

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Malformations artérioveineuses médullaires

Synonymes :

Malformations artérioveineuses de la moelle
Fistule artérioveineuse médullaire

Définition :

Une malformation artérioveineuse (MAV) est une lésion vasculaire faisant communiquer de façon pathologique une artère avec une veine, créant dès lors un **shunt artérioveineux (AV)** :

- soit au travers d'un réseau vasculaire anormal interposé entre artère et veine et appelé « nidus »,
- ou directement à plein canal : « fistule » artérioveineuse.

Les MAV médullaires peuvent se retrouver à tous les étages : cervical, thoracique, lombaire ou sacré.

En fonction de l'espace anatomique dans lequel ces MAV se développent, on parlera de :

- **shunt AV paraspinal** (lésion autour du rachis) ;
- **shunt AV épidual** (dans l'espace entre la face interne de la vertèbre et la face externe de la dure mère rachidienne) ;
- **shunt AV dural** (la communication artérioveineuse se situe dans l'épaisseur même de la dure mère) ;
- **shunt AV intradural** atteignant la moelle, les racines nerveuses, le filum terminal.

La plupart de ces lésions sont acquises (notamment les shunts durs, atteignant prioritairement l'homme de plus de 50 ans). Si certains shunts intraduraux (médullaires notamment) peuvent se retrouver à tout âge, d'autres dans ce même espace anatomique épargnent la population pédiatrique (shunts du filum terminal). Il existe donc manifestement un terrain particulier à ces lésions dont la plupart sont créées au fil de la vie, mais avec une susceptibilité spécifique à chaque patient, dont la génétique peut être un élément constitutif.

De plus, certains types de shunts médullaires peuvent se voir dans des maladies génétiques (maladie de Rendu-Osler / télangiectasie hémorragique héréditaire, maladies liées à des mutations du gène *RASA1*), soulignant encore l'importance de dysfonctionnements biologiques secondaires dans l'apparition et la symptomatologie de ces lésions vasculaires.

Il faut distinguer les symptômes aigus relevant de l'urgence, et les symptômes chroniques. De plus, les diverses lésions artérioveineuses ne donnent pas lieu à des symptômes de même type :

- les **MAVs paraspinales** sont parfois associées à des lésions vasculaires cutanées dans le dermatome correspondant. Elles peuvent être révélées par des douleurs locales ; si le drainage veineux pénètre en intracanalair, des signes neurologiques habituellement progressifs peuvent survenir par compression médullaire liée à des ectasies veineuses ou du fait de la congestion des veines médullaires elles-mêmes ;
- les **MAVs épidurales** peuvent saigner et donner lieu à un hématome extradural spinal compressif avec déficits neurologiques graves, représentant une urgence neurochirurgicale formelle ; elles peuvent aussi donner lieu à un reflux veineux pathologique vers les veines médullaires et donner lieu alors à une myélopathie veineuse ;
- les **shunts durs** ne saignent jamais, mais donnent lieu à des symptômes progressifs déficitaires, en se drainant dans des veines médullaires ;
- les **shunts intraduraux** sont responsables de signes aigus ou progressifs.

► **Les symptômes aigus** peuvent être dus soit à une hémorragie, soit à une thrombose veineuse.

- L'**hématomyélie** est la complication aiguë la plus sévère. La lésion saigne dans la moelle elle-même, détruisant le parenchyme nerveux et créant un symptôme souvent grave. Une MAV intramédullaire au niveau C2 peut se révéler par une tétraplégie brutale associée à des troubles respiratoires. Un accident de même type au niveau du cône terminal s'accompagne de troubles sphinctériens et de paraplégie. Les symptômes dépendent donc de l'endroit où a lieu l'hémorragie dans la moelle et du type de faisceaux nerveux lésés. La récupération de ces symptômes dépend de la gravité initiale du saignement.

- L'**hémorragie méningée d'origine spinale** va sidérer les fonctions neurologiques mais ne va pas léser le parenchyme médullaire. Les symptômes seront moins graves ; la récupération se fera plus rapidement et de façon habituellement plus complète.

- La **thrombose veineuse** va créer une symptomatologie brutale liée à la redistribution du sang au sein de la lésion et à ses conséquences sur le parenchyme médullaire.

