



HAL
open science

Le myxome cardiaque : une étiologie rare d'anévrisme. Étude à partir d'une cohorte de 33 patients porteurs d'anévrismes fusiformes intracrâniens

Hugo Gortais

► To cite this version:

Hugo Gortais. Le myxome cardiaque : une étiologie rare d'anévrisme. Étude à partir d'une cohorte de 33 patients porteurs d'anévrismes fusiformes intracrâniens. Médecine humaine et pathologie. 2022. <dumas-04061805>

HAL Id: dumas-04061805

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-04061805v1>

Submitted on 1 Sep 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.



Distributed under a Creative Commons CC BY-NC-ND 4.0 - Attribution - Non-commercial use - No Derivative Works - International License

UNIVERSITÉ PARIS CITÉ

Faculté de Santé

UFR de Médecine

Année 2022

N°

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le : 11/10/2022

Par

Hugo GORTAIS

Né le 24/02/1991 à Courcouronnes (91)

**Le myxome cardiaque : une étiologie rare d'anévrisme. Étude à
partir d'une cohorte de 33 patients porteurs d'anévrismes
fusiformes intracrâniens**

Dirigée par Mme le Docteur Christine RODRIGUEZ-RÉGENT

JURY

M. le Professeur Olivier NAGGARA	Président
Mme le Docteur Christine RODRIGUEZ-RÉGENT	Directrice
M. le Professeur Frédéric CLARENÇON	Membre du jury
Mme Le Professeur Catherine OPPENHEIM	Membre du jury
M. le Docteur Eimad SHOTAR	Membre du jury
M. le Docteur Konstantinos ZANNIS	Membre du jury

AVERTISSEMENT

Cette thèse d'exercice est le fruit d'un travail approuvé par le jury de soutenance et réalisé dans le but d'obtenir le diplôme d'Etat de docteur en médecine. Ce document est mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt toute poursuite pénale.

Code de la Propriété Intellectuelle. Articles L 122.4

Code de la Propriété Intellectuelle. Articles L 335.2 - L 335.10

Remerciements

À M. le Professeur Olivier Naggara,

Merci Olivier de me faire l'honneur de présider mon jury de thèse, et de m'accueillir dans votre unité de neuroradiologie. C'est grâce à vous que je me suis dirigé vers la neuroradiologie interventionnelle. Vos compétences techniques et humaines sont un exemple à suivre pour moi.

À Mme le Docteur Christine Rodriguez-Régent,

Vous avez accepté de me guider dans ce travail de thèse. Merci pour votre disponibilité, vos conseils, votre vision d'ensemble et vos corrections jusqu'à la dernière minute. J'ai posé mes premiers coils intracrâniens avec vous, ce sera un plaisir de poursuivre ma formation avec vous.

À M. le Professeur Frédéric Clarençon,

Merci de me faire l'honneur de faire partie de mon jury de thèse. J'ai beaucoup appris à vos côtés, et acquis une rigueur qui m'accompagnera tout le long de ma carrière.

À Mme le Professeur Catherine Oppenheim,

Merci de me faire l'honneur de faire partie de mon jury de thèse, mais aussi de m'accueillir dans cette grande famille qu'est la neuroradiologie de l'hôpital Sainte-Anne.

À M. le Docteur Eïmad Shotar,

Merci de faire partie de mon jury. Vous m'avez apporté une nouvelle manière de voir et de penser la médecine ; une des rencontres les plus enrichissantes de mon internat. J'espère que nous pourrons continuer à collaborer dans le futur.

À M. le Docteur Konstantinos Zannis,

Merci de me faire l'honneur de faire partie de mon jury. Veuillez trouver ici l'expression de mes sincères remerciements et de ma gratitude.

A mes maitres :

Professeur Arrivé, Professeur Bidard, Professeur Carlier, Professeur Clarençon, Professeur Dohan, Professeur Naggara, Professeur Oppenheim, Professeur Pierga, Professeur Revel, Professeur Soyer

A mes enseignants cliniques :

Dr Beaucaire, Dr Ben Hassen, Dr Barral, Dr Bennani, Dr Biyoukar, Dr Cabral, Dr Cluzel, Dr Daniel, Dr Dautry, Dr Devilder, Dr El Hajjam, Dr Freche, Dr Felter, Dr Ghorra, Dr Kerleroux, Dr Minssen, Dr Miquel, Dr Prémat, Dr Rodriguez-Régent, Dr Seror, Dr Shotar, Dr Sourour, Dr Trystram, Dr Zang.

A mes compagnons d'étude :

Dr Brunet, Dr Dwidar, Dr Fréaud, Dr Habibi, Dr Levet, Dr Stoffaes.

A mes co-internes :

Juhayna, Minh-Anh, Rémy, Julien, Pierre Edouard, Maximilien, Marion, Maxence, Samer, Arthur, Valentin, Leila, Finoana, Iya, Blandine. On notera une journée particulière de co-internes lors de mon dernier semestre à la Pitié-Salpêtrière : Romain dit « Coup-dur », Giulio et Yohan.

Un remerciement particulier à l'équipe de radiologie interventionnelle du Centre Hospitalier Sud Francilien : Le Dr Viseth Kuoch, le Dr Liess Laouisset, le Dr Antoine Hakimé et le Dr Samir Yasri ; l'équipe de manipulateurs et les secrétaires.

A mes amis d'enfances : Arnaud, Karl-Henry, Jimmy et Yovan.

A la colocation d'Olympiades, qui m'a accompagné durant mon externat : Paul et Thomas.

A mes amis : Julien, Rémy, Matthieu, Vincent, Gauthier, Alexis, Ikram, Olivier, Lucie, Alexandre, Sofiane, Guillaume, Jean-Hugo, Chloé, Romain, Dorian, Sébastien, Éléonore, Baptiste, Pauline, Bastien, Emelyne.

A ma famille,

Maman, qui m'a témoigné d'un soutien inconditionnel.

Ma grand-mère Andrée et mon grand-père Eugène, qui m'ont accueilli et soutenu pendant mon cursus.

Papa, qui m'a donné un sens de la vie et de la confiance.

Corinne, Robin, Antoine et Marin comme foyer.

A Mathilde,

Résumé et indexation en français

Le myxome : une étiologie rare d'anévrisme. Étude à partir d'une cohorte de 33 patients porteurs d'anévrismes fusiformes intracrâniens

Résumé :

Contexte et objectifs : Dans la littérature, les anévrismes fusiformes associés au myxome cardiaque (AFMC) sont une cause d'anévrisme fusiforme intracrânien rapporté principalement dans des études de cas ou des séries de cas. Le but de cette étude était de mieux décrire les caractéristiques épidémiologiques et radiologiques des AFMC.

Matériels et méthodes : Les patients porteurs d'anévrismes fusiformes intracrâniens dans notre hôpital étaient identifiés dans nos bases de données à l'aide du logiciel DrWarehouse entre janvier 2007 et janvier 2022, avec les mots clés « Anévrisme » et « Fusiforme ». Tous les cas ont été revus, et tous les patients avec des anévrismes fusiformes intracrânien non caractérisés se sont vus proposés une imagerie cardiaque pour dépistage du MC. Les caractéristiques démographiques, cliniques et les paramètres angio-architecturaux de l'anévrisme étaient comparés entre les groupes porteurs de myxome et non porteurs de myxome.

Résultats : 51 patients étaient éligibles, et 33 patients passèrent une imagerie cardiaque. 5 des 33 patients (15%) avaient un antécédent de myxome cardiaque opéré. Dans le groupe avec MC, 14 anévrismes ont été identifiés dans ces 5 patients (soit une moyenne de 2,8 par patient) contre 31 anévrismes pour 28 patients (soit une moyenne de 1,1 par patient) dans le groupe sans MC. Les AFMC avaient une localisation plus distale (36% versus 0% ; $p=0,002$), présentaient plus de rehaussement pariétal (88,9% versus 49% ; $p=0,03$) et présentaient plus de signes radiologiques de complications hémorragiques (66,7% versus 5,3%, $p=0,0005$) ou ischémiques (45% versus 10%, $p=0,02$) dans le territoire en aval du vaisseau porteur de l'anévrisme. Nous décrivons ici un nouveau signe, le signe de la queue de baleine, comme un anévrisme affectant les deux branches d'une bifurcation. Il était pathognomonique des AFMC dans notre étude : 4 patients (80%) dans le groupe MC le présentait, quand aucune occurrence n'était présente dans le groupe contrôle.

Conclusion : En comparaison des anévrysmes fusiformes non associés au MC, les AFMC prédominent sur les bifurcations distales, présentent un rehaussement pariétal, et des complications hémorragiques ou ischémiques dans le territoire d'aval. De plus, un signe radiologique caractéristique des AFMC est décrit, appelé « en queue de Baleine ».

Spécialité :

Radiodiagnostic et Imagerie Médicale

Mots clés français :

fMeSH : Adolescent; Adulte; Sujet âgé; Tumeurs du cerveau ; Infarctus cérébral; Femelle; Tumeur du coeur; Humains; Anévrysme intracrânien; Anévrysme intracrânien/Anatomopathologie; Mâle; Adulte d'âge moyen; Myxome; Neuroimagerie/Méthodes; Pronostic; Études rétrospectives

Mots-clés libres : Comorbidité cardio-neurologique - Myxome - Métastase cérébrale - Infarctus cérébral – Anévrysmes fusiformes intracrânien

Forme ou Genre :

fMeSH : Dissertation universitaire

Rameau : Thèses et écrits académiques

Résumé et indexation en anglais

Cardiac myxoma: a rare etiology of aneurysm. A cohort study of 33 patients with intracranial fusiform aneurysms.

Abstract:

Background and Purpose: Cardiac myxoma (CM)-related fusiform aneurysms (CMFA) as a cause of intracranial fusiform aneurysms have been reported mainly in case reports or case series. The purpose of this study was to better describe the incidence and radiological features of CMFA.

Materials and Methods: Patients with fusiform intracranial aneurysms in our hospital were identified in our database by Dr Warehouse software from January 2007 to January 2022 screened with Mesh terms “Fusiform” and “Aneurysm”. All cases were reviewed and patients with uncharacterized intracranial fusiform aneurysms were eligible to undergo a cardiac imaging for CM screening. Patients’ demographic profiles, clinical characteristics and aneurysm-related parameters were compared between CMFA and non-CM-related aneurysms.

Results: 51 patients were eligible and 33 patients underwent cardiac imaging. Five out of 33 patients (15%) had a treated CM in their past medical history. In the CM group, 14 aneurysms were identified in these 5 patients (mean 2.8 per patient) as compared to 31 aneurysms identified in the 28 non-CM-related control group (mean 1.1 per patient). Compared with the control group, CM group were more prone to distal aneurysm location (36% versus 0%; $p=0.002$), to present wall enhancement (88.9% versus 49; $p=0.03$), and to have hemorrhagic (66.7% versus 5.3%, $p=0.0005$) or ischemic (45% versus 10%, $p=0.02$) complications downstream of the aneurysm. The whale tail sign is described herein as a fusiform aneurysm affecting both branches of a bifurcation. It was found to be pathognomonic of CMFA in this study: 4 patients (80%) in the CM group harbored at least one whale tail aneurysm while none was found in the control group.

Conclusion: Compared with non-CM-related aneurysm, CMFA predominate on distal bifurcations, present with parietal enhancement, hemorrhagic or ischemic complications.

Furthermore, we describe a pathognomonic radiological finding of CMFA termed the “Whale Tail” sign.

English keywords:

MeSH : Adolescent; Adult; Aged; Brain Neoplasms/Diagnostic imaging; Brain Neoplasms/Secondary; Brain Neoplasms/Therapy; Cerebral Infarction/Diagnostic imaging; Cerebral infarction/Pathology; Female; Heart Neoplasms/Pathology; Heart Neoplasms/Therapy; Humans; Intracranial Aneurysm/Diagnostic imaging; Intracranial Aneurysm/Pathology; Male; Middle Aged; Myxoma/Diagnostic imaging; Myxoma/Pathology; Myxoma/Therapy; Neuroimaging/Methods; Prognosis; Retrospective Studies

Keywords : Cardiocerebral comorbidity - Myxoma - Intracranial metastases - Cerebral infarction - Intracranial fusiform aneurysm

Publication type:

MeSH : Academic Dissertation

Liste des abréviations

- 3D : Trois dimensions
- ACA : Artère cérébrale antérieure
- ACM : Artère cérébrale moyenne
- AComA : Artère communicante antérieure
- AComP : Artère communicante postérieure
- ACP : Artère cérébrale postérieure
- AF : Anévrisme fusiforme
- AFMC : Anévrisme fusiforme associé au myxome cardiaque
- ARM : Angiographie par résonance magnétique
- AVC : Accident vasculaire cérébral
- CC : Complexe de Carney
- ETT : Échographie transthoracique
- EI : Écart interquartile
- FLAIR : Fluid attenuated inversion recovery
- HSA : Hémorragie sous arachnoïdienne
- IL-6 : Interleukine 6
- IRM : Imagerie par résonance magnétique
- LEI : Limitante élastique interne
- MAVc : Malformation artério-veineuse cérébrale
- MC : Myxome cardiaque
- PACS : Picture archiving and communication system
- PKRAD : Polykystose rénale autosomique dominante
- RP : Rapport de prevalence
- SWI : Suceptibility weighted imaging
- SWAN : Star weighted angiography
- TB : Tronc basilaire
- TOF : Time of flight

Table des matières

REMERCIEMENTS.....	3
RESUME ET INDEXATION EN FRANÇAIS.....	7
RESUME ET INDEXATION EN ANGLAIS.....	9
LISTE DES ABREVIATIONS.....	11
INTRODUCTION	14
1 : GÉNÉRALITÉS	15
1.1 LES ANÉVRYSMES INTRACRÂNIENS	15
1.1.1 Épidémiologie	16
1.1.2 Physiopathologie	17
1.1.3 Classifications des anévrysmes selon leur mécanisme de formation.....	23
1.1.4 Histoire naturelle	23
1.1.5 Diagnostic.....	26
1.1.6 Traitement.....	28
1.2 LES ANÉVRYSMES INTRACRÂNIENS FUSIFORMES.....	32
1.2.1 Classification physiopathologique histologique.....	32
1.2.2 Classification étiologique.....	37
1.2.3 Traitement	43
1.3 LES MYXOMES CARDIAQUES	45
1.3.1 Épidémiologie	45
1.3.2 Anatomopathologie et aspect macroscopique	45
1.3.3 Présentations cliniques	47
1.3.4 Diagnostic.....	49
1.3.5 Traitement et pronostic	50
1.4 LES ANÉVRYSMES FUSIFORMES INTRACRÂNIENS ET AUTRES COMPLICATIONS NEUROLOGIQUES ASSOCIÉS AUX MYXOMES CARDIAQUES.....	52
1.4.1 Manifestations neurologiques	52
1.4.2 Physiopathologie	52
1.4.3 Épidémiologie et angio-architecture des anévrysmes associés aux myxomes	56
1.4.4 Évolution et traitement.....	57
2 : MATÉRIELS ET MÉTHODES	59

2.1 SÉLECTION DES PATIENTS.....	59
2.1.1 <i>Identification des patients éligibles</i>	59
2.1.2 <i>Critères d'inclusion</i>	59
2.1.3 <i>Critères d'exclusion</i>	60
2.2 RECUEIL DES DONNEES DES PATIENTS ELIGIBLES	60
2.2.1 <i>Informations collectées</i>	60
2.3 DONNÉES PROSPECTIVES	62
2.3.1 <i>Données cliniques</i>	62
2.3.2 <i>Imagerie cardiaque</i>	62
2.4 ANALYSE STATISTIQUE	63
3 : RÉSULTATS.....	64
3.1 DIAGRAMME DE FLUX	64
3.1.1 <i>Critères</i>	65
3.1.2 <i>Critères d'exclusion</i>	65
3.1.3 <i>Non inclusion</i>	65
3.2 DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES ET CLINIQUES.....	65
3.2.1 <i>Caractéristiques démographiques des populations</i>	65
3.2.2 <i>Caractéristiques cliniques des populations</i>	66
3.3 CARACTÉRISTIQUES DES ANEVRYSMES	67
3.3.1 <i>Localisation des anévrysmes</i>	67
3.3.2 <i>Angio-architecture des anévrysmes</i>	68
3.3.3 <i>Complications associées dans le territoire d'aval</i>	68
3.3.4 <i>Suivi longitudinal évolutif des anévrysmes fusiformes associés au myxome</i>	70
3.3.5 <i>Chronologie par rapport à la découverte du myxome cardiaque</i>	70
3.3.6 <i>Une morphologie particulière chez certains anévrysmes</i>	71
4 : DISCUSSION	72
4.1 PERSPECTIVES DES RESULTATS AVEC LA LITTÉRATURE.....	72
4.2 LIMITES.....	75
4.2 PERSPECTIVES FUTURES	76
CONCLUSION	77
BIBLIOGRAPHIE	78
TABLE DES FIGURES	95
TABLE DES TABLEAUX	97
ANNEXES	98

Introduction

Les anévrysmes intracrâniens sont des malformations vasculaires. Ils peuvent être classés selon leur forme : sacculaires et non sacculaires. Les anévrysmes fusiformes sont un sous-type rare d'anévrysme intracrânien, représentant environ 1 à 9% des anévrysmes intracrâniens. Ils sont caractérisés par une anomalie intéressant une certaine longueur du vaisseau sanguin, avec une zone d'entrée et de sortie différente, au contraire des anévrysmes sacciformes.

Certaines étiologies de ces anévrysmes sont caractéristiques et bien connues : les dissections post-traumatiques, les atteintes dolicho-ectasiques du système vertébro-basilaire et du segment intra-caverneux de la carotide interne, les atteintes mycotiques, les atteintes d'hyperdébit, et les atteintes vascularitiques. Cependant certains anévrysmes fusiformes restent sans étiologie évidente.

Le myxome cardiaque (MC) est la tumeur cardiaque primitive la plus fréquente, ces dernières restant exceptionnelles, avec une incidence autopsique d'environ 0,2%. C'est une tumeur bénigne, avec une survie globale de 77% à 10 ans. Elle peut être associée au complexe de Carney, une maladie génétique, avec un développement de myxome cardiaque chez 20 à 40% des patients, et de multiples récurrences après chirurgie.

Le diagnostic en imagerie de MC peut être fait avec l'échographie transthoracique (ETT), le scanner cardiaque, ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cardiaque. Le MC peut se manifester avec des symptômes cardiaques, généraux, et emboliques. Les complications emboliques les plus fréquentes sont les complications neurologiques (atteignant au moins 12% des patients), avec des accidents vasculaires hémorragiques et ischémiques, des anévrysmes fusiformes et exceptionnellement des métastases parenchymateuses.

Les anévrysmes fusiformes associés au MC sont décrits dans certaines études de cas, une série de cas, une étude rétrospective et une méta-analyse. L'explication physiopathologie semble être un embolie myxomateux, qui détruit la limitante élastique interne. La prévalence, l'angio-architecture et l'évolution par rapport aux autres anévrysmes fusiformes intracrâniens n'est pas bien connue.

L'objectif de cette étude était de faire un dépistage systématique de MC chez les patients avec des anévrysmes fusiformes d'étiologie non déterminée, afin d'étudier leurs caractéristiques épidémiologiques et d'imagerie.

1 : GÉNÉRALITÉS

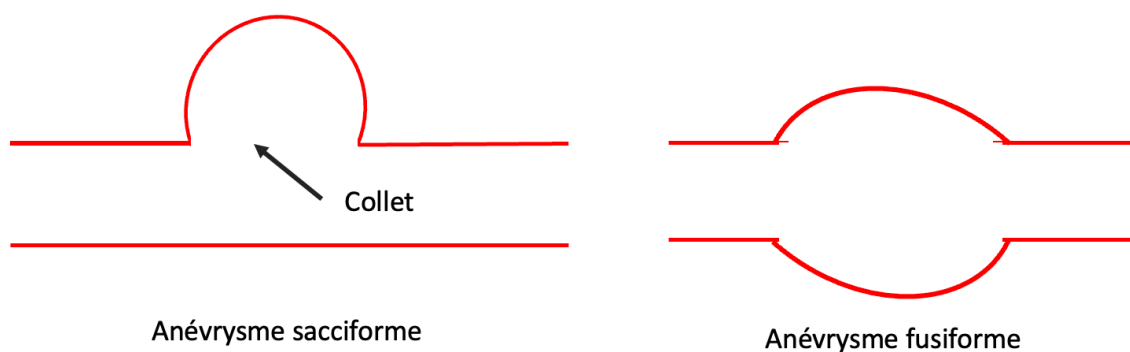
1.1 LES ANÉVRYSMES INTRACRÂNIENS

Les anévrysmes intracrâniens sont des malformations affectant la paroi vasculaire entraînant une perte du parallélisme de la lumière vasculaire. Le mot anévrysme provient du mot grec ανευρίσμα, juxtaposition du mot ανα qui signifie à travers et ρυσις qui signifie large. La première description d'un anévrysme peut être trouvée dans le papyrus d'Ebers datant du XVII^e siècle avant J.-C. et attribuée à Imhotep (1).

Ces malformations peuvent prendre la forme d'un sac, avec un même orifice d'entrée et de sortie sur le vaisseau, appelé collet et sont alors appelés anévrysmes sacculaires. On rencontre également des anévrysmes non sacculaires, dit fusiformes, impliquant une longueur de segment d'artère, avec un orifice d'entrée et de sortie séparés (**Fig. 1**) (2).

Plusieurs complications neurologiques sont possibles, la plus redoutée étant l'hémorragie sous arachnoïdienne (HSA), correspondant à une effraction de sang dans les espaces sous arachnoïdiens situés au contact de l'anévrysme.

Figure 1 : Anévrysme sacciforme et fusiforme



1.1.1 Épidémiologie

La prévalence des anévrysmes intracrâniens a été étudiée sur des séries autopsiques (3–5) et des séries angiographiques (6). Une méta-analyse de la littérature estime la prévalence dans la population adulte à 2,8% (7).

La localisation des anévrysmes est par ordre préférentiel la carotide interne (42%), l'artère cérébrale moyenne (30%), l'artère cérébrale antérieure (24%) puis la circulation postérieure (10%) (8).

Les facteurs de risque connus les plus fréquents sont :

- La polykystose rénale autosomique dominante (PKRAD), avec une prévalence d'anévrysme intracrânien estimée à environ 12%. Cette dernière atteint 25% chez les patients avec un antécédent familial d'anévrysme (9,10).
- Les maladies du tissu conjonctif, notamment le syndrome de Marfan et la maladie d'Ehlers Danlos (11).
- Les phacomatoses, notamment la neurofibromatose de type I (11).
- La coarctation aortique (12).
- La présence d'un antécédent familial d'anévrysme intracrânien ou d'HSA, en dehors de toute maladie génétique connue. La prévalence des anévrysmes chez les patients ayant deux relatifs au premier degré est estimée à 8.7% dans une étude avec dépistage par IRM systématique sur 91 familles (13). Le dépistage par IRM est recommandé dans ce contexte.

Les femmes sont plus touchées que les hommes, avec un rapport de prévalence (RP) de 1,57. Cette différence apparaît après 50 ans, avec un RP de 2,2 pour cette tranche d'âge. Il n'y a pas d'écart significatif entre les deux sexes dans une population d'âge inférieur à 50 ans (8). Par ailleurs, la présence d'athérosclérose n'a pas d'impact significatif sur la prévalence après ajustement sur l'âge (8).

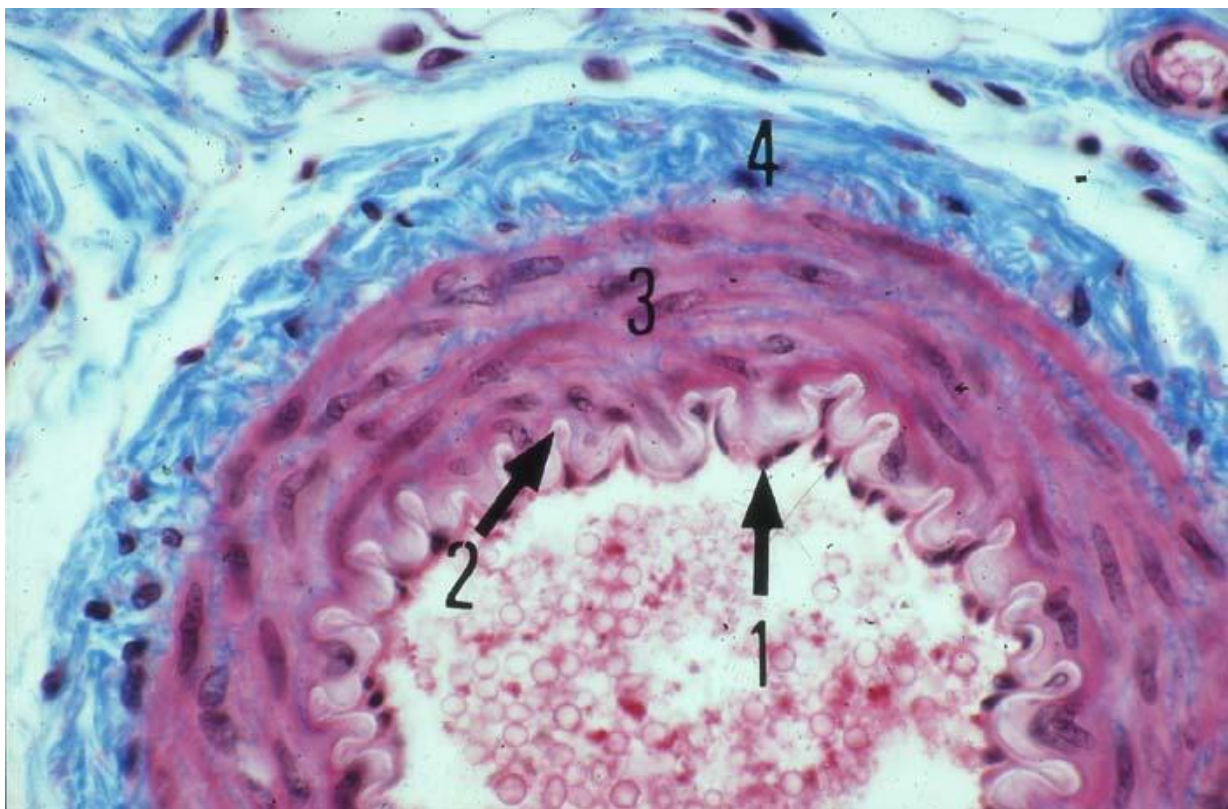
Bien que les ruptures d'anévrysmes soient plus fréquentes en Finlande et au Japon (14), la prévalence des anévrysmes dans ces pays n'est pas significativement différente du reste du monde, ce qui laisse supposer un plus haut risque de rupture dans ces populations (8).

1.1.2 Physiopathologie

La pathologie anévrysmale implique une anomalie pariétale initiale, évoluant vers une déformation progressive ou brutale de cette dernière.

1.1.2.1 Rappels sur la paroi des artères et sa composition

Figure 2 : Coupe transversale de la paroi transversale d'une artère. La paroi est constituée de 3 couches : L'intima (1), la media (3), l'adventice (4). L'intima et la media sont séparées par la limitante élastique interne (2). La Limitante élastique externe est trop fine pour être visualisée.



Source : [R. Thibaut, G. Vincke, E. Deperieux et M. Raes, Atlas d'anatomie humaine et animale, <http://webapps.unamur.be/umdb/histohuma/>, 2018.]

La paroi des artères du corps humain est constituée de trois couches (**Fig. 2**) :

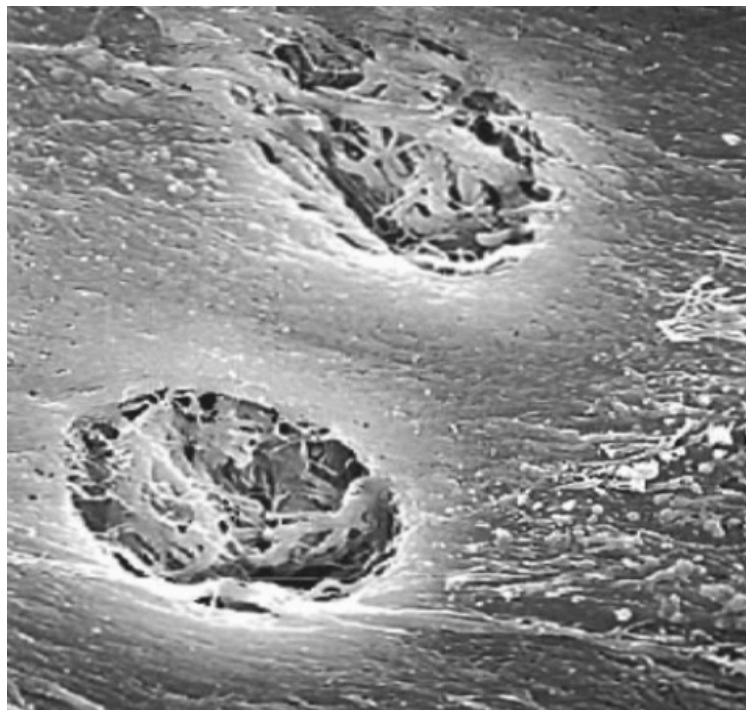
- L'intima : couche interne, constituée de cellules endothéliales.
- La media : couche intermédiaire constituée de cellules musculaires lisses entourées d'une matrice extracellulaire avec notamment des fibres de collagène et d'élastine.
- L'adventice : couche externe, constituée de tissu conjonctif peu organisé, riche en fibres de collagène et d'élastine, contenant des fibroblastes et des adipocytes. Elle contient un réseau vasculaire appelé vasa vasorum exerçant un rôle nourricier pour

elle-même et pour une partie de la media. Elle contient également un réseau de nerfs appelés vasa nervorum, rejoignant les cellules musculaires lisses de la media.

L'intima et la media sont séparées par une couche de fibres élastiques appelée la limitante élastique interne (LEI). Elle est constituée de fibres d'élastine, organisées à l'échelle moléculaire avec des fenestrations dont la quantité varie durant le développement et en fonction des contraintes hémodynamiques (**Fig. 3**) (15).

La media et l'adventice sont séparées par une couche appelée la limitante élastique externe.

Figure 3 : LEI formée de fibres d'élastine avec deux fenestrations, visualisée au microscope électronique à balayage (x3000)



Source : [T. Ushiki, Collagen fibers, reticular fibers and elastic fibers. A comprehensive understanding from a morphological viewpoint, Archives of Histology and Cytology, 2002.]

Ces couches sont de constitutions variables en fonction de la localisation du vaisseau, notamment intra ou extracrânien, et sa taille.

