10.3171/jns.2000.93.3.0397
49. Jeon JP, Kim JE, Cho WS, Bang JS, Son YJ, Oh CW. Meta-analysis of the surgical outcomes of symptomatic moyamoya disease in adults. *J Neurosurg.* 2018;128(3):793-799. doi:10.3171/2016.11.JNS161688
50. Li Q, Gao Y, Xin W, et al. Meta-Analysis of Prognosis of Different Treatments for Symptomatic Moyamoya Disease. *World Neurosurg.* 2019;127:354-361. doi:10.1016/j.wneu.2019.04.062
51. Fujimura M, Tominaga T, Kuroda S, et al. 2021 Japanese Guidelines for the Management of Moyamoya Disease: Guidelines from the Research Committee on Moyamoya Disease and Japan Stroke Society. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2022;62(4):165-170. doi:10.2176/jns-nmc.2021-0382
52. Lin K, Sui S, Zhao J, Zhang L, Chen K. A meta-analysis of comparisons of various surgical treatments for moyamoya diseases. *Brain Behav.* 2021;11(10):e2356. doi:10.1002/brb3.2356
53. Houkin K, Kuroda S, Ishikawa T, Abe H. Neovascularization (angiogenesis) after revascularization in moyamoya disease. Which technique is most useful for moyamoya disease? *Acta Neurochir (Wien).* 2000;142(3):269-276. doi:10.1007/s007010050035
54. Czabanka M, Peña-Tapia P, Scharf J, et al. Characterization of direct and indirect cerebral revascularization for the treatment of European patients with moyamoya disease. *Cerebrovasc Dis.* 2011;32(4):361-369. doi:10.1159/000330351
55. Arenillas JF. Intracranial Atherosclerosis. *Stroke.* 2011;42(1\_suppl\_1):S20-S23. doi:10.1161/STROKEAHA.110.597278
56. Gorelick PB, Wong KS, Bae HJ, Pandey DK. Large Artery Intracranial Occlusive Disease. *Stroke.* 2008;39(8):2396-2399. doi:10.1161/STROKEAHA.107.505776
57. Turan TN, Zaidat OO, Gronseth GS, et al. Stroke Prevention in Symptomatic Large Artery Intracranial Atherosclerosis Practice Advisory: Report of the AAN Guideline Subcommittee. *Neurology.* 2022;98(12):486-498. doi:10.1212/WNL.0000000000200030
58. Yaghi S, Prabhakaran S, Khatri P, Liebeskind DS. Intracranial Atherosclerotic Disease. *Stroke.* 2019;50(5):1286-1293. doi:10.1161/STROKEAHA.118.024147
59. Barnard ZR, Alexander MJ. Update in the treatment of intracranial atherosclerotic disease. *Stroke Vasc Neurol.* 2020;5(1):59-64. doi:10.1136/svn-2019-000279
60. Ca H, Tn T, Mi C. Atherosclerotic intracranial arterial stenosis: risk factors, diagnosis, and treatment. *The Lancet Neurology.* 2013;12(11). doi:10.1016/S1474-4422(13)70195-9
61. Flusty B, de Havenon A, Prabhakaran S, Liebeskind DS, Yaghi S. Intracranial Atherosclerosis Treatment. *Stroke.* 2020;51(3):e49-e53. doi:10.1161/STROKEAHA.119.028528
62. Psychogios M, Brehm A, López-Cancio E, et al. European Stroke Organisation guidelines on treatment of patients with intracranial atherosclerotic disease. *Eur Stroke J.* 2022;7(3):III-IV. doi:10.1177/23969873221099715
63. EC/IC Bypass Study Group. Failure of extracranial-intracranial arterial bypass to reduce the risk of ischemic stroke. Results of an international randomized trial. *N Engl J Med.* 1985;313(19):1191-1200. doi:10.1056/NEJM198511073131904
64. Eastin MT, Chakravarthy VB, Sharafeddin F, Hoss D, Lopez-Gonzalez MA. Current Open Surgical Indications for Revascularization in Cerebral Ischemia. *Acta Neurochir Suppl.* 2020;127:195-199. doi:10.1007/978-3-030-04615-6\_31
65. Sundt TM. Was the international randomized trial of extracranial-intracranial arterial bypass representative of the population at risk? *N Engl J Med.* 1987;316(13):814-816. doi:10.1056/NEJM198703263161318
66. Relman AS. The extracranial-intracranial arterial bypass study: what have we learned? *N Engl J Med.* 1987;316(13):809-810. doi:10.1056/NEJM198703263161310
67. Grüter BE, Tosic L, Voglis S, et al. Trends in Literature on Cerebral Bypass Surgery: A Systematic Review. *CED.* 2022;51(1):102-113. doi:10.1159/000517415

