

Les carnets FAVA-Multi



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

**Malformations artério-veineuses
médullaires**



SOMMAIRE

1. En cas de symptômes aigus
2. En cas de symptômes évolutifs ou chroniques
3. Accouchement / Grossesse
4. Activité physique
5. Anesthésie
6. Chirurgie
7. Médicaments contre-indiqués
8. En cas d'association de MAV médullaire avec la maladie de Rendu-Osler
9. En cas de présence d'une lésion vasculaire (le plus souvent MAV) du tronc, du membre supérieur ou du membre inférieur
10. En cas de suspicion de contexte génétique MAV médullaire, ou en cas de MAV cérébrale associée
11. En cas de maladie concomitante non liée à la malformation vasculaire médullaire



1

Malformations artério-veineuses médullaires

EN CAS DE SYMPTÔMES AIGUS 1/2

Toutes les malformations artério-veineuses médullaires quel que soit leur type peuvent se révéler par des symptômes aigus.

Ils sont alors liés, soit habituellement à un accident hémorragique par rupture d'une portion de la malformation, soit à une thrombose d'une portion du système veineux de drainage de la malformation, redistribuant le sang et créant une ischémie veineuse médullaire.

Le malade peut débiter sa symptomatologie par un tel accident brutal médullaire alors qu'il était jusque-là asymptomatique.

Seules les lésions durales ne saignent pas et se révèlent par une myélopathie congestive veineuse avec des symptômes évolutifs, pouvant être d'apparition brutale parfois.

Il n'est souvent pas possible de préciser par l'interrogatoire ou l'examen clinique l'étiologie du symptôme déficitaire au moment où il survient.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Pas de contre-indications spécifiques.

1

Malformations artério-veineuses médullaires

EN CAS DE SYMPTÔMES AIGUS 2/2

Ce qui est recommandé

- Devant toute mono-, para- ou tétraplégie brutale penser à une malformation artério-veineuse médullaire décompensée.
- Faire bénéficier au malade d'une IRM et ARM en urgence, idéalement dans un centre hospitalier disposant de services de neurosciences (neurochirurgie, neurologie, neuroradiologie diagnostique et interventionnelle). Cet examen doit permettre de diagnostiquer le type de malformation en cause (para spinale, épidurale, durale, intradurale) et de la corrélérer avec le symptôme du patient : hémorragie ou thrombose veineuse.
- Si la clinique est liée à un hématome épidural compressif, le traitement est l'intervention chirurgicale en urgence pour évacuer l'hématome et lever la compression médullaire.
- Si l'IRM confirme une MAV médullaire qui a saigné (hémorragie sous arachnoïdienne ou hématomyélie), hospitaliser le patient dans un service de neurochirurgie, ou de neurologie, voire de réanimation en fonction de la gravité de l'état (troubles respiratoires...) en vue de stabilisation clinique et début de rééducation. Un traitement corticoïdes est recommandé (Solupred ou Cortancyl 1mg/kg p.o).
- Si la MAV médullaire est confirmée et que l'IRM montre des signes de thrombose veineuse, hospitaliser le patient dans un service de neurochirurgie ou de neurologie, voire de réanimation en fonction de la gravité de l'état afin de le traiter par anticoagulants, en vue de stabilisation clinique et début de rééducation.
- Si la malformation vasculaire est connue, et que le malade présente une aggravation brutale de son état, les recommandations ci-dessus restent valables.

2

Malformations artério-veineuses médullaires

EN CAS DE SYMPTÔMES ÉVOLUTIFS OU CHRONIQUES

Tout symptôme neurologique évoquant une origine médullaire ou radiculaire doit être exploré par IRM et ARM, à fortiori si le tableau clinique se complète progressivement avec le temps.

Les troubles peuvent être insidieux au départ et ne pas faire penser d'emblée à une origine centrale. Les méconnaître ou les laisser évoluer peut aboutir à terme à une aggravation irréversible.

Ce qui est recommandé

- Pas d'indications spécifiques.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Retarder la prescription d'une IRM ARM devant un trouble progressif évoquant une origine médullaire ou radiculaire.
- Opérer systématiquement d'emblée en urgence la malformation artério-veineuse médullaire intradurale ou évacuer chirurgicalement l'hématome intra médullaire. La plupart des patients présentant une hémorragie sous arachnoïdienne spinale ou une hématomyélie récupèrent spontanément (partiellement ou totalement selon le type et l'importance du saignement) et le traitement de la MAV (habituellement par voie endovasculaire) se fait dans de meilleures conditions 4-8 semaines après l'accident aigu. La récurrence hémorragique précoce endéans cette période est rare.
- Un traitement invasif en urgence d'une MAV médullaire quel que soit son type est donc rare, se prend au coup par coup en fonction de la lésion en cause, de son architecture et de sa symptomatologie.
- Mettre le patient sous anticoagulants sans avoir confirmation IRM de la thrombose veineuse.

3

Malformations artério-veineuses médullaires

ACCOUCHEMENT / GROSSESSE

Il y a un risque de décompensation de la malformation artério-veineuse médullaire au cours de la grossesse, notamment au cours du 3^e trimestre de celle-ci.

