

Les carnets FAVA-Multi



**SPÉCIFICITÉS DE PRISE EN CHARGE
DES PATIENTS PRÉSENTANT UNE
MALADIE VASCULAIRE RARE**

**Malformations artério-veineuses
cérébrales**



SOMMAIRE

1. Accouchement / Grossesse
2. Activité physique
3. Anesthésie
4. Antithrombotique : antiagrégants et anticoagulants
5. AVC, AIT et déficit neurologique
6. Céphalées
7. Chirurgie
8. Coloscopie / Fibroscopie
9. Epilepsie
10. Examens d'imagerie
11. Hémorragie cérébrale



1

Malformations artério-veineuses cérébrales

ACCOUCHEMENT / GROSSESSE

Il n'y a actuellement pas de donnée claire dans la littérature sur une éventuelle influence de la grossesse sur le risque hémorragique lié à la MAV. Une MAV (traitée ou non traitée) ne représente pas une contre-indication à une grossesse.

Actuellement, il n'y a pas d'étude concluante susceptible d'imposer un accouchement par césarienne chez une patiente porteuse de MAV. Les situations doivent cependant être évaluées de manière individuelle par les équipes obstétricales et neurovasculaires prenant en charge la patiente.

Ce qui est recommandé

- Réalisation d'une imagerie cérébrale en urgence en cas de suspicion d'hémorragie intracrânienne, modification ou apparition d'un déficit neurologique, crises d'épilepsie, céphalées inhabituelles et perte de connaissance.
- En cas d'hémorragie intracrânienne, la situation doit être évaluée par une équipe pluridisciplinaire obstétricale et neurovasculaire (contacter le centre de référence).
- Anticiper les difficultés susceptibles de survenir au décours de l'accouchement en discutant la prise en charge de manière pluridisciplinaire (équipe obstétricale et neurovasculaire). Certaines situations peuvent justifier un accouchement programmé.
- En cas de traitement d'une épilepsie, éviter les agents tératogènes (acide valproïque notamment). Privilégier la lamotrigine, le lévétiracétam, la phénytoïne et l'oxcarbazépine*.
- Modalités d'imagerie : privilégier l'IRM au scanner chez la femme enceinte. Il n'y a pas de suivi d'imagerie cérébrale systématique au cours de la grossesse.

*Source : Centre de référence sur les agents tératogènes : www.lecrat.fr

1

Malformations artério-veineuses cérébrales

ACCOUCHEMENT / GROSSESSE

Ce qu'il ne faut pas faire

- Banaliser la symptomatologie et retarder la prise en charge.
- Programmer un suivi d'imagerie cérébrale systématique en cours de grossesse.
- Interrompre la grossesse, le diagnostic de MAV en tant que telle ne représente pas une indication d'interruption médicale de grossesse.
- Interrompre le traitement antiépileptique.

2

Malformations artério-veineuses cérébrales

ACTIVITÉ PHYSIQUE

En cas d'épilepsie, les sports où une crise mettrait en jeu le pronostic vital sont interdits : alpinisme, plongée sous-marine, sports aériens, planche à voile, sports mécaniques, etc. La natation nécessite une surveillance stricte.

Ce qui est recommandé

- Adapter l'activité physique aux capacités du patient, potentiellement réduites si la MAV est responsable d'une symptomatologie déficitaire.
- Déconseiller les sports « à risques » en cas d'épilepsie.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Contre-indiquer toute activité physique et favoriser la sédentarité.

3

Malformations artério-veineuses cérébrales

ANESTHÉSIE

Les MAV traitées complètement et considérées comme guéries ne présentent aucune spécificité de prise en charge, hormis la comitialité qui peut persister après la guérison anatomique d'une MAV.

Les MAV non traitées ou traitées partiellement nécessitent un contrôle tensionnel au décours de la procédure d'autant plus chez les patients aux antécédents d'hémorragie intracrânienne.

Ce qui est recommandé

- Chez le patient porteur d'une MAV non traitée ou traitée partiellement, il est recommandé d'éviter tout pic hypertensif susceptible de favoriser une rupture de la MAV.
- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient porteur d'une MAV cérébrale traitée complètement et considérée comme guérie.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Variations tensionnelles importantes avec pics hypertensifs majeurs au décours de l'anesthésie.

4

Malformations artériovoineuses cérébrales

ANTITHROMBOTIQUE : ANTIAGRÉGANTS ET ANTICOAGULANTS

Chez les patients porteurs d'une MAV non traitée ou traitée partiellement, la prise d'antithrombotique devra être mise en balance avec le risque d'hémorragie intracrânienne. Aucun médicament n'est contre-indiqué spécifiquement chez les patients porteurs d'une MAV traitée complètement et considérée comme guérie.

Ce qui est recommandé

- Discuter de l'indication des antithrombotiques avec l'équipe neurovasculaire prenant en charge le patient, d'autant plus s'il existe un antécédent de rupture de la MAV.
- En cas d'hémorragie intracrânienne : Antagonisation des anticoagulants par antidote spécifique, complexe prothrombinique (PPSB) pour les antivitamines K, idarucizumab (Praxbind) pour le dabigatran (Pradaxa).

Ce qu'il ne faut pas faire

- Contre-indiquer la prise d'anticoagulant ou d'antiagrégant chez un patient pour qui l'indication est formelle (exemple : cardiopathie, maladie thrombo-embolique).

5 | Malformations artério-veineuses cérébrales

AVC, AIT ET DÉFICIT NEUROLOGIQUE

Le déficit peut être transitoire ou permanent, d'installation brutale ou progressive, et n'est pas forcément associé à une hémorragie secondaire à la rupture de la MAV. Cependant, un processus hémorragique devra être exclu par réalisation d'une imagerie qui évaluera également des modifications morphologiques de la MAV.