Les mécanismes de réparation après lésion vasculaire ne permettent pas une restauration ad integrum, mais une cicatrisation avec une néo-intima épaisse et une média désorganisée. Un point important est l'absence de restauration de la limitante élastique interne après élongation sans rupture de l'artère mis en évidence par G. M. Mitchell chez le lapin (**Fig. 4**)

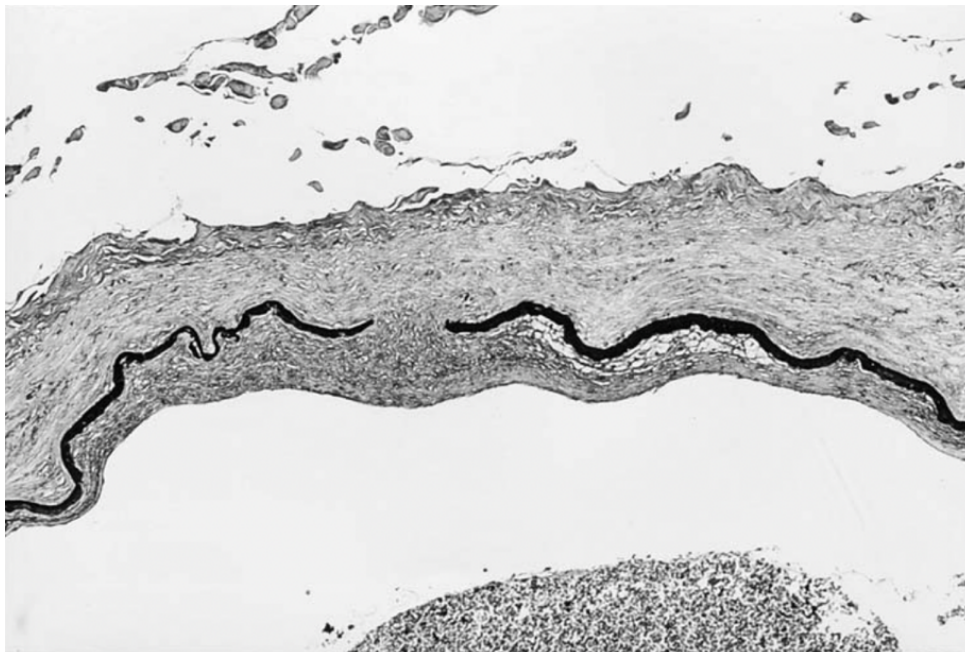
(16). Le même phénomène semble présent chez l'homme, l'espace est alors comblé par un épaissement intimal (**Fig. 5**) (17).

Figure 4 : Coupe longitudinale d'artère fémorale de lapin 3 mois après son élongation. Les flèches montrent les deux extrémités de la LEI (bande noire épaisse) non réparée.



Source : [G. Mitchell et al, A morphological study of the long-term repair process experimentally stretched but unruptured arteries and veins, British Journal of Plastic Surgery, 1996.]

Figure 5 : Coupe axiale d'une artère intracrânienne humaine avec rupture de la LEI (bande la plus foncée), avec épaissement intimal associé



Source : [T. Mizutani et al, Pathological mechanism and three-dimensional structure of cerebral dissecting aneurysms, J Neurosurg, 2001.]

1.1.2.2 Particularités des artères intracrâniennes

Les artères intracrâniennes intradurales ne présentent pas de limitante élastique externe, et une LEI plus développée qu'en extracrânién.

La limitante élastique interne est la couche la plus importante qui permet de protéger l'artère du stress hémodynamique. Dans des conditions expérimentales, L. Glynn a montré que la limitante élastique interne était capable de résister à des pressions de 600 mmHg, y compris en l'absence de media et d'adventice (**Fig. 6**) (18). La disposition particulière de cette couche sous endothéliale, et l'absence de couche élastique externe semblent jouer un rôle important dans la formation des anévrysmes (19).

L'adventice est beaucoup moins développée (20). L'ensemble est entouré de liquide céphalo-rachidien, y compris après pénétration dans le parenchyme cérébral grâce aux espaces de Virchow-Robin (21–23).

Les vasa vasorum sont plus fréquemment observés dans les artères proximales, et chez les patients âgés, avec athérosclérose et maladies cérébrovasculaires (24).

Figure 6 : Artère cérébrale moyenne humaine avec défaut artificiel de la media et de l'adventice, après exposition à une pression de 600 mmHg.



Source : [L. Glynn, Medial defects in the circle of Willis and their relation to aneurysm formation, The Journal of Pathology and Bacteriology, 1940.]

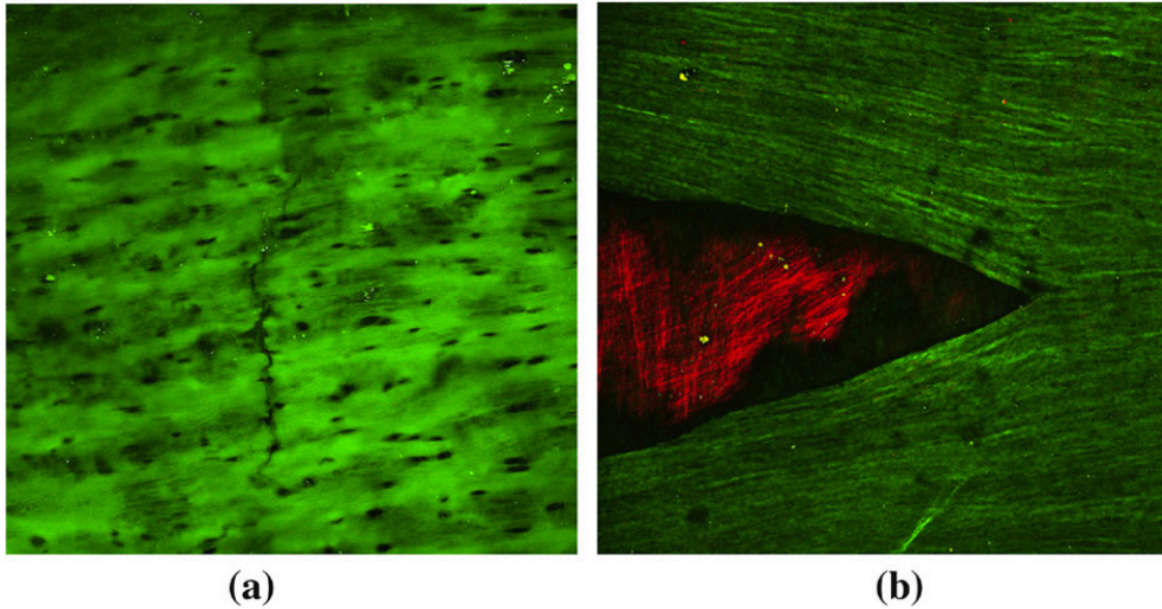
1.1.2.3 Formation des anévrismes

Bien qu'initialement décrites comme des malformations congénitales évolutives, notamment dues à des défauts congénitaux de la média, ces théories ont été réfutées et il est clair que les anévrismes sont des malformations acquises (18,25). Leur survenue est favorisée par des facteurs intrinsèques et extrinsèques à la paroi.

Les facteurs intrinsèques impliquent une anomalie pariétale évolutive pouvant être endogène avec une participation génétique, parfois dans le cadre de maladie du tissu conjonctif comme Ehlers-Danlos, parfois sans lien évident comme dans la PKRAD (12,13,26,27), et exogène avec notamment l'impact de la consommation de tabac, l'hypertension artérielle et d'alcool sur le développement et le risque de rupture (28,29). Nous détaillerons plus en détail les anomalies pariétales associées aux anévrismes fusiformes dans le chapitre dédié.

Le facteur extrinsèque principal impliqué serait le stress hémodynamique. Expérimentalement, il est possible de produire des anévrismes intracrâniens sur des modèles animaux, en ligaturant une des carotides et en provoquant une hypertension (25). Il est également montré la plus grande prévalence d'anévrismes chez les patients avec des variations anatomiques des artères intracrâniennes (30,31). Enfin, plusieurs études rétrospectives montrent que l'hypertension est un facteur de risque indépendant de formation, croissance et rupture des anévrismes (32–34). Il a été montré chez le lapin que l'hypertension induite par ligature de l'artère carotide commune induisait des modifications de la LEI, avec un élargissement d'environ 50% des fenestrations qui existent à l'état basal (15). Des fissures ont également été mises en évidence, décrites initialement par Reuterwall comme des larmes, appelées ensuite les « larmes de Reuterwall » (**Fig. 7**). Ces fissures sont retrouvées in vivo dans les vaisseaux intracrâniens, et sont rares avant 30 ans (35). In vitro, elles ont pu être recréées en appliquant des tensions sur des préparations d'artères basilaires humaines, soutenant l'hypothèse d'un stress hémodynamique (36).

Figure 7 : Fissure de la LEI appelée « larmes de Reuterwall », avec tension appliquée (a) dans l'axe de la fissure (b) perpendiculairement à la fissure, vue en microscopie photonique à fluorescence avec élastine fluorescente (verte)



Source : [A.M. Robertson et al., Structurally motivated damage models for arterial walls – theory and application, 2011.]

Comme nous l'avons vu plus haut, la LEI est la couche permettant la plus grande résistance pariétale, et il est raisonnable de penser que des lésions de cette dernière puisse évoluer vers des processus anévrysmaux.

Une étude étudiant les parois d'anévrysmes rompus et non rompus a mis en évidence la présence d'un remodelage de la paroi avant la rupture, avec notamment une évolution vers une inflammation tissulaire (37). Une autre étude comparant le profil génomique des anévrysmes intracrâniens avec celui d'une artère temporale saine a mis en évidence l'expression préférentielle de gènes participant aux cascades inflammatoires et à l'apoptose (38).

1.1.3 Classifications des anévrysmes selon leur mécanisme de formation

On peut classer les anévrysmes intracrâniens en différents types en fonction de leur aspect et de leur mécanisme de formation (39):

- Sacculaire classique, avec une interruption de la media et une évagination de l'intima à travers cette interruption,
- Les ectasies segmentaires, avec une dilatation circonférentielle de la paroi due à une dégénérescence de la limitante élastique interne et une atrophie de la media,
- Les dissections anévrysmales, dues à une rupture soudaine de l'endothélium et de la limitante élastique interne, avec circulation dans un faux chenal (40),
- Les anévrysmes serpentiformes, provenant d'hémorragies pariétales répétées. Ces anévrysmes sont supposés se développer sur le lit d'un anévrysme disséquant (41–44),
- Les atteintes mycotiques, avec destruction par des organismes pathogènes des différentes couches vasculaires (45,46),
- Les atteintes néoplasiques : semblables aux atteintes mycotiques mais avec des cellules tumorales atteignant la structure vasculaire (47),
- Traumatiques : pouvant être disséquantes mais plus fréquemment pseudo anévrysmales avec une paroi constituée de thrombus (48).

1.1.4 Histoire naturelle

Les anévrysmes intracrâniens regroupant plusieurs sous types physiopathologiques différents, leurs histoires naturelles le sont également. Nous détaillerons donc ici deux complications qui sont communes à presque tous les sous-groupes d'anévrysmes intracrâniens intraduraux. Les complications spécifiques aux anévrysmes fusiformes seront développées dans le chapitre dédié.

1.1.3.1 Hémorragie sous arachnoïdienne

L'HSA est la complication la plus redoutée. Elle correspond à la rupture de la paroi de l'anévrysme et l'effraction de sang dans l'espace sous arachnoïdien. L'incidence estimée des HSA est de 6.9/100 000 personnes par an (49). La mortalité due aux HSA est estimée entre 32% et 67% dans une méta-analyse, avec une moyenne pondérée de 51% (50). Chez les

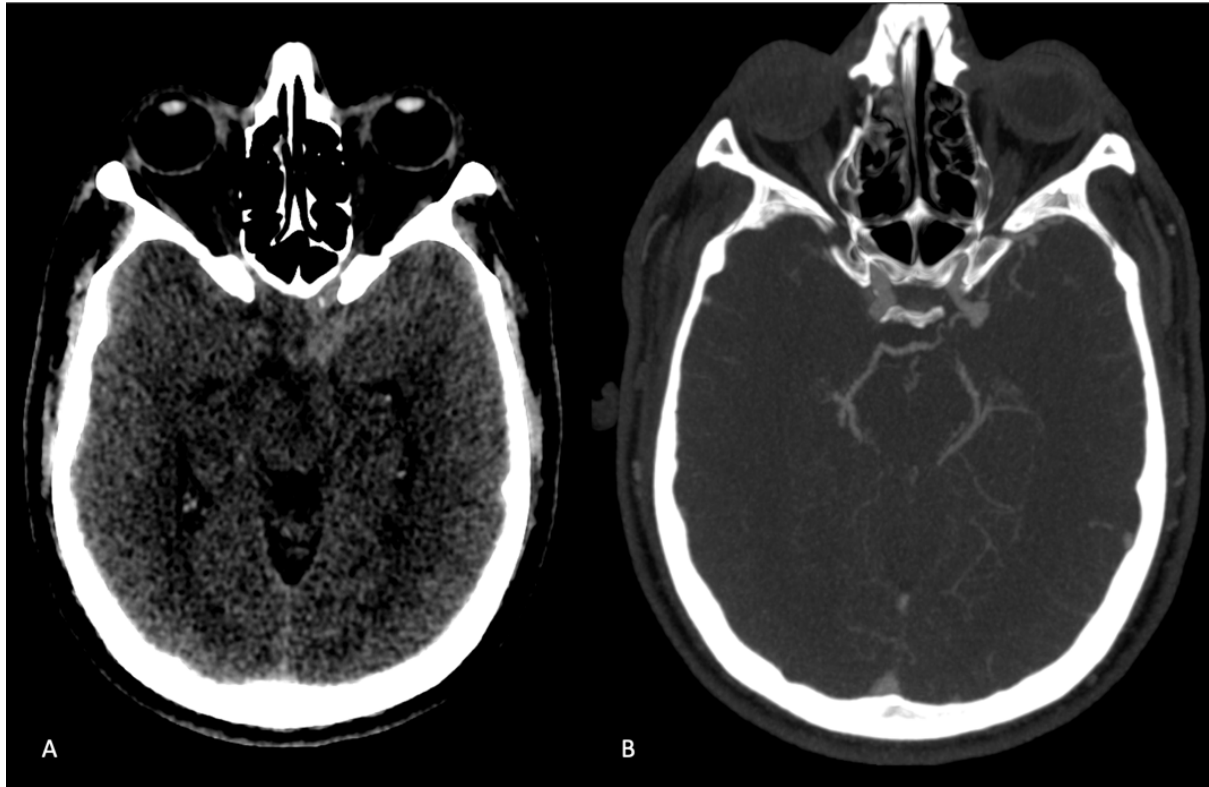
patients survivants, la qualité de vie est également impactée avec seulement 31% de patients sans réduction de la qualité de vie à 18 mois (51).

Environ 85% des HSA sont d'origine anévrysmale, la seconde cause étant les hémorragies périmésencéphaliques, dites « sine materia » en raison de l'absence d'anomalie à l'angiographie et comptant pour 10 %. Les 5% d'étiologies restantes sont entre autres les malformations artério-veineuses cérébrales, les fistules durales avec reflux veineux, les dissections artérielles et les traumatismes (51).

Le symptôme clinique clé est la céphalée, décrite en « coup de tonnerre ». Son apparition est brutale, apparaissant en quelques secondes ou minutes. Une perte de connaissance initiale survient dans 26% des cas. Des vomissements sont présents dans 70% des cas. Un syndrome méningé avec une raideur de nuque est commun mais peut prendre quelques heures à apparaître et son absence n'élimine pas le diagnostic (52).

Le diagnostic peut être fait par tomodensitométrie, avec mise en évidence d'hyperdensité spontanée dans les espaces sous arachnoïdiens (**Fig. 8**), sa sensibilité diminuant au fil du temps, par IRM avec un hypersignal FLAIR dans ces mêmes espaces ou par ponction lombaire, avec mise en évidence d'un pigment xanthochromique dans le liquide céphalorachidien (53,54).

Figure 8 : Patient avec une hémorragie sous arachnoïdienne localisée dans les citernes de la base et la vallée sylvienne gauche, visible en hyperdensité sur le scanner sans injection (A). L'étiologie est anévrysmale avec un anévrysme communicant postérieur visible sur le scanner avec injection (B).



Le pronostic initial est lié à l'état neurologique à l'admission du patient, l'âge, et la quantité de sang dans les espaces sous arachnoïdiens à l'admission du patient. Les scores cliniques les plus fréquemment utilisés sont le score World Federation of Neurologic Surgeons (WFNS) et le score de Hunt et Hess, basés sur l'état de conscience et la présence d'un déficit moteur (55,56). Un hématome intra parenchymateux, un hématome sous dural, une hémorragie intraventriculaire et une hydrocéphalie aiguë peuvent être présents initialement.

L'évolution initiale est principalement marquée par le resaignement précoce dans les premières heures, estimé à environ 15% des cas et l'hydrocéphalie. Une ischémie cérébrale globale peut survenir dans la phase initiale, due à une hypertension intracrânienne sévère, ou secondaire, dans le cadre du vasospasme. Il survient classiquement dans la première et deuxième semaine après l'hémorragie, et est probablement dû à la réactivité des artères cérébrales à un facteur sanguin (51). Son risque de survenue est évalué notamment par le

score de Fischer modifié, basé sur la quantité de sang présent dans les espaces sous arachnoïdiens et les ventricules sur le scanner initial (57).

1.1.3.2 Effet de masse

Les anévrysmes, qu'ils soient sacculaires ou fusiformes peuvent exercer un effet de masse sur les tissus adjacents. L'atteinte la plus fréquente est la compression du 3^{ème} nerf crânien par un anévrysme communicant postérieur, avec une symptomatologie douloureuse et visuelle intrinsèque avec une mydriase et un défaut de réactivité à la lumière et d'accommodation, ainsi qu'extrinsèque, avec un ptosis et une paralysie oculomotrice (droit médial, droit supérieur, et droit inférieur). Des compressions du nerf optique ou du chiasma sont décrites pour les anévrysmes carotido-ophtalmiques (58). Enfin les anévrysmes dolicho ectasiques du tronc basilaire peuvent avoir un effet de masse important sur le tronc cérébral, avec des déficits variables (59,60).

1.1.5 Diagnostic

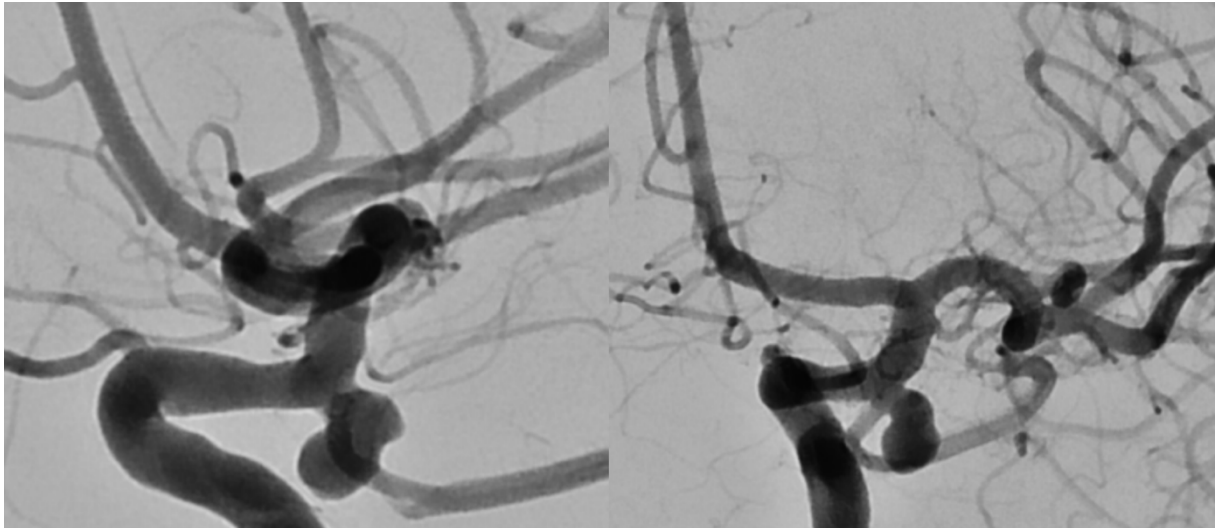
Les anévrysmes intracrâniens peuvent être diagnostiqués dans deux circonstances diagnostiques bien distinctes :

- Dans un contexte de rupture ou de pré rupture avec signes compressifs
- En dehors d'un contexte de rupture, soit de manière fortuite (symptômes neurologiques divers, bilan de pathologie avec atteinte cérébrale), soit dans un contexte de dépistage, pour antécédent personnel ou familial

Ces deux contextes cliniques sont étudiés de manière séparées dans la littérature, avec des évolutions et des pronostics différents (61,62).

Le diagnostic d'anévrysme intracrânien peut être effectué à l'aide de technique d'imagerie. La technique de référence est l'angiographie cérébrale digitalisée soustraite, ayant la meilleure résolution, d'environ 200 microns (**Fig. 9**). Cependant cette dernière est invasive et non dénuée de complications, avec 2,63% de complications ischémiques, dont 0,14% permanentes, 0,06% de décès et 4,2% d'hématome au point de ponction (63).

Figure 9 : Angiographie cérébrale digitalisée retrouvant un anévrisme sacculaire à la naissance de l'artère communicante postérieure gauche, face et profil



L'angiographie par tomodensitométrie avec injection de produit de contraste permet une bonne sensibilité et spécificité, respectivement de 93,3% et de 87,8% par rapport à l'angiographie conventionnelle (64). Une étude réalisée avec un scanner de 320 barrettes montre des performances presque égales à l'angiographie conventionnelle, avec une sensibilité de 96,3% et une spécificité de 100% (65).

L'angiographie par résonance magnétique (ARM) peut utiliser des séquences sans contraste, dite Temps de Vol (TOF), ou avec contraste. L'ARM a une sensibilité de 95% et une spécificité de 89%, l'utilisation de champs magnétiques de 3 Tesla permettant une meilleure sensibilité (66).

Des séquences d'IRM ont été développées permettant à l'aide de séquences dites « sang noir » (Black Blood) de mettre en évidence un rehaussement pariétal dans certains anévrysmes (67). Ce rehaussement serait spécifique d'anévrisme instable, c'est-à-dire avec une évolutivité radiologique et/ou clinique (68).

1.1.6 Traitement

1.1.5.1 Microchirurgie

Dans l'ère de la médecine récente, le premier traitement proposé était la ligature dite de Hunter de l'artère carotide interne. La première intervention de ce type à but de traitement des anévrysmes fut faite par W. Trotter. De nombreux chirurgiens le suivirent, néanmoins, les résultats étaient médiocres avec un taux de mortalité de 20% et d'accident ischémique de 30%. Des techniques d'abord direct des anévrysmes furent alors tentées avec des techniques d'enveloppement (« wrapping ») de l'anévrysmes à l'aide de tissu musculaire (69).

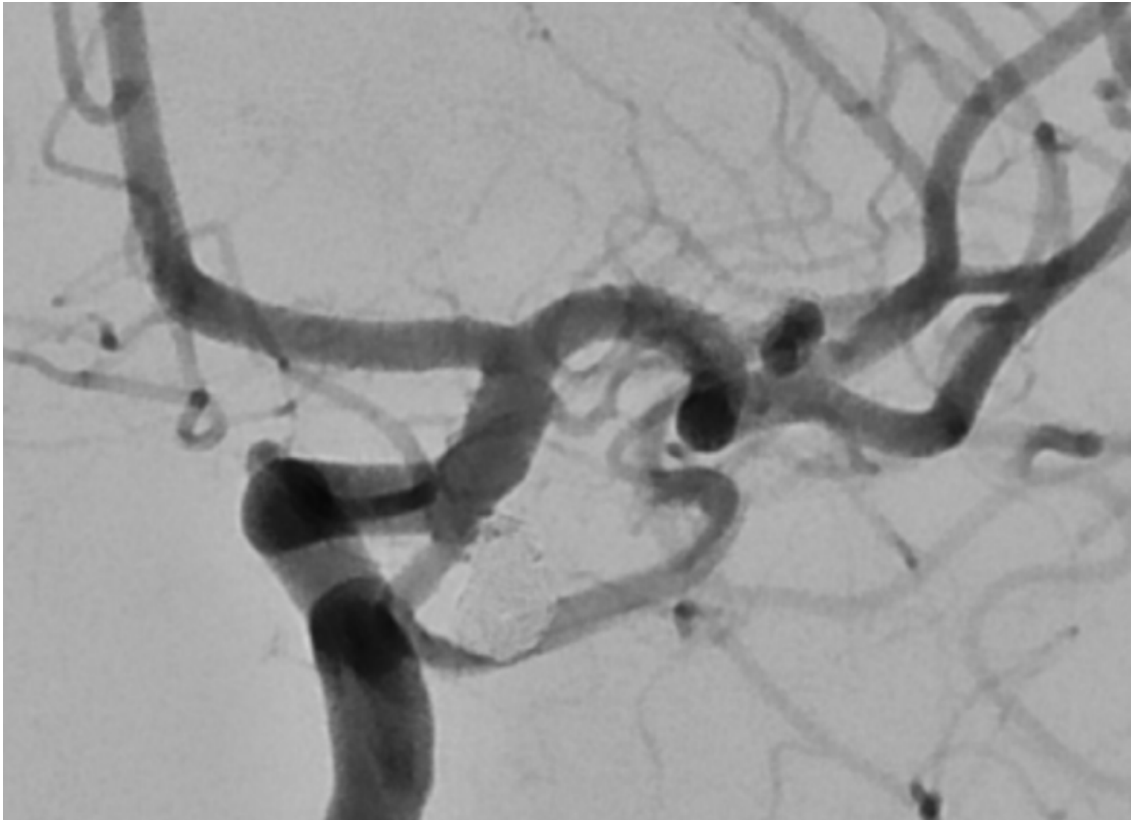
La technique chirurgicale de clipping des anévrysmes fut initialement développée en 1937 par W. Dandy, avec la mise en place d'un clip en argent sur le collet de l'anévrysmes chez un patient avec une paralysie douloureuse du III (70). Depuis les techniques chirurgicales ont grandement évoluées, avec le développement des techniques microchirurgicales, du microscope, de la coagulation bipolaire et du matériel de clipping (71).

D'autres techniques chirurgicales existent quand cette technique n'est pas possible pour des raisons anatomiques et techniques, comme le pontage du vaisseau porteur et l'occlusion du vaisseau proximal (72,73).

1.1.5.2 Traitement endovasculaire

De développement plus récent, le traitement endovasculaire sous contrôle scopique a été permis par le développement de matériel permettant d'aboutir à l'arrêt circulatoire dans l'anévrysmes. La technique la plus utilisée aujourd'hui pour les anévrysmes est le coiling, développée initialement en 1991 par Guido Guglielmi (74), qui consiste en l'insertion dans le sac anévrysmal par voie endovasculaire de spires de métal appelées coils, à détachement contrôlé. Un thrombus se forme alors au contact de ces spires, permettant une oblitération complète (**Fig. 10**). Le paramètre limitant pour cette technique est la taille du collet, avec le risque de débord de coils dans la lumière du vaisseau porteur, pouvant entraîner une occlusion de ce dernier, ou des embolies distales (75). Il est possible d'utiliser un ballon dit de remodelage, placé dans la lumière du vaisseau porteur, et gonflé lors de la mise en place des spires permettant d'éviter ces débords (76).

Figure 10 : Contrôle angiographique après traitement d'un anévrisme communicant postérieur gauche par technique dite de « coiling », avec résultat satisfaisant : arrêt circulatoire et respect du collet



De nouveaux dispositifs endovasculaires ont été par la suite développés :

- les dispositifs appelés Woven Endobridge (WEB), permettant de traiter les anévrismes à collet large en modifiant le flux au collet de l'anévrisme, tout en se stabilisant sur les parois de l'anévrisme ont été développés et semblent avoir un profil de sécurité acceptable (77,78).
- les dispositifs dits à diversion de flux (Flow Diverter) sont des stents qui sont déployés par voie endovasculaire dans le vaisseau porteur en regard de l'anévrisme. Contrairement aux stents classiques, ils ont une force radiaire faible et une porosité contrôlée qui permet d'obtenir après quelques mois l'occlusion de l'anévrisme tout en préservant les branches adjacentes. L'un des risques est l'occlusion du stent, et son utilisation nécessite la prise d'anti agrégants plaquettaires de manière quotidienne par le patient, impliquant un patient autonome et orienté. Ils font l'objet d'un développement continu (79,80). L'un des avantages de ces dispositifs est qu'il permet de traiter les anévrismes fusiformes par reconstruction de l'artère porteuse, contrairement aux coils (81–83).

Cet arsenal de dispositif permet une prise en charge par voie endovasculaire d'une grande configuration d'anévrismes, y compris des anévrismes peu accessibles à la chirurgie.

1.1.5.3 Indications

L'indication d'un traitement est peu discutée pour les anévrismes symptomatiques ou rompus, bien qu'il n'existe pas d'essai contrôlé randomisé évaluant le traitement médical optimal contre le traitement de l'anévrisme dans un contexte aigu, qu'il soit endovasculaire ou chirurgical, le risque de resaignement étant considéré comme supérieur à celui du traitement.

Deux essais randomisés, ISAT et BRAT ont comparé le traitement endovasculaire contre le traitement microchirurgical pour des anévrismes rompus. Sur les résultats à 10 ans, BRAT ne trouve pas de différence significative sur le pronostic fonctionnel quand ISAT trouve un avantage pour le traitement endovasculaire avec un OR de 1.34 sur un critère composite de mortalité et d'indépendance. Le traitement chirurgical avait plus de complications per opératoires, mais moins de recanalisation à distance. L'inclusion dans ISAT était faite s'il y avait un doute sur le meilleur traitement une fois le bilan angiographique fait, tandis que les patients étaient randomisés dans BRAT avant de savoir la localisation anévrysmale de l'anévrisme, avec cependant un très haut taux de cross-over du groupe endovasculaire vers le groupe microchirurgical (36%). A noter que BRAT était un essai monocentrique (62,84–86).

Certains paramètres, comme la présence de calcifications et/ou la localisation sur la circulation postérieure de l'anévrisme semblent plus en faveur d'un traitement endovasculaire. Un large collet est plus en faveur d'un traitement chirurgical, bien que les nouveaux dispositifs permettent des indications endovasculaires de moins en moins limitées comme vu plus haut.