68. Powers WJ, Clarke WR, Grubb RL, et al. Extracranial-intracranial bypass surgery for stroke prevention in hemodynamic cerebral ischemia: the Carotid Occlusion Surgery Study randomized trial. *JAMA*. 2011;306(18):1983-1992. doi:10.1001/jama.2011.1610
69. Amin-Hanjani S, Barker FG, Charbel FT, et al. Extracranial-intracranial bypass for stroke—is this the end of the line or a bump in the road? *Neurosurgery*. 2012;71(3):557-561. doi:10.1227/NEU.0b013e3182621488
70. Carlson AP, Yonas H, Chang YF, Nemoto EM. Failure of Cerebral Hemodynamic Selection in General or of Specific Positron Emission Tomography Methodology? *Stroke*. 2011;42(12):3637-3639. doi:10.1161/STROKEAHA.111.627745
71. Ma Y, Gu Y, Tong X, et al. The Carotid and Middle cerebral artery Occlusion Surgery Study (CMOSS): a study protocol for a randomised controlled trial. *Trials*. 2016;17(1):544. doi:10.1186/s13063-016-1600-1
72. Gonzalez NR, Jiang H, Lyden P, et al. Encephaloduroarteriosynangiosis (EDAS) revascularization for symptomatic intracranial atherosclerotic steno-occlusive (ERSIAS) Phase-II objective performance criterion trial. *Int J Stroke*. 2021;16(6):701-709. doi:10.1177/1747493020967256
73. Quintero-Consuegra MD, Toscano JF, Babadjouni R, et al. Encephaloduroarteriosynangiosis Averts Stroke in Atherosclerotic Patients With Border-Zone Infarct: Post Hoc Analysis From a Performance Criterion Phase II Trial. *Neurosurgery*. 2021;88(4):E312-E318. doi:10.1093/neuros/nyaa563
74. Arias EJ, Dunn GP, Washington CW, et al. Surgical Revascularization in North American Adults with Moyamoya Phenomenon: Long-Term Angiographic Follow-up. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2015;24(7):1597-1608. doi:10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2015.03.053
75. Kim T, Oh CW, Kwon OK, et al. Stroke prevention by direct revascularization for patients with adult-onset moyamoya disease presenting with ischemia. *J Neurosurg*. 2016;124(6):1788-1793. doi:10.3171/2015.6.JNS151105
76. Funaki T, Takahashi JC, Takagi Y, et al. Unstable moyamoya disease: clinical features and impact on perioperative ischemic complications. *J Neurosurg*. 2015;122(2):400-407. doi:10.3171/2014.10.JNS14231
77. Gross BA, Du R. Adult moyamoya after revascularization. *Acta Neurochir (Wien)*. 2013;155(2):247-254. doi:10.1007/s00701-012-1545-4
78. Han JS, Abou-Hamden A, Mandell DM, et al. Impact of Extracranial–Intracranial Bypass on Cerebrovascular Reactivity and Clinical Outcome in Patients With Symptomatic Moyamoya Vasculopathy. *Stroke*. 2011;42(11):3047-3054. doi:10.1161/STROKEAHA.111.615955
79. Cho WS, Kim JE, Kim CH, et al. Long-Term Outcomes After Combined Revascularization Surgery in Adult Moyamoya Disease. *Stroke*. 2014;45(10):3025-3031. doi:10.1161/STROKEAHA.114.005624
80. Komatani H, Okamoto Y, Aoki T, Noguchi K, Morioka M. Long-term Prognosis after Extracranial-intracranial Bypass Surgery for Symptomatic Cerebrovascular Occlusive Disease. *Kurume Med J*. 2018;64(1.2):1-4. doi:10.2739/kurumemedj.MS6400016
81. Muroi C, Khan N, Bellut D, Fujioka M, Yonekawa Y. Extracranial-intracranial bypass in atherosclerotic cerebrovascular disease: report of a single centre experience. *Br J Neurosurg*. 2011;25(3):357-362. doi:10.3109/02688697.2010.551673
82. von Weitzel-Mudersbach P, Andersen G, Rosenbaum S. Low Morbidity after Extracranial-Intracranial Bypass Operation. The Danish Extracranial-Intracranial Bypass Study: A Nationwide Survey. *Cerebrovasc Dis*. 2018;45(5-6):252-257. doi:10.1159/000489895
83. Kim T, Oh CW, Bang JS, Kim JE, Cho WS. Moyamoya Disease: Treatment and Outcomes. *Journal of Stroke*. 2016;18(1):21-30. doi:10.5853/jos.2015.01739
84. Kazumata K, Ito M, Tokairin K, et al. The frequency of postoperative stroke in moyamoya disease following combined revascularization: a single-university series and systematic review. *J Neurosurg*. 2014;121(2):432-440. doi:10.3171/2014.1.JNS13946
85. Hänggi D, Steiger HJ, Vajkoczy P. The Role of MCA-STA Bypass Surgery After COSS and JET: The European Point of View. *Acta Neurochir Suppl*. 2014;119:77-78. doi:10.1007/978-3-319-02411-0\_13
86. Wessels L, Hecht N, Vajkoczy P. Patients Receiving Extracranial to Intracranial Bypass for Atherosclerotic Vessel Occlusion Today Differ Significantly From the COSS Population. *Stroke*. 2021;52(10):e599-e604. doi:10.1161/STROKEAHA.120.033991
87. White TG, Abou-Al-Shaar H, Park J, Katz J, Langer DJ, Dehdashti AR. Cerebral revascularization after the Carotid Occlusion Surgery Study: what candidates remain, and can we do better? *Neurosurg Focus*. 2019;46(2):E3. doi:10.3171/2018.11.FOCUS18536
88. Kalani MYS, Rangel-Castilla L, Ramey W, et al. Indications and results of direct cerebral revascularization in the modern era. *World Neurosurg*. 2015;83(3):345-350. doi:10.1016/j.wneu.2014.10.013
89. Schubert GA, Biermann P, Weiss C, et al. Risk profile in extracranial/intracranial bypass surgery--the role of antiplatelet agents, disease pathology, and surgical technique in 168 direct revascularization procedures. *World Neurosurg*. 2014;82(5):672-677. doi:10.1016/j.wneu.2013.06.010
90. Yamada S, Oki K, Itoh Y, et al. Effects of Surgery and Antiplatelet Therapy in Ten-Year Follow-Up from the Registry Study of Research Committee on Moyamoya Disease in Japan. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2016;25(2):340-349. doi:10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2015.10.003
91. Zhao Y, Zhang Q, Zhang D, Zhao Y. Effect of Aspirin in Postoperative Management of Adult Ischemic Moyamoya Disease. *World Neurosurg*. 2017;105:728-731. doi:10.1016/j.wneu.2017.06.057
92. Lu J, Shi G, Zhao Y, et al. Effects and safety of aspirin use in patients after cerebrovascular bypass procedures. *Stroke Vasc Neurol*. 2021;6(4):624-630. doi:10.1136/svn-2020-000770
93. Xiang Y, Zhang P, Zhao P, et al. Effects of Aspirin Therapy on Bypass Efficacy and Survival of Patients Receiving Direct Cerebral Revascularization. *Front Pharmacol*. 2022;13:841174. doi:10.3389/fphar.2022.841174
94. Delgado MG, Bogousslavsky J. Cerebral Hyperperfusion Syndrome and Related Conditions. *Eur Neurol*. 2020;83(5):453-457. doi:10.1159/000511307
95. Wang D, Zhu F, Fung KM, et al. Predicting Cerebral Hyperperfusion Syndrome Following Superficial Temporal Artery to Middle Cerebral Artery Bypass based on Intraoperative Perfusion-Weighted Magnetic Resonance Imaging. *Sci Rep*. 2015;5:14140. doi:10.1038/srep14140
96. Lin YH, Liu HM. Update on cerebral hyperperfusion syndrome. *J Neurointerv Surg*. 2020;12(8):788-793. doi:10.1136/neurintsurg-2019-015621
97. Yu J, Zhang J, Li J, Zhang J, Chen J. Cerebral Hyperperfusion Syndrome After Revascularization Surgery in Patients with Moyamoya Disease: Systematic Review and Meta-Analysis. *World Neurosurg*. 2020;135:357-366.e4. doi:10.1016/j.wneu.2019.11.065
98. Kim JE, Oh CW, Kwon OK, Park SQ, Kim SE, Kim YK. Transient hyperperfusion after superficial temporal artery/middle cerebral artery bypass surgery as a possible cause of postoperative transient neurological deterioration. *Cerebrovasc Dis*. 2008;25(6):580-586. doi:10.1159/000132205