Ce qui est recommandé

- Prise en charge urgente de tout déficit neurologique d'installation brutale : exclure un AVC hémorragique ou ischémique.
- En l'absence de processus ischémique ou hémorragique aigu, exclure une épilepsie (crise partielle ou généralisée).
- En cas de déficit d'installation progressive, réaliser un angio-IRM cérébrale et adresser le patient dans le centre de référence qui le suit.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Variations tensionnelles importantes avec pics hypertensifs majeurs au décours de l'anesthésie.

6

Malformations artério-veineuses cérébrales

CÉPHALÉES

Des céphalées inhabituelles, intenses, éventuellement associées à une modification d'une symptomatologie neurologique préexistante ou nouvellement apparue justifient un complément d'exploration par imagerie afin d'exclure un processus hémorragique sous-jacent.

Ce qui est recommandé

- Réaliser un bilan d'imagerie en urgence (scanner ou IRM cérébrale) en cas de céphalées inhabituelles avec éventuel point d'appel neurologique (déficit, crise d'épilepsie) ou perte de connaissance
- En cas de céphalées inhabituelles sans hémorragie aigue au bilan d'imagerie réalisé en urgence, adresser le patient en consultation au Centre de Référence qui le suit.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Banaliser la symptomatologie et retarder la prise en charge.

7 | Malformations artério-veineuses cérébrales

CHIRURGIE

Toutes les chirurgies nécessaires sont possibles.

Ce qui est recommandé

- Pas de spécificité liée à la prise en charge d'un patient porteur d'une MAV.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Limiter les indications en raison de la MAV.

8 | Malformations artério-veineuses cérébrales

COLOSCOPIE / FIBROSCOPIE

Toutes les chirurgies nécessaires sont possibles.

Ce qui est recommandé

- Pas de particularités.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Pas de particularités.

9

Malformations artério-veineuses cérébrales

ÉPILEPSIE

Les crises d'épilepsie sont une manifestation fréquente chez les patients porteurs de MAV et peuvent survenir même en l'absence d'hémorragie intracrânienne. Cependant, leur survenue justifie un complément d'exploration par imagerie afin d'exclure un processus hémorragique sous-jacent.

Ce qui est recommandé

- Réaliser un bilan d'imagerie en urgence (scanner ou IRM cérébrale) afin d'exclure un processus hémorragique sous-jacent.
- Instauration ou adaptation du traitement antiépileptique.
- En cas de grossesse ou risque de grossesse, éviter les agents tératogènes (acide valproïque notamment). Privilégier la lamotrigine, le lévétiracétam, la phénytoïne et l'oxcarbazépine*.

*Source : Centre de référence sur les agents tératogènes : www.lecrat.fr

Ce qu'il ne faut pas faire

- Banaliser un épisode de crise d'épilepsie et retarder la prise en charge.
- Interrompre le traitement antiépileptique sans avis spécialisé, notamment chez la femme enceinte.

10 | Malformations artério-veineuses cérébrales

EXAMENS D'IMAGERIE

Scanner/angio-scanner : pas de contre-indication spécifique. En cas de traitement préalable, le matériel utilisé est susceptible d'induire des artefacts.

IRM/Angio-IRM : pas de contre-indication spécifique. En cas de traitement préalable, le matériel utilisé est susceptible d'induire des artefacts. Le matériel utilisé pour les traitements par voie endovasculaire est toujours compatible avec l'IRM. En cas de traitement neurochirurgical préalable, la compatibilité d'éventuels clips neurochirurgicaux doit être vérifiée. Les patients porteurs d'une valve de dérivation réglable doivent impérativement le signaler avant la réalisation de l'examen. Dans certains cas, la valve doit être contrôlée après la réalisation de l'IRM.

Rx, échographie : pas de spécificité.

Ce qui est recommandé

- Avant la réalisation d'une IRM, s'assurer de l'absence de contre-indication et vérifier la compatibilité d'éventuel matériel neurochirurgical (clips, valves). Le matériel utilisé lors des traitements endovasculaires est compatible avec l'IRM.
- Si grossesse en cours : privilégier l'IRM au scanner.
- Un scanner cérébral sans injection peut être suffisant pour exclure un processus hémorragique aigu. En cas d'artéfacts importants liés à un traitement préalable, compléter le bilan par une angio-IRM.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Limiter les indications en raison des antécédents de traitement de la MAV.

11

Malformations artério-veineuses cérébrales

HÉMORRAGIE CÉRÉBRALE

Une MAV peut se manifester par un hématome intraparenchymateux, une hémorragie intraventriculaire, une hémorragie sous-arachnoïdienne. Les manifestations cliniques peuvent être : des céphalées brutales, une altération de la conscience, une perte de connaissance, des crises d'épilepsie et un déficit neurologique.

Ce qui est recommandé

- Réaliser un bilan d'imagerie en cas de toute suspicion clinique de processus hémorragique : céphalées brutales, une altération de la conscience, une perte de connaissance, des crises d'épilepsie et un déficit neurologique.
- Un scanner cérébral sans injection peut être suffisant pour exclure un processus hémorragique aigu. En cas d'artéfacts importants liés à un traitement préalable, compléter par une IRM.
- En cas de processus hémorragique, prise en charge urgente requise (soins intensifs neurovasculaires).

Ce qu'il ne faut pas faire

- Banaliser la symptomatologie et retarder la prise en charge.





www.favamulti.fr

contact@favamulti.fr

01 40 25 81 58

Filière santé maladies rares FAVA-Multi

Hôpital Bichat-Claude-Bernard

46 rue Henri Huchard

78018 Paris

@Filière FAVA-Multi



Suivez notre actualité sur
nos réseaux sociaux !