Concernant les anévrismes non rompus, plusieurs essais, non randomisés, ont tentés de déterminer les anévrismes les plus à risques de rupture. L'étude ISUIA a entre autres suivi une cohorte de patient avec anévrismes non traités et a mis en évidence que le risque de rupture augmentait avec la taille de l'anévrisme et sa localisation (plus grand pour la localisation

postérieure). Cet essai a également montré que le risque chirurgical et endovasculaire augmentait sur ces mêmes facteurs (61).

De nombreuses études ont étudié les facteurs de risque de rupture des anévrismes. Dans les facteurs de risques retrouvés, citons le ratio des dimensions profondeur/col $>1,3$ avec un OR de 3,3 pour la rupture, l'irrégularité de l'anévrisme un OR de 3,0 (87), le sexe féminin avec un RR de 1,6, des ancêtres japonais ou finlandais avec un RR de 3,4, la localisation sur la circulation postérieure avec un RR de 2,6 (14). La croissance en taille de l'anévrisme est également un facteur de risque de rupture, avec un risque absolu de rupture de 4,3% à 1 an et de 6% à 2 ans (88). Des équipes ont développés des scores de prédiction du risque de rupture : PHASES, UCAS et ELAPSS (89–91). Cependant une étude multicentrique prospective européenne a montré qu'une grande proportion des anévrismes rompus étaient classés comme à faible risque de rupture par ces scores (57%, 32% et 18% respectivement) (92).

Parallèlement à ces scores clinico-radiologiques, de nombreuses techniques computationnelles de modélisation des anévrismes et de leur risque de rupture sont développées, sans application clinique ayant fait preuve de leur efficacité à ce jour (19).

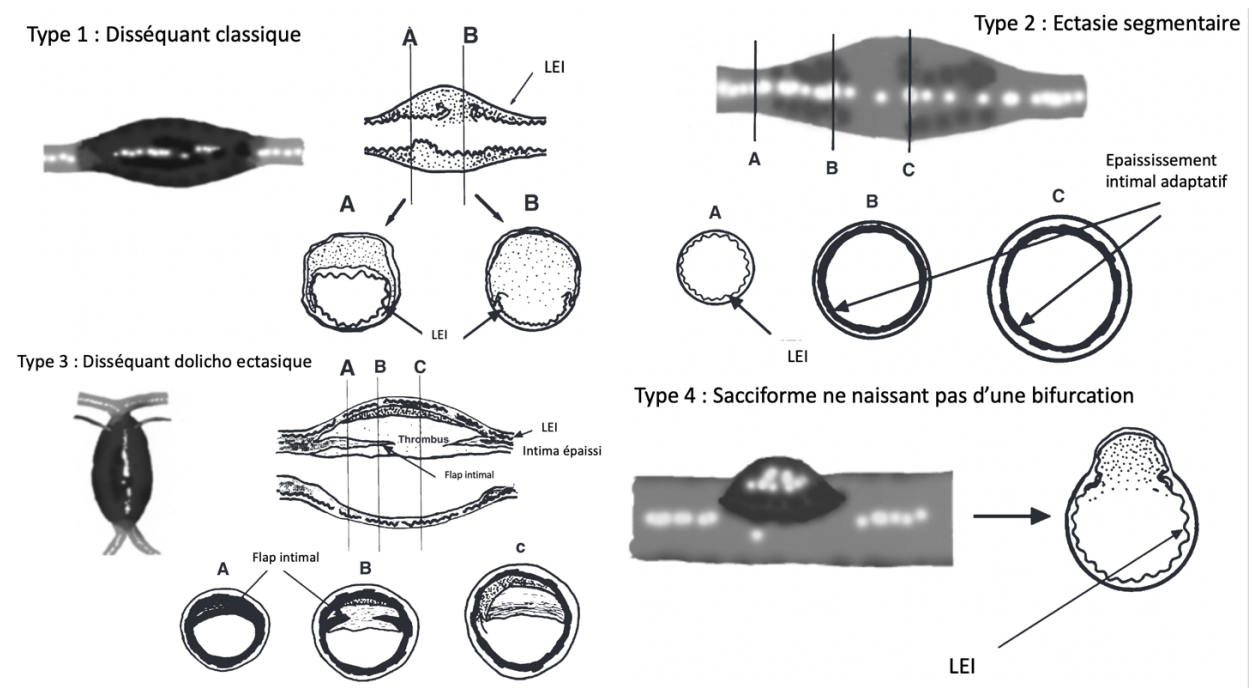
1.2 LES ANÉVRYSMES INTRACRÂNIENS FUSIFORMES

Les anévrismes intracrâniens fusiformes représentent entre 3% et 13% des anévrismes intracrâniens (93). Le terme fusiforme se réfère à leur caractère morphologique, néanmoins il est constitué par un groupe hétérogène avec des physiopathologies et des étiologies différentes.

1.2.1 Classification physiopathologique histologique

Ces anévrismes ont en commun une atteinte de la LEI, primum movens qui permet la circulation de sang en dehors de la lumière normale du vaisseau. Ce phénomène permet de comprendre les manifestations radiologiques et cliniques associées à ces anévrismes (**Fig. 13**)

Figure 11 : Classification clinico-pathologique des anévrismes fusiformes selon Mizutani



Source : adapté et traduit de [T Mizutani et al., Clinicopathological features of non-atherosclerotic cerebral arterial trunk aneurysms, Neuropathology, 2000.]

Mizutani a proposé une classification des anévrismes fusiformes basée sur l'atteinte de l'endothélium et de la LEI (**Fig. 11**) (94) :

- Type 1 : les anévrismes disséquants classiques, avec une large ouverture de la LEI sans épaissement endothélial

- Type 2 : les ectasies segmentaires, avec une LEI étirée et/ou fragmentée, associée à un épaissement endothélial, sans thrombus endoluminal
- Type 3 : les anévrysmes disséquants dolichoectasiques, avec une LEI fragmentée, de multiples dissections dans une intima épaissie, avec du thrombus endoluminal.
- Type 4 : les anévrysmes sacculaires ne naissant pas d'une bifurcation artérielle, avec une ouverture minimale de la LEI sans épaissement intimal.

Nous ne développerons pas sur les anévrysmes de type 4, ceux-ci n'étant pas à proprement parler des anévrysmes fusiformes.

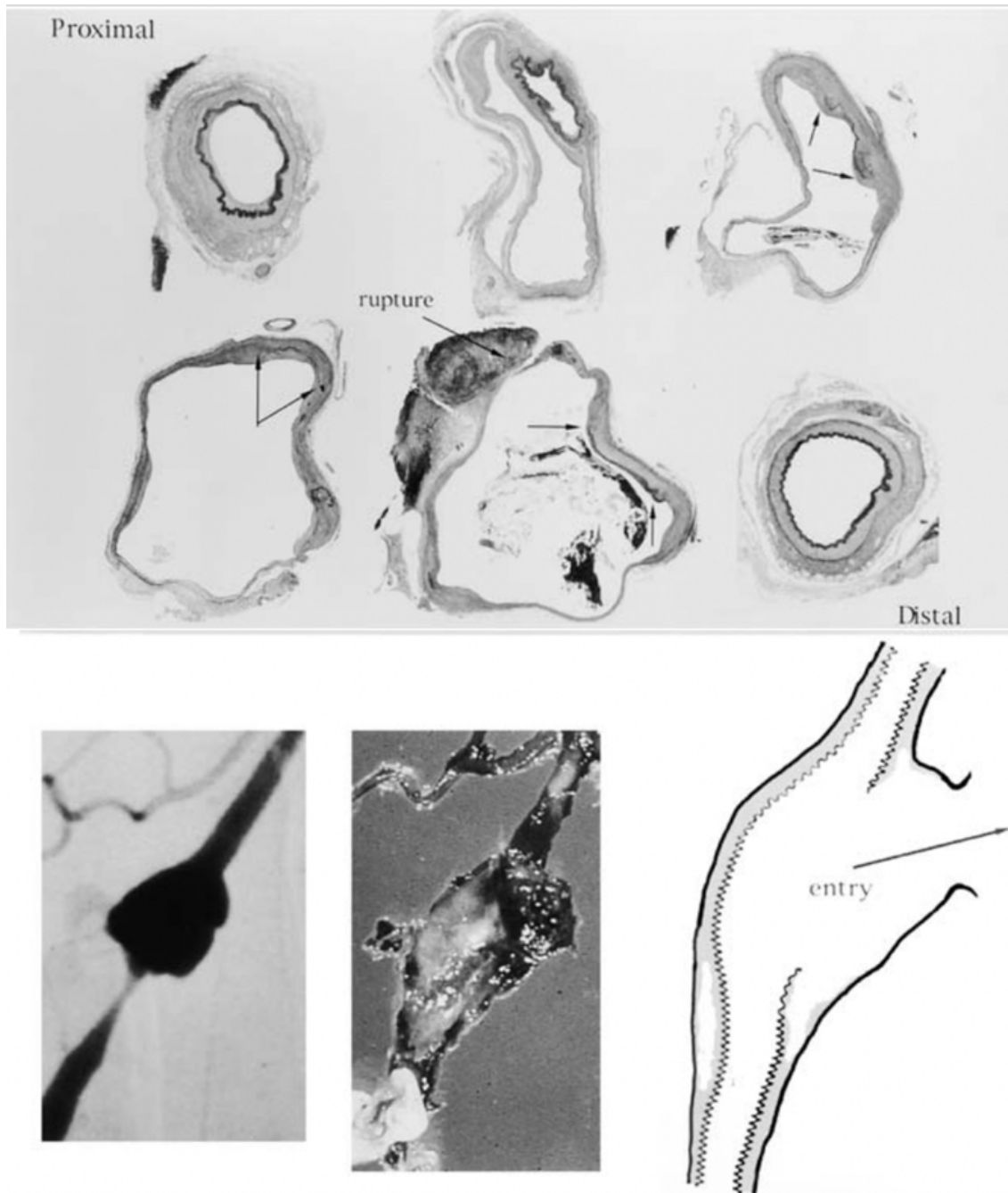
1.2.1.1 Anévrysme fusiforme de type 1 : Anévrysme disséquant classique

Le type 1 permet la circulation de sang sous l'intima, dans un canal appelé « faux-chenal ». L'absence d'épaississement intimal confirme le caractère brutal et aigu du processus. Ce faux chenal peut s'étendre sur un segment plus ou moins long. Des confrontations angiographiques et histologiques ont montré que les sténoses irrégulières parfois observées sont en rapport avec de la thrombose près du segment le plus proximal ou distal du faux chenal. Le segment le plus dilaté sur l'angiographie correspond à l'entrée dans l'intima (17,95).

Trois possibilités :

- des faux chenaux sans porte de sortie, appelé anévrysme à « entrée seule » (**Fig. 12**). Ces anévrysmes en cul-de-sac, sont toujours associés à une diminution de diamètre du vrai chenal dû à la compression par le faux chenal. Des thromboses peuvent alors survenir dans les portions en amont de l'entrée. Ce type d'anévrysme peut entraîner des manifestations ischémiques, par perturbation du flux d'aval, voir par occlusion totale du vaisseau porteur.
- Des faux chenaux avec rupture de l'adventice, entraînant une HSA.
- Des faux chenaux avec une seconde ouverture dans la LEI, appelé anévrysme « entrée-sortie » (**Fig. 13**). Ce phénomène est décrit comme minoritaire. Il peut alors y avoir une circulation du flux à la fois dans la vraie et la fausse lumière (96). Des phénomènes thromboemboliques sont souvent observés, probablement dus à des turbulences du flux sanguin.

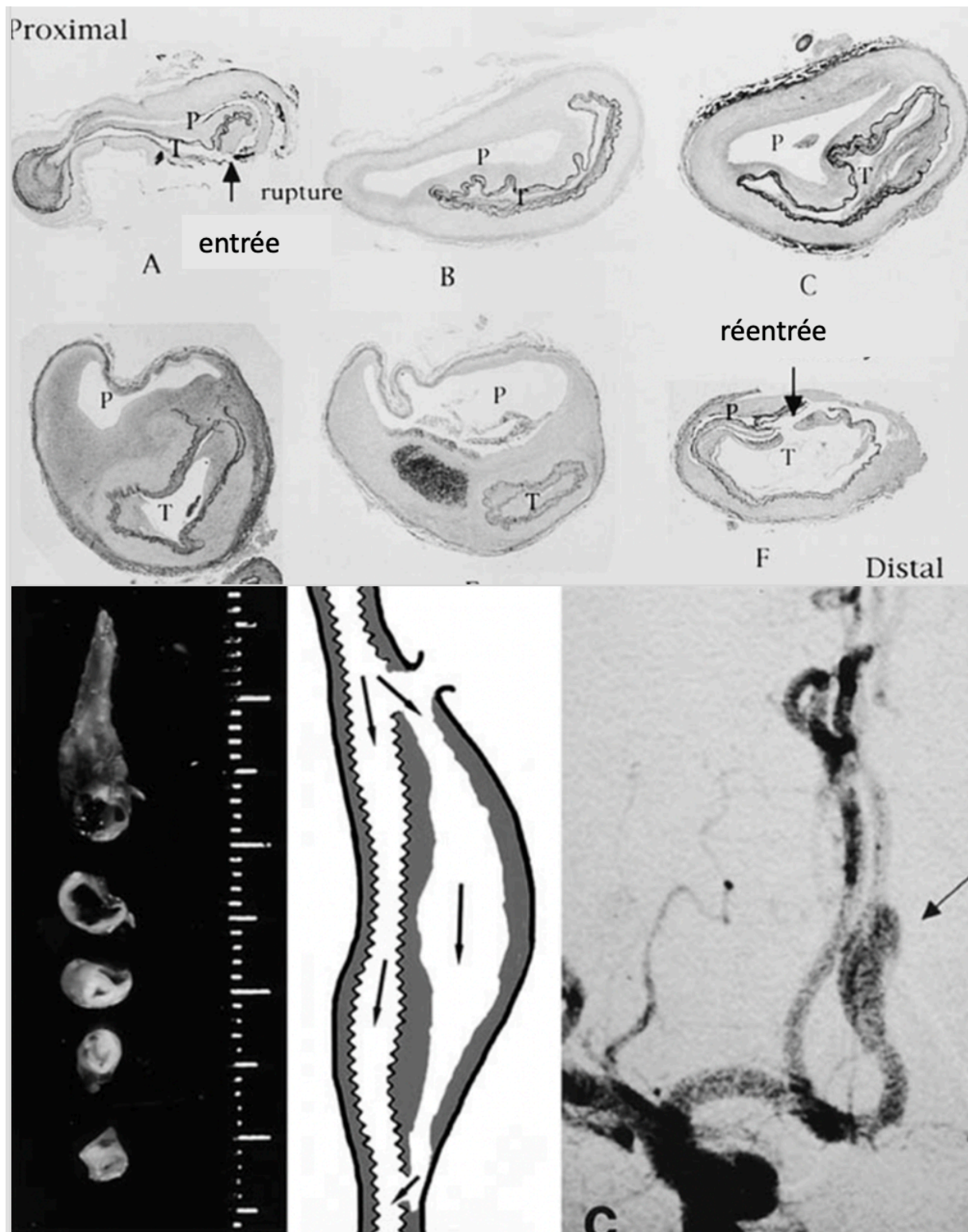
Figure 12 : Anévrysme disséquant à entrée seule, confrontation radio anatomique



Source : [T Mizutani et al., Pathological mechanism and three-dimensional structure of cerebral dissecting aneurysms, J Neurosurg, 2001.]

Figure 13 : Anévrysme disséquant à « entrée-sortie », confrontation radio-anatomique. En haut : coupe axiale du vaisseau montrant la zone d'entrée, de réentrée, le faux chenal (P), le vrai chenal (T).

En bas à gauche : pièce macroscopique, en bas à droite : angiographie correspondante.



Source : Adapté de [T Mizutani et al., Pathological mechanism and three-dimensional structure of cerebral dissecting aneurysms, J Neurosurg, 2001.]

1.2.1.2 Anévrisme fusiforme de type 2 : Ectasie segmentaire

Ces anévrismes ont habituellement une histoire clinique silencieuse. L'angiographie montre un anévrisme fusiforme avec des contours réguliers. Ils sont plus larges que les anévrismes de type I. L'angiographie, l'IRM et l'histologie ne retrouvent pas de thrombus luminal.

L'analyse des tissus montrent une LEI étirée ou fragmentée, une intima modérément épaissie. Contrairement aux artères athéromateuses, qui ont une lumière amincie, ces anévrismes ont une lumière dilatée (95).

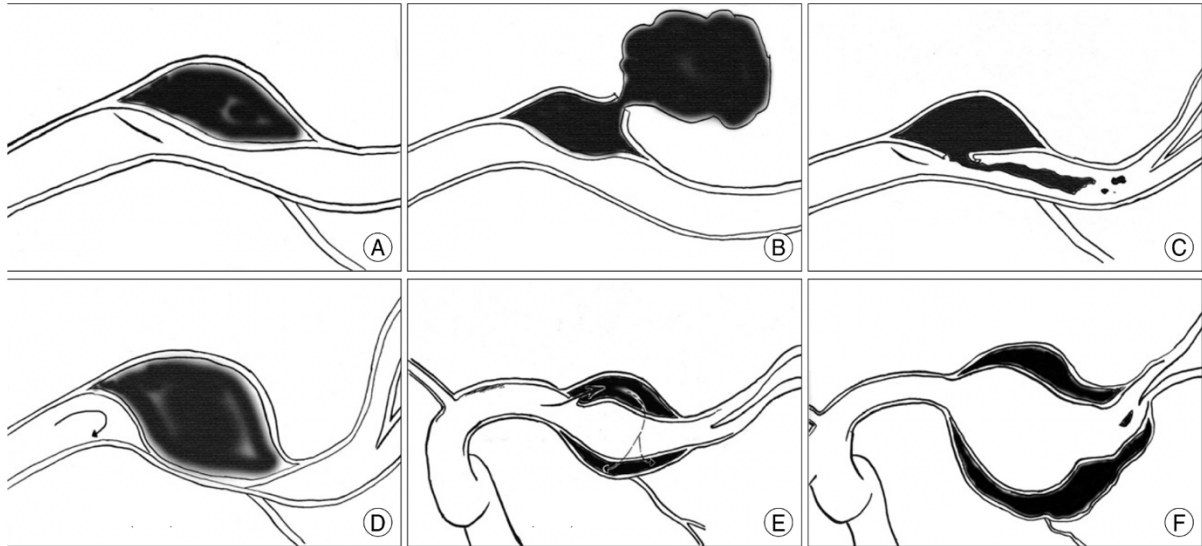
1.2.1.3 Anévrisme fusiforme de type 3 : Anévrisme dolicho ectasique disséquant

Ces anévrismes touchent principalement le tronc basilaire. On les décrit également parfois comme anévrisme géant serpentin. L'angiographie montre un aspect fusiforme et tortueux, avec une opacification irrégulière due au thrombus intra luminal. Les coupes IRM montrent un thrombus et/ou un flap intimal. Ils ont souvent des effets de masse, avec des déficits moteurs, des hydrocéphalies et des dysfonctions du tronc cérébral. Les examens histologiques révèlent des couches organisées de thrombus. La LEI est fragmentée, associée à de multiples dissection de l'intima qui est épaissie (41,43,95). Une étude de 16 cas de dolicho ectasies avec suivi IRM, et analyse histologique pour 8 cas a proposé un mécanisme de formation par étapes :

1. Une atteinte initiale de la limitante élastique interne, suivie presque immédiatement par une hyperplasie intimale réactionnelle
2. Une néovascularisation dans l'intima épaissie
3. Les néovaisseaux intimaux saignent et causent des hémorragies intramurales
4. Des recanalisation répétées du thrombus se forment et des resaignements se produisent, conduisant à une croissance rapide (97).

Ce mécanisme est concordant avec les précédentes études citées.

Figure 14 : Tableau récapitulatif des différents processus évolutif des anévrysmes disséquants. A : dissection avec hématome mural non compliqué, B : Dissection avec rupture dans l'espaces sous arachnoïdien, C : Dissection avec embolus luminaux, D : Occlusion de la vraie lumière par l'hématome de paroi, E : Dissection avec circulation complexe, F : Anévrysme serpentin



[S-H. Park et al. Intracranial Fusiform Aneurysms : It's Pathogenesis, Clinical Characteristics and Managements, J Korean Neurosurg, 2008.]

1.2.2 Classification étiologique

Les facteurs qui affaiblissent la structure de la LEI peuvent être de différents types : inflammatoire, infectieux, traumatique, tumoral, hémodynamique (95).

1.2.2.1 Dolicho ectasie intracrânienne

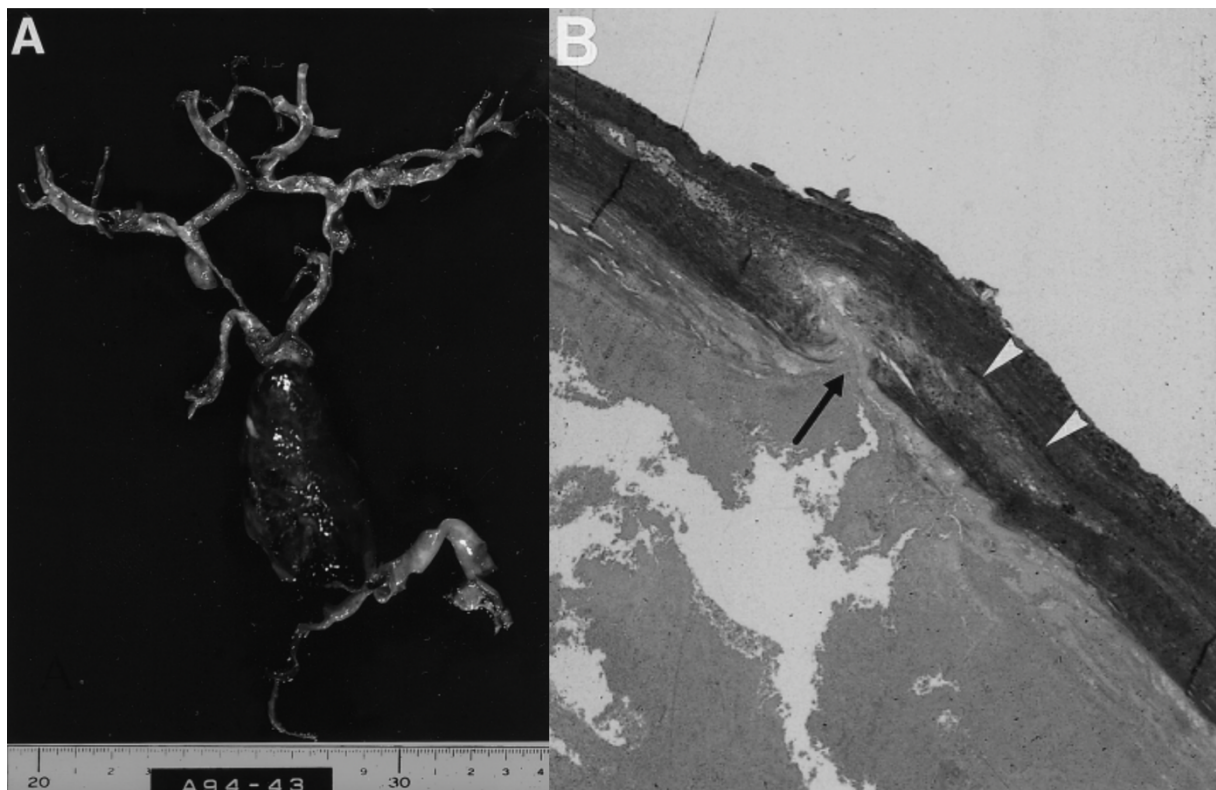
Initialement, ces anévrysmes étaient assimilés à une forme d'athérosclérose intracrânienne, en raison de similarités cliniques et histologiques : les facteurs de risque cardiovasculaire y sont souvent associés, et on observe des phénomènes histologiques d'hyperplasie intimale et parfois thrombus luminaux (**Fig. 15**). Néanmoins, plusieurs études semblent aller contre cette hypothèse (95,95).

Une étude cas contrôle de 510 patients pris en charge pour accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique, dont 63 avec atteinte dolicho ectasique des artères intracrâniennes a comparé l'association de cette dernière avec les facteurs de risque cardiovasculaire, avec une atteinte athéromateuse des artères carotides dépistée par échographie et l'étiologie de l'AVC. Les

artères le plus souvent touchées étaient l'artère basilaire (78%), l'artère vertébrale (57%) puis l'artère carotide interne (48%). Les facteurs de risque associés étaient l'âge, le sexe masculin, l'hypertension, et l'antécédent d'infarctus du myocarde. Néanmoins, il n'y avait pas d'association entre l'atteinte dolicho ectasique et les marqueurs d'athérome de la carotide extra crânienne. L'étiologie lacunaire de l'AVC était également associée aux atteintes dolicho ectasiques avec un OR de 2.89 après ajustement (98). Une autre étude antérieure avait trouvé la même relation (99). Une étiologie commune, comme un stress mécanique chronique causé par l'hypertension pourrait donc en être la cause. Enfin dans une étude avec analyse histologique ne trouve pas de dépôt lipidique, un des phénomènes initiaux de l'athérosclérose (95).

Ce type de présentation pourrait concorder avec la présentation histologique de type 2 en l'absence de thrombus, et la présentation de type 3 en présence de thrombus.

Figure 15 : Dolicho ectasie basilaire, A : pièce anatomique, B : analyse histologique, tête de flèche : fragmentation de la LEI ; flèche : dissection de l'intima épaissie



Source : [T Mizutani et al., Clinicopathological features of non-atherosclerotic cerebral arterial trunk aneurysms, Neuropathology, 2000.]

1.2.2.2 Anévrismes associées aux vascularites

Plusieurs cas d'anévrismes fusiformes, souvent associés à des anévrismes sacculaires sont décrits dans des contextes de vascularites du système nerveux central (100). Les cas les plus décrits dans la littérature sont ceux survenant dans le cadre du lupus érythémateux systémique et de la maladie de Behçet (101–103). On trouve dans un cas de polyangéite microscopique avec deux anévrismes fusiformes dont un rompu. Ce dernier a pu bénéficier d'une exérèse, l'histologie retrouvant un aspect de faux anévrisme avec l'absence de paroi sur le site de rupture (104).

1.2.2.3 Anévrismes d'hyperdébit

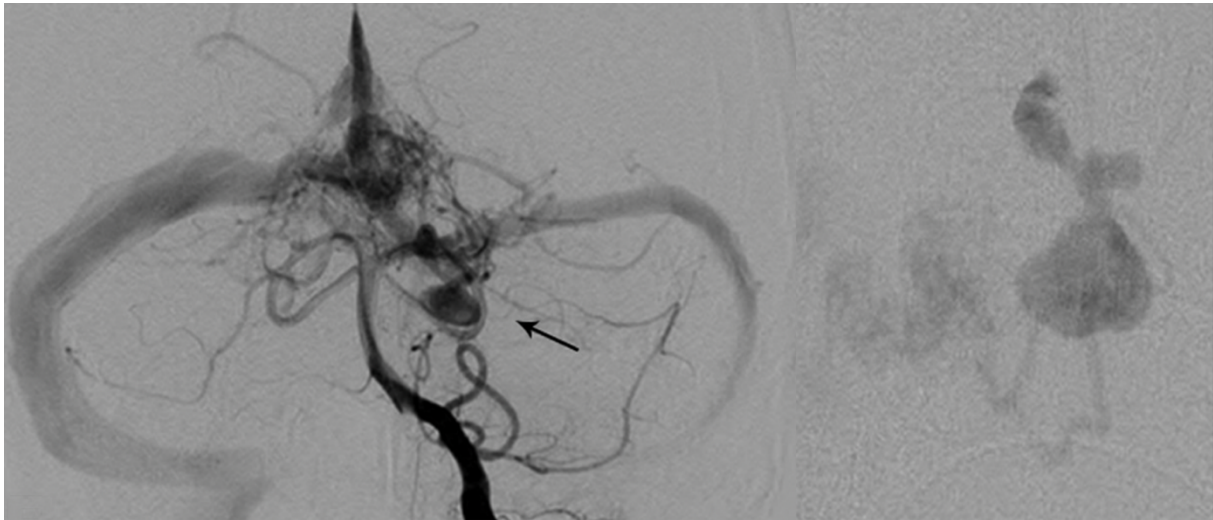
Les malformations artérioveineuses cérébrales (MAVc) sont des malformations vasculaires avec shunt composées d'artéριοles afférentes, d'un nidus malformatif, et d'une ou plusieurs veines de drainage. Ces malformations induisent un débit important et donc un stress hémodynamique sur les parois des vaisseaux. Les anévrismes associés à ces MAV sont bien décrits dans la littérature et leur risque hémorragique connu (**Fig. 16**) (105–107). Une classification simple a été proposée par G. Redekop (108) et est largement utilisée, en fonction de leur position par rapport à la MAVc :

- Intranidaux,
- D'Hyperdébits proximaux : sur des artères proximales en amont de la MAVc
- D'Hyperdébits distaux : sur des artères nourricières de la MAVc,
- Sans rapport

La plupart des anévrismes ont une morphologie sacciforme, néanmoins plusieurs cas d'anévrismes fusiformes ont été décrits dans la littérature. Une étude sur 39 patients consécutifs avec anévrisme associés à des MAVc a mis en évidence 10 anévrismes fusiformes, tous d'hyperdébits proximaux, de petite taille (109).

Dans une étude rétrospective de 632 patients avec MAVc, ceux avec des anévrismes intranidaux présentaient plus d'hémorragies (72%) que la population sans anévrisme (36%) ou que ceux avec des anévrismes d'hyperdébit (40%) (108).

Figure 16 : Anévrysme d'hyperdébit proximal de l'artère cérébelleuse supérieure gauche d'une malformation artério-veineuse cérébrale



Source : [S.K. Rammos, Aneurysms Associated with Brain Arteriovenous Malformations, AJNR, 2016.]

1.2.2.4 Anévrysmes infectieux ou mycotiques

Les anévrysmes mycotiques sont la conséquence d'embolies infectieuses, survenant le plus souvent dans un contexte d'endocardite infectieuse. Le terme mycotique a été introduit par W. Osler, qui avait décrit des anévrysmes mycotiques de l'aorte comme ayant une forme de « champignon charnu » (110). Ce terme aujourd'hui utilisé en dehors de son contexte initial est trompeur, ces anévrysmes étant le plus souvent liés à des atteintes bactériennes (72,8%) suivies par la cause fongique (13,2%). Les origines virales et parasitaires sont rapportées dans moins de 2% des cas (111). Certains auteurs proposent le terme anévrysme infectieux pour éviter toute confusion (112).