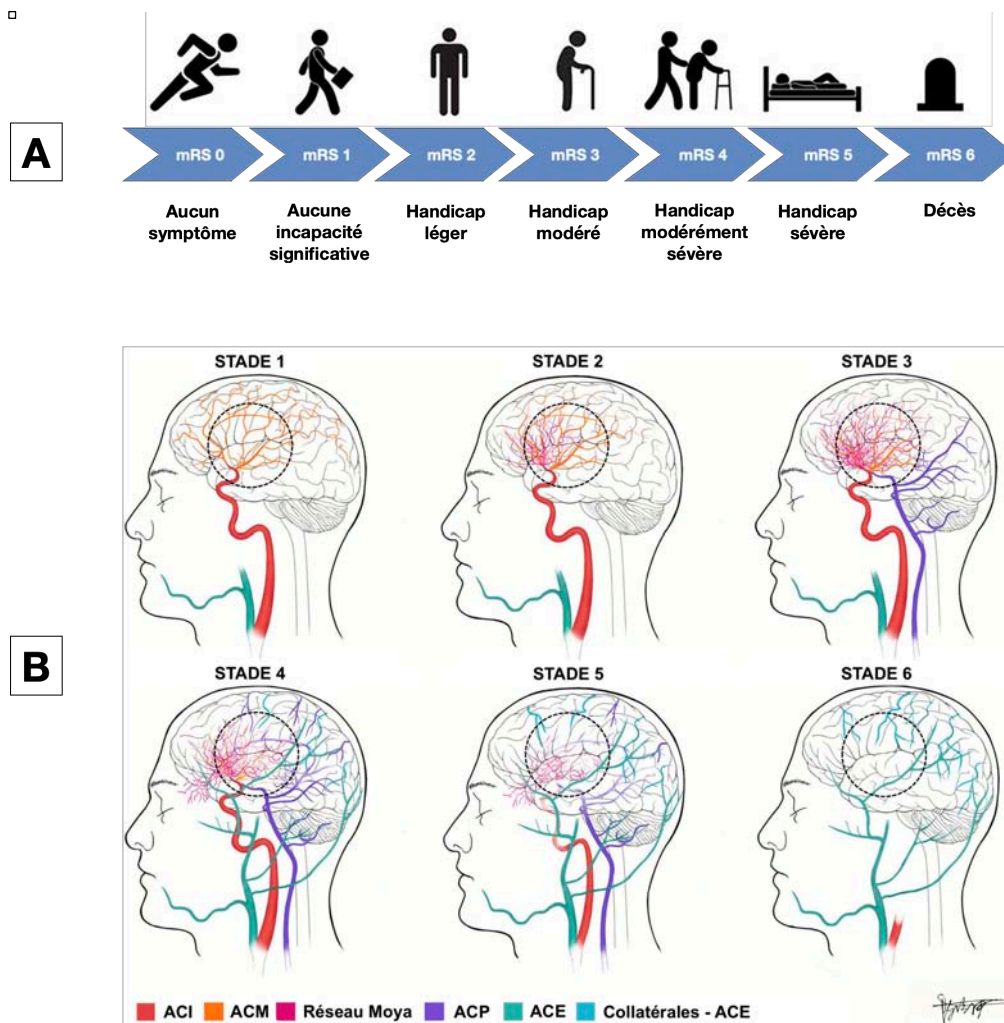
99. Hurth H, Hauser TK, Haas P, et al. Early Post-operative CT-Angiography Imaging After EC-IC Bypass Surgery in Moyamoya Patients. *Front Neurol.* 2021;12:655943. doi:10.3389/fneur.2021.655943
100. Khan NR, Elarjani T, Jamshidi AM, et al. Direct Bypass Surgery for Moyamoya and Steno-Occlusive Vasculopathy: Clinical Outcomes, Intraoperative Blood Flow Analysis, Long Term Follow Up, and Long Term Bypass Patency in a Single Surgeon Case Series of 162 procedures. *World Neurosurg.* Published online October 7, 2022:S1878-8750(22)01421-8. doi:10.1016/j.wneu.2022.10.015
101. Yoon S, Burkhardt JK, Lawton MT. Long-term patency in cerebral revascularization surgery: an analysis of a consecutive series of 430 bypasses. *J Neurosurg.* 2018;131(1):80-87. doi:10.3171/2018.3.JNS172158
102. Pandey P, Steinberg GK. Outcome of repeat revascularization surgery for moyamoya disease after an unsuccessful indirect revascularization. Clinical article. *J Neurosurg.* 2011;115(2):328-336. doi:10.3171/2011.3.JNS101908
103. Hori S, Acker G, Vajkoczy P. Radial Artery Grafts as Rescue Strategy for Patients with Moyamoya Disease for Whom Conventional Revascularization Failed. *World Neurosurg.* 2016;85:77-84. doi:10.1016/j.wneu.2015.08.037
104. Uchino H, Kashiwazaki D, Akioka N, et al. Strategy and effect of repeat bypass surgery for anterior/posterior circulation in refractory moyamoya disease. *J Neurosurg.* 2019;132(6):1889-1899. doi:10.3171/2019.3.JNS181979
105. Edward Chu YL, Tsang ACO, Chun-Pong Tsang F, Lee R, Lui WM. Endovascular Intervention for Early Postoperative Stenosis of Extracranial-Intracranial Bypass Graft: Case Report and Review of the Literature. *World Neurosurg.* 2020;134:460-464. doi:10.1016/j.wneu.2019.11.006
106. LoPresti MA, Srinivasan VM, North RY, et al. Endovascular stenting for rescue of a failed donor graft during superficial temporal artery to middle cerebral artery bypass surgery: case report. *J Neurosurg Pediatr.* Published online August 9, 2019:1-5. doi:10.3171/2019.5.PEDS1977
107. Ramanathan D, Ghodke B, Kim LJ, Hallam D, Herbes-Rocha M, Sekhar LN. Endovascular management of cerebral bypass graft problems: an analysis of technique and results. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2011;32(8):1415-1419. doi:10.3174/ajnr.A2565
108. Shang S, Zhou D, Ya J, et al. Progress in moyamoya disease. *Neurosurg Rev.* 2020;43(2):371-382. doi:10.1007/s10143-018-0994-5
109. KURODA S. Asymptomatic Moyamoya Disease: Literature Review and Ongoing AMORE Study. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2015;55(3):194-198. doi:10.2176/nmc.ra.2014-0305
110. Kuroda Satoshi, Ishikawa Tatsuya, Houkin Kiyohiro, Nanba Rina, Hokari Masaaki, Iwasaki Yoshinobu. Incidence and Clinical Features of Disease Progression in Adult Moyamoya Disease. *Stroke.* 2005;36(10):2148-2153. doi:10.1161/01.STR.0000182256.32489.99
111. Hallemeier Christopher L., Rich Keith M., Grubb Robert L., et al. Clinical Features and Outcome in North American Adults With Moyamoya Phenomenon. *Stroke.* 2006;37(6):1490-1496. doi:10.1161/01.STR.0000221787.70503.ca
112. Hervé D, Ibos-Augé N, Calvière L, et al. Predictors of clinical or cerebral lesion progression in adult moyamoya angiopathy. *Neurology.* 2019;93(4):e388-e397. doi:10.1212/WNL.00000000000007819
113. Kim T, Lee H, Bang JS, Kwon OK, Hwang G, Oh CW. Epidemiology of Moyamoya Disease in Korea: Based on National Health Insurance Service Data. *J Korean Neurosurg Soc.* 2015;57(6):390-395. doi:10.3340/jkns.2015.57.6.390