Il est difficile cliniquement de faire le diagnostic différentiel entre hémorragie et thrombose lorsque l'on est face à un accident aigu médullaire. La prise en charge initiale doit être la même en fonction de la gravité du patient qui devra être transféré rapidement dans un centre disposant d'une neurochirurgie, d'une neuroradiologie interventionnelle et diagnostique afin que soit réalisée une IRM et angiIRM (ARM) en urgence qui permettra de faire le diagnostic précis de l'atteinte et d'assurer un traitement rapide du malade.

► **Les symptômes chroniques** sont liés habituellement à la composante veineuse de la malformation vasculaire. Il peut s'agir d'une compression de la moelle par des ectasies veineuses, ou plus fréquemment d'une congestion veineuse où les veines médullaires sont engorgées par le sang pathologique et ne peuvent remplir leurs fonctions de drainage normal. Il s'ensuit une **myélopathie congestive veineuse** qui va être responsable de symptômes neurologiques d'apparition et d'aggravation progressive ou par paliers.

Cette évolution lente habituellement peut être rythmée par des épisodes aigus qui vont compléter brutalement le tableau sémiologique.

Pour en savoir plus :

- ▶ Orphanet Fiches Maladie :
 - Malformation artérioveineuse rare
www.orpha.net
 - Malformation capillaire-malformation artérioveineuse
www.orpha.net
 - Syndrome de Wyburn-Mason (Bonnet-Dechaume-Blanc)
www.orpha.net
 - Syndrome de Cobb
www.orpha.net
 - Syndrome de Parkes Weber
www.orpha.net
 - Rendu-Osler-Weber ou Télangiectasie hémorragique héréditaire
www.orpha.net

- ▶ www.favamulti.fr

Sommaire

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Synonymes</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Mécanismes</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Orientation</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Précautions médicamenteuses</u>
<u>Pièges</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u>	<u>Mesures préventives</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Pas de synonyme

Mécanismes

MAV médullaire, souvent acquise et éventuellement associée à une maladie génétique (Rendu-Osler/ télangiectasie hémorragique héréditaire ...)

Les symptômes aigus sont liés à une hémorragie ou à une thrombose veineuse, se manifestant par une douleur rachidienne fulgurante à irradiation segmentaire, avec déficit sensitivomoteur parfois retardé.

Risques particuliers en urgence

Hémorragie au niveau de la malformation
Thrombose des veines de drainage

Traitements fréquemment prescrits au long cours

Non spécifiques
Selon les signes cliniques d'épisodes antérieurs

Pièges

Savoir penser à un accident vasculaire médullaire

Particularité de la prise en charge médicale préhospitalière

Prise en charge symptomatique
Traitements spécifiques une fois le diagnostic précis établi
Orientation vers un service pouvant pratiquer une imagerie adaptée (IRM, ARM)

En savoir plus

Centre de référence des maladies rares - anomalies neurologiques et cranio-faciales (AVANCE) : Centre constitutif malformations vasculaires de la moelle ; service de Neuroradiologie diagnostique et thérapeutique - hôpital Foch - Suresnes

Autres sites internet utiles : www.favamulti.fr

Fiches Orphanet Urgences : www.orphanet-urgences.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Généralités

La rupture d'un shunt artérioveineux médullaire intradural est le mode de découverte le plus grave de ces lésions.

Si la malformation vasculaire est connue, les symptômes aigus signent l'accident hémorragique le plus souvent, ou une thrombose de veines de drainage.

Le malade décrit une **douleur fulgurante sur le site lésionnel** (cervical, thoracique, lombaire) associé à une **irradiation douloureuse dans le dermatome concerné** (membre supérieur si la localisation est cervicale ; en ceinture, si elle est thoracique ; membre inférieur si elle est thoracique ou lombaire).

Le tableau peut rapidement se compléter et s'aggraver en quelques minutes ou heures.

Les situations d'urgence observées sont :

- la survenue brutale d'une mono-, para-, ou tétraplégie ;
- les troubles respiratoires liés à une hématomyélie cervicale haute ;
- une perte de connaissance en cas de saignement massif cervical vers la fosse postérieure ;
- les troubles sphinctériens avec problèmes vésico-rectaux.