Une revue systématique de la littérature a décrit leurs caractéristiques épidémiologiques, cliniques et radiologiques (111) :

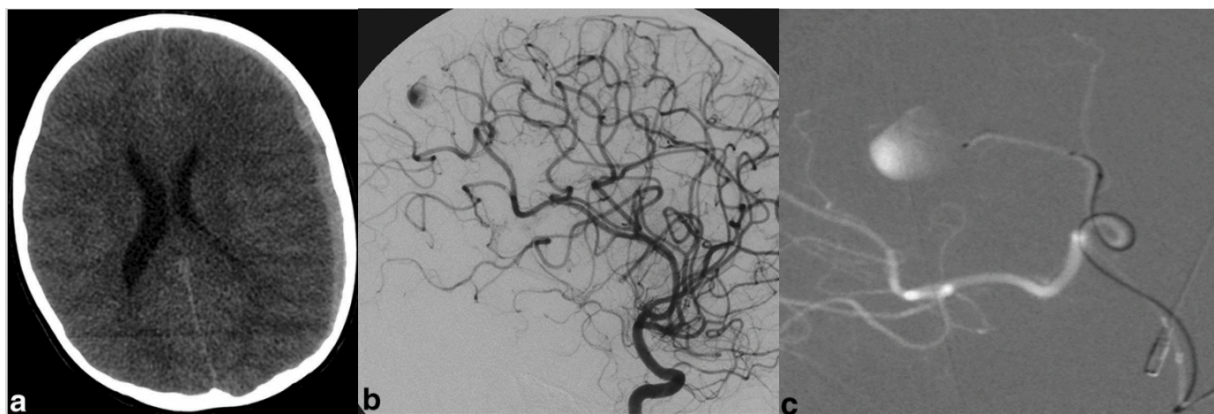
Les anévrysmes infectieux intracrâniens sont plus fréquents chez l'homme (60,8%). L'âge moyen est de 34,8 ans. Ils sont décelés dans 2 à 10% avec endocardites infectieuses. L'origine principale quand l'origine est bactérienne est l'endocardite (69,8% des cas), suivie par les infections dentaires (10,7%), les méningites (5,1%), les infections du système nerveux central (5,1%) et la consommation de drogue intraveineuse (3,7%). Quand l'origine est fongique, les causes principales sont les infectieux opportunistes (35,7%), les méningites (16,7%), les

sinusites (15,5%), suivis par les endocardites et les infections du système nerveux central (13,1% et 13,1%). La complication principale est le saignement intracrânien, avec 75% de patient présentant une hémorragie intracrânienne à l'admission ou durant l'hospitalisation, pour moins de 10% d'accident ischémique.

Concernant leur caractéristiques radiologiques, 44,2% font moins de 5 mm, et 30,8% entre 5 et 10 mm ; 52,9% ont une forme fusiforme, 3,9% saccifusiforme ; 19,4% sont multiples. La majorité atteignent l'artère cérébrale moyenne (56,9%), suivi de l'artère cérébrale postérieure (13,1%). Ils sont volontiers distaux, atteignant les branches secondaires et tertiaires, notamment dans la grande scissure (113). Ils sont également sujet à des changements rapides, à une échelle d'heures ou de jours, avec une évolution en croissance des anévrysmes et l'apparition de nouveaux anévrysmes (114).

Avant 2000, la mortalité globale était de 38%, avec une chute spectaculaire à 18,5% après 2000. Cette amélioration globale du pronostic peut être mise en parallèle du recours au traitement endovasculaire, passé de 16,8% entre 1997 et 2007 à 45,1% entre 2007 et 2017 (111).

Figure 17 : Anévrysme infectieux d'une branche distale de l'artère cérébrale moyenne (a), révélée par un hématome sous dural chez un enfant de 11 ans (b), traité par embolisation à la colle (c)



Source : [A. Esenkaya, Endovascular treatment of intracranial infectious aneurysms, *Neuroradiology*, 2015.]

Deux mécanismes physiopathologiques sont possibles :

- Un mécanisme endovasculaire, avec des embolies septiques. Deux théories sont trouvées dans la littérature (104,111,115). La première, proposée par Molinari après expérimentation sur des chiens (116), a mis en évidence des embolies atteignant les vasa vasorum. Ces derniers migrent alors de manière centripète dans les espaces de Virchow-Robin, l'adventice, puis la media et la LEI. La seconde évoque un mécanisme centrifuge, avec un embolie septique dans la lumière du vaisseau, entraînant une occlusion première, et une migration des couches superficielles vers les couches profondes. Un cas clinique avec histologie a notamment confirmé cette hypothèse (117). Il est probable que les deux co-existent, notamment car les vaisseaux distaux ne contiennent pas de vasa vasorum (24).
- Un mécanisme de contiguïté : thrombophlébite caverneuse, méningites ou infections sinusiennes (111,115).

1.2.2.5 Anévrismes post traumatiques

Les anévrismes post traumatiques surviennent après des traumatismes crâniens. Ils représentent moins de 1% des anévrismes intracrâniens. La morbi-mortalité est élevée, avec une mortalité estimée de 50% (48).

Ils peuvent être dus à des traumatismes pénétrants ou fermés. Les traumatismes par arme blanche et par arme à feu sont ceux qui ont le plus de chance de provoquer des anévrismes (48,118), avec 14,9% des patients avec blessure pénétrante par arme blanche dans une série angiographique avec 109 patients (119). Ils semblent moins fréquents dans les autres types de traumatisme, avec par exemple une prévalence de 3,6% dans une série de traumatisme par des missiles à haute vitesse (120). Ils peuvent également survenir dans un contexte iatrogénique, per opératoire (121,122).

Les anévrismes post traumatiques peuvent être de véritables anévrismes avec paroi conservée, ou de faux anévrismes avec perte des trois couches. Les faux anévrismes semblent les plus fréquents (48,118). Un intervalle libre est fréquemment observé, et une dégradation secondaire aigue suite à un traumatisme crânien doit faire évoquer cette

complication. Des contrôles angiographiques après un traumatisme pénétrant sont préconisés dans la littérature, entre 2 et 6 semaines selon les auteurs (119,123).

1.2.2.6 Anévrysmes néoplasiques

Les anévrysmes tumoraux sont une cause rare d'anévrysme intracrânien. Dans la littérature, une revue de 2014 a trouvé 96 cas d'anévrysmes néoplasiques (47) :

- les myxomes cardiaques (124–128), étaient retrouvés dans 60,4% des cas avec 58 cas,
- les choriocarcinomes (129,130), comptaient pour 26% des cas avec 25 cas,
- les tumeurs d'autres origines comptaient pour 13,5% de cas.

On trouve notamment le cancer du poumon (47,131,132) avec 6 cas rapportés.

Le pronostic des tumeurs non myxomateuses semble plus sombre, avec 56% de décès dans le suivi des patients avec choriocarcinome, et 92% dans le groupe des autres tumeurs contre 8% dans le groupe des myxomes cardiaques. Cette mortalité est au moins en partie liée à la morbidité de l'anévrysme, le nombre d'hémorragie intracrânienne était sensiblement plus important dans les groupes sans myxome : 96% des choriocarcinomes et 84% des autres tumeurs, contre 18,9% dans le groupe avec myxome (47). La plupart de ces anévrysmes ont une morphologie fusiforme (130,131,133).

Nous détaillerons plus en détail les anévrysmes fusiformes associés au myxome cardiaque (AFMC) dans la partie dédiée (1.4).

1.2.3 Traitement

1.2.3.1 Généralités

Les traitements sont mal codifiés, avec l'absence d'essai randomisé ayant montré le bénéfice d'un traitement. Plusieurs algorithmes de prises en charge ont été proposés par la littérature (40,41,45,46,111,118). L'indication du traitement dépend notamment du retentissement clinique et du risque évolutif de l'anévrysme. Nous verrons rapidement les principes généraux de traitement.

1.2.3.2 Traitement étiologique

Le traitement de la cause est à mettre en œuvre lorsqu'il est possible. Le traitement de l'endocardite pour les anévrysmes infectieux, de la tumeur pour les embolies néoplasiques, et de la maladie systémique pour les atteintes vascularitiques.

1.2.3.3 Traitement reconstitutif

Il est possible de reconstruire l'artère par voie chirurgicale ou endovasculaire, notamment pour les atteintes dolicho ectasiantes (41). Cela peut faire appel à des techniques de « wrapping », des endoprothèses, des abords intraluminaux suivi de clipping (39–41).

1.2.3.4 Traitement déconstructif

Le traitement déconstructif consiste à sacrifier le segment portant l'anévrysme. Il peut être fait de diverses manières : occlusion en « sandwich », soit à l'aide de clip chirurgicaux, soit par voie endovasculaire ; occlusion proximale, avec le risque d'avoir une réinjection par des collatérales, et occlusion directe du sac (40,41). Dans les faux anévrysmes et certains vrais anévrysmes, un traitement d'occlusion en utilisant de la colle biologique est proposé (46,108,118).

1.3 LES MYXOMES CARDIAQUES

1.3.1 Épidémiologie

Les tumeurs cardiaques primitives sont relativement rares avec une incidence sur les séries autopsiques comprise entre 0,0017 et 0,3% (134–136). Trois quarts des tumeurs primitives sont bénignes (136). Le myxome cardiaque (MC) est la tumeur cardiaque primitive la plus fréquente : (137–139). L'âge moyen au diagnostic est de 57 ans. L'oreillette gauche est la cavité cardiaque la plus touchée, mais toutes les cavités cardiaques peuvent être atteintes. Les femmes sont plus souvent atteintes (62%) (137). La plupart des myxomes sont sporadiques mais des formes familiales ont été rapportées (140,141). Ont été décrits des myxomes cardiaques « complexes » associant myxomes de la peau, lentiginose cutanée, fibroadénome myxoïde du sein, adénome hypophysaire, dysplasie micronodulaire surrénalienne associée à un syndrome de Cushing et tumeurs testiculaires. Dans le cadre de ces formes familiales, les patients sont plus jeunes au moment du diagnostic.

Cette maladie génétique autosomique dominante a été décrite pour la première fois par A. Carney en 1985 (142) : on l'appelle le Complexe de Carney. La mutation présente dans cette forme familiale existe dans environ 7% des cas de myxome cardiaque (143). Elle est due la plupart du temps à un défaut du gène PRKAR1A aussi appelé CNC1, qui encode une sous unité régulatrice de la protéine kinase 1 (143,144). Elle entraîne des néoplasies endocriniennes et non endocriniennes multiples et un syndrome lentigineux (143–146). Les myxomes cardiaques se développent dans 20-40% de ces patients, avec un âge médian de diagnostic plus précoce à 50 ans (sur une étude de 353 patients, l'intervalle d'âge allait de 3 à 67 ans). Ils sont dans ce contexte plus agressifs, avec des atteintes parfois plurifocales, une croissance rapide, et des récurrences multiples.

Dans une étude génétique sur des MC non syndromiques, la mutation somatique CNC1 a été retrouvée dans 64% des MC (147).

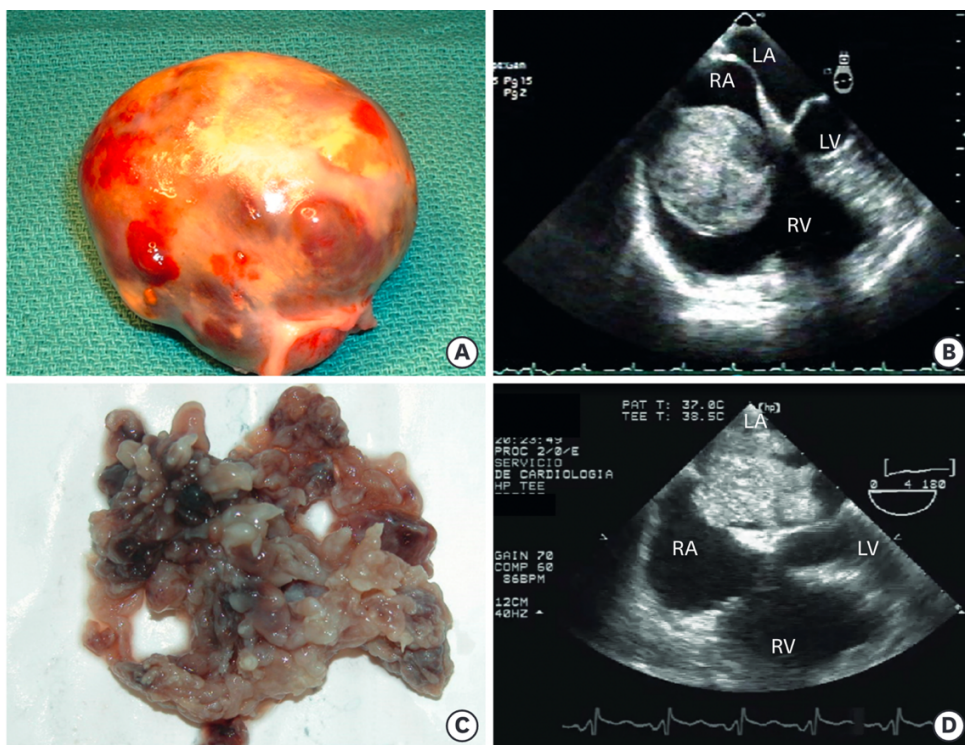
1.3.2 Anatomopathologie et aspect macroscopique

Les myxomes sont des tumeurs d'origine endocardique. Ils sont constitués de cellules stellaires, fusiformes ou dodues, et en cytologie de cellules mésenchymateuses pâles dans un stroma myxoïde, composé d'acides mucopolysaccharidiques. De larges vaisseaux (artères et

veines) sont nombreux à la base du myxome et proviennent du sous-endocarde. Leur surface peut être villose et friable dans 34 % des cas, et lisse dans les 66% restants. Des dégénérescences sarcomateuses sont décrites.

Les myxomes cardiaques sont des masses rondes ou ovalaires, généralement polypoïdes, pouvant être pédiculées, ou rarement sessiles. Leur taille peut varier de 2 mm à 15 cm, et ils peuvent peser jusqu'à 450g. Leur mobilité dépend de leur consistance, la quantité de collagène, son attachement à la paroi et la longueur du pédicule. Les myxomes polypoïdes sont généralement compacts et ont moins tendance à la fragmentation spontanée. Les myxomes vilieux ou papillaires ont une surface constituée de fines extensions vilieuses (**Fig. 18**). Ces extensions sont gélatineuses et fragiles et ont tendance à se fragmenter (148,149). Wang et al. trouvèrent dans une étude rétrospective de 207 patients que 90,6% des tumeurs des patients avec complications emboliques avaient une surface villose, et qu'une petite taille (<4,5 cm) était associée avec plus de complications emboliques (OR = 4,96) (150). La surface de la tumeur est souvent recouverte de thrombi, également source d'emboles (151,152)

Figure 18 : Confrontations anatomo-échographique : A/B Myxome polypoïde, C/D Myxome vilieux



Source : [T. Cianciulli, Twenty Years of Clinical Experience with Cardiac Myxomas: Diagnosis, Treatment, and Follow Up, JCVI, 2019.]

1.3.3 Présentations cliniques

Les signes cliniques dépendent de la localisation du myxome, de sa taille et de sa mobilité. Les patients présentent généralement un ou plusieurs symptômes de la triade.

La triade clinique classique est composée de symptômes cardiaques obstructifs, de symptômes emboliques, et de signes constitutionnels. Dans une étude de 112 cas, 52% des symptômes initiaux permettant le diagnostic étaient des signes obstructifs cardiaques, 16% des signes emboliques et 15% des signes généraux (148). Entre 10 et 33% des patients seraient asymptomatiques (153).

1.3.3.1 Signes obstructifs cardiaques

En fonction de la taille et de la mobilité, les myxomes peuvent donner des signes en rapport avec un défaut de remplissage du ventricule gauche ou droit, et entraîner par conséquent une dyspnée, un œdème pulmonaire et des signes d'insuffisance cardiaque droite. Les signes obstructifs peuvent varier avec la position du corps. Si la tumeur est large, avec un long pédicule, elle peut entraîner une obstruction complète et transitoire provoquant une syncope ou une mort subite. Les myxomes ventriculaires peuvent mimer une sténose des valves pulmonaire ou aortique, et provoquer des syncopes, et des embolies (154).

1.3.3.2 Signes systémiques

Des symptômes généraux sont observés chez 34% des patients : fièvre, altération de l'état général, syndrome grippal, et syndrome de Raynaud.

Ces signes sont en relation avec un syndrome inflammatoire biologique : élévation de la CRP, de la vitesse de sédimentation, anémie microcytaire, hyperleucocytose. Hinaro et al. ont mis en évidence la sécrétion d'interleukine 6 (IL-6) par les cellules de MC (155). Une autre étude a mis en évidence une relation entre le niveau d'IL-6 et les symptômes constitutionnels : la sécrétion d'IL-6 était plus élevée chez les patients avec MC et corrélée à l'intensité des symptômes constitutionnels et à la taille de la tumeur. Après chirurgie d'exérèse du myxome, les anomalies biologiques et les symptômes régressent dans tous les cas (156).

1.3.3.3 Signes emboliques

Entre 30 et 40% des patients qui ont un myxome présentent des signes emboliques, dont 21% de type neurologiques (157). Comme la plupart des myxomes sont localisés dans l'oreille gauche, les embolies systémiques sont particulièrement fréquents. Les embolies peuvent être uniques ou multiples, localisés dans la majorité des cas dans les artères cérébrales et les artères rétiniennes. Des atteintes des artères viscérales, rénales, périphériques et coronaires sont également observées (158,159). De rares cas ont été rapportés d'embolies dans les artères pulmonaires en cas de localisation du myxome dans les cavités droites, entraînant une hypertension artérielle pulmonaire ou de rares embolies pulmonaires massives létales (160,161).

On peut penser que les atteintes du système nerveux central sont plus décrites car symptomatiques, de nombreux embolies périphériques non symptomatiques ayant été trouvés sur des autopsies (162). Certains auteurs ont également évoqué des paramètres hémodynamiques à la sortie du cœur favorisant les embolies vers le cerveau, ainsi qu'un environnement cellulaire spécifique dans les artères intracrâniennes et les vasa vasorum (163).

La sécrétion d'IL-6 évoquée plus haut permet l'expression par les cellules de la molécule d'adhésion intercellulaire 1 (ICAM-1), molécule qui permet l'adhésion cellulaire (164), qui pourrait expliquer les atteintes secondaires. Des niveaux élevés d'IL-6 ont été retrouvés chez des patients avec atteintes secondaires (163,165,166).

La première classification des atteintes secondaires fut proposée par A. Desousa et al. lors d'une revue des cas de la littérature en 1978 (162) :

- Métastases intraluminales exclusives
 - o Symptomatique : L'atteinte neurologique semble la plus fréquente, dans la moitié des cas.
 - o Asymptomatique : des autopsies mettent en évidence des occlusions vasculaires : reins, rate, foie, surrénales et os.
- Métastases avec invasion de la paroi du vaisseau :

- Occlusion progressive du vaisseau : le rétrécissement de la lumière est principalement dû à l'épaississement sous-intimal provoqué par le tissu myxomateux
 - Évolution anévrysmale : les anévrysmes touchent principalement les vaisseaux intracrâniens, mais une angiographie a mis en évidence une atteinte des vaisseaux abdominaux.
- Métastases avec destruction de la paroi du vaisseau : asymptomatique, ou se manifestant par un effet de masse : des atteintes transfixiantes des vaisseaux sont observées, avec des atteintes des leptoméniges, et également osseuses.

Depuis cette revue de la littérature, de nombreux autres cas de lésions intracrâniennes et extracrâniennes ont été rapportés, dans les atteintes déjà décrites, ainsi que dans de nouvelles localisations, notamment cutanées (167).

Concernant les atteintes anévrysmales, des cas d'anévrysmes fusiformes extracrâniens ont été décrits : dans la circulation abdominale (159) et un cas d'anévrysmes coronariens (158).

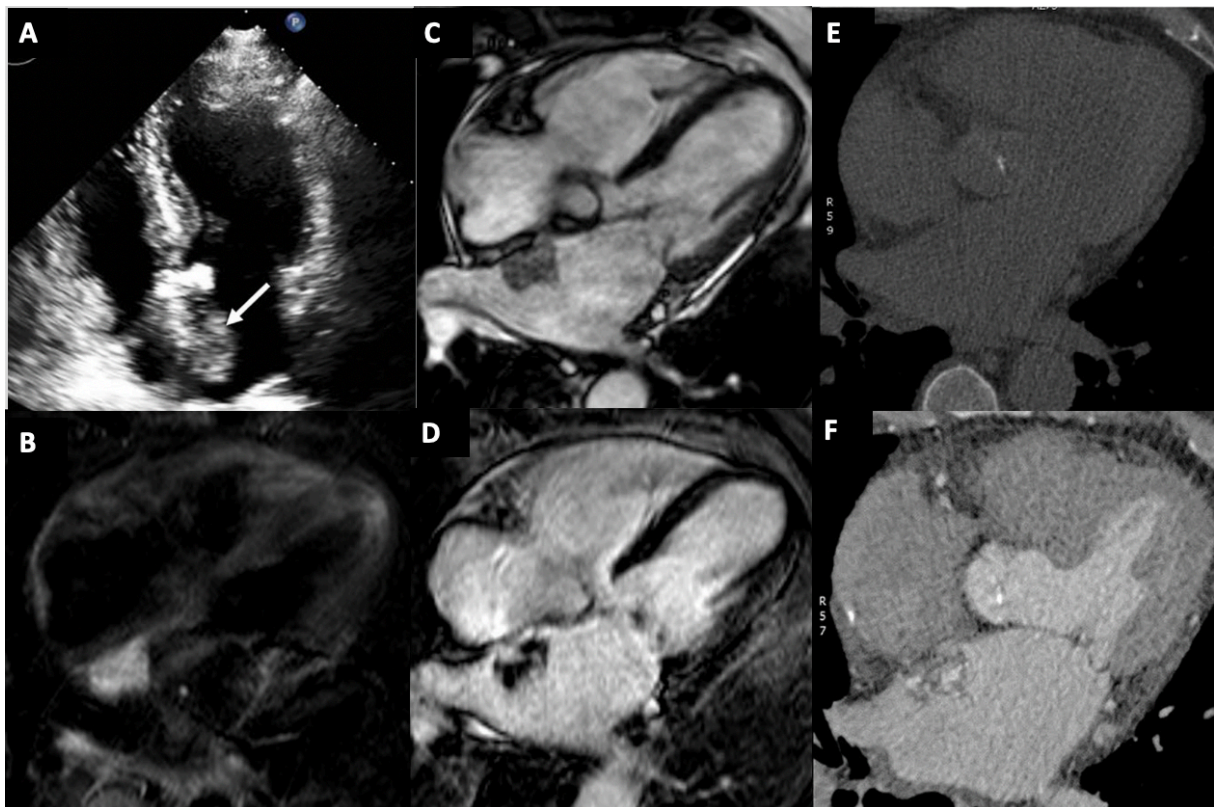
A noter qu'aucun cas de transformation sarcomateuse n'a été noté, bien que parfois recherchée activement dans les cas d'embolies myxomateuses (165,168)

1.3.4 Diagnostic

L'échographie cardiaque transthoracique est un très bon examen demandé en première intention pour détecter des masses intracardiaques avec une bonne sensibilité, permettant d'évaluer la taille de la lésion, son site d'attachement, la morphologie, la mobilité et le retentissement hémodynamique. Néanmoins, elle est moins spécifique, avec plusieurs diagnostics différentiels, peut être sous-optimale chez des patients peu échogènes et les artefacts peuvent être interprétés comme des lésions (153,169). Elle peut être complétée par une échographie transoesophagienne pour une meilleure détection, en particulier pour les petites tumeurs. L'IRM cardiaque est l'examen de référence. Elle permet la meilleure caractérisation tissulaire, afin d'éliminer des diagnostics différentiels : thrombus, métastase, tumeur bénigne ou maligne, végétation (170,171). Néanmoins, c'est une technique longue, parfois difficile à réaliser chez des personnes âgées ou comorbides et elle présente des contre-indications. Le scanner cardiaque est une technique rapide, assez sensible et spécifique et

permet d'évaluer la présence de calcifications. L'ETT est proposée en première intention en cas de suspicion de masse intracardiaque, et l'IRM en cas de doute diagnostique (jusqu'à 30% des cas). Si le doute persiste après l'IRM ou si elle est contre indiquée, le scanner est proposé (153,169,172). Le scanner et l'IRM avec injection de produit de contraste permettent également une bonne délimitation anatomique de la tumeur pour la planification opératoire (153). Dans les cas où le diagnostic n'est pas fait avec l'imagerie, il est possible de réaliser des biopsies endomyocardiques, notamment pour les tumeurs du cœur droit qui ne sont pas typiques. Les biopsies sont possibles dans le cœur gauche mais à éviter en raison du risque d'embolies systémiques (173).

Figure 19 : Myxome richement vascularisé chez un patient de 84 ans en ETT (A), IRM pondérée T2 (B), T1 avant (C) et après injection (D), scanner avant (E) et après injection (F)



Source : [G.C. Colin, Cardiac myxoma: a contemporary multimodality imaging review, The International Journal of Cardiovascular Imaging, 2018.]

1.3.5 Traitement et pronostic

Le traitement de choix est l'exérèse chirurgicale qui est curative. La technique est sûre avec une mortalité péri opératoire faible (<4%) (174). Elle doit être proposée dès que le diagnostic

est fait en raison de complications obstructives possibles et emboliques, avec des aggravations brutales, y compris des morts subites (148–150). Dans une série de 194 patients opérés entre 1955 et 2011, l'espérance de vie à 10, 20 et 30 ans était respectivement de 77%, 51,8% et 33,6%. L'espérance de vie post opératoire de ces patients semble similaire à celle de la population générale (137,174).

Dans une série de 99 myxomes opérés puis suivis au moins 3 ans en post opératoire entre 1959 et 1998 (148) :

- 4 patients (4%) moururent en péri opératoire,
- 94 survécurent,
- 6 patients présentèrent une récurrence, 3 avec une forme sporadique, et 3 avec un CC.

Les récurrences sont donc estimées entre 1 et 3 % dans les formes sporadiques et entre 12 et 20 % dans les formes familiales. Les causes de récurrence seraient expliquées principalement par une exérèse incomplète (175,176). La surveillance post-opératoire par échographie cardiaque annuelle ou semestrielle est donc recommandée.

1.4 LES ANÉVRYSMES FUSIFORMES INTRACRÂNIENS ET AUTRES COMPLICATIONS NEUROLOGIQUES ASSOCIÉS AUX MYXOMES CARDIAQUES

La première revue de la littérature d'embolies cérébrales provenant de tumeurs cardiaques (principalement des myxomes en dehors d'un sarcome cardiaque) fût rapportée en 1965 par R. Joynt (177). Stoane et al. ont publié le premier cas d'anévrismes fusiformes intracrâniens associé au myxome (128). Depuis, de nombreux cas ont été rapportés par la littérature, certains avec une confrontation histologique permettant une meilleure compréhension du mécanisme physiopathologique.

1.4.1 Manifestations neurologiques

Les atteintes neurologiques du myxome, secondaires à des embolies, se manifestent de trois manières cliniquement et en imagerie : l'accident vasculaire ischémique, les anévrismes intracrâniens et les métastases solides. Zhang et al. proposent une classification en 4 stades, avec une progression des symptômes et des manifestations en imagerie (178).

Les atteintes ischémiques sont les plus fréquentes et volontiers révélatrices du myxome pouvant intéresser les artères cérébrales et les artères rétiniennes (179).

Les métastases solides se manifestent par des symptômes neurologiques aspécifiques, incluant des déficits neurologiques et de l'épilepsie (178).

Ces manifestations peuvent être inaugurales et permettre de diagnostiquer le MC (180) ou à distance, des mois voire des années après le diagnostic initial et l'exérèse, sans récurrence locale de la tumeur primitive (125,162,178,180).

1.4.2 Physiopathologie

Comme vu précédemment, les manifestations dépendent de l'extension de l'embolie tumorale à travers la paroi du vaisseau.

L'hypothèse d'un embolie tumorale provoquant un arrêt circulatoire et une destruction progressive, plus ou moins étendue de la paroi a été proposée, néanmoins de nombreux cas d'anévrismes et de métastases intracérébrales sont survenus sans manifestation ischémique. L'hypothèse de cellules adhérentes à la paroi puis envahissement progressivement cette dernière pourrait expliquer les trois types de manifestations.

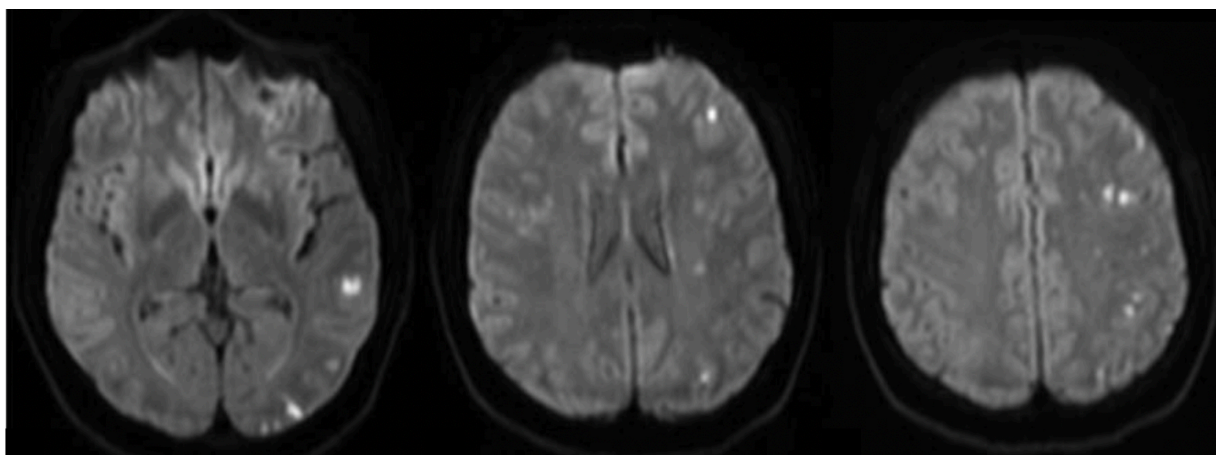
Comme nous l'avons vu précédemment, certains auteurs ont en effet montré des concentrations sériques d'IL-6 augmentées, avec une expression d'IL-6 par les cellules myxomateuses, et supposent un mécanisme d'interaction entre les cellules myxomateuses et les cellules endothéliales à l'aide d'ICAM-1, dont l'expression augmente lors de la sécrétion d'IL-6 (163,165,166). Ces cellules pourraient alors adhérer aux cellules endothéliales des vaisseaux cérébraux ou de leur vasa vasorum. Une étude de Kanda et al. a mis en évidence un marquage fortement positif d'IL-6 sur les cellules myxomateuses d'embolies intracrâniens, elles-mêmes en étroite relation avec les cellules endothéliales intracérébrales, donnant un aspect en « double paroi » (166).