114. Wouters A, Smets I, Van den Noortgate W, Steinberg GK, Lemmens R. Cerebrovascular events after surgery versus conservative therapy for moyamoya disease: a meta-analysis. *Acta Neurol Belg.* 2019;119(3):305-313. doi:10.1007/s13760-019-01165-9
115. Nguyen VN, Motiwala M, Elarjani T, et al. Direct, Indirect, and Combined Extracranial-to-Intracranial Bypass for Adult Moyamoya Disease: An Updated Systematic Review and Meta-Analysis. *Stroke.* 0(0):10.1161/STROKEAHA.122.039584. doi:10.1161/STROKEAHA.122.039584
116. Esposito G, Regli L. Surgical decision-making for managing complex intracranial aneurysms. *Acta Neurochir Suppl.* 2014;119:3-11. doi:10.1007/978-3-319-02411-0\_1
117. Amin-Hanjani S, Alaraj A, Charbel FT. Flow replacement bypass for aneurysms: decision-making using intraoperative blood flow measurements. *Acta Neurochir (Wien).* 2010;152(6):1021-1032; discussion 1032. doi:10.1007/s00701-010-0635-4
118. Chiang CC, Shahid AH, Harriott AM, et al. Evaluation and treatment of headache associated with moyamoya disease - a narrative review. *Cephalalgia.* 2022;42(6):542-552. doi:10.1177/03331024211056250
119. Kraemer M, Lee SI, Ayzenberg I, et al. Headache in Caucasian patients with Moyamoya angiopathy - a systematic cohort study. *Cephalalgia.* 2017;37(5):496-500. doi:10.1177/0333102416643516
120. Uchida S, Kubo Y, Oomori D, et al. Long-Term Cognitive Changes after Revascularization Surgery in Adult Patients with Ischemic Moyamoya Disease. *Cerebrovasc Dis Extra.* 2021;11(3):145-154. doi:10.1159/000521028
121. Yanagihara W, Chida K, Kobayashi M, et al. Impact of cerebral blood flow changes due to arterial bypass surgery on cognitive function in adult patients with symptomatic ischemic moyamoya disease. *J Neurosurg.* 2018;131(6):1716-1724. doi:10.3171/2018.7.JNS18149
122. Yu J, Shi L, Guo Y, Xu B, Xu K. Progress on Complications of Direct Bypass for Moyamoya Disease. *Int J Med Sci.* 2016;13(8):578-587. doi:10.7150/ijms.15390
123. Antonucci MU, Burns TC, Pulling TM, et al. Acute Preoperative Infarcts and Poor Cerebrovascular Reserve Are Independent Risk Factors for Severe Ischemic Complications following Direct Extracranial-Intracranial Bypass for Moyamoya Disease. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2016;37(2):228-235. doi:10.3174/ajnr.A4535
124. Suzuki H, Mikami T, Komatsu K, et al. Assessment of the cortical artery using computed tomography angiography for bypass surgery in moyamoya disease. *Neurosurg Rev.* 2017;40(2):299-307. doi:10.1007/s10143-016-0773-0
125. Tian B, Xu B, Liu Q, Hao Q, Lu J. Adult Moyamoya disease: 320-multidetector row CT for evaluation of revascularization in STA-MCA bypasses surgery. *Eur J Radiol.* 2013;82(12):2342-2347. doi:10.1016/j.ejrad.2013.09.006
126. Fischer G, Senger S, Sharif S, Oertel J. Superficial Temporal Artery to Middle Cerebral Artery Bypass via a Minimized Approach: Operative Nuances and Problem-Solving Aspects. *World Neurosurg.* 2016;88:97-103. doi:10.1016/j.wneu.2015.12.029
127. Goldberg J, Vajkoczy P, Hecht N. Indocyanine green videoangiography for recipient vessel stratification in superficial temporal artery-middle cerebral artery bypass surgery. *J Neurosurg.* Published online August 28, 2020:1-9. doi:10.3171/2020.5.JNS20642
128. Dodier P, Auzinger T, Mistelbauer G, et al. Novel Software-Derived Workflow in Extracranial-Intracranial Bypass Surgery Validated by Transdural Indocyanine Green Videoangiography. *World Neurosurg.* 2020;134:e892-e902. doi:10.1016/j.wneu.2019.11.038