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

La survenue de troubles aigus moteurs, sensitifs ou sphinctériens doit faire suspecter le diagnostic d'accident vasculaire médullaire

En l'absence d'imagerie, on ne sait pas quelle est l'origine des troubles, et s'il s'agit d'une **lésion ischémique** par atteinte (thrombose ou embolie) d'une artère spinale antérieure ou postérieure, ou d'un **accident hémorragique**.

Les symptômes pouvant être graves d'emblée ou s'aggraver rapidement, il convient de transférer rapidement le patient dans un centre hospitalier pour que soit effectuée une **IRM et une angioIRM (ARM)** qui permettront de poser le diagnostic précis.

Cette fiche dédiée à l'adulte peut être utilisée pour l'enfant

► Situation d'urgence 1 :

Un patient asymptomatique présente brutalement une **douleur rachidienne aiguë à irradiation segmentaire qui s'accompagne, d'emblée ou de façon retardée, d'un déficit neurologique sensitivo-moteur grave.**

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ **Éléments cliniques du diagnostic :**

- Douleur aiguë fulgurante ;
- Mono-, para- ou tétraplégie ;
- Lésion vasculaire des tissus mous associée évoquant un syndrome métamérique ;
- Troubles sphinctériens.

▪ **Évaluer la gravité :**

- Troubles moteurs ;
- Troubles respiratoires ;
- Troubles sphinctériens, bien souvent méconnus (car non recherchés...) et qui peuvent nécessiter une prise en charge - urgente.

▪ **Explorations en urgence :**

- IRM et angioIRM (ARM) médullaire.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring :**

- ECG ;
- Surveillance horaire du niveau sensitif ;
- Surveillance horaire du Testing moteur.

▪ **Mesures symptomatiques :**

- Assurer ventilation (intubation éventuelle en fonction des troubles respiratoires) ;
- Sonde urinaire si rétention d'urines.

▪ **Traitements spécifiques :**

- **Corticoïdes** (bolus IV - relai per os à dose de 1mg/kg de prednisone ou prednisolone).
- Les corticoïdes peuvent être prescrits à tout moment afin de lutter contre l'œdème médullaire.

► Situation d'urgence 2 :

Un patient connu pour avoir une MAV médullaire à symptomatologie progressive ou frustrée, présente brutalement une **douleur rachidienne aiguë à irradiation segmentaire qui s'accompagne d'emblée (ou de façon retardée) d'un déficit neurologique sensitivo-moteur grave** (forte suspicion de complication locale de la MAV).

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic :

- Douleur aiguë fulgurante ;
- Mono-, para- ou tétraplégie ;
- Lésion vasculaire des tissus mous associée évoquant un syndrome métamérique ;
- Troubles sphinctériens.

▪ Évaluer la gravité :

- Troubles moteurs ;
- Troubles respiratoires ;
- Troubles sphinctériens, bien souvent méconnus (car non recherchés...) et qui peuvent nécessiter une prise en charge urgente.

▪ Explorations en urgence :

- IRM et ARM.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring :

- ECG ;
- Surveillance horaire du niveau sensitif ;
- Surveillance horaire du Testing moteur.

▪ Mesures symptomatiques :

- Assurer ventilation (intubation éventuelle en fonction des troubles respiratoires) ;
- Sonde urinaire si rétention d'urines.

▪ **Traitements spécifiques :**

- Corticoïdes (bolus IV - relai per os à dose de 1mg/kg de prednisone ou prednisolone) ;
- Les corticoïdes peuvent être prescrits à tout moment afin de lutter contre l'œdème médullaire.

Orientation

▶ Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

▪ **Où transporter ?**

- La régulation préhospitalière (Samu, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de neurologie, de neurochirurgie, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Structure d'urgence pouvant disposer d'une IRM rapidement et disposant d'une compétence neurochirurgicale et de neuroradiologie interventionnelle.
- Admission directe après accord préalable entre praticiens.

▪ **Comment transporter ?**

- En ambulance non médicalisée ou une ambulance de réanimation de type SMUR selon la gravité.
- En hélicoptère si l'accident médullaire survient dans une zone mal desservie et si le malade nécessite un transfert rapide pour une prise en charge urgente du fait de son état grave.

▪ **Quand transporter ?**

- Le plus rapidement possible dès la survenue de l'accident aigu.

▶ Orientation au décours des urgences hospitalières

▪ **Où transporter ?**

- Urgences hospitalières pour que le malade puisse être vu par un neurologue, un neurochirurgien, un neuroradiologue interventionnel ;
- Réanimation d'emblée selon la gravité de l'atteinte.