1.4.3.1 Lésions ischémiques

Les lésions ischémiques pourraient provenir de deux mécanismes :

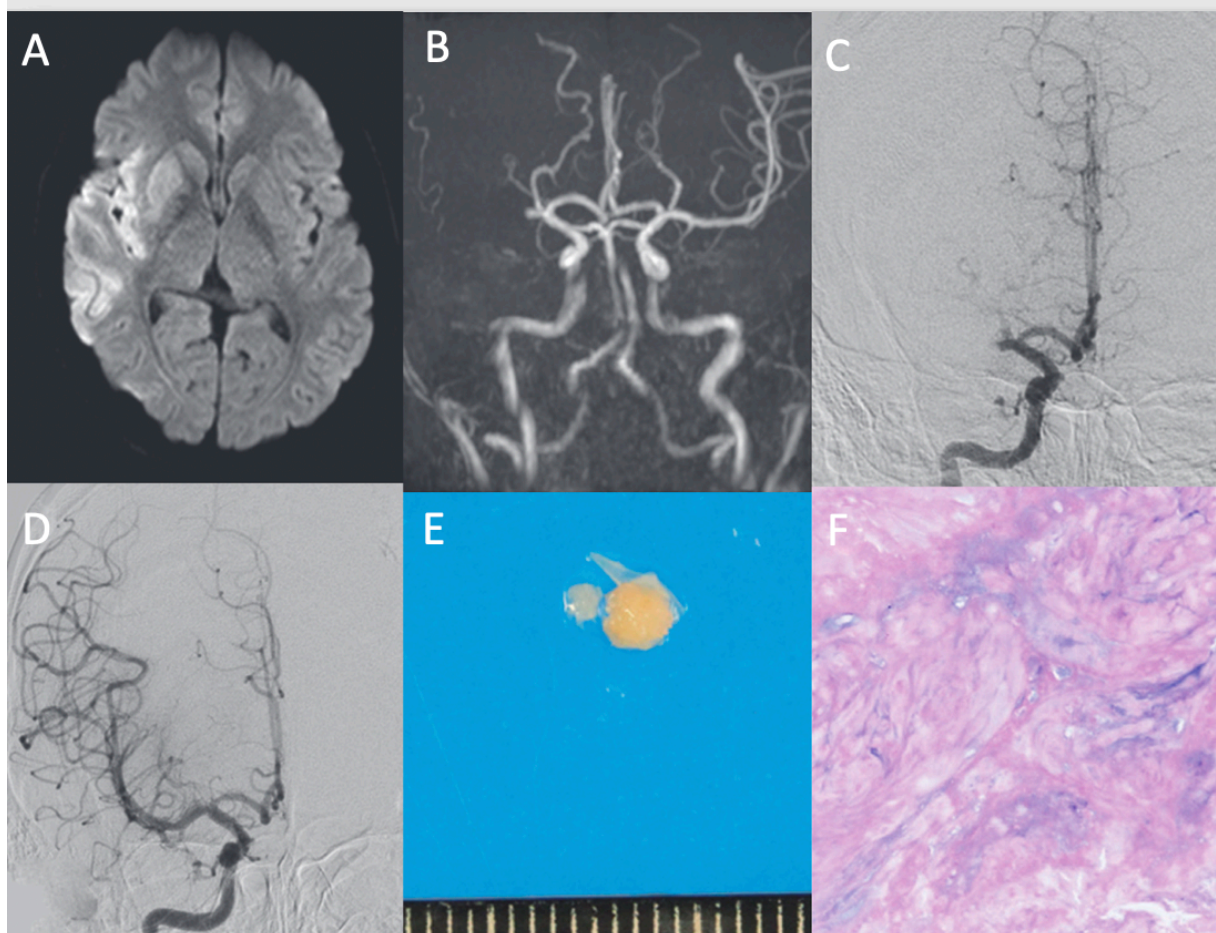
- d'embolies de thrombi formés au contact de la tumeur cardiaque (151,152)
- d'embolies myxomateux. Une étude histologique a par exemple mis en évidence des lésions ischémiques de la rétine et de la choroïde, avec des embolies myxomateux dans les artères associées (181). Des analyses du matériel récupéré lors de thrombectomie mécanique a confirmé la nature myxomateuse du matériel endovasculaire (182–184).
- d'un épaissement intimal, ou d'une occlusion complète de la lumière du vaisseau dû à une prolifération dans les couches sous intinales des cellules myxomateuses (181,185).

Figure 20 : Infarctus punctiformes multiples révélant un myxome de l'oreillette chez une patiente de 50 ans visible ici sur une séquence d'IRM pondérée en diffusion



Source : [W. Brinjikji, Neuroimaging Findings in Cardiac Myxoma Patients: A Single-Center Case Series of 47 Patients, Cerebrovascular Diseases, 2015.]

Figure 21 : AVC sylvien droit sur occlusion du segment M1 de l'artère cérébrale moyenne droite, ayant bénéficié d'une thrombectomie mécanique. L'analyse du thrombus retrouve une composition myxomateuse. Un myxome cardiaque sera diagnostiqué dans les suites. A et B : IRM en séquence de diffusion et angiographie « temps de vol », C et D : Angiographie soustraite per opératoire, avant et après passage d'un stentriever, Thrombus en vue macroscopie (E) et microscopie (x40) (F)



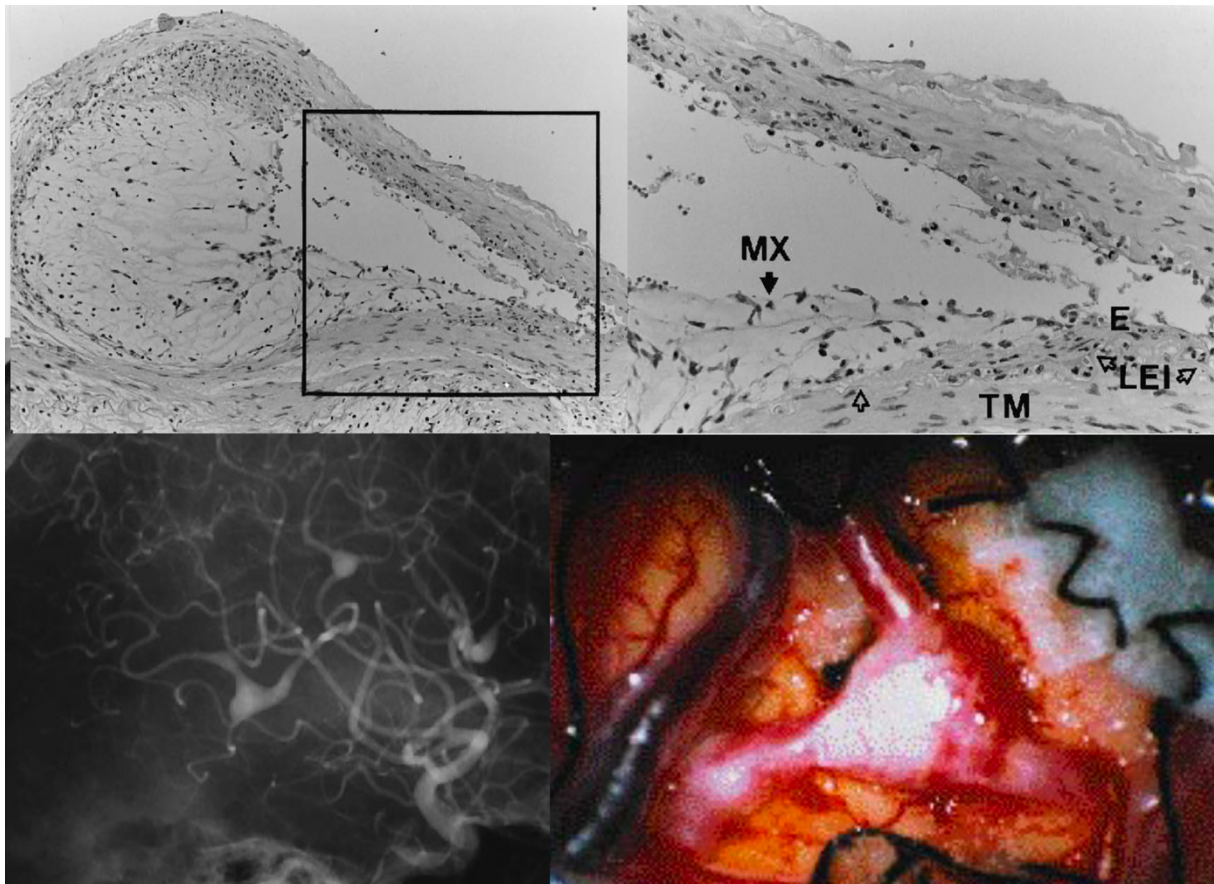
Source : [B. Ryu, Mechanical Endovascular Recanalization in a Patient with Middle Cerebral Artery Occlusion by Tumorous Emboli Originating from Cardiac Myxoma, NMC Case Report Journal, 2015.]

1.4.3.2 Lésions anévrysmales

Plusieurs preuves histologiques (133,181,186), avec prolifération de cellules myxomateuses dans la paroi du vaisseau font penser qu'un mécanisme embolique, avec invasion endothéliale et prolifération myxomateuse sous endothéliale est à l'origine de ces anévrysmes. Lors de la prolifération, des lésions de la paroi, et notamment de la LEI entraînent ensuite un anévrysme.

On trouve également parfois des petits îlots de cellules myxomateuses dans des zones par ailleurs saine de la paroi (181).

Figure 22 : Anévrysme fusiforme associé à un myxome cardiaque excisé. En haut : analyse en microscopie montrant une invasion de la lumière du vaisseau par des cellules myxomateuses (MX), atteignant l'endothélium (E) et la limitante élastique interne (LEI). En bas à gauche : angiographie pré opératoire. En bas à droite : vue de l'anévrysme per opératoire.

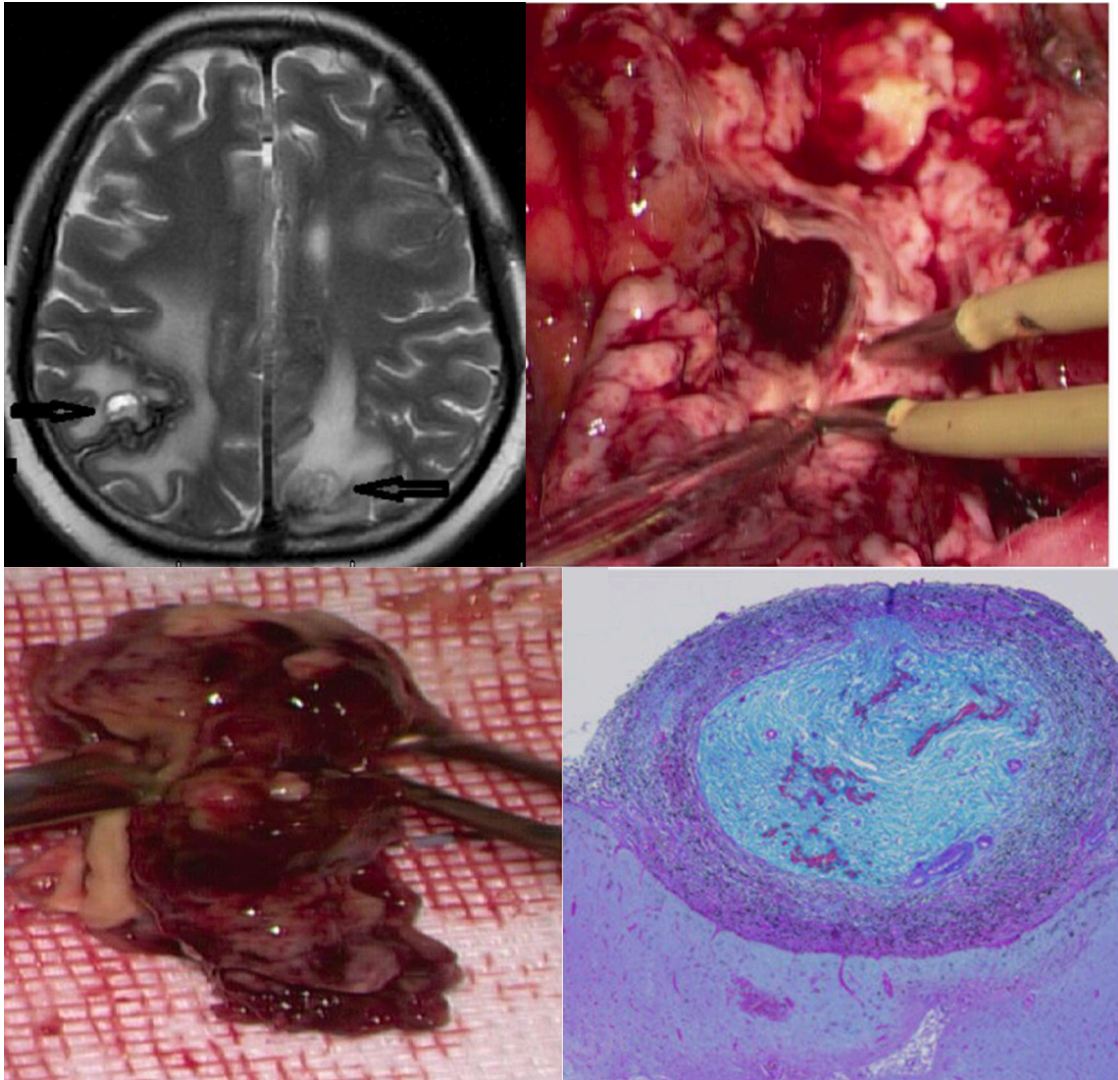


Source : [K. Furuya, Histologically verified cerebral aneurysm formation secondary to embolism from cardiac myxoma, Journal of Neurosurgery, 1995.]

1.4.3.3 Métastases solides

Pour les cas décrits de métastases, les hypothèses physiopathologiques sont une invasion du parenchyme cérébral après destruction des trois couches de la paroi des vaisseaux par embolie luminal; ou une atteinte des vasa vasorum primaire, avec une atteinte secondaire des vaisseaux puis de l'environnement parenchymateux.

Figure 23 : Métastases solides sus-tentorielles d'un myxome cardiaque visualisée en IRM pondérée T2 (en haut à gauche), vue per opératoire (en haut à droite), pièce macroscopique (en bas à droite) et analyse microscopique montrant une lésion myxomateuse entourée de tissu fibreux (en bas à droite)



Source : [S. Zhang, Neuroimaging characteristics and long-term prognosis of myxoma-related intracranial diseases, *Neuroradiology*, 2019.]

1.4.3 Épidémiologie et angio-architecture des anévrismes associés aux myxomes

Une méta-analyse menée en 2019 par S. Yuan (187), a trouvé un total de 63 patients. Une majorité était des femmes (72,1%). L'âge moyen était de 43,8 ans. La dimension maximale moyenne des myxomes était de 44,9 mm. 31,7% des patients présentaient des complications hémorragiques. 38,1% des patients présentaient des complications ischémiques. 80 % des patients présentaient des anévrismes multiples.

Les localisations préférentielles étaient l'artère cérébrale moyenne (84,7% des patients), l'artère cérébrale antérieure (34,8% des patients) et l'artère cérébrale postérieure (32,6% des patients). La forme des anévrysmes était dans 86% des patients des anévrysmes fusiformes, et dans 18 % des patients des anévrysmes sacciformes. On notera sur cette donnée que la nature myxomateuse des anévrysmes n'étant pas confirmée, certains de ces anévrysmes peuvent être de découverte fortuite et sans rapport avec le MC.

Une revue de la littérature de Sabolek et al. trouve des résultats concordants en dehors d'un taux de complication ischémique plus élevé (60%) pour un taux de complication hémorragique similaire (27%) (163).

Dans ces études, il n'existe pas d'information sur les dimensions des anévrysmes et l'imagerie ou l'analyse anatomopathologique de leur paroi n'était pas disponible.

1.4.4 Évolution et traitement

Les atteintes cérébrales peuvent être inaugurales et faire découvrir le myxome, parfois en l'absence de tout symptôme cardiaque, avec notamment des signes ischémiques (179,185), ou dans les jours qui suivent la chirurgie, ou à distance, parfois des années après (178,180,188).

En l'absence de traitement, l'atteinte est évolutive et peut être fatale en quelques années. Price et al. rapportent en 1970 le cas d'une patiente de 21 ans, prise en charge pour un tableau d'accident vasculaire cérébral d'origine myxomateuse cardiaque, qui présentera plusieurs épisodes successifs d'embolies cérébraux et périphériques avant de décéder 3 ans après le début de sa prise en charge en l'absence de traitement spécifique (181).

Dans la plupart des cas, les anévrysmes présentent une stabilité après la progression initiale. Dans la méta-analyse de Yuan (187), 69,4% des anévrysmes intracrâniens étaient stables, et 16,3% s'amélioraient. 12,2% des patients présentaient une aggravation clinique, dont 2% de décès. Dans une revue de la littérature du suivi d'anévrysmes fusiformes associés au myxome avec traitement conservateur, P. Flores et al. retrouvent des résultats semblables. A noter qu'un de leur patient suivi sur 5 ans présentait des évolutions anévrysmales dissociées avec certains des anévrysmes qui s'élargissaient tandis que d'autre régressaient (189).

Quand les anévrysmes évoluent avec des symptômes cliniques associés, ou quand des métastases solides apparaissent, des traitements peuvent être proposés par les cliniciens, sans niveau de preuve élevé : l'exérèse neurochirurgicale des métastases(188,190,191), une chimiothérapie, avec de la doxorubicine, de l'ifosfamide ou de l'endoxan (191), de la radiothérapie encéphalique in toto, avec différents protocoles de doses proposés (180), ou une association de chimiothérapie et de radiothérapie. Un protocole d'association de chimiothérapie (Doxorubicine et Ifosfamide) associé à une radiothérapie de 5 Gy sur l'encéphalite in toto a montré une survie sans récurrence prolongée chez un patient avec métastases cérébrales (191).

Des traitements spécifiques étaient proposés dans certains cas, avec 22,7% de traitement chirurgical dans la revue systématique de Yuan (187) (notamment des résections, des poses de clips chirurgicaux, des techniques de « wrapping ») et 6,8% de coiling.

Concernant les AVC ischémiques sur occlusion d'un vaisseau, une dizaine de cas de thrombolyse intraveineuse efficace ont été rapportée dans la littérature (192,193), néanmoins ces cas ne présentaient pas d'autres atteintes cérébrales et pouvait donc être compatibles avec un embolie de thrombus cruorique associé à la tumeur. On trouve également quatre cas dans la littérature de thrombectomie mécanique efficace pour des embolies myxomateux ; le diagnostic de MC étant fait a posteriori dans tous les cas (182–184).

2 : MATÉRIELS ET MÉTHODES

2.1 SÉLECTION DES PATIENTS

L'objectif de cette étude est de décrire la population des patients ayant un anévrisme fusiforme intracrânien et d'évaluer son association à un myxome cardiaque.

2.1.1 Identification des patients éligibles

Afin de constituer une cohorte de patients présentant un anévrisme fusiforme intracrânien, nous avons interrogé notre base de données informatisée centralisant l'ensemble des données de santé de nos patients (logiciel « Dr. Warehouse » (Codoc, Paris)) afin de cribler tous les rapports médicaux de l'institution (centre hospitalier universitaire français (GHU Paris – Site Sainte Anne, Paris), incluant les comptes rendus cliniques d'hospitalisation, de consultation, d'imagerie, opératoire et d'anatomopathologie. Ce centre hospitalier est spécialisé dans les maladies de l'encéphale, comprenant un service de neuroradiologie diagnostique et interventionnelle, un service de neurologie comprenant une unité de neurovasculaire, un service de neurochirurgie et une neuroréanimation. Les mots clés utilisés pour le criblage étaient « anévrisme » et « fusiforme » sur la période du 1^{er} janvier 2007 au 1^{er} janvier 2022.

2.1.2 Critères d'inclusion

Un radiologue junior (5 ans d'expérience dont un en neuroradiologie vasculaire) a revu tous les dossiers des patients criblés, et a évalué les critères d'inclusion et d'exclusion. Pour les cas équivoques, un radiologue senior (plus de 10 ans d'expérience) a revu les cas pour trancher. L'imagerie de l'ensemble des patients éligibles a été relue.

Pour être inclus dans l'étude, le patient devait être porteur d'un anévrisme fusiforme intracrânien et avoir une imagerie sur notre PACS des vaisseaux intracrâniens.

Les imageries disponibles pouvaient être :

- 1) Les IRM avec séquences angiographiques (séquence temps de vol 3D, séquence pondérée T1 3D écho de gradient après injection de chélate de gadolinium) étaient

utilisées. Des séquences dites de susceptibilité magnétique (T2*, SWAN, SWI) et FLAIR étaient également analysées si disponibles.

- 2) Des imageries tomodensitométriques avec injection de produit de contraste iodé au temps artériel.
- 3) Des angiographies cérébrales digitalisées avec soustraction.

2.1.3 Critères d'exclusion

Les patients porteurs d'un anévrisme fusiforme extracrânien ou sacculaire intracrânien, sans anévrisme fusiforme intracrânien, ont été exclus.

Les patients dont les imageries étaient de mauvaise qualité étaient exclus, i.e. avec des coupes épaisses (>1,5 mm), avec des artéfacts de mouvements, et tout artéfact empêchant une bonne analyse des vaisseaux intracrâniens.

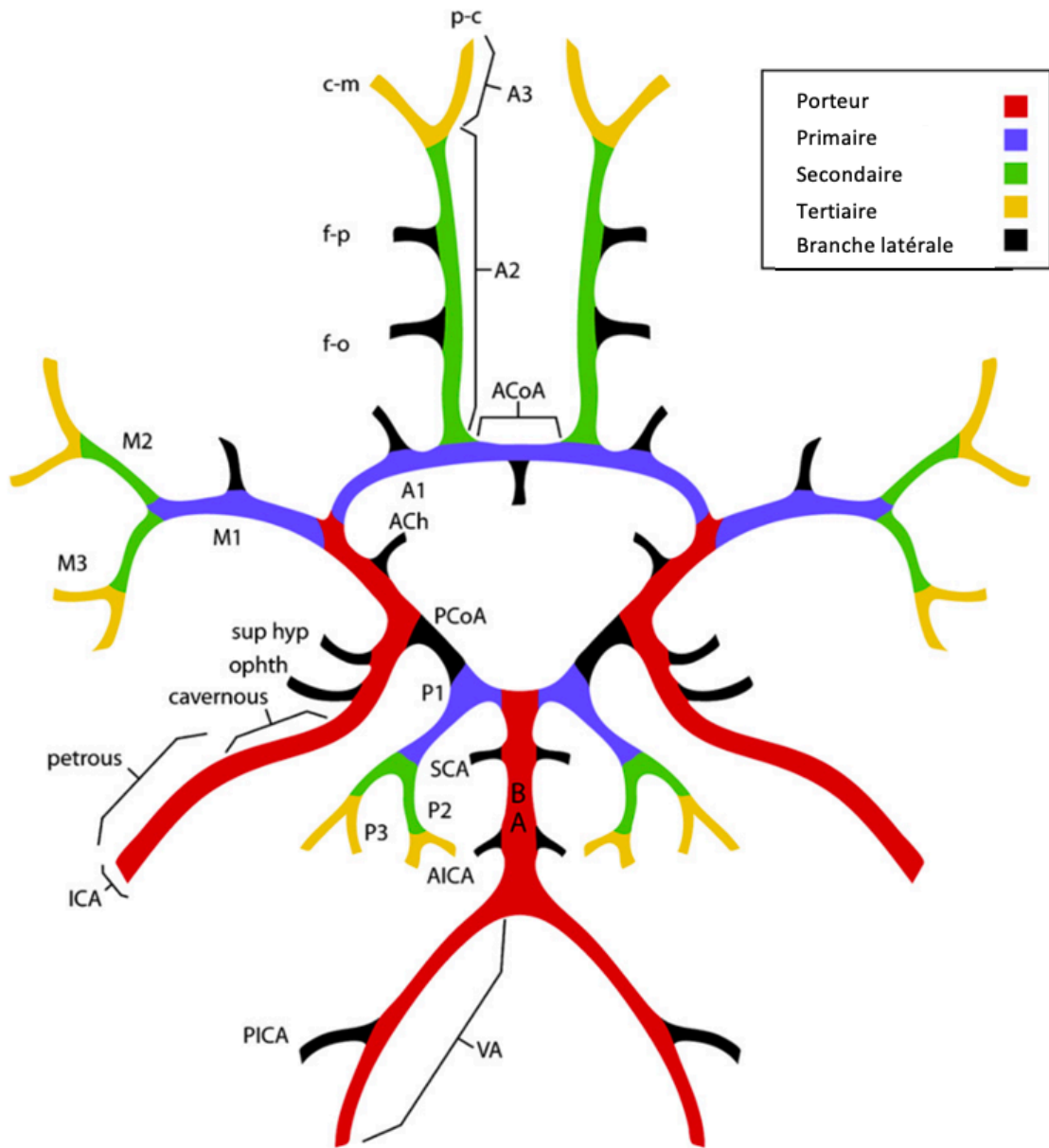
Les patients porteurs d'anévrismes fusiformes avec une étiologie identifiée ont été exclus de l'analyse finale : : (i) les anévrismes carotidiens sur son segment intracaverneux, (ii) les anévrismes de l'artère basilaire dolicho ectasique, (iii) les anévrismes infectieux, (iv) les anévrismes d'hyperdébit, (v) les anévrismes associés à des vascularites, (vi) les dissections artérielles post traumatiques et (vii) les anévrismes néoplasiques.

2.2 RECUEIL DES DONNEES DES PATIENTS ELIGIBLES

2.2.1 Informations collectées

Pour chaque imagerie analysée étaient collectés le nombre d'anévrismes fusiformes leur localisation sur les vaisseaux intracrâniens et leur classification selon la classification de Pritz (**Fig. 24**) (2), leur longueur et leur diamètre. Si une imagerie de paroi des vaisseaux était disponible (séquence d'IRM volumique en pondération T1 spin echo dite « sang noir » après injection de chélate de gadolinium), était évaluée la présence d'un rehaussement de la paroi artérielle après injection. Était également collectés la présence de signe hémorragique ou ischémique dans le territoire de l'artère porteuse de l'anévrisme. Si plus d'une imagerie était disponible, était évaluée l'évolution de chaque anévrisme. Les mesures utilisées pour les analyses étaient alors celles de la première imagerie disponible.

Figure 24 : Classification des anévrysmes selon Pritz.



Source : [M. Pritz, Cerebral Aneurysm Classification Based on Angioarchitecture, J. of Stroke and Cerebrovascular Diseases, 2011.]

2.3 DONNÉES PROSPECTIVES

L'association entre myxome intracardiaque et anévrisme fusiforme intracrânien est décrite, mais sans connaissance de sa fréquence, nous avons donc inclus dans notre étude l'ensemble des patients porteurs d'un anévrisme fusiforme intracrânien sans cause identifiée et dont une imagerie artérielle intracrânienne était disponible. Une imagerie cardiaque à la recherche d'un myxome a été proposée à chaque patient par téléphone, dans le cadre de soins courants. Trois appels au minimum étaient effectués avant de classer le patient comme « perdu de vue ».

2.3.1 Données cliniques

Les informations cliniques suivantes étaient collectées : l'âge, le sexe, les facteurs de risque cardio-vasculaire : présence d'une hypertension artérielle, d'un diabète, d'une consommation de tabac et d'un éventuel sevrage, d'une dyslipidémie ; l'antécédent familial d'anévrisme intracrânien, les circonstances diagnostiques de l'anévrismes, et la présence d'un CC. Les groupes de patients porteurs d'anévrismes fusiformes intracrâniens sans et avec myxome ont été comparés.

2.3.2 Imagerie cardiaque

Lors de l'entretien téléphonique initial, était proposée à chaque patient la réalisation d'une imagerie cardiaque, avec une explication éclairée quant à l'intérêt de cette dernière. Nous expliquions au patient l'association rare mais non nulle, rapportée dans la littérature, entre la présence d'un anévrisme artériel intracrânien et la présence d'une tumeur intracardiaque.

La modalité d'imagerie proposée en première intention était l'IRM cardiaque. Dans les cas où l'IRM n'était pas réalisable, chez les patients âgés, en cas de contre-indication ou si le patient habitait dans une zone sans accès facile à l'IRM cardiaque, un scanner cardiaque ou une échographie transthoracique (ETT) était proposés.

Si une imagerie cardiaque avec un protocole suffisant et des conditions de réalisation optimale pour le diagnostic de MC, c'est-à-dire incluant des séquences morphologiques explorant les quatre cavités et permettant de détecter des masses centimétriques pour l'IRM, une résolution spatiale suffisante et une acquisition synchronisée sur l'électrocardiogramme pour

le scanner cardiaque, et des bonnes conditions de réalisation et de visualisation pour l'ETT, avait déjà été réalisée après le diagnostic d'anévrisme fusiforme, les images et le compte rendu d'imagerie étaient récupérés et utilisés.

Quand les patients vivaient à proximité de notre centre, une IRM cardiaque était organisée dans un centre partenaire (Institut Mutualiste Montsouris, Paris). La machine d'IRM utilisée était alors une GE MR 450 avec champ magnétique de 1,5 Tesla. Le protocole de séquence suivant était réalisé : Gating cardiaque / Balayage du cœur en petit axe et axial strict en mode ciné SSFP avec coupes jointives de 8 mm. En cas de suspicion de lésion intracardiaque, une injection de produit de contraste de chélate de gadolinium était faite, suivi de séquence T1 SSH et PSIR en petit axe et axial strict avec coupes jointives de 8 mm.

Quand les patients ne vivaient pas à proximité de notre centre, une imagerie cardiaque était prescrite avec l'indication suivante : recherche de myxome cardiaque. Le protocole d'IRM, de scanner ou de l'ETT était laissé à l'appréciation du radiologue local.

2.4 ANALYSE STATISTIQUE

Les analyses statistiques ont été conduites à l'aide du logiciel JMP 16.2 (Cary, NC : SAS Inc). Les variables continues sont présentées avec leur valeur médiane et les interquartiles, ainsi que leurs valeurs extrêmes. Les variables catégorielles sont présentées en nombre et en pourcentage.