129. Miyazaki R, Murata H, Sato M, et al. Incision Edge “Lifting Method” in Cerebral Bypass Surgery: A Novel Optional Technique for Narrow or Thin Recipient Arteries. *World Neurosurg.* 2020;141:196-202. doi:10.1016/j.wneu.2020.06.077
130. Wang G, Qi S, Zhang G, et al. Membrane Retraction Technique in Bypass Surgery for the Treatment of Adult Moyamoya Disease with Deep-Seated Recipient Artery. *World Neurosurg.* 2020;139:294-297. doi:10.1016/j.wneu.2020.04.090
131. Lucia K, Acker G, Schlinkmann N, Georgiev S, Vajkoczy P. Surgical Management of Failed Revascularization in Moyamoya Vasculopathy. *Front Neurol.* 2021;12:652967. doi:10.3389/fneur.2021.652967
132. Chen Y, Ma L, Yang S, et al. Quantitative Angiographic Hemodynamic Evaluation After Revascularization Surgery for Moyamoya Disease. *Transl Stroke Res.* 2020;11(5):871-881. doi:10.1007/s12975-020-00781-5
133. Hartkamp NS, Petersen ET, De Vis JB, Bokkers RPH, Hendrikse J. Mapping of cerebral perfusion territories using territorial arterial spin labeling: techniques and clinical application. *NMR Biomed.* 2013;26(8):901-912. doi:10.1002/nbm.2836
134. Yuan J, Qu J, Zhang D, et al. Cerebral Perfusion Territory Changes After Direct Revascularization Surgery in Moyamoya Disease: A Territory Arterial Spin Labeling Study. *World Neurosurgery.* 2019;122:e1128-e1136. doi:10.1016/j.wneu.2018.11.002
135. Liu P, Liu G, Pinho MC, et al. Cerebrovascular Reactivity Mapping Using Resting-State BOLD Functional MRI in Healthy Adults and Patients with Moyamoya Disease. *Radiology.* 2021;299(2):419-425. doi:10.1148/radiol.2021203568
136. Sleight E, Stringer MS, Marshall I, Wardlaw JM, Thrippleton MJ. Cerebrovascular Reactivity Measurement Using Magnetic Resonance Imaging: A Systematic Review. *Front Physiol.* 2021;12:643468. doi:10.3389/fphys.2021.643468
137. Lee M, Zaharchuk G, Guzman R, Achrol A, Bell-Stephens T, Steinberg GK. Quantitative hemodynamic studies in moyamoya disease: A review. *Neurosurg Focus.* 2009;26(4):E5. doi:10.3171/2009.1.FOCUS08300
138. Serulle Y, Khatri D, Sy H, Yerneni S, Langer D, Ortiz R. Use of quantitative magnetic resonance angiography in patients with symptomatic intracranial arterial stenosis who undergo stenting: Presentation of three cases. *J Cerebrovasc Endovasc Neurosurg.* 2021;23(2):136-144. doi:10.7461/jcen.2021.E2020.10.005
139. Kraemer M, Karakaya R, Matsushige T, et al. Efficacy of STA-MCA bypass surgery in moyamoya angiopathy: long-term follow-up of the Caucasian Krupp Hospital cohort with 81 procedures. *J Neurol.* 2018;265(10):2425-2433. doi:10.1007/s00415-018-9031-4
140. Wang G, Zhang X, Wang B, et al. Flow evaluation of STA-MCA bypass using quantitative ultrasonography: An alternative to standard angiography for follow up of bypass graft. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2020;29(9):105000. doi:10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2020.105000
141. Yeh SJ, Tang SC, Tsai LK, et al. Color Doppler ultrasonography as an alternative tool for postoperative evaluation of collaterals after indirect revascularization surgery in Moyamoya disease. *PLOS ONE.* 2017;12(12):e0188948. doi:10.1371/journal.pone.0188948
142. Ogawa S, Abe H, Katsuta T, et al. Early and noninvasive evaluation using superficial temporal artery duplex ultrasonography after indirect bypass for adult ischemic moyamoya disease. *Acta Neurochir (Wien).* 2017;159(3):577-582. doi:10.1007/s00701-016-3073-0
143. Saver JL, Chaisinanunkul N, Campbell BCV, et al. Standardized Nomenclature for Modified Rankin Scale Global Disability Outcomes: Consensus Recommendations From Stroke Therapy Academic Industry Roundtable XI. *Stroke.* 2021;52(9):3054-3062. doi:10.1161/STROKEAHA.121.034480
144. Zhang J, Li S, Fujimura M, et al. Hemodynamic analysis of the recipient parasylvian cortical arteries for predicting postoperative hyperperfusion during STA-MCA bypass in adult patients with moyamoya disease. *Journal of Neurosurgery.* 2019;134(1):17-24. doi:10.3171/2019.10.JNS191207