▪ **Comment transporter ?**

- En ambulance non médicalisée ou une ambulance de réanimation de type SMUR selon la gravité,
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

▪ Quand transporter ?

- Le plus rapidement possible pour que les examens complémentaires puissent être effectués.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

Ne pas prescrire d'anticoagulants d'emblée
avant confirmation par IRM ou angioIRM (ARM)
d'une thrombose veineuse responsable des symptômes

Les anticoagulants sont contre-indiqués tant que l'accident médullaire aigu n'est pas relié à une thrombose veineuse de la malformation. Ils ne seront délivrés que lors de ce diagnostic.

Précautions anesthésiques

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

En effet, une hyperkaliémie exposant à une fuite potassique majeure (paraplégie ou hémiplegie dans la phase subaiguë) contre-indique l'utilisation du chlorure de suxaméthonium.

agence-prd.ansm.sante.fr

Mesures préventives

Assurer stabilité rachidienne lors des transports.

Mesures complémentaires en hospitalisation

- Prévention des escarres ;
- Soutien psychologique du patient et de sa famille ;
- Débuter kinésithérapie / rééducation rapidement ;
- Prise en charge des troubles sphinctériens ;
- Traitement de la malformation :
 - en urgence (fistule durale décompensée, hématome épidual sur rupture de MAV épidurale par exemple)
 - ou en différé (rupture de MAV médullaire : attendre récupération et traitement endovasculaire le plus souvent 6-8 semaines après l'accident aigu du fait de la rareté de la récurrence hémorragique précoce) ;
- Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et si possible une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

La ou les causes exactes des MAV ne sont pas connues, si certaines MAV cérébrales et médullaires sont considérées comme congénitales, présente dès la naissance, la plupart se développent en postnatal, le plus souvent après deux ans. Ce développement est la résultante de facteurs génétiques et biologiques propres au malade. Seules certaines prédispositions génétiques sont identifiées à ce jour (Rendu-Osler, *RASA 1* notamment).

Certains syndromes (Cobb, Parkes Weber, Klippel Trenaunay) associés aux MAVs médullaires doivent être pris en compte.

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine ([cf. numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

► **Risque de transmission de la maladie :**

Quel que soit le type de MAV découvert au moment du décès, il est nécessaire d'explorer le donneur à la recherche d'une autre localisation. Le risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus est lié à la méconnaissance d'une lésion profonde asymptomatique non diagnostiquée et/ou explorée. En cas de lésions multiples, les syndromes précités doivent être recherchés.

Dans le cas d'une MAV isolée, non syndromique, il n'y a pas de risque lié à la maladie pour le don d'organe.

► **Risque particulier lié à la maladie ou au traitement :**

Dans le cas d'une MAV isolée, non syndromique, il n'y a pas de risque lié à la maladie pour le don d'organe.

En revanche, les lésions diffuses - davantage observées sur le thorax, l'abdomen ou un membre - posent problème pour le don d'organes.

► **Don d'organes :**

À discuter en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, des organes, des traitements suivis et de la maladie initiale.

Si la MAV est liée à une maladie génétique de type *RASA 1* ou Rendu Osler, le don d'organe doit être envisagé avec précaution, voir contre-indiqué (voir les fiches spécifiques de ces maladies). La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

L'exploration des organes potentiellement transplantables doit permettre de rechercher une autre MAV et/ou un retentissement cardio-vasculaire.

► **Don de tissus :**

Pas de contre-indication au don de tissus en l'absence de signe d'angiomatose cutanée. Sous réserve d'une évaluation clinique individuelle du donneur, les dons de tissus (cornée, vaisseaux, valves, peau, os...) sont possibles.

Dans le cas du syndrome de Wyburn-Mason (ou Bonnet-Dechaume et Blanc), l'atteinte oculaire devrait contre-indiquer le don de cornée, de même pour le prélèvement de peau contre-indiqué dans le syndrome de Cobb.

Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'ABM : numéros des quatre territoires de régulation (24h sur 24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Numéros en cas d'urgence

Centre national de référence des anomalies vasculaires neurologiques et craniofaciales (AVANCE)

Professeur Laurent Spelle - neuroradiologie - Hôpital Kremlin-Bicêtre

Site constitutif

Docteur Georges Rodesch

Service de Neuroradiologie diagnostique et thérapeutique
Hôpital Foch - 40, rue Worth - 92150 Suresnes

Docteur Michel Piotin

Service de Neuroradiologie interventionnelle
Fondation Ophtalmologique Adolphe de Rothschild - 29, rue Manin - 75019 Paris

Neuroradiologue interventionnel d'astreinte le jour, la nuit et le week-end
Foch : 01 46 25 35 26

Autres centres de référence ou de compétence

www.orpha.net

Centres de compétences d'Angers - Dr Matthieu Delion ; Guadeloupe - Dr Laurent Do ;
Lille - Dr Sylvie Joriot ; Limoges - Pr Charbel Mounayer ; Lyon - Pr Francis Turjman ;
Marseille - Pr Nadine Girard ; Nancy - Pr Serge Bracard ; Nice - Dr Jacques Sedat ;
Paris (Necker) - Dr Thomas Blauwblomme ; Toulouse - Pr Christophe Cognard

Filière de santé maladies rares : Fava-Multi

Maladies vasculaires rares avec atteinte multisystémique
CHU Paris Nord-Val de Seine - Hôpital Xavier Bichat-Claude Bernard

<https://www.favamulti.fr/>



Ressources documentaires :

- [Concomitant conus medullaris arteriovenous shunts and sacral dural arteriovenous fistulas: pathophysiological links related to the venous drainage of the lesions in a series of five cases.](#)
Rosi A, Consoli A, Condetto-Auliac S, Coskun O, Di Maria F, Rodesch G.
J Neurointerv Surg. 2018 Jan 19. pii: neurintsurg-2017-013505. doi: 10.1136/neurintsurg-2017-013505
- [Spinal cord arteriovenous shunts of the ventral \(anterior\) sulcus: anatomical, clinical, and therapeutic considerations.](#)
Roccatagliata L, Kominami S, Krajina A, Sellar R, Soderman M, Van den Berg R, Desal H, Condetto-Auliac S, Rodesch G.
Neuroradiology. 2017 Mar;59(3):289-296. doi: 10.1007/s00234-017-1789-z. Epub 2017 Mar 1.
- [Clinical features and outcomes of spinal cord arteriovenous malformations: comparison between nidus and fistulous types.](#)
Lee YJ, Terbrugge KG, Saliou G, Krings T.
Stroke. 2014 Sep;45(9): 2606-12. doi: 10.1161/STROKEAHA.114.006087. Epub 2014 Jul 15.
- [Spinal vascular malformations: treatment strategies and outcome.](#)
Flores BC, Klinger DR, White JA, Batjer HH.
Neurosurg Rev. 2017 Jan; 40(1):15-28. doi: 10.1007/s10143-016-0713-z. Epub 2016 Apr 13.
- *Malformations vasculaires médullaires.*
Georges Rodesch, Arturo Consoli, Stanislas Smajda, Federico di Maria, Oguzhan Coskun, Anne Boulin, Stéphanie Condetto-Auliac, Marie Tisserand. Accidents vasculaires cérébraux – Thérapeutique, coordonné par Jean-Louis Mas et Didier Leys, Doin Editeur, 2018.
- *Succinylcholine-induced hyperkalemia in acquired pathological states*
Martin JAJ, Richtsfeld M - Anesthesiology, 2006; 104:158-69.

Ces recommandations ont été élaborées par :

Docteur Georges Rodesch

Service de Neuroradiologie diagnostique et thérapeutique
Hôpital Foch - 40, rue Worth - 92150 Suresnes

Centre national de référence des Anomalies vasculaires neurologiques et craniofaciales
Site constitutif - Malformations vasculaires médullaires

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

Docteur Gilles Bagou : anesthésiste-réanimateur urgentiste Samu-69 - centre hospitalier universitaire de Lyon

Docteur Pierre-Géraud Claret : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

Docteur Guillaume Valdenaire : médecin urgentiste - commission des référentiels de la SFMU - unité des urgences adultes - hôpital Pellegrin - CHU Bordeaux

Docteur Christophe Leroy : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - assistance publique - hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Les Docteurs Francine Meckert et Olivier Huot : service de Régulation et d'Appui de l'ABM

- L'association de patients

Pas d'association de malades

Date de réalisation : 14/11/2018