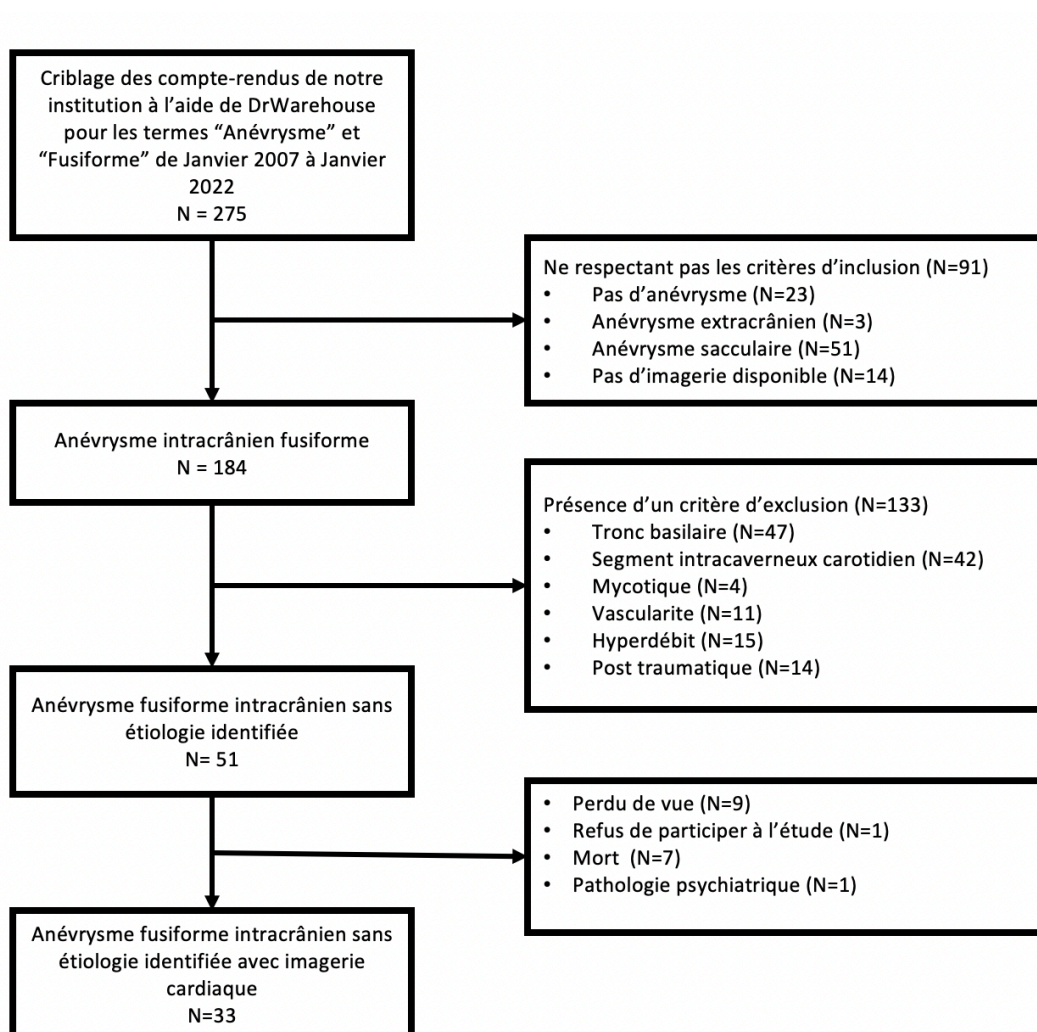
La comparaison des variables quantitatives était effectuée avec un test T de Student. La comparaison des variables qualitatives était effectuée avec un test de Chi-2 ou un test exact de Fischer. Le seuil de significativité retenu pour l'ensemble des analyses était une valeur de p inférieur à 0.05.

3 : RÉSULTATS

3.1 DIAGRAMME DE FLUX

275 patients ont été criblés avec les mots-clés « anévrisme » et « fusiforme » entre Janvier 2007 et Janvier 2022, à l'aide du logiciel Dr Warehouse. Le diagramme de flux est visible sur la Fig. 13.

Figure 25 : Diagramme de flux de la population



3.1.1 Critères

91 patients ne remplissaient pas les critères d'inclusion : 23 sans anévrisme, 3 anévrysmes extracrâniens, 51 anévrysmes sacculaires et 14 sans imagerie disponible. 184 patients remplissaient les critères d'inclusion.

3.1.2 Critères d'exclusion

133 patients avaient une étiologie identifiable à leur anévrisme : 47 anévrysmes de l'artère basilaire, 42 anévrysmes de l'artère carotide sur son segment intracaverneux, 4 anévrysmes mycotiques, 15 anévrysmes d'hyperdébit, 14 dissections post traumatiques et 11 anévrysmes liés à une vascularite.

3.1.3 Non inclusion

Parmi les patients éligibles, 18 n'ont pu être inclus : 9 n'ont jamais pu être contacté, 1 a refusé de participer à l'étude, 7 étaient décédés et 1 patient n'a pu donner son consentement éclairé du fait d'une pathologie psychiatrique.

3.2 DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES ET CLINIQUES

Un total de 33 patients présentaient un anévrisme fusiforme intracrânien sans étiologie identifiée. 5 patients (15% de la population totale) avaient un antécédent de MC connu et opéré avant l'étude. 28 patients ont bénéficié d'un dépistage par imagerie cardiaque à la recherche de myxome cardiaque. 20 ont bénéficié d'une IRM (71%), 6 d'une ETT (21%) et 2 d'un scanner cardiaque (8%).

Aucun MC n'a été diagnostiqué dans les 28 patients sans antécédent de MC opéré (85% de la population totale).

Le tableau 2 présente les caractéristiques démographiques et cliniques des deux populations.

3.2.1 Caractéristiques démographiques des populations

Les femmes constituent 80% du groupe avec MC, et 60% du groupe sans MC. L'âge médian était de 52 ans (écart interquartile (EI) : 35 – 66) dans le groupe MC et de 58 ans (EI : 45 – 70) dans le groupe sans MC.

3.2.2 Caractéristiques cliniques des populations

Les facteurs de risque cardiovasculaire ne présentaient pas de différence significative entre les deux groupes. Un complexe de Carney était retrouvé chez 2 patients (40%) dans le groupe avec MC et 0 patient dans le groupe sans MC, avec une différence significative ($p=0.02$). Le diagnostic initial des anévrysmes fusiformes était fait lors d'un événement neurologique aigu chez 100 % des patients du groupe MC et 29% du groupe sans MC, avec une différence significative ($p=0.003$)

Tableau 1 : Caractéristiques démographiques et cliniques de la population.

	Groupe avec MC (n=5)	Groupe sans MC (n=28)	Total (n=33)	P- value
Age médian (EI) - années	52 (35 - 66)	58 (45 - 70)	58 (46 - 68)	
Femme	4 (80)	17 (60)	21 (64)	
Consommation tabagique				0.4
Fumeur actif	3 (60)	3 (10)	4 (12)	
Fumeur sevré	1 (20)	7 (25)	8 (24)	
Non fumeur	1 (20)	19 (68)	21 (64)	
Hypertension artérielle	2 (40)	15 (54)	17 (51)	0.58
Diabète	2 (40)	4 (18)	7 (21)	0.26
Dyslipidémie	1 (20)	10 (36)	11 (33)	0.49
Antécédent d'anévrysme familial	0 (0)	2 (7)	2 (6)	0.39
Complexe de Carney	2 (40)	0 (0)	2 (6)	0.02
Diagnostic lors d'un événement neurologique aigu	5 (100)	8 (29)	13 (39)	0.003

3.3 CARACTÉRISTIQUES DES ANÉVRYSMES

Un total de 55 anévrisme a été décelé dans la population éligible : 14 dans le groupe avec MC, soit une moyenne de 2,8 anévrisme par patient, et 31 dans le groupe sans MC, soit une moyenne de 1,1 anévrisme par patient. Le maximum d'anévrisme par patient était de 7 dans le groupe avec MC et de 2 dans le groupe sans MC.

Tableau 2 : Localisation des anévrismes dans les deux populations

	Groupe avec MC (n=5)	Groupe sans MC (n=28)	Total (n=33)	P-value
Total	14	31	45	
Anévrisme par patient	2.8	1.1	1.4	0.09
ACI	0 (0)	3 (10)	3 (7)	
ACA	0 (0)	4 (13)	4 (9)	0.15
A1	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
A2	0 (0)	4 (13)	4 (9)	
A3	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
ACM	13 (93)	21 (68)	34 (76)	0.06
M1	0 (0)	6 (19)	6 (13)	
M2	9 (64)	15 (48)	24 (53)	
M3	2 (14)	0 (0)	2 (4)	
M4	2 (14)	0 (0)	2 (4)	
V4	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
TB	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
ACP	1 (7)	3 (10)	4 (9)	0.78
P1	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
P2	0 (0)	3 (10)	3 (7)	
P3	1 (7)	0 (0)	1 (2)	
AComA	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
AComP	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
Classification de Pritz				0.005
Vaisseau porteur	0 (0)	3 (10)	3 (7)	0.23
Primaire	0 (0)	6 (19)	6 (13)	0.07
Secondaire	9 (64)	22 (71)	31 (69)	0.98
Tertiaire et plus distal	5 (36)	0 (0)	5 (11)	0.002
Collatérale	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
Côté (Gauche)	18 (58)	7 (50)	25 (55)	0.61

3.3.1 Localisation des anévrismes

L'artère cérébrale moyenne (ACM) était la localisation la plus fréquente dans les deux groupes : 13 (93%) dans le groupe avec MC et 21 (68%) dans le groupe sans MC. 1 anévrisme (7%) était localisé sur l'artère cérébrale postérieure (ACP) dans le groupe avec MC, et 3 (10%) dans le groupe sans MC. 4 anévrismes étaient localisés sur l'artère cérébrale antérieure (ACA)

dans le groupe sans MC, et aucun dans le groupe avec MC. Les communicantes antérieures et postérieures n'étaient pas touchées.

Concernant la distalité des vaisseaux touchés, les anévrysmes du groupe avec MC affectaient uniquement les branches secondaires et tertiaires ou plus, respectivement 64% et 36%, tandis que des branches plus proximales étaient atteintes dans le groupe sans MC : vaisseaux porteurs pour 3 anévrysmes (10%), primaires pour 5 anévrysmes (19%) et secondaires pour 22 anévrysmes (71%). Une différence significative entre les deux groupes était observée pour le groupe tertiaire (p=0.002).

Il n'y avait pas de différence significative pour la latéralité entre les deux groupes.

3.3.2 Angio-architecture des anévrysmes

Tableau 3 : Angio-architecture des anévrysmes dans les deux populations

	Groupe avec MC (n=14)	Groupe sans MC (n=31)	Total	P-value
Longueur (médiane, EI)	12,9 (11,1 - 15,5)	8,6 (6 - 21)		0,9
Longueur (intervalle)	6 - 23	2 - 31		
Diamètre maximal (médiane, EI)	4 (2,6 - 6,1)	5,4 (4,2 - 7)		0,014
Diamètre maximal (intervalle)	2,2 - 7	1,6 - 11,6		
Rehaussement				0,0326
Présent	8 (88,9)	12 (48)	20 (58,8)	
Absent	1 (11,1)	13 (52)	14 (41,2)	

Le diamètre maximal des anévrysmes était significativement plus petit dans le groupe avec MC (p=0,014). La longueur ne montrait pas de différence significative. Quand une imagerie de paroi était disponible, on observait significativement plus de rehaussement dans le groupe avec MC : 8 anévrysmes (88,9%) contre 12 (48%) dans le groupe sans MC (p=0,033).

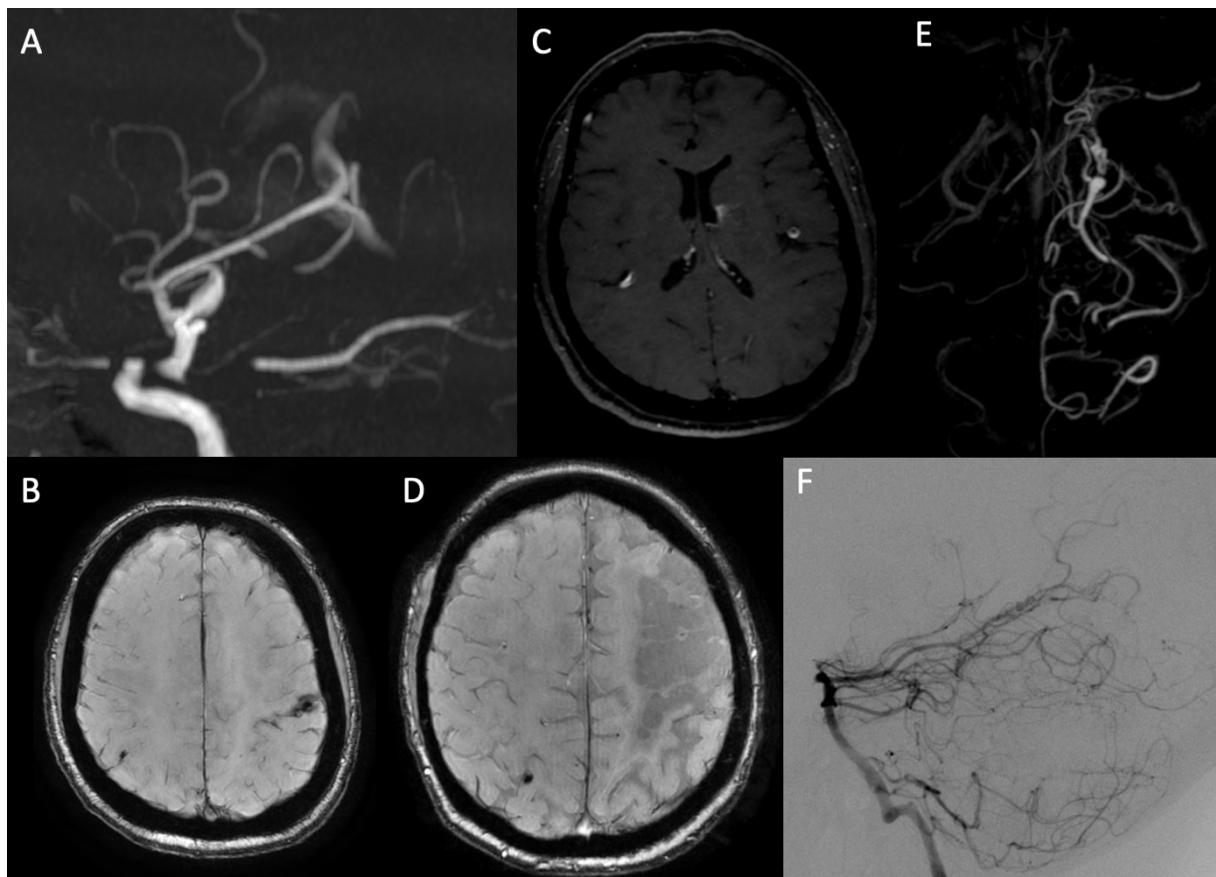
3.3.3 Complications associées dans le territoire d'aval

Tableau 4 : Complication dans le territoire d'aval du vaisseau porteur dans les deux populations

	Groupe avec MC (n=14)	Groupe sans MC (n=31)	Total	P-value
Signe hémorragique dans le territoire d'aval				0,0005
Présent	6 (66,7)	1 (5,3)	9 (32,1)	
Absent	3 (33)	18 (95)	19 (67,9)	
Signe d'ischémie dans le territoire d'aval				0,0239
Présent	5 (45,5)	2 (10)	20 (64,5)	
Absent	6 (54,5)	18 (90)	11 (35,5)	

Dans la population où ces données étaient disponibles, on observait de façon très significative plus de signes hémorragiques et ischémiques dans les territoires d'aval des anévrysmes du groupe avec MC. Des signes hémorragiques étaient visibles en aval de 6 anévrysmes (66,7%) dans le groupe des patients avec MC contre 1 (5,3%) dans le groupe des patients sans MC ($p=0,0005$). Des signes d'ischémie étaient présents dans le territoire d'aval de 6 anévrysmes (45,5%) dans le groupe des patients avec MC contre 2 (10%) dans le groupe des patients sans MC ($p=0,02$).

Figure 26 : Illustrations d'anomalies retrouvées chez les patients avec des anévrysmes fusiformes intracrâniens associés au myxome cardiaque. A : Anévrysme « en queue de baleine » M3 en séquence d'IRM temps de vol, C : Prise de contraste pariétale d'anévrysmes en séquence d'IRM « sang noir », B et D : Microsaignements dans des territoires d'aval, D : séquelle ischémique d'un territoire d'aval, E et F : Anévrysme du segment P3/P4 avec sténose dilatation en séquence d'IRM temps de vol et angiographie soustraite



3.3.4 Suivi longitudinal évolutif des anévrysmes fusiformes associés au myxome

Dans notre série, tous les patients avec anévrysme fusiforme associé au myxome cardiaque (AFMC) avaient un suivi par imagerie cérébrale allant d'une période de 4 mois à 12 ans, avec une moyenne de 4,5 ans. 7/14 (50%) étaient dépistés au diagnostic puis stables par la suite. Chez une patiente, 2 anévrysmes ont progressés, avec des ischémies associées.

1 anévrysme thrombosé a présenté une recanalisation spontanée et 1 anévrysme a évolué vers la thrombose. 1 des anévrysmes a présenté un hématome de paroi, qui a ensuite régressé pour laisser place à une dilatation de la lumière avec prise de contraste pariétale. 3 anévrysmes présentaient des modifications évolutives de leur rehaussement.

3.3.5 Chronologie par rapport à la découverte du myxome cardiaque

Une patiente a présenté des signes neurologiques en rapport avec un AVC ischémique sylvien profond gauche ayant permis de découvrir de multiples anévrysmes intracrâniens 2,5 ans après avoir été opérée de son myxome cardiaque. L'imagerie cardiaque réalisée lors de l'événement neurologique ne montrait pas de récurrence.

Une patiente a présenté des signes neurologiques en rapport avec un AVC ischémique de plusieurs territoires, avec un bilan retrouvant un anévrysme fusiforme intracrânien. Un myxome cardiaque fut mis en évidence dans les heures qui suivaient par ETT.

Un patient suivi pour un CC et opéré à deux reprises (9 ans d'intervalle) pour un MC a présenté à 5 ans de sa dernière chirurgie un épisode neurologique aigu avec céphalées et vomissements qui a permis de révéler de multiples anévrysmes fusiformes intracrâniens.

Une patiente suivie pour un CC et opérée à deux reprises, avait fait un AVC ischémique quelques jours avant sa première chirurgie pour un MC de découverte fortuite. 23 ans plus tard elle présente une récurrence de son MC. Lors d'un déficit transitoire survenu avant la deuxième chirurgie, deux anévrysmes fusiformes sont découverts.

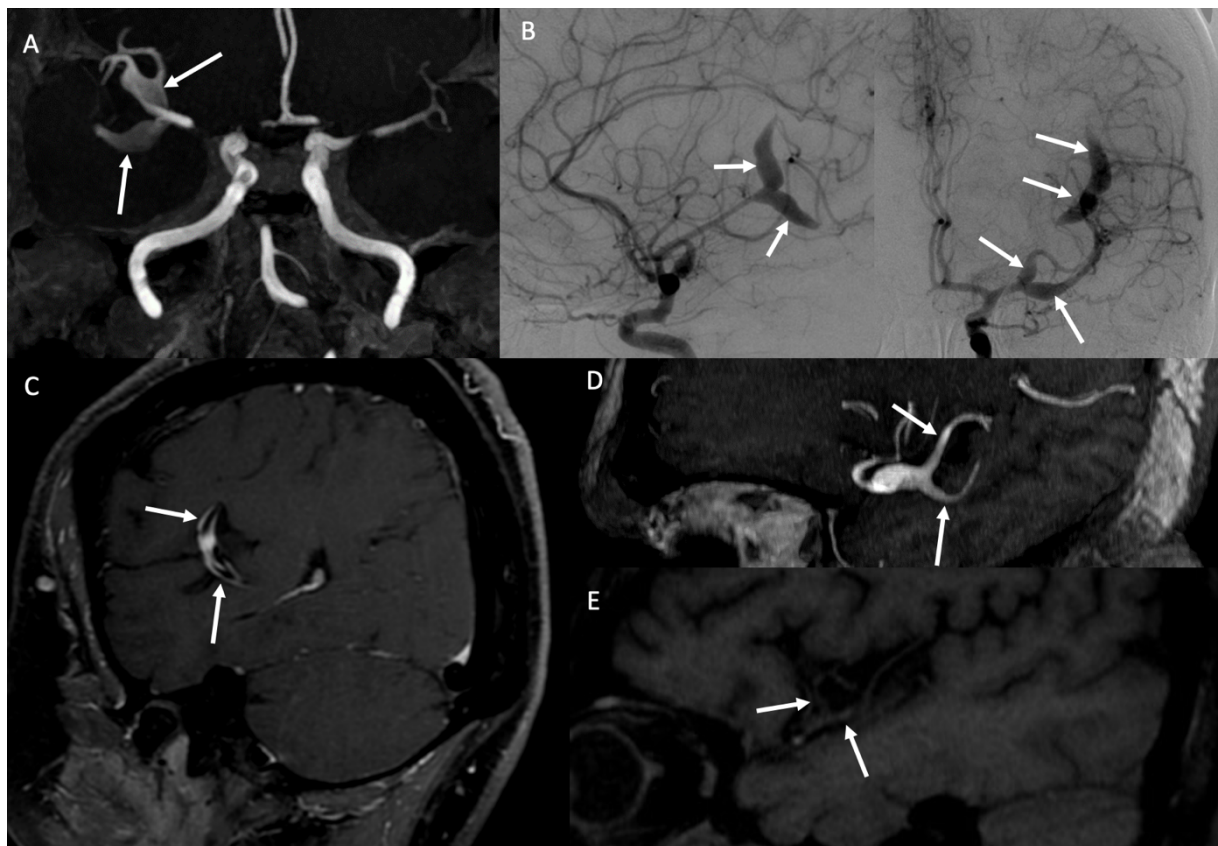
Enfin, la dernière patiente avait présenté un AIT avec dysarthrie et paralysie faciale droite au décours d'une chirurgie pour MC, sans manifestation embolique avant la chirurgie. L'IRM réalisée à cette occasion avait permis de mettre en évidence un anévrysme fusiforme sylvien gauche.

2/5 patients ont donc présenté des anévrysmes à distance de leur chirurgie de MC. 1 patient a vu son myxome découvert lors d'un événement neurologique aigu.

3.3.6 Une morphologie particulière chez certains anévrysmes

Lors de notre étude, nous avons découvert un signe caractéristique sur la population étudiée dans le groupe avec CM : 4 des patients avec CM étaient porteurs d'anévrysmes situés après des bifurcations en miroir, donnant un aspect en « queue de baleine ». A noter qu'une des patientes présentait ce signe à trois bifurcations différentes. Aucun anévrysme avec ces caractéristiques n'a été mis en évidence dans le groupe sans MC. Dans 3 cas sur 5, ce signe était visible sur des bifurcations de segment M2 de l'ACM, 1 cas sur des bifurcations M3 et 1 cas sur des bifurcations M4.

Figure 27 : Aspect en « queue de baleine » d'anévrysmes de patients avec MC. A et D : séquence d'IRM en temps de vol, B : angiographie soustraite digitalisée, C : Séquence d'IRM pondérée T1 « sang noir » après injection, E : Séquence d'IRM pondérée T1 sans injection (anévrisme thrombosé)



4 : DISCUSSION

4.1 PERSPECTIVES DES RESULTATS AVEC LA LITTÉRATURE

Le but de cette étude était d'identifier des caractéristiques épidémiologiques et angio-architecturales des AFMC. Nous avons dépisté de manière systématique le MC chez des patients avec des anévrysmes fusiformes intracrâniens sans étiologie évidente identifiée. C'est à notre connaissance la première étude systématique comparant des populations de patients porteur d'anévrysmes fusiformes intracrâniens d'étiologie non identifiée.

La proportion de patients avec MC dans la population d'anévrysmes fusiformes intracrâniens d'étiologie non identifiée était de 15%, ce qui n'est pas négligeable pour une tumeur touchant moins de 0.04% de la population.

Le seul facteur de risque en faveur d'un AFMC était la présence d'un complexe de Carney, ce qui n'a pas d'impact concret étant donné que ces patients sont déjà dans des filières spécifiques.

Les patients qui n'avaient pas de myxome connu opéré et qui ont accepté le dépistage cardiaque ne présentaient pas de tumeur cardiaque dans notre étude. L'ensemble des examens de dépistage était négatif. Ce qui suggère probablement que la réalisation d'un examen cardiaque pour rechercher un myxome cardiaque en cas d'anévrysme fusiforme intracrânien sans étiologie identifiée n'est pas rentable.

Sur le plan clinique et radiologique, ces anévrysmes semblent plus bruyants : ils étaient dans notre série toujours découverts lors d'un événement neurologique aigu. Des manifestations hémorragiques étaient présentes dans 2/3 des cas dans le territoire d'aval du vaisseau portant l'anévrysme, avec une différence très significative avec le groupe contrôle. Des manifestations ischémiques étaient également observées dans un peu moins de la moitié des cas, avec une différence significative avec le groupe contrôle. Néanmoins, après la phase initiale aiguë, l'évolution de ces anévrysmes semble relativement bénigne, avec une stabilité dans la majorité des cas, ce qui concorde avec les études précédentes (187,189). Cette caractéristique

est spécifique des AFMC dans le groupe des anévrysmes tumoraux, les anévrysmes tumoraux associés aux autres tumeurs, malignes, ayant des évolutions très rapides et des pronostics défavorables(130–132,194). Chez une des patientes, l'un des anévrysmes avait initialement un hématome de paroi, qui a ensuite régressé pour laisser place à une dilatation de la lumière et une prise de contraste pariétale. L'une des hypothèses serait une rupture de la LEI ayant engendré un hématome de paroi, qui a ensuite régressé. La prise de contraste pourrait être soit due à un mécanisme de réparation inflammatoire, soit à la présence de cellules myxomateuses au niveau de la paroi.

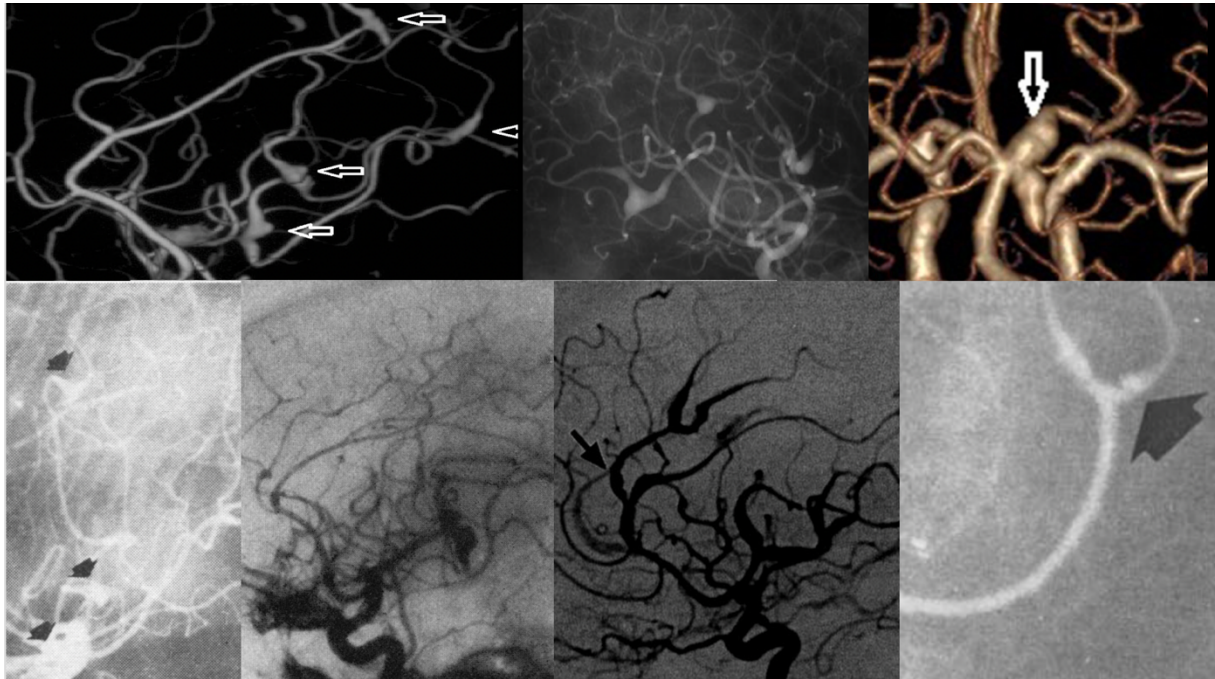
Enfin, ces anévrysmes semblent pouvoir évoluer à leur propre compte, y compris des années après la chirurgie du myxome, un des patients ayant vu ses anévrysmes découvert 5 ans après la chirurgie du MC, sans récurrence locale. Cette caractéristique pourrait amener à proposer un suivi neurologique au patient opéré d'un myxome, l'atteinte neurologique n'étant pas rare.

Au niveau de l'angio-architecture des anévrysmes liés au myxome cardiaque, nous avons montré que leur paroi se rehausse dans une majorité de cas (89% des cas avec imagerie de paroi), et de manière statistiquement plus importante que dans le groupe sans myxome, ce qui peut être compatible avec la présence de cellules myxomateuses dans la paroi anévrysmale.

Par ailleurs, notre étude est en accord avec la littérature, avec des anévrysmes volontiers multiples, distaux, plus fréquemment situés sur l'artère cérébrale moyenne.

Nous avons également découvert un signe caractéristique dans notre étude, le signe « de la queue de baleine », trouvé dans 4 des 5 patients porteurs d'AFMC de notre étude, dont 2 fois chez la même patiente à des bifurcations différentes. Ce signe n'était visible chez aucun patient du groupe sans MC. Bien que jamais décrit dans la littérature à notre connaissance, ce signe a été retrouvé a posteriori sur de nombreuses figures de la littérature des AFMC.

Figure 28 : Exemples d'anévrismes en queue de baleine tirée de la littérature des anévrismes fusiformes associés au myxome cardiaque, angiographie 2D et 3D.