# ANNEXES

## ANNEXE 1



**Figure 17 :**

**[A] :** Echelle mRS – modified Rankin Scale, adaptée Saver et al. «Standardized Nomenclature for Modified Rankin Scale Global Disability Outcomes: Consensus Recommendations From Stroke Therapy Academic Industry Roundtable XI»<sup>143</sup>. [0] : Aucun symptôme. [1] : Aucune incapacité significative en dépit des symptômes, capable d'effectuer toutes les tâches et activités habituelles. [2] : Handicap léger : incapable d'effectuer toutes les activités antérieures, mais capable de s'occuper de ses propres affaires sans assistance. [3] : Handicap modéré : nécessitant de l'aide, mais capable de marcher sans assistance. [4] : Handicap modérément sévère : incapable de marcher sans assistance et incapable de s'occuper de ses propres besoins corporels sans assistance. [5] : Handicap sévère : alité, incontinent et nécessitant de l'attention et des soins infirmiers constants. [6] : Décès.

**[B] :** Grades angiographiques de Suzuki, dessin adapté de Zhang et al. «Hemodynamic analysis of the recipient parasylvian cortical arteries for predicting postoperative hyperperfusion during STA-MCA bypass in adult patients with moyamoya disease»<sup>144</sup>. ACI = Artère Carotide Interne, ACM = Artère Cérébrale Moyenne, ACP = Artère Cérébrale Postérieure, ACE = Artère Carotide Externe. [Grade 1] : Sténose de la terminaison carotidienne. [Grade 2] : Initiation du réseau de Moyamoya. [Grade 3] : Intensification du réseau de Moyamoya. [Grade 4] : Apparition de vaisseau collatéraux transduraux provenant de l'ACE. [Grade 5] : Intensification des vaisseaux transduraux et diminution du réseau de Moyamoya. [Grade 6] : Occlusion de l'ACI et disparition du réseau de Moyamoya.

## ANNEXE 2

Les critères diagnostics les plus récents concernant de l'angiopathie de Moyamoya ayant été publiés après le début de l'inclusion des patients dans l'étude, les critères diagnostics utilisés sont ceux publiés en 2012<sup>33,51</sup>.

□

**Table 1 Diagnostic criteria 2009 of moyamoya disease (English version published in 2012<sup>17</sup>)**

Diagnostic Criteria 2009

- (1) Cerebral angiography is considered essential for the diagnosis and must show at least the following findings:
  - (i) Stenosis or occlusion of the terminal portion of the internal carotid artery or the proximal portion of the anterior and/or the middle cerebral artery.
  - (ii) Abnormal vascular networks in the vicinity of the occlusive or stenotic lesions in the arterial phase.
  - (iii) Bilaterality of findings (i) and (ii).
- (2) However, when magnetic resonance imaging (MRI) and magnetic resonance angiographic (MRA) findings meet all of following criteria, cerebral angiography can be omitted. See the "Guideline for Diagnostic Imaging by MRI and MRA."
  - (i) MRA shows stenosis or occlusion of the intracranial internal carotid artery or the proximal portions of the anterior and/or middle cerebral artery.
  - (ii) MRA shows abnormal vascular networks in the basal ganglia on MRA.  
Note: When two or more visible flow voids are present in the basal ganglia on MRI, at least unilaterally, they can be deemed as representing an abnormal vascular network.
  - (iii) Bilaterality of findings (i) and (ii).
- (3) Moyamoya disease is an illness of unknown etiology. The differential diagnosis of this disease includes similar cerebrovascular lesions associated with the following underlying diseases, which should therefore be excluded:
  - (i) Atherosclerosis,
  - (ii) Autoimmune disease,
  - (iii) Meningitis,
  - (iv) Brain tumors,
  - (v) Down's syndrome,
  - (vi) von Recklinghausen's disease,
  - (vii) Head injury,
  - (viii) Cerebrovascular lesions after head irradiation,
  - (ix) Others.
- (4) Pathological findings that can be used as references for the diagnosis
  - (i) Thickening of the arterial intima, mainly in the terminal portion of the internal carotid arteries, and narrowing or blockade of the lumen caused by this change, usually bilateral. Occasionally, lipid deposits are also present in the thickened intima.
  - (ii) Arteries such as the anterior, middle, and posterior cerebral arteries forming the circle of Willis occasionally show varying degrees of stenosis or occlusion associated with fibrocellular thickening of the intima, waviness of the internal elastic lamina, and thinning of the media.
  - (iii) Numerous small vascular channels (perforating and anastomotic branches) can be seen around the circle of Willis.
  - (iv) Pia mater may also show reticular conglomerates of small vessels.

Diagnostic Assessment

Moyamoya disease should be classified as definite or probable based on the abovementioned items (1) to (4). When autopsy is performed in the absence of cerebral angiography, the condition should be diagnosed based on the criteria in item (4).

Definite moyamoya disease:

All criteria listed in (1) or (2) and in (3) should be met. In children, however, the criteria in item (1) or (2) (i) and (ii) on one side and visible stenosis around the terminal portion of the internal carotid artery on the other side are sufficient for a definite diagnosis.

Probable moyamoya disease:

All criteria are fulfilled, except item (1) (iii) and/or item (2) (iii) among the criteria of (1) or (2) and (3).

**Figure 18** : critères diagnostics de l'angiopathie de Moyamoya. Illustration tirée de « Guidelines for Diagnosis and Treatment of Moyamoya Disease (Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis) »<sup>33</sup>.