Ce qui est recommandé

- Tout symptôme neurologique évoquant une origine centrale médullaire progressive ou aigue doit être exploré par une IRM ARM.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Bien qu'il n'y ait pas d'arguments formels pour interdire un accouchement par voie basse, il semble préférable de proposer une césarienne pour éviter tout effort de poussée avec les conséquences hémodynamiques que cela peut avoir sur la MAV qui a pu se fragiliser au cours de la grossesse.

4

Malformations artério-veineuses médullaires

ACTIVITÉ PHYSIQUE

Ce qui est recommandé

- L'existence d'une MAV médullaire chez un patient ne représente pas une contre-indication à une activité physique ou à une pratique sportive dans la limite des capacités physiques du malade.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Eviter tout effort important à glotte fermée augmentant la pression veineuse, la plongée sous-marine en eau profonde, les expositions prolongées au soleil.
- Les voyages en avion ne sont pas contrindiqués.

5

Malformations artério-veineuses médullaires

ANESTHÉSIE

Ce qui est recommandé

- Toute forme d'anesthésie locale, loco-régionale ou générale est permise chez des patients porteurs de MAV médullaire.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Précaution dans l'utilisation des curares dépolarisants en cas de déficit constitué supérieur à 24 heures.

6

Malformations artério-veineuses médullaires

CHIRURGIE

La chirurgie n'est réservée que dans des cas particuliers après que l'artériographie a décrit la lésion et son architecture, dans des situations cliniques spécifiques et dès lors que l'embolisation en première intention s'est avérée impossible. Elle n'est habituellement pas à proposer en première intention même en cas d'hémorragie.

Ce qui est recommandé

- Si les shunts durs ou épiduraux doivent être opérés, la chirurgie doit seulement interrompre l'origine intradurale de la veine émissaire de drainage. Cela guérit la malformation, décongestionne le réseau veineux médullaire et améliore les symptômes liés à la myélopathie veineuse. L'urgence du geste est guidée par la rapidité d'installation des signes cliniques.
- La chirurgie reste une indication majeure dans les cas d'hématomes épiduraux compressifs où leur levée en urgence permet une récupération clinique.
- La chirurgie des MAVs intradurales est habituellement limitée aux lésions du filum terminal, aux shunts radiculaires, et aux lésions localisées à la face postérieure de la moëlle, si l'embolisation n'est pas réalisable.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Considérer les MAVs para spinales comme habituellement chirurgicales.
- Evacuer chirurgicalement une hématomyélie. Ce geste risque souvent une aggravation neurologique. Il est préférable de surseoir à une telle intervention car la récupération spontanée du patient se fait dans plus de 70% des cas dans de bonnes conditions en quelques semaines, ce qui permettra alors souvent un geste endovasculaire dans de bonnes conditions.

7

Malformations artério-veineuses médullaires

MÉDICAMENTS CONTRE-INDIQUÉS

Ce qui est recommandé

- Pas de spécificités.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Aucun médicament n'est contre-indiqué chez les patients porteurs d'une MAV médullaire, en particulier les anticoagulants ou anti-agrégants si le patient en a besoin pour d'autres pathologies, sauf en cas de saignement récent à point de départ de la malformation.

8

Malformations artério-veineuses médullaires

EN CAS D'ASSOCIATION DE MAV MÉDULLAIRE AVEC LA MALADIE DE RENDU-OSLER

Contrairement aux MAVs cérébrales, le phénotype des MAVs médullaires est principalement fait de communications artério-veineuses à haut débit se drainant dans une ectasie veineuse géante (macrofistule).

Les spécificités de prise en charge de patients présentant une maladie de Rendu-Osler s'appliquent aux patients porteurs de MAVs médullaires.

9

Malformations artério-veineuses médullaires

EN CAS DE PRÉSENCE D'UNE LÉSION VASCULAIRE (LE PLUS SOUVENT MAV), DU TRONC, DU MEMBRE SUPÉRIEUR OU DU MEMBRE INFÉRIEUR

Ce qui est recommandé

- Penser qu'une lésion vasculaire médullaire peut être associée de façon métamérique avec la lésion vasculaire périphérique.
- Proposer une IRM ARM sur le segment médullaire lié à la lésion périphérique (cervicale pour le membre supérieur, thoracique pour le tronc, thoracique et lombaire pour le membre inférieur).

10

Malformations artério-veineuses médullaires

EN CAS D'UNE SUSPICION DE CONTEXTE GÉNÉTIQUE DE MAV MÉDULLAIRE, OU EN CAS DE MAV CÉRÉBRALE ASSOCIÉE

Ce qui est recommandé

- Penser à une mutation génétique type Rendu Osler ou RASA 1.
- Rechercher les stigmates ou les signes évoquant le Rendu Osler (critères de Curaçao : épistaxis, télangiectasies cutanées, MAV viscérale associée, atteinte familiale).
- Rechercher les stigmates ou les signes évoquant le RASA 1 (malformation capillaire superficielle cutanée chez le patient ou un des parents, syndrome de Parkes Weber associé).
- Faire les tests génétiques appropriés pour poser le diagnostic.

11

Malformations artério-veineuses médullaires

EN CAS DE MALADIE CONCOMITANTE NON LIÉE A LA MALFORMATION VASCULAIRE MÉDULLAIRE

Ce qui est recommandé

- Priorité à la prise en charge de la pathologie de premier plan.
- Ne pas hésiter à contacter le centre de référence pour les pathologies vasculaires médullaires pour discuter avec lui de l'orientation thérapeutique à considérer en fonction du terrain pathologique.





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 !