Source : [S. Zhang et al., Neuroimaging characteristics and long-term prognosis of myxoma-related intracranial diseases, *Neuroradiology*, 2019 ; L. Stoane et al., Radiologic Observations in Cerebral Embolization from Left Heart Myxomas, 1966 ; W. Jean et al., Multiple Intracranial Aneurysms as Delayed Complications of an Atrial Myxoma: Case Report, *Neurosurgery*, 2001 ; C. Burton et al., Multiples Cerebral Aneurysm and Cardiac Myxoma, *NEJM*, 1970 ; H. Damasio et al., Multiple Cerebral Aneurysms and Cardiac Myxoma, *Arch Neurol*, 1975 ; K. Furuya et al., Histologically verified cerebral aneurysm formation secondary to embolism from cardiac myxoma, *J. Neurosurg*, 1995]

4.2 LIMITES

Notre travail était basé sur une cohorte formée de manière rétrospective de patients dans un seul centre. Ainsi sur les 51 patients éligibles, 18 n'ont pu être inclus, principalement car perdus de vue ou décédés. Néanmoins nous avons consulté le dossier des patients décédés et perdus de vue, et au moment du diagnostic de l'anévrisme aucun élément ne laissait supposer une tumeur cardiaque ou d'autre origine évolutive. Un travail prospectif sur cette pathologie semble difficile étant donné la rareté des anévrismes fusiformes et du MC.

Le nombre de patients est assez faible étant donné la rareté de la pathologie, ce qui n'a pas permis de montrer de différence significative sur certains paramètres comme les dimensions anévrysmales, avec uniquement une tendance à un diamètre maximal plus petit.

Les patients inclus dans notre étude dans le groupe avec myxome cardiaque présentaient un grand nombre de complications neurologiques, mais cela peut être expliqué par le fait que les patients étaient pris en charge dans notre pôle neurosciences, donc avec une grande probabilité d'avoir une pathologie neurovasculaire aiguë motivant la consultation ou l'hospitalisation.

Nous n'avons pu proposer une IRM cardiaque de dépistage du myxome à tous les patients, cependant l'ETT, bien que moins spécifique, semble assez sensible, notamment sur les tumeurs de petite taille.

Nous manquons de données anatomopathologiques précises sur les myxomes cardiaques, les patients ayant été opérés dans des centres différents, avec des chirurgies parfois lointaines. Nous manquons également de confrontations histologiques, qui nous permettrait de donner explication physiopathologique à cette formation d'anévrisme en queue de miroir et permettrait de mieux comprendre cette pathologie.

4.2 PERSPECTIVES FUTURES

Ce travail préliminaire va être prolongé de plusieurs façons. Nous allons continuer à suivre les patients de notre cohorte avec AFMC et sans AFMC pour fournir plus de données évolutives. Nous allons également récolter des données précises sur tous les anévrysmes fusiformes d'étiologie connue de notre base de données, et faire des analyses pour trouver des caractères concordants ou différenciants avec les autres étiologies, notamment l'étiologie infectieuse, qui semble avoir un mécanisme physiopathologique ressemblant.

Nous sommes en contact avec plusieurs centres de chirurgie cardiaques, et en collaboration avec eux nous allons proposer aux patients ayant été opérés d'un MC un suivi de l'imagerie cérébrale afin de constituer une cohorte prospective longitudinale. Ce travail en particulier nous apportera des connaissances épidémiologiques et évolutives plus précises sur cette pathologie, les anévrysmes semblant pouvoir évoluer de manière indépendante de la pathologie cardiaque.

En cas d'évolution péjorative des AFMC, nous pourrions alors proposer des traitements et éventuellement à terme proposer une prise en charge ciblée optimale. Une des patientes de notre étude qui avait des AFMC évolutifs avec accidents ischémiques associés bénéficie actuellement d'un traitement par Cyclophosphamide, avec une évolution clinique et radiologique satisfaisante sur les premiers mois de suivi.

Conclusion

Le myxome cardiaque est une cause non rare d'anévrisme fusiforme intracrânien d'étiologie non identifiée, représentant 15% des cas dans notre étude. Les anévrismes fusiformes intracrâniens associés aux myxomes cardiaques sont plus distaux, volontiers multiples, et présentent plus de rehaussement pariétal que les autres anévrismes fusiformes. Ces anévrismes semblent pouvoir évoluer à leur propre compte des années après la chirurgie d'exérèse du myxome cardiaque. Nous avons décrit par ailleurs un signe, qui semble caractéristique que nous avons appelé le signe « en queue de baleine ».

Bibliographie

1. Polevaya NV, Kalani MYS, Steinberg GK, Tse VCK. The transition from hunterian ligation to intracranial aneurysm clips: a historical perspective. *FOC*. 2006;20(6):1-7. DOI: 10.3171/foc.2006.20.6.3
2. Pritz MB. Cerebral Aneurysm Classification Based on Angioarchitecture. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. 2011;20(2):162-7. DOI: 10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2009.11.018
3. Housepian EM, Poot JL. A SYSTEMATIC ANALYSIS OK INTRACRANIAL ANEURYSMS FROM THE AUTOPSY FILE OF THE PRESBYTERIAN HOSPITAL 1914 to 1956: *Journal of Neuropathology and Experimental Neurology*. 1958;17(3):409-23. DOI: 10.1097/00005072-195807000-00001
4. Inagawa T, Hirano A. Autopsy study of unruptured incidental intracranial aneurysms. *Surgical Neurology*. 1990;34(6):361-5. DOI: 10.1016/0090-3019(90)90237-J
5. McCormick WF, Nofzinger JD. Saccular Intracranial Aneurysms: An Autopsy Study. *Journal of Neurosurgery*. 1965;22(2):155-9. DOI: 10.3171/jns.1965.22.2.0155
6. Winn HR, Jane JA, Taylor J, Kaiser D, Britz GW. Prevalence of asymptomatic incidental aneurysms: review of 4568 arteriograms. *Journal of Neurosurgery*. 2002;96(1):43-9. DOI: 10.3171/jns.2002.96.1.0043
7. Rinkel GJE, Djibuti M, Algra A, van Gijn J. Prevalence and Risk of Rupture of Intracranial Aneurysms: A Systematic Review. *Stroke*. 1998;29(1):251-6. DOI: 10.1161/01.STR.29.1.251
8. Vlak MH, Algra A, Brandenburg R, Rinkel GJ. Prevalence of unruptured intracranial aneurysms, with emphasis on sex, age, comorbidity, country, and time period: a systematic review and meta-analysis. *The Lancet Neurology*. 2011;10(7):626-36. DOI: 10.1016/S1474-4422(11)70109-0
9. Ruggieri PM, Poulos N, Masaryk TJ, Ross JS, Obuchowski NA, Awad IA, et al. Occult intracranial aneurysms in polycystic kidney disease: screening with MR angiography. *Radiology*. 1994;191(1):33-9. DOI: 10.1148/radiology.191.1.8134594
10. Xu HW, Yu SQ, Mei CL, Li MH. Screening for Intracranial Aneurysm in 355 Patients With Autosomal-Dominant Polycystic Kidney Disease. *Stroke*. 2011;42(1):204-6. DOI: 10.1161/STROKEAHA.110.578740

11. Schievink WI, Michels VV, Piepgras DG. Neurovascular manifestations of heritable connective tissue disorders. A review. *Stroke*. 1994;25(4):889-903. DOI: 10.1161/01.STR.25.4.889
12. Stehbens WE. CEREBRAL ANEURYSMS AND CONGENITAL ABNORMALITIES. *Australasian Annals of Medicine*. 1962;11(2):102-12. DOI: 10.1111/imj.1962.11.2.102
13. Ronkainen A, Hernesniemi J, Puranen M, Niemitukia L, Vanninen R, Ryyänänen M, et al. Familial intracranial aneurysms. *The Lancet*. 1997;349(9049):380-4. DOI: 10.1016/S0140-6736(97)80009-8
14. Wermer MJH, van der Schaaf IC, Algra A, Rinkel GJE. Risk of Rupture of Unruptured Intracranial Aneurysms in Relation to Patient and Aneurysm Characteristics: An Updated Meta-Analysis. *Stroke*. 2007;38(4):1404-10. DOI: 10.1161/01.STR.0000260955.51401.cd
15. Wong LCY, Langille BL. Developmental Remodeling of the Internal Elastic Lamina of Rabbit Arteries: Effect of Blood Flow. *Circulation Research*. 1996;78(5):799-805. DOI: 10.1161/01.RES.78.5.799
16. Mitchell GM, McCann JJ, Rogers IW, Hickey MJ, Morrison WA, O'Brien BMcC. A morphological study of the long-term repair process in experimentally stretched but unruptured arteries and veins. *British Journal of Plastic Surgery*. 1996;49(1):34-40. DOI: 10.1016/S0007-1226(96)90184-8
17. Mizutani T, Miki Y. Pathological mechanism and three-dimensional structure of cerebral dissecting aneurysms. *J Neurosurg*. 2001;94:6.
18. Glynn LE. Medial defects in the circle of willis and their relation to aneurysm formation. *J Pathol*. 1940;51(2):213-22. DOI: 10.1002/path.1700510206
19. Robertson AM, Watton PN. Mechanobiology of the Arterial Wall. Dans: *Transport in Biological Media*. Elsevier; 2013. DOI: 10.1016/B978-0-12-415824-5.00008-4
20. Lee MKW. MORPHOLOGY OF CEREBRAL ARTERIES. :25.
21. Robin C. Recherches sur quelques particularites de la structure des capillaires de l'encephale. *J Physiol Homme Anim*. 1859;2:537-548.
22. Virchow R. Ueber die Erweiterung kleinerer Gefäße: Hierzu Tab. IV. *Archiv f pathol Anat*. 1851;3(3):427-62. DOI: 10.1007/BF01960918
23. Zhang ET, Inman CB, Weller RO. Interrelationships of the pia mater and the perivascular (Virchow-Robin) spaces in the human cerebrum. *J Anat*. 1990;170:111-23.
24. Takaba M, Endo S, Kurimoto M, Kuwayama N, Nishijima M, Takaku A. Vasa Vasorum of the Intracranial Arteries. *Acta Neurochirurgica*. 1998;140(5):411-6. DOI:

10.1007/s007010050118

25. Stehbens WE. Etiology of intracranial berry aneurysms. *Journal of Neurosurgery*. 1989;70(6):823-31. DOI: 10.3171/jns.1989.70.6.0823
26. Schievink WI, Schaid DJ, Rogers HM, Piepgras DG, Michels VV. On the inheritance of intracranial aneurysms. *Stroke*. 1994;25(10):2028-37. DOI: 10.1161/01.STR.25.10.2028
27. Chauveau D, Pirson Y, Verellen-Dumoulin C, Macnicol A, Gonzalo A, Grünfeld J-P. Intracranial aneurysms in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney International*. 1994;45(4):1140-6. DOI: 10.1038/ki.1994.151
28. Shinton R, Beevers G. Meta-analysis of relation between cigarette smoking and stroke. *BMJ*. 1989;298(6676):789-94. DOI: 10.1136/bmj.298.6676.789
29. Juvela S, Hillbom M, Numminen H, Koskinen P. Cigarette smoking and alcohol consumption as risk factors for aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Stroke*. 1993;24(5):639-46. DOI: 10.1161/01.STR.24.5.639
30. Lee J-H, Oh CW, Lee SH, Han DH. Aplasia of the internal carotid artery. *Acta Neurochirurgica*. 2003;145(2):117-25. DOI: 10.1007/s00701-002-1046-y
31. Kayembe KN, Sasahara M, Hazama F. Cerebral aneurysms and variations in the circle of Willis. *Stroke*. 1984;15(5):846-50. DOI: 10.1161/01.STR.15.5.846
32. Etminan N, Rinkel GJ. Unruptured intracranial aneurysms: development, rupture and preventive management. *Nat Rev Neurol*. 2016;12(12):699-713. DOI: 10.1038/nrneurol.2016.150
33. Greving JP, Wermer MJH, Brown RD, Morita A, Juvela S, Yonekura M, et al. Development of the PHASES score for prediction of risk of rupture of intracranial aneurysms: a pooled analysis of six prospective cohort studies. *The Lancet Neurology*. 2014;13(1):59-66. DOI: 10.1016/S1474-4422(13)70263-1
34. Korja M, Lehto H, Juvela S. Lifelong Rupture Risk of Intracranial Aneurysms Depends on Risk Factors: A Prospective Finnish Cohort Study. *Stroke*. 2014;45(7):1958-63. DOI: 10.1161/STROKEAHA.114.005318
35. Hassler O. Morphological studies on the large cerebral arteries, with reference to the aetiology of subarachnoid haemorrhage. *Acta Psychiatr Scand Suppl*. 1961;154:1-145.
36. Li D, Robertson AM. A Structural Multi-Mechanism Damage Model for Cerebral Arterial Tissue. *Journal of Biomechanical Engineering*. 2009;131(10):101013. DOI: 10.1115/1.3202559
37. Frösen J, Piippo A, Paetau A, Kangasniemi M, Niemelä M, Hernesniemi J, et al. Remodeling of Saccular Cerebral Artery Aneurysm Wall Is Associated With Rupture:

Histological Analysis of 24 Unruptured and 42 Ruptured Cases. *Stroke*. 2004;35(10):2287-93. DOI: 10.1161/01.STR.0000140636.30204.da

38. Shi C, Awad IA, Jafari N, Lin S, Du P, Hage ZA, et al. Genomics of Human Intracranial Aneurysm Wall. *Stroke*. 2009;40(4):1252-61. DOI: 10.1161/STROKEAHA.108.532036
39. Krings T, Mandell DM, Kiehl T-R, Geibprasert S, Tymianski M, Alvarez H, et al. Intracranial aneurysms: from vessel wall pathology to therapeutic approach. *Nat Rev Neurol*. 2011;7(10):547-59. DOI: 10.1038/nrneurol.2011.136
40. Debette S, Compter A, Labeyrie M-A, Uyttenboogaart M, Metso TM, Majersik JJ, et al. Epidemiology, pathophysiology, diagnosis, and management of intracranial artery dissection. *The Lancet Neurology*. 2015;14(6):640-54. DOI: 10.1016/S1474-4422(15)00009-5
41. Anson JA, Lawton MT, Spetzler RF. Characteristics and surgical treatment of dolichoectatic and fusiform aneurysms. *Journal of Neurosurgery*. 1996;84(2):185-93. DOI: 10.3171/jns.1996.84.2.0185
42. Sacks JG, Lindenburg R. Dolicho-ectatic intracranial arteries: symptomatology and pathogenesis of arterial elongation and distention. *Johns Hopkins Med J*. 1969;125(2):95-106.
43. Del Brutto VJ, Gutierrez J, Goryawala MZ, Sacco RL, Rundek T, Romano JG. Prevalence and Clinical Correlates of Intracranial Dolichoectasia in Individuals With Ischemic Stroke. *Stroke*. 2021;52(7):2311-8. DOI: 10.1161/STROKEAHA.120.032225
44. Schubiger O, Valavanis A, Wichmann W. Growth-mechanism of giant intracranial aneurysms; demonstration by CT and MR imaging. *Neuroradiology*. 1987;29(3):266-71. DOI: 10.1007/BF00451765
45. Brust JCM, Dickinson PCT, Hughes JEO, Holtzman RNN. The diagnosis and treatment of cerebral mycotic aneurysms. *Ann Neurol*. 1990;27(3):238-46. DOI: 10.1002/ana.410270305
46. Chapot R, Houdart E, Saint-Maurice J-P, Aymard A, Mounayer C, Lot G, et al. Endovascular Treatment of Cerebral Mycotic Aneurysms. *Radiology*. 2002;222(2):389-96. DOI: 10.1148/radiol.2222010432
47. Zheng J, Zhang J. Neoplastic cerebral aneurysm from metastatic tumor: A systematic review of clinical and treatment characteristics. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2015;128:107-11. DOI: 10.1016/j.clineuro.2014.11.010
48. Larson PS, Abdulhadi B. Traumatic intracranial aneurysms. *Neurosurg Focus*. 2000;8:6.
49. Menghini VV, Brown RD, Sicks JD, O'Fallon WM, Wiebers DO. Incidence and prevalence of intracranial aneurysms and hemorrhage in Olmsted County, Minnesota, 1965 to 1995. *Neurology*. 1998;51(2):405-11. DOI: 10.1212/WNL.51.2.405
50. Hop JW, Rinkel GJE, Algra A, van Gijn J. Case-Fatality Rates and Functional Outcome

- After Subarachnoid Hemorrhage: A Systematic Review. *Stroke*. 1997;28(3):660-4. DOI: 10.1161/01.STR.28.3.660
51. van Gijn J, Rinkel GJE. Subarachnoid haemorrhage: diagnosis, causes and management. *Brain*. 2001;124(2):249-78. DOI: 10.1093/brain/124.2.249
52. Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 1998;65(5):791-3. DOI: 10.1136/jnnp.65.5.791
53. Noguchi K, Ogawa T, Inugami A, Toyoshima H, Sugawara S, Hatazawa J, et al. Acute subarachnoid hemorrhage: MR imaging with fluid-attenuated inversion recovery pulse sequences. *Radiology*. 1995;196(3):773-7. DOI: 10.1148/radiology.196.3.7644642
54. Noguchi K, Ogawa T, Seto H, Inugami A, Hadeishi H, Fujita H, et al. Subacute and chronic subarachnoid hemorrhage: diagnosis with fluid-attenuated inversion-recovery MR imaging. *Radiology*. 1997;203(1):257-62. DOI: 10.1148/radiology.203.1.9122404
55. Report of World Federation of Neurological Surgeons Committee on a Universal Subarachnoid Hemorrhage Grading Scale. *Journal of Neurosurgery*. 1988;68(6). DOI: 10.3171/jns.1988.68.6.0985
56. Hunt WE, Hess RM. Surgical Risk as Related to Time of Intervention in the Repair of Intracranial Aneurysms. *Journal of Neurosurgery*. 1968;28(1):14-20. DOI: 10.3171/jns.1968.28.1.0014
57. Claassen J, Bernardini GL, Kreiter K, Bates J, Du YE, Copeland D, et al. Effect of Cisternal and Ventricular Blood on Risk of Delayed Cerebral Ischemia After Subarachnoid Hemorrhage:: The Fisher Scale Revisited. *Stroke*. 2001;32(9):2012-20. DOI: 10.1161/hs0901.095677
58. Schuss P, Güresir E, Berkefeld J, Seifert V, Vatter H. Influence of surgical or endovascular treatment on visual symptoms caused by intracranial aneurysms: single-center series and systematic review: Clinical article. *JNS*. 2011;115(4):694-9. DOI: 10.3171/2011.5.JNS101983
59. Frisby J. Brain stem compression by a giant vertebrobasilar aneurysm mimicking seronegative myasthenia. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2001;71(1):125-6. DOI: 10.1136/jnnp.71.1.125
60. Lenga P, Hohaus C, Hong B, Kursumovic A, Maldaner N, Burkhardt J-K, et al. Giant intracranial aneurysms of the posterior circulation and their relation to the brainstem: analysis of risk factors for neurological deficits. *Journal of Neurosurgery*. 2019;131(2):403-9. DOI: 10.3171/2018.4.JNS172343

61. Wiebers DO. Unruptured intracranial aneurysms: natural history, clinical outcome, and risks of surgical and endovascular treatment. *The Lancet*. 2003;362(9378):103-10. DOI: 10.1016/S0140-6736(03)13860-3
62. Molyneux AJ, Kerr RSC, Yu L-M, Clarke M, Sneade M, Yarnold JA, et al. International subarachnoid aneurysm trial (ISAT) of neurosurgical clipping versus endovascular coiling in 2143 patients with ruptured intracranial aneurysms: a randomised comparison of effects on survival, dependency, seizures, rebleeding, subgroups, and aneurysm occlusion. 2005;366:9.
63. Kaufmann TJ, Huston J, Mandrekar JN, Schleck CD, Thielen KR, Kallmes DF. Complications of Diagnostic Cerebral Angiography: Evaluation of 19 826 Consecutive Patients¹. *Radiology*. 2007;243(3):812-9. DOI: 10.1148/radiol.2433060536
64. Chappell ET, Moure FC, Good MC. Comparison of Computed Tomographic Angiography with Digital Subtraction Angiography in the Diagnosis of Cerebral Aneurysms: A Meta-analysis. *Neurosurgery*. 2003;52(3):624-31. DOI: 10.1227/01.NEU.0000047895.82857.EB
65. Wang H, Li W, He H, Luo L, Chen C, Guo Y. 320-Detector row CT angiography for detection and evaluation of intracranial aneurysms: Comparison with conventional digital subtraction angiography. *Clinical Radiology*. 2013;68(1):e15-20. DOI: 10.1016/j.crad.2012.09.001
66. Sailer AMH, Wagemans BAJM, Nelemans PJ, de Graaf R, van Zwam WH. Diagnosing Intracranial Aneurysms With MR Angiography: Systematic Review and Meta-Analysis. *Stroke*. 2014;45(1):119-26. DOI: 10.1161/STROKEAHA.113.003133
67. Park JK, Lee CS, Sim KB, Huh JS, Park JC. Imaging of the walls of saccular cerebral aneurysms with double inversion recovery black-blood sequence. *J Magn Reson Imaging*. 2009;30(5):1179-83. DOI: 10.1002/jmri.21942
68. Edjlali M, Guédon A, Ben Hassen W, Boulouis G, Benzakoun J, Rodriguez-Régent C, et al. Circumferential Thick Enhancement at Vessel Wall MRI Has High Specificity for Intracranial Aneurysm Instability. *Radiology*. 2018;289(1):181-7. DOI: 10.1148/radiol.2018172879
69. Schorstein J. Carotid ligation in saccular intracranial aneurysms. *British Journal of Surgery*. 2005;28(109):50-70. DOI: 10.1002/bjs.18002810906
70. Dandy WE. INTRACRANIAL ANEURYSM OF THE INTERNAL CAROTID ARTERY CURED BY OPERATION: *Annals of Surgery*. 1938;107(5):654-9. DOI: 10.1097/00000658-193805000-00003
71. Schievink WI. Intracranial Aneurysms. *The New England Journal of Medicine*.

1997;13.

72. Spetzler RF, Hadley MN, Rigamonti D, Carter LP, Raudzens PA, Shedd SA, et al. Aneurysms of the basilar artery treated with circulatory arrest, hypothermia, and barbiturate cerebral protection. *Journal of Neurosurgery*. 1988;68(6):868-79. DOI: 10.3171/jns.1988.68.6.0868
73. Drake CG, Peerless SJ, Ferguson GG. Hunterian proximal arterial occlusion for giant aneurysms of the carotid circulation. *Journal of Neurosurgery*. 1994;81(5):656-65. DOI: 10.3171/jns.1994.81.5.0656
74. Guglielmi G, Viñuela F, Dion J, Duckwiler G. Electrothrombosis of saccular aneurysms via endovascular approach: Part 2: Preliminary clinical experience. *Journal of Neurosurgery*. 1991;75(1):8-14. DOI: 10.3171/jns.1991.75.1.0008
75. Fernandez Zubillaga A, Guglielmi G, Viñuela F, Duckwiler GR. Endovascular occlusion of intracranial aneurysms with electrically detachable coils: correlation of aneurysm neck size and treatment results. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1994;15(5):815-20.
76. Pierot L, Cognard C, Spelle L, Moret J. Safety and Efficacy of Balloon Remodeling Technique during Endovascular Treatment of Intracranial Aneurysms: Critical Review of the Literature. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2012;33(1):12-5. DOI: 10.3174/ajnr.A2403
77. Arthur AS, Molyneux A, Coon AL, Saatci I, Szikora I, Baltacioglu F, et al. The safety and effectiveness of the Woven EndoBridge (WEB) system for the treatment of wide-necked bifurcation aneurysms: final 12-month results of the pivotal WEB Intrasaccular Therapy (WEB-IT) Study. *J NeuroIntervent Surg*. 2019;11(9):924-30. DOI: 10.1136/neurintsurg-2019-014815
78. Behme D, Berlis A, Weber W. Woven EndoBridge Intrasaccular Flow Disrupter for the Treatment of Ruptured and Unruptured Wide-Neck Cerebral Aneurysms: Report of 55 Cases. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2015;36(8):1501-6. DOI: 10.3174/ajnr.A4323
79. Fiorella D, Lylyk P, Szikora I, Kelly ME, Albuquerque FC, McDougall CG, et al. Curative cerebrovascular reconstruction with the Pipeline embolization device: the emergence of definitive endovascular therapy for intracranial aneurysms. *J NeuroIntervent Surg*. 2018;10(Suppl 1):i9-18. DOI: 10.1136/jnis.2009.000083.rep
80. Rajah G, Narayanan S, Rangel-Castilla L. Update on flow diverters for the endovascular management of cerebral aneurysms. *Neurosurgical Focus*. 2017;42(6):E2. DOI: 10.3171/2017.3.FOCUS16427
81. Durst CR, Hixson HR, Schmitt P, Gingras JM, Crowley RW. Endovascular Treatment of a Fusiform Aneurysm at the M3-M4 Junction of the Middle Cerebral Artery Using the Pipeline Embolization Device. *World Neurosurgery*. 2016;86:511.e1-511.e4. DOI:

10.1016/j.wneu.2015.10.016

82. Fiorella D, Woo HH, Albuquerque FC, Nelson PK. DEFINITIVE RECONSTRUCTION OF CIRCUMFERENTIAL, FUSIFORM INTRACRANIAL ANEURYSMS WITH THE PIPELINE EMBOLIZATION DEVICE: *Neurosurgery*. 2008;62(5):1115-21. DOI: 10.1227/01.neu.0000325873.44881.6e
83. Fischer S, Perez MA, Kurre W, Albes G, Bätzner H, Henkes H. Pipeline Embolization Device for the Treatment of Intra- and Extracranial Fusiform and Dissecting Aneurysms: Initial Experience and Long-term Follow-up. *Neurosurgery*. 2014;75(4):364-74. DOI: 10.1227/NEU.0000000000000431
84. Spetzler RF, McDougall CG, Albuquerque FC, Zabramski JM, Hills NK, Partovi S, et al. The Barrow Ruptured Aneurysm Trial: 3-year results: Clinical article. *JNS*. 2013;119(1):146-57. DOI: 10.3171/2013.3.JNS12683
85. Spetzler RF, McDougall CG, Zabramski JM, Albuquerque FC, Hills NK, Nakaji P, et al. Ten-year analysis of saccular aneurysms in the Barrow Ruptured Aneurysm Trial. *Journal of Neurosurgery*. 2020;132(3):771-6. DOI: 10.3171/2018.8.JNS181846
86. Molyneux AJ, Birks J, Clarke A, Sneade M, Kerr RSC. The durability of endovascular coiling versus neurosurgical clipping of ruptured cerebral aneurysms: 18 year follow-up of the UK cohort of the International Subarachnoid Aneurysm Trial (ISAT). *The Lancet*. 2015;385(9969):691-7. DOI: 10.1016/S0140-6736(14)60975-2
87. Backes D, Vergouwen MDI, Velthuis BK, van der Schaaf IC, Bor ASE, Algra A, et al. Difference in Aneurysm Characteristics Between Ruptured and Unruptured Aneurysms in Patients With Multiple Intracranial Aneurysms. *Stroke*. 2014;45(5):1299-303. DOI: 10.1161/STROKEAHA.113.004421
88. van der Kamp LT, Rinkel GJE, Verbaan D, van den Berg R, Vandertop WP, Murayama Y, et al. Risk of Rupture After Intracranial Aneurysm Growth. *JAMA Neurol*. 2021;78(10):1228. DOI: 10.1001/jamaneurol.2021.2915
89. Backes D, Rinkel GJE, Greving JP, Velthuis BK, Murayama Y, Takao H, et al. ELAPSS score for prediction of risk of growth of unruptured intracranial aneurysms. *Neurology*. 2017;88(17):1600-6. DOI: 10.1212/WNL.0000000000003865
90. Bijlenga P, Gondar R, Schilling S, Morel S, Hirsch S, Cuony J, et al. PHASES Score for the Management of Intracranial Aneurysm: A Cross-Sectional Population-Based Retrospective Study. *Stroke*. 2017;48(8):2105-12. DOI: 10.1161/STROKEAHA.117.017391
91. The UCAS Japan Investigators. The Natural Course of Unruptured Cerebral Aneurysms in a Japanese Cohort. *N Engl J Med*. 2012;366(26):2474-82. DOI: 10.1056/NEJMoa1113260

92. Lognon P, Gariel F, Marnat G, Darcourt J, Constant dit Beauvils P, Burel J, et al. Prospective assessment of aneurysmal rupture risk scores in patients with subarachnoid hemorrhage: a multicentric cohort. *Neuroradiology*. 2022; DOI: 10.1007/s00234-022-02987-w
93. Park S-H, Yim M-B, Lee C-Y, Kim E, Son E-I. Intracranial Fusiform Aneurysms: It's Pathogenesis, Clinical Characteristics and Managements. *J Korean Neurosurg Soc*. 2008;44(3):116. DOI: 10.3340/jkns.2008.44.3.116
94. Mizutani T, Miki Y, Kojima H, Suzuki H. Proposed Classification of Nonatherosclerotic Cerebral Fusiform and Dissecting Aneurysms. *Neurosurgery*. 1999;45(2):253-9. DOI: 10.1097/00006123-199908000-00010
95. Mizutani T, Kojima H. Clinicopathological features of non-atherosclerotic cerebral arterial trunk aneurysms. *Neuropathology*. 2000;20(1):91-7. DOI: 10.1046/j.1440-1789.2000.00277.x
96. Mizutani T. Middle cerebral artery dissecting aneurysm with persistent patent pseudolumen: Case report. *Journal of Neurosurgery*. 1996;84(2):267-8. DOI: 10.3171/jns.1996.84.2.0267
97. Nakatomi H, Segawa H, Kurata A, Shiokawa Y, Nagata K, Kamiyama H, et al. Clinicopathological Study of Intracranial Fusiform and Dolichoectatic Aneurysms: Insight on the Mechanism of Growth. *Stroke*. 2000;31(4):896-900. DOI: 10.1161/01.STR.31.4.896
98. Pico F, Labreuche J, Touboul P-J, Amarenco P. CME Intracranial arterial dolichoectasia and its relation with atherosclerosis and stroke subtype. :8.
99. Ince B, Petty GW, Brown RD, Chu C-P, Sicks JD, Whisnant JP. Dolichoectasia of the intracranial arteries in patients with first ischemic stroke: A population-based study. *Neurology*. 1998;50(6):1694-8. DOI: 10.1212/WNL.50.6.1694
100. Abdel Razek AAK, Alvarez H, Bagg S, Refaat S, Castillo M. Imaging Spectrum of CNS Vasculitis. *RadioGraphics*. 2014;34(4):873-94. DOI: 10.1148/rg.344135028
101. H. Gillard, R. Loneragan, J. Cross J. Atypical aneurysms, vasculitis and stroke in systemic lupus erythematosus. *British Journal of Neurosurgery*. 2001;15(2):195-6. DOI: 10.1080/02688690120036919
102. Lee Y-H, Yang S-T. Distal Middle Cerebral Artery Fusiform Aneurysm Associated with Systemic Lupus Erythematosus. *Case Rep Imag Surg*. 2021;4(1). DOI: 10.15761/CRIS.1000164
103. Majidi S, Leon Guerrero CR, Gandhi S, Burger KM, Sigounas D. Numerous Fusiform and Saccular Cerebral Aneurysms in Central Nervous System Lupus Presenting with Ischemic Stroke. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. 2017;26(7):e126-8. DOI:

10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2017.03.040

104. Kimura H, Akutsu N, Shiomi R, Kohmura E. Subarachnoid Hemorrhage Caused by Ruptured Intracranial Fusiform Aneurysm Associated With Microscopic Polyangiitis: —Case Report—. *Neurol Med Chir(Tokyo)*. 2012;52(7):495-8. DOI: 10.2176/nmc.52.495
105. Rammos SK, Gardenghi B, Bortolotti C, Cloft HJ, Lanzino G. Aneurysms Associated with Brain Arteriovenous Malformations. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2016;37(11):1966-71. DOI: 10.3174/ajnr.A4869
106. Brown RD, Wiebers DO, Forbes GS. Unruptured intracranial aneurysms and arteriovenous malformations: frequency of intracranial hemorrhage and relationship of lesions. *Journal of Neurosurgery*. 1990;73(6):859-63. DOI: 10.3171/jns.1990.73.6.0859
107. Perata HJ, Tomsick TA, Tew JM. Feeding artery pedicle aneurysms: association with parenchymal hemorrhage and arteriovenous malformation in the brain. *Journal of Neurosurgery*. 1994;80(4):631-4. DOI: 10.3171/jns.1994.80.4.0631
108. Redekop G, TerBrugge K, Montanera W, Willinsky R. Arterial aneurysms associated with cerebral arteriovenous malformations: classification, incidence, and risk of hemorrhage. *Journal of Neurosurgery*. 1998;89(4):539-46. DOI: 10.3171/jns.1998.89.4.0539
109. Lv X, Wu Z, Li Y. Proposal of classification of aneurysms coexisting with avm and possible treatment strategies. *Turkish Neurosurgery*. 2013; DOI: 10.5137/1019-5149.JTN.8600-13.1
110. Osler W. The Gulstonian Lectures, on Malignant Endocarditis. *Br Med J*. 1885;1(1263):522-6. DOI: 10.1136/bmj.1.1263.522
111. Alawieh A, Chaudry MI, Turner RD, Turk AS, Spiotta AM. Infectious intracranial aneurysms: a systematic review of epidemiology, management, and outcomes. *J NeuroIntervent Surg*. 2018;10(7):708-16. DOI: 10.1136/neurintsurg-2017-013603
112. Bisdas T, Teebken OE. Mycotic or infected aneurysm? Time to change the term. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2011;41(4):570; author reply 570-571. DOI: 10.1016/j.ejvs.2010.11.036
113. Masuda J, Yutani C, Waki R, Ogata J, Kuriyama Y, Yamaguchi T. Histopathological analysis of the mechanisms of intracranial hemorrhage complicating infective endocarditis. *Stroke*. 1992;23(6):843-50. DOI: 10.1161/01.STR.23.6.843
114. John S, Walsh KM, Hui FK, Sundararajan S, Silverman S, Bain M. Dynamic Angiographic Nature of Cerebral Mycotic Aneurysms in Patients With Infective Endocarditis. *Stroke*. 2016;47(1). DOI: 10.1161/STROKEAHA.115.011198
115. Esenkaya A, Duzgun F, Cinar C, Bozkaya H, Eraslan C, Ozgiray E, et al. Endovascular treatment of intracranial infectious aneurysms. *Neuroradiology*. 2016;58(3):277-84. DOI:

10.1007/s00234-015-1633-2

116. Molinari GF, Smith L, Goldstein MN, Satran R. Pathogenesis of cerebral mycotic aneurysms. *Neurology*. 1973;23(4):325-325. DOI: 10.1212/WNL.23.4.325
117. Saito A, Kawaguchi T, Hori E, Kanamori M, Nishimura S, Sannohe S, et al. Subarachnoid Hemorrhage After an Ischemic Attack Due to a Bacterial Middle Cerebral Artery Dissecting Aneurysm: Case Report and Literature Review. *Neurol Med Chir(Tokyo)*. 2014;54(3):196-200. DOI: 10.2176/nmc.cr2012-0251
118. Dubey A, Sung W-S, Chen Y-Y, Amato D, Mujic A, Waites P, et al. Traumatic intracranial aneurysm: A brief review. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2008;15(6):609-12. DOI: 10.1016/j.jocn.2007.11.006
119. Kieck CF, de Villiers JC. Vascular lesions due to transcranial stab wounds. *Journal of Neurosurgery*. 1984;60(1):42-6. DOI: 10.3171/jns.1984.60.1.0042
120. Aarabi B. Traumatic Aneurysms of Brain Due to High Velocity Missile Head Wounds: *Neurosurgery*. 1988;22(6):1056-63. DOI: 10.1227/00006123-198806010-00014
121. McLaughlin MR, Wahlig John B, Kaufmann AM, Albright AL. Traumatic Basilar Aneurysm after Endoscopic Third Ventriculostomy: Case Report. *Neurosurgery*. 1997;41(6):1400-3. DOI: 10.1097/00006123-199712000-00034
122. Dario A, Dorizzi A, Scamoni C, Cerati M, Balcone Grimaldi G. Iatrogenic intracranial aneurysm. Case report and review of the literature. *J Neurosurg Sci*. 1997;41(2):195-202.
123. Amirjamshidi A, Rahmat H, Abbassioun K. Traumatic aneurysms and arteriovenous fistulas of intracranial vessels associated with penetrating head injuries occurring during war: principles and pitfalls in diagnosis and management: A survey of 31 cases and review of the literature. *Journal of Neurosurgery*. 1996;84(5):769-80. DOI: 10.3171/jns.1996.84.5.0769
124. Alrohim A, Putko BN, Jeffery D, Dijk RV, Chow M, McCombe JA. Cerebral Aneurysm in Association with Left Atrial Myxoma. *Canadian Journal of Neurological Sciences*. Cambridge University Press; 2019;46(5):637-9. DOI: 10.1017/cjn.2019.59
125. Brinjikji W, Morris JM, Brown RD, Thielen KR, Wald JT, Giannini C, et al. Neuroimaging Findings in Cardiac Myxoma Patients: A Single-Center Case Series of 47 Patients. *Cerebrovasc Dis*. 2015;40(1-2):35-44. DOI: 10.1159/000381833
126. Al-Said Y, Al-Rached H, Baesa S, Kurdi K, Zabani I, Hassan A. Emergency Excision of Cardiac Myxoma and Endovascular Coiling of Intracranial Aneurysm after Cerebral Infarction. *Case Reports in Neurological Medicine*. 2013;2013:1-5. DOI: 10.1155/2013/839270
127. Burton C, Johnston J. Multiple Cerebral Aneurysms and Cardiac Myxoma. *N Engl J Med*. 1970;282(1):35-6. DOI: 10.1056/NEJM197001012820109

128. Stoane L, Allen JH, Collins HA. Radiologic observations in cerebral embolization from left heart myxomas. *Radiology*. 1966;87(2):262-6. DOI: 10.1148/87.2.262
129. Montaut J, Hepner H, Tridon P, Picard L, Floquet J, Lepoivre J. [Pseudovascular aspects of intracranial metastasis of chorioepitheliomas]. *Neurochirurgie*. 1971;17(2):119-28.
130. Noterman J, Verhest A, Baleriaux D, Brotchi J. A ruptured cerebral aneurysm from choriocarcinomatous origin — a case report and a review. *Neurosurg Rev*. 1989;12(1):71-4. DOI: 10.1007/BF01787134
131. Gliemroth J, Nowak G, Kehler U, Arnold H, Gaebel C. Neoplastic cerebral aneurysm from metastatic lung adenocarcinoma associated with cerebral thrombosis and recurrent subarachnoid haemorrhage. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 1999;66(2):246-7. DOI: 10.1136/jnnp.66.2.246
132. Omofoye OA, Barnett R, Lau W, Trembath D, Jordan JD, Sasaki-Adams DM. Neoplastic Cerebral Aneurysm From Metastatic Nonsmall Cell Lung Carcinoma: Case Report and Literature Review. *Neurosurgery*. 2018;83(6):E221-5. DOI: 10.1093/neuros/nyx588
133. New PFJ, Price DL, Carter B. Cerebral Angiography in Cardiac Myxoma: Correlation of Angiographic and Histopathological Findings. *Radiology*. 1970;96(2):335-45. DOI: 10.1148/96.2.335
134. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med*. 1993;117(10):1027-31.
135. Reynen K. Cardiac Myxomas. *N Engl J Med*. 1995;333(24):1610-7. DOI: 10.1056/NEJM199512143332407
136. Silverman NA. Surgical Progress: Primary Cardiac Tumors. *Annals of Surgery*. 1980;191(2):127-38. DOI: 10.1097/00000658-198002000-00001
137. Shah IK, Dearani JA, Daly RC, Suri RM, Park SJ, Joyce LD, et al. Cardiac Myxomas: A 50-Year Experience With Resection and Analysis of Risk Factors for Recurrence. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2015;100(2):495-500. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2015.03.007
138. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *The American Journal of Cardiology*. 1996;77(1):107. DOI: 10.1016/S0002-9149(97)89149-7
139. Wu HM, Chen Y, Xiao ZB, Zhang F, Wu M, Zhu XL, et al. [Clinical and pathological characteristics of cardiac tumors: analyses of 689 cases at a single medical center]. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi*. 2019;48(4):293-7. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0529-5807.2019.04.006
140. Liebler GA, Magovern GJ, Park SB, Cushing WJ, Begg FR, Joyner CR. Familial myxomas in four siblings. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1976;71(4):605-8.
141. Powers JC, Falkoff M, Heinle RA, Nanda NC, Ong LS, Weiner RS, et al. Familial

- cardiac myxoma. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1979;77(5):782-8. DOI: 10.1016/S0022-5223(19)38235-2
142. Carney JA, Gordon H, Carpenter PC, Shenoy BV, W. Go VL. The Complex of Myxomas, Spotty Pigmentation, and Endocrine Overactivity: *Medicine*. 1985;64(4):270-83. DOI: 10.1097/00005792-198507000-00007
143. Bouys L, Bertherat J. MANAGEMENT OF ENDOCRINE DISEASE: Carney complex: clinical and genetic update 20 years after the identification of the CNC1 (PRKAR1A) gene. *European Journal of Endocrinology*. 2021;184(3):R99-109. DOI: 10.1530/EJE-20-1120
144. Bertherat J, Horvath A, Groussin L, Grabar S, Boikos S, Cazabat L, et al. Mutations in Regulatory Subunit Type 1A of Cyclic Adenosine 5'-Monophosphate-Dependent Protein Kinase (*PRKARIA*): Phenotype Analysis in 353 Patients and 80 Different Genotypes. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2009;94(6):2085-91. DOI: 10.1210/jc.2008-2333
145. Kamilaris C, Faucz F, Voutetakis A, Stratakis C. Carney Complex. *Exp Clin Endocrinol Diabetes*. 2019;127(02/03):156-64. DOI: 10.1055/a-0753-4943
146. Bertherat J. Carney complex (CNC). *Orphanet J Rare Dis*. 2006;1(1):21. DOI: 10.1186/1750-1172-1-21
147. Maleszewski JJ, Larsen BT, Kip NS, Castonguay MC, Edwards WD, Carney JA, et al. PRKAR1A in the Development of Cardiac Myxoma: A Study of 110 Cases Including Isolated and Syndromic Tumors. *American Journal of Surgical Pathology*. 2014;38(8):1079-87. DOI: 10.1097/PAS.0000000000000202
148. Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical Presentation of Left Atrial Cardiac Myxoma: A Series Of 112 Consecutive Cases. *Medicine*. 2001;80(3):159-72. DOI: 10.1097/00005792-200105000-00002
149. Cianciulli TF, Cozzarin A, Soumoulou JB, Saccheri MC, Méndez RJ, Beck MA, et al. Twenty Years of Clinical Experience with Cardiac Myxomas: Diagnosis, Treatment, and Follow Up. *J Cardiovasc Imaging*. 2019;27(1):37. DOI: 10.4250/jcvi.2019.27.e7
150. Wang Z, Chen S, Zhu M, Zhang W, Zhang H, Li H, et al. Risk prediction for emboli and recurrence of primary cardiac myxomas after resection. *J Cardiothorac Surg*. 2016;11(1):22. DOI: 10.1186/s13019-016-0420-4
151. Gošev I, Paić F, Đurić Ž, Gošev M, Ivčević S, Jakuš FB, et al. Cardiac myxoma the great imitators: Comprehensive histopathological and molecular approach. *International Journal of Cardiology*. 2013;164(1):7-20. DOI: 10.1016/j.ijcard.2011.12.052
152. Swartz MF, Lutz CJ, Chandan VS, Landas S, Fink GW. Atrial Myxomas: Pathologic

Types, Tumor Location, and Presenting Symptoms. *J Cardiac Surgery*. 2006;21(4):435-40. DOI: 10.1111/j.1540-8191.2006.00265.x

153. Griborio-Guzman AG, Aseyev OI, Shah H, Sadreddini M. Cardiac myxomas: clinical presentation, diagnosis and management. *Heart*. 2022;108(11):827-33. DOI: 10.1136/heartjnl-2021-319479

154. Massie KF, Meller J, Teichholz LE, Pichard AD, Matta R, Litwak R, et al. Left ventricular myxoma. *The American Journal of Medicine*. 1977;63(5):816-23. DOI: 10.1016/0002-9343(77)90168-1

155. Hirano T, Taga T, Yasukawa K, Nakajima K, Nakano N, Takatsuki F, et al. Human B-cell differentiation factor defined by an anti-peptide antibody and its possible role in autoantibody production. *Proc Natl Acad Sci USA*. 1987;84(1):228-31. DOI: 10.1073/pnas.84.1.228

156. Mendoza CE, Francisco M. Clinical Features, Immunologic Abnormalities, and a Possible Role in Recurrence. *Texas Heart Institute Journal*. 2001;28(1):5.

157. St John Sutton MG, Mercier LA, Giuliani ER, Lie JT. Atrial myxomas: a review of clinical experience in 40 patients. *Mayo Clin Proc*. 1980;55(6):371-6.

158. Farah MG. Atrial myxoma with coronary aneurysmal dilatation. *American Journal of Cardiology*. Elsevier; 1981;48(4):809-10. DOI: 10.1016/0002-9149(81)90169-7

159. Davies RS, Pang N, Harper J. Multiple intraabdominal aneurysms--getting to the heart of the matter. *BJR*. 1997;70(834):659-60. DOI: 10.1259/bjr.70.834.9227265

160. Heath D, Mackinnon J. Pulmonary hypertension due to myxoma of the right atrium. *American Heart Journal*. 1964;68(2):227-35. DOI: 10.1016/0002-8703(64)90044-4

161. Heck HA, Gross CM, Houghton JL. Long-term Severe Pulmonary Hypertension Associated with Right Atrial Myxoma. *Chest*. 1992;102(1):301-3. DOI: 10.1378/chest.102.1.301

162. Desousa AL, Muller J, Campbell RL, Batnitzky S, Rankin L. Atrial myxoma: a review of the neurological complications, metastases, and recurrences. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 1978;41(12):1119-24. DOI: 10.1136/jnnp.41.12.1119

163. Sabolek M, Bachus-Banaschak K, Bachus R, Arnold G, Storch A. Multiple cerebral aneurysms as delayed complication of left cardiac myxoma: a case report and review. *Acta Neurol Scand*. 2005;111(6):345-50. DOI: 10.1111/j.1600-0404.2005.00413.x

164. Detmar M, Tenorio S, Hettmannsperger U, Ruszczak Z, Orfanos CE. Cytokine Regulation of Proliferation and ICAM-1 Expression of Human Dermal Microvascular Endothelial Cells In Vitro. *Journal of Investigative Dermatology*. 1992;98(2):147-53. DOI:

10.1111/1523-1747.ep12555746

165. Wada A, Kanda T, Hayashi R, Imai S, Suzuki T, Murata K. Cardiac Myxoma Metastasized to the Brain: Potential Role of Endogenous Interleukin-6. *Cardiology*. 1993;83(3):208-11. DOI: 10.1159/000175971
166. Kanda T, Sakamaki T, Murata K. A cardiac myxoma with interleukin-6 production and cerebral metastasis. *International Journal of Cardiology*. 1994;45(2):144-6. DOI: 10.1016/0167-5273(94)90272-0
167. Reed RJ, Utz MP, Terezakis N. Embolic and Metastatic Cardiac Myxoma: The American Journal of Dermatopathology. 1989;11(2):157-65. DOI: 10.1097/00000372-198911020-00008
168. McAllister HAJ, Fenoglio JJJ, Fine G. Tumors of the Cardiovascular System. (Atlas of Tumor Pathology, Second Series, Fascicle 15.). *The American Journal of Surgical Pathology*. 1980;4(3):306.
169. Colin GC, Gerber BL, Amzulescu M, Bogaert J. Cardiac myxoma: a contemporary multimodality imaging review. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2018;34(11):1789-808. DOI: 10.1007/s10554-018-1396-z
170. Giusca S, Mereles D, Ochs A, Buss S, André F, Seitz S, et al. Incremental value of cardiac magnetic resonance for the evaluation of cardiac tumors in adults: experience of a high volume tertiary cardiology centre. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2017;33(6):879-88. DOI: 10.1007/s10554-017-1065-7
171. McAllister BJ. Multi Modality Imaging Features of Cardiac Myxoma. *J Cardiovasc Imaging*. 2020;28(4):235. DOI: 10.4250/jcvi.2020.0027
172. Poterucha TJ, Kochav J, O'Connor DS, Rosner GF. Cardiac Tumors: Clinical Presentation, Diagnosis, and Management. *Curr Treat Options in Oncol*. 2019;20(8):66. DOI: 10.1007/s11864-019-0662-1
173. Leone O, Veinot JP, Angelini A, Baandrup UT, Basso C, Berry G, et al. 2011 Consensus statement on endomyocardial biopsy from the Association for European Cardiovascular Pathology and the Society for Cardiovascular Pathology. *Cardiovascular Pathology*. 2012;21(4):245-74. DOI: 10.1016/j.carpath.2011.10.001
174. Castells E, Ferran V, Octavio de Toledo MC, Calbet JM, Benito M, Fontanillas C, et al. Cardiac myxomas: surgical treatment, long-term results and recurrence. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 1993;34(1):49-53.
175. McCarthy PM, Piehler JM, Schaff HV, Pluth JR, Orszulak TA, Vidaillet HJ, et al. The significance of multiple, recurrent, and « complex » cardiac myxomas. *J Thorac Cardiovasc*

Surg. 1986;91(3):389-96.

176. Waller D, Ettles D, Saunders N, Williams G. Recurrent Cardiac Myxoma: The Surgical Implications of Two Distinct Groups of Patients. *Thorac cardiovasc Surg.* 1989;37(04):226-30. DOI: 10.1055/s-2007-1020322

177. Joynt RJ, Zimmerman G, Khalifeh R. Cerebral Emboli From Cardiac Tumors. *Archives of Neurology.* 1965;12(1):84-91. DOI: 10.1001/archneur.1965.00460250088011

178. Zhang S, Zhang Q, Yu H, Liu L, Sun R, Song X, et al. Neuroimaging characteristics and long-term prognosis of myxoma-related intracranial diseases. *Neuroradiology.* 2020;62(3):307-17. DOI: 10.1007/s00234-019-02314-w

179. Herbst M, Wattjes MP, Urbach H, Inhetvin-Hutter C, Becker D, Klockgether T, et al. Cerebral Embolism from Left Atrial Myxoma Leading to Cerebral and Retinal Aneurysms: A Case Report. 2005;4.

180. Panos LD, Brunel C, Berezowska S, Engisch R, Kollar A, Bassetti C, et al. Early and delayed neurological manifestations of cardiac myxomas. *Clinical Neurology and Neurosurgery.* 2020;190:105673. DOI: 10.1016/j.clineuro.2020.105673

181. Price DL. Cardiac Myxoma: A Clinicopathologic and Angiographic Study. *Arch Neurol.* 1970;23(6):558. DOI: 10.1001/archneur.1970.00480300080011

182. Ryu B, Ishikawa T, Sato S, Yokote A, Nakamoto H, Nie M, et al. Mechanical Endovascular Recanalization in a Patient with Middle Cerebral Artery Occlusion by Tumorous Emboli Originating from Cardiac Myxoma. *NMC Case Rep J.* 2015;2(2):53-6. DOI: 10.2176/nmccrj.2014-0359

183. Garcia-Ptacek S, Matias-Guiu JA, Valencia-Sánchez C, Gil A, Bernal-Becerra I, De las Heras-Revilla V, et al. Mechanical endovascular treatment of acute stroke due to cardiac myxoma. *J NeuroIntervent Surg.* 2014;6(1):e1-e1. DOI: 10.1136/neurintsurg-2012-010343

184. van den Wijngaard I, Wermer M, van Walderveen M, Wiendels N, Peeters-Scholte C, Lycklama à Nijeholt G. Intra-Arterial Treatment in a Child with Embolic Stroke Due to Atrial Myxoma. *Interv Neuroradiol.* 20(3):345-51. DOI: 10.15274/INR-2014-10026

185. Lee VH, Connolly HM, Brown RD. Central Nervous System Manifestations of Cardiac Myxoma. *Arch Neurol.* 2007;64(8):1115. DOI: 10.1001/archneur.64.8.1115

186. Furuya K, Sasaki T, Yoshimoto Y, Okada Y, Fujimaki T, Kirino T. Histologically verified cerebral aneurysm formation secondary to embolism from cardiac myxoma: Case report. *Journal of Neurosurgery.* 1995;83(1):170-3. DOI: 10.3171/jns.1995.83.1.0170

187. Yuan S-M. Cerebral Aneurysms due to Cardiac Myxoma. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2019;29(08):763-7. DOI: 10.29271/jcpsp.2019.08.763

188. Ng HK, Poon WS. Cardiac myxoma metastasizing to the brain: Case report. *Journal of Neurosurgery*. 1990;72(2):295-8. DOI: 10.3171/jns.1990.72.2.0295
189. Flores PL, Haglund F, Bhogal P, Yeo Leong Litt L, Södermann M. The dynamic natural history of cerebral aneurysms from cardiac myxomas: A review of the natural history of myxomatous aneurysms. *Interv Neuroradiol*. 2018;24(3):277-83. DOI: 10.1177/1591019917754070
190. Radoi MP, Stefanescu F, Arsene D. Brain metastases and multiple cerebral aneurysms from cardiac myxoma: case report and review of the literature. *British Journal of Neurosurgery*. 2012;26(6):893-5. DOI: 10.3109/02688697.2012.692841
191. Bernet F, Stulz PM, Carrel TP. Long-term remission after resection, chemotherapy, and irradiation of a metastatic myxoma. *The Annals of Thoracic Surgery*. Elsevier; 1998;66(5):1791-2. DOI: 10.1016/S0003-4975(98)00917-5
192. Nagy CD, Levy M, Mulhearn TJ, Shapland M, Sun H, Yuh DD, et al. Safe and Effective Intravenous Thrombolysis for Acute Ischemic Stroke Caused by Left Atrial Myxoma. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. Elsevier; 2009;18(5):398-402. DOI: 10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2008.11.012
193. Ong C-T, Chang R-Y. Intravenous Thrombolysis of Occlusion in the Middle Cerebral and Retinal Arteries from Presumed Ventricular Myxoma. *Stroke Res Treat*. 2010;2011:735057. DOI: 10.4061/2011/735057
194. Hove B, Andersen BB, Christiansen TM. Intracranial oncotic aneurysms from choriocarcinoma: Case report and review of the literature. *Neuroradiology*. 1990;32(6):526-8. DOI: 10.1007/BF02426472

Table des figures

Figure 1 : Anévrisme sacciforme et fusiforme	15
Figure 2 : Coupe transversale de la paroi transversale d'une artère	17
Figure 3 : Limitante élastique interne visualisée au microscope électronique à balayage	18
Figure 4 : Coupe longitudinale d'artère fémorale de lapin 3 mois après son élongation	19
Figure 5 : Coupe axiale d'une artère intracrânienne humaine avec rupture de la LEI.....	19
Figure 6 : Artère cérébrale moyenne humaine exposée à une hyperpression	20
Figure 7 : Fissure de la LEI appelée « larmes de Reuterwall »	22
Figure 8 : Images tomodensitométrique d'hémorragie sous arachnoïdienne.....	25
Figure 9 : Angiographie d'un anévrisme intracrânien.....	27
Figure 10 : Contrôle angiographique après traitement par coiling d'un anévrisme intracrânien	29
Figure 11 : Classification clinico-pathologique des anévrysmes fusiformes selon Mizutani ..	32
Figure 12 : Anévrisme disséquant à entrée seule, confrontation radio anatomique	34
Figure 13 : Anévrisme disséquant à « entrée-sortie », confrontation radio-anatomique	35
Figure 14 : Tableau récapitulatif des différents processus évolutif des anévrysmes disséquants	37
Figure 15 : Dolicho ectasie basilaire	38
Figure 16 : Anévrisme d'hyperdébit d'une malformation artério-veineuse cérébrale	40
Figure 17 : Anévrisme infectieux d'une branche distale de l'artère cérébrale moyenne	41
Figure 18 : Confrontations anatomo-échographique de myxome	46
Figure 19 : Imagerie multi modalités d'un myxome cardiaque	50
Figure 20 : Infarctus punctiformes multiples révélant un myxome de l'oreillette	53
Figure 21 : AVC sylvien droit sur occlusion M1 de l'artère cérébrale moyenne droite sur embole myxomateux, ayant bénéficié d'une thrombectomie mécanique.....	54
Figure 22 : Anévrisme fusiforme associé à un myxome cardiaque excisé	55
Figure 23 : Métastases solides sus-tentorielles d'un myxome cardiaque	56
Figure 24 : Classification des anévrysmes selon Pritz	61
Figure 25 : Diagramme de flux de la population.....	64

Figure 26 : Illustrations d'anomalies retrouvées chez les patients avec des anévrysmes fusiformes intracrâniens associés au myxome cardiaque	69
Figure 27 : Aspect en « queue de baleine » d'anévrysmes de patients avec MC	71
Figure 28 : Exemples d'anévrysme en queue de baleine tirés de la littérature.....	74

Sauf mention contraire, les figures sont de l'auteur.

Table des tableaux

Tableau 1 : Caractéristiques démographiques et cliniques de la population.	66
Tableau 2 : Localisation des anévrysmes dans les deux populations	67
Tableau 3 : Angio-architecture des anévrysmes dans les deux populations	68
Tableau 4 : Complication dans le territoire d'aval du vaisseau porteur dans les deux populations	68

Sauf mention contraire, les tableaux sont de l'auteur.

Annexes

Le myxome : une étiologie rare d'anévrisme. Étude à partir d'une cohorte de 33 patients porteurs d'anévrismes fusiformes intracrâniens.

Résumé :

Contexte et objectifs : Dans la littérature, les anévrismes fusiformes associés au myxome cardiaque (AFMC) sont une cause d'anévrisme fusiforme intracrânien rapporté principalement dans des études de cas ou des séries de cas. Le but de cette étude était de mieux décrire les caractéristiques épidémiologiques et radiologiques des AFMC.

Matériels et méthodes : Les patients porteurs d'anévrismes fusiformes intracrâniens dans notre hôpital étaient identifiés dans nos bases de données à l'aide du logiciel DrWarehouse entre janvier 2007 et janvier 2022, avec les mots clés « Anévrisme » et « Fusiforme ». Tous les cas ont été revus, et tous les patients avec des anévrismes fusiformes intracrânien non caractérisés se sont vus proposés une imagerie cardiaque pour dépistage du MC. Les caractéristiques démographiques, cliniques et les paramètres angio-architecturaux de l'anévrisme étaient comparés entre les groupes porteurs de myxome et non porteurs de myxome.

Résultats : 51 patients étaient éligibles, et 33 patients passèrent une imagerie cardiaque. 5 des 33 patients (15%) avaient un antécédent de myxome cardiaque opéré. Dans le groupe avec MC, 14 anévrismes ont été identifiés dans ces 5 patients (soit une moyenne de 2,8 par patient) contre 31 anévrismes pour 28 patients (soit une moyenne de 1,1 par patient) dans le groupe sans MC. Les AFMC avaient une localisation plus distale (36% versus 0% ; $p=0,002$), présentaient plus de rehaussement pariétal (88,9% versus 49% ; $p=0,03$) et présentaient plus de signes radiologiques de complications hémorragiques (66,7% versus 5,3%, $p=0,0005$) ou ischémiques (45% versus 10%, $p=0,02$) dans le territoire en aval du vaisseau porteur de l'anévrisme. Nous décrivons ici un nouveau signe, le signe de la queue de baleine, comme un anévrisme affectant les deux branches d'une bifurcation. Il était pathognomonique des AFMC dans notre étude : 4 patients (80%) dans le groupe MC le présentait, quand aucune occurrence n'était présente dans le groupe contrôle.

Conclusion : En comparaison des anévrismes fusiformes non associés au MC, les AFMC prédominent sur les bifurcations distales, présentent un rehaussement pariétal, et des complications hémorragiques ou ischémiques dans le territoire d'aval. De plus, un signe radiologique caractéristique des AFMC est décrit, appelé « en queue de Baleine ».

Spécialité :

[Radiodiagnostic et Imagerie Médicale](#)

Mots clés français :

[fMeSH : Adolescent; Adulte; Sujet âgé; Tumeurs du cerveau ; Infarctus cérébral; Femelle; Tumeur du coeur; Humains; Anévrisme intracrânien; Anévrisme intracrânien/Anatomopathologie; Mâle; Adulte d'âge moyen; Myxome; Neuroimagerie/Méthodes; Pronostic; Études rétrospectives](#)

[Mots-clés libres : Comorbidité cardio-neurologique - Myxome - Métastase cérébrale - Infarctus cérébral – Anévrismes fusiformes intracrânien](#)

Forme ou Genre :

[fMeSH : Dissertation universitaire](#)

[Rameau : Thèses et écrits académiques](#)

**Université de Paris
UFR de médecine
15 Rue de l'École de Médecine
75006 Paris**