ANNEXE 3

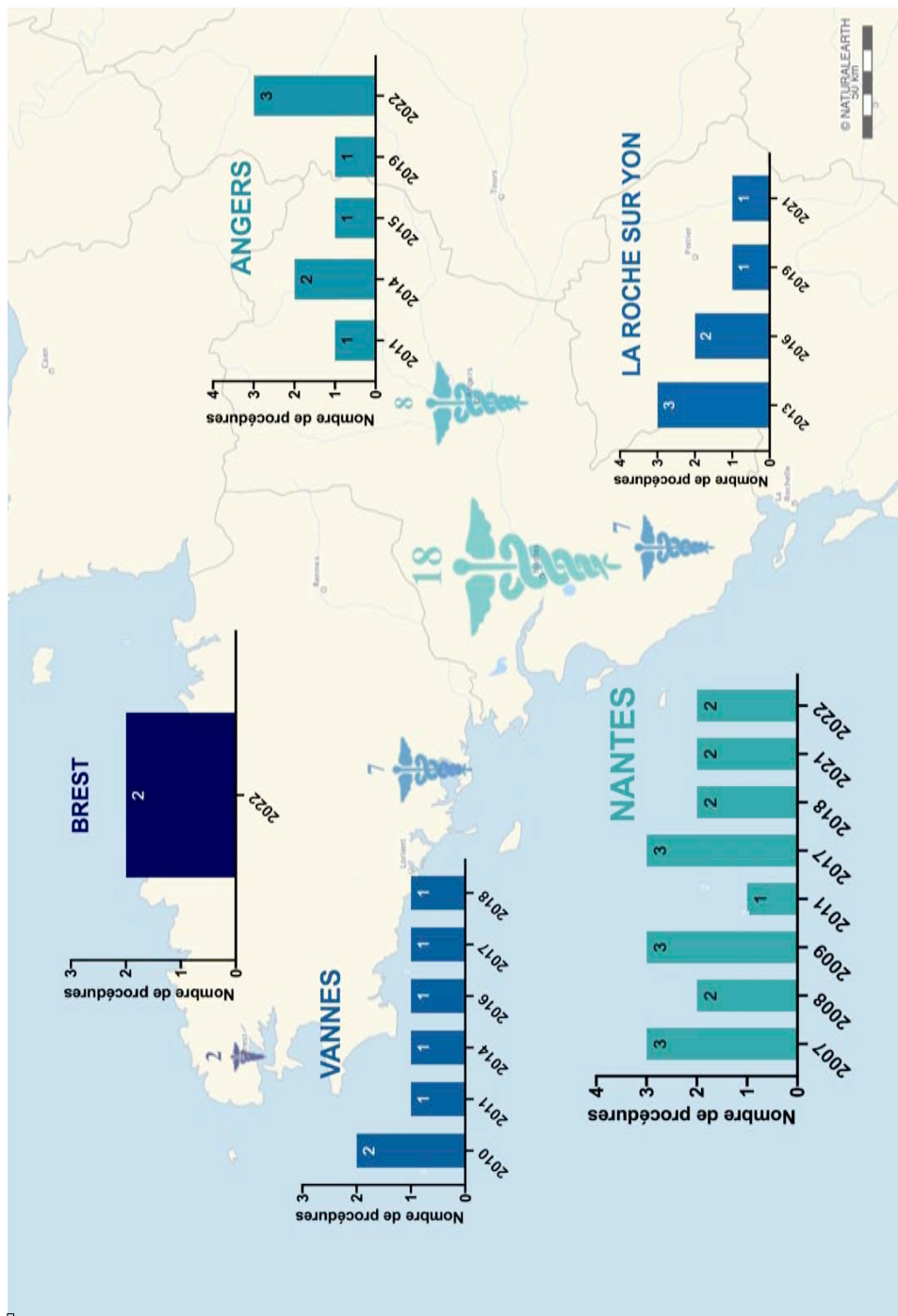


Figure 19 : Détail pour chaque centre de référence du nombre de patients pris en charge chirurgicalement par an.

## ANNEXE 4

PATIENTS (Sexe/âge)	PATHOLOGIE	DELAI THROMBOSE	STATUT NEUROLOGIQUE (VS préopératoire)	EVENEMENT ISCHEMIQUE POSTOPERATOIRE	PERFUSION	COMMENTAIRES
M 50 ans	Athérosclérose	J0	Stabilité (mRS 2)	Non	Stabilité	Hématome sur anastomose en postopératoire
M 57 ans	Athérosclérose	5 jours	?	?	?	Perdu de vue
H 48 ans	Athérosclérose	7 mois	Stabilité (mRS 3)	Non	Stabilité	Anastomose occipito sylvienne
F 30 ans	Maladie Moyamoya	1 jour	Amélioration (mRS 1 VS mRS 2)	Non	Stabilité	Syngangiosis autour du volet. Amélioration neurologique objectivée par BNP
F 23 ans	Maladie Moyamoya	15 mois	Amélioration (mRS 0 VS mRS 2)	Non	Amélioration M3, stabilité ensuite	Syngangiosis autour du volet

**Tableau 9 :** Caractéristiques des patients pour lesquels il a été objectivé une thrombose d' anastomose.  
BNP = Bilan NeuroPsychologique, F = Féminin, M = Masculin, VS = versus.

ANNEXE 5

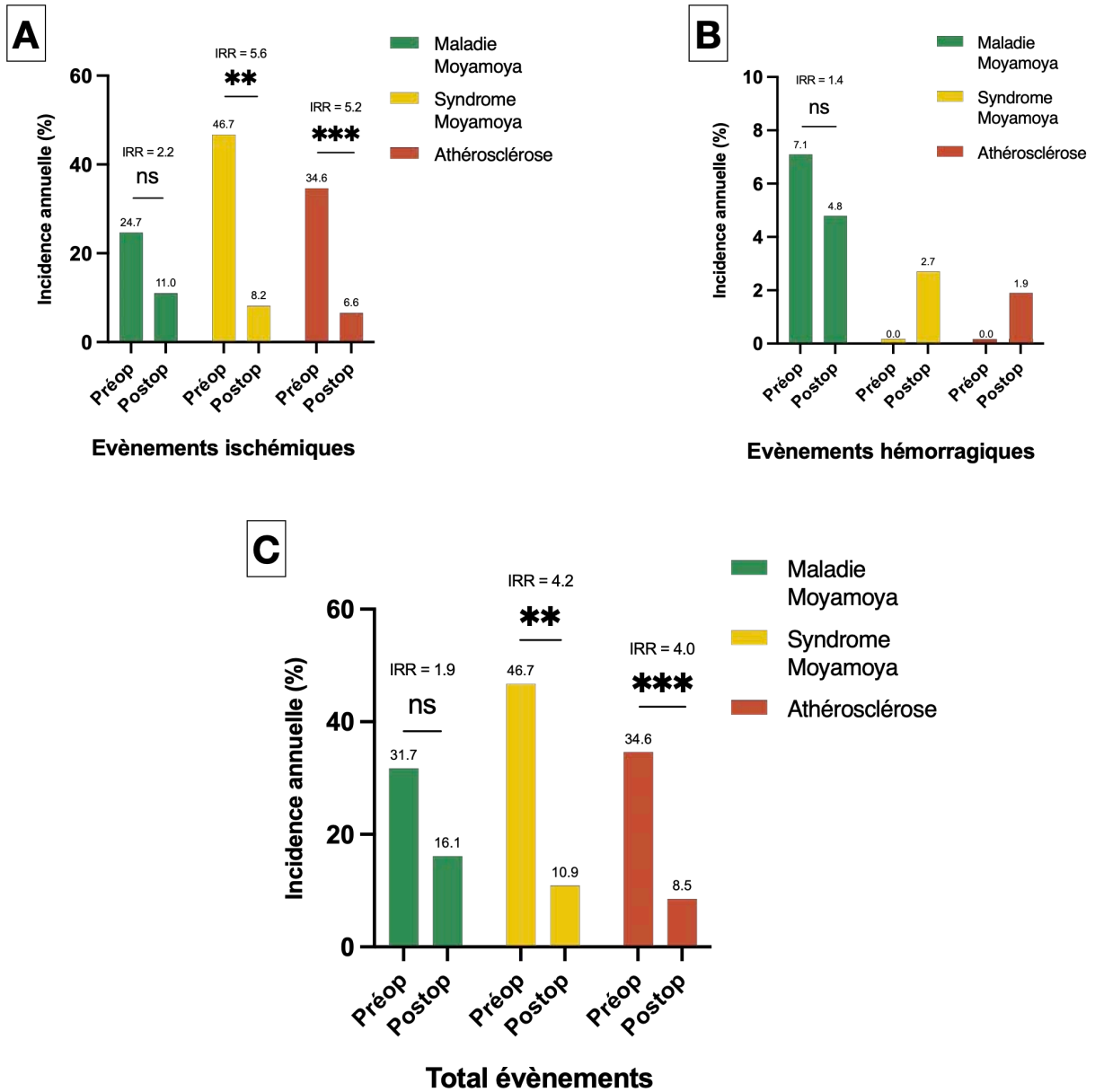
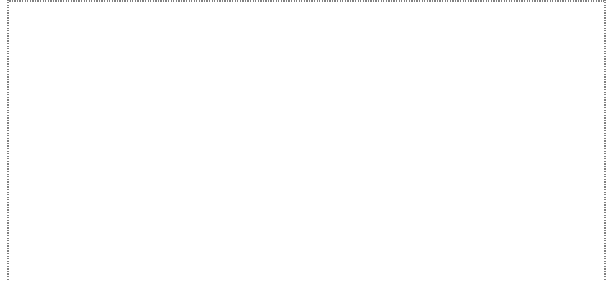


Figure 20 : Données complémentaires concernant la prévention des évènements neurovasculaires : Incidences annuelles des évènements neurovasculaires pour les périodes pré et postopératoire en intégrant les complications postopératoire immédiates. [A] : Évènements ischémiques. [B] : Évènements hémorragiques. [C] : Total combinant les évènements ischémiques et hémorragiques.

**Vu, le Président du Jury,**



Professeur Kévin BUFFENOIR-BILLET

**Vu, le Directeur de Thèse,**



Docteur Vincent ROUALDES

**Vu, le Doyen de la Faculté,**



Professeur Pascale JOLLIET

NOM : TABOUREL

PRENOM : Gaston

**Titre de Thèse :**

**Revascularisation cérébrale neurochirurgicale chez l'adulte :**

Étude rétrospective monocentrique des procédures réalisées au CHU de Nantes, risques opératoires et prévention des évènements neurovasculaires

---

**RESUME**

Cette étude rétrospective monocentrique inclut 42 patients pris en charge au CHU de Nantes pour une revascularisation cérébrale neurochirurgicale. Les interventions réalisées correspondent principalement à des procédures d'augmentation de débit par anastomose temporo-sylvienne, pour la prise en charge de pathologies ischémiques chroniques. Il a été mis en évidence une diminution de la fréquence de survenue des évènements ischémiques après revascularisation, associée à une amélioration globale du statut fonctionnel neurologique. L'analyse des complications ischémiques et hémorragiques associées au geste a permis de mettre en évidence une diminution de la morbidité périopératoire, au cours de la série de procédures consécutives. La création d'une base de données prospective, intégrée dans une démarche multicentrique et comprenant une analyse complémentaire de données multimodales d'imagerie, permettrait potentiellement une meilleure compréhension des facteurs associés à un pronostic favorable.

---

**MOTS-CLES**

REVASCULARISATION CEREBRALE – MOYAMOYA – ANASTOMOSE TEMPORO SYLVIENNE –  
ATHEROSCLEROSE INTRACRANIENNE – ISCHEMIE CEREBRALE