



## :: Maladie de Moya-Moya

**Synonyme :**

Occlusion spontanée du polygone de Willis

**Définition :**

La maladie de Moya-Moya est une artériopathie intracrânienne chronique rare de l'enfant et de l'adulte exposant à la survenue d'infarctus cérébraux et d'hémorragies cérébrales. Elle associe des lésions sténo-occlusives progressives des artères du polygone de Willis au développement d'un réseau de suppléance fait de néovaisseaux fragiles. C'est cette fragilité qui explique le risque d'hémorragie cérébrale (prédominant chez l'adulte), tandis que le mécanisme des événements ischémiques (prédominants chez l'enfant) est souvent hémodynamique. Des facteurs déclenchants tels qu'une hyperventilation ou une chute de la pression artérielle sont parfois identifiés.

La maladie de Moya-Moya est parfois associée à une affection locale ou générale, acquise ou génétique ; on parle alors de syndrome de Moya-Moya. Les recommandations proposées ici s'appliquent aux deux entités.

**Pour en savoir plus :** consultez la fiche [Orphanet](#)

Menu	
Fiche de régulation SAMU	Recommandations pour les urgences hospitalières
<p><a href="#">Synonymes</a></p> <p><a href="#">Mécanisme</a></p> <p><a href="#">Risques particuliers en urgence</a></p> <p><a href="#">Traitements fréquemment prescrits au long cours</a></p> <p><a href="#">Pièges</a></p> <p><a href="#">Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</a></p> <p><a href="#">En savoir plus</a></p>	<p><a href="#">Situations d'urgence</a></p> <p><a href="#">Recommandations en urgence</a></p> <p><a href="#">Orientation</a></p> <p><a href="#">Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)</a></p> <p><a href="#">Précautions anesthésiques</a></p> <p><a href="#">Don d'organes et de tissus</a></p> <p><a href="#">Numéros en cas d'urgence</a></p> <p><a href="#">Ressources documentaires</a></p> <p><a href="#">Annexe</a></p>

# Fiche de régulation SAMU

## Appel pour un patient atteint de la maladie de Moya-Moya

### Synonymes

- ▶ occlusion spontanée du polygone de Willis

### Mécanisme

- ▶ artériopathie intracrânienne chronique de l'enfant et de l'adulte associant une occlusion progressive des artères du polygone de Willis (risque ischémique) à un réseau de suppléance fait de néovaisseaux fragiles (risque hémorragique)

### Risques particuliers en urgence

- ▶ convulsions
- ▶ accident vasculaire cérébral ischémique ou hémorragique
- ▶ précautions pré- per- et post-anesthésiques même pour les procédures sans rapport avec la maladie de Moya-Moya

### Traitements fréquemment prescrits au long cours

- ▶ aspirine à dose antiplaquettaire (3 à 5 mg/kg) chez l'enfant
- ▶ les anticoagulants n'ont pas d'efficacité préventive démontrée

### Pièges



- éviter les traitements hypotenseurs
- contre-indiquer les vasoconstricteurs patents (triptans, ergot de seigle, etc.) ainsi que tous les produits en contenant de manière cachée (décongestionnants ORL notamment, cf. annexe)
- prévenir la douleur liée aux actes invasifs surtout chez l'enfant ; l'hyperventilation due aux pleurs pouvant entraîner une vasoconstriction
- se méfier des épisodes de déshydratation (notamment en cas de gastro-entérite) chez l'enfant

### Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- ▶ respecter une hypertension artérielle (sauf si valeurs tensionnelles répétées > 230/130 mmHg ou si mal tolérée)
- ▶ maintenir l'homéostasie générale : thermique, glycémique, hydrique...
- ▶ décubitus dorsal sans surélever la tête du patient
- ▶ admission en unité neurovasculaire ou de soins intensifs pédiatriques
- ▶ imagerie et avis neurochirurgical en urgence à organiser

### En savoir plus

- ▶ Centre de référence des maladies vasculaires du cerveau et de l'œil (CERVCO) : hôpital Lariboisière, Paris ; tél. : 01 49 95 25 91 ; nuits et week-ends : 01 49 95 65 12
- ▶ Centre national de référence de l'AVC de l'enfant : tél. : 04 77 12 76 13
- ▶ [www.orphanet-urgences.fr](http://www.orphanet-urgences.fr)
- ▶ [www.cervco.fr/pages/reseauNational.htm](http://www.cervco.fr/pages/reseauNational.htm)

# Recommandations pour les urgences hospitalières

## Situations d'urgence

- ▶ accident vasculaire cérébral
- ▶ épilepsie
- ▶ précautions pré- per- et post-anesthésiques même pour les procédures sans rapport avec la maladie de Moya-Moya

## Recommandations en urgence

### 1. Accident vasculaire cérébral

#### ▶ Mesures diagnostiques en urgence

- Diagnostic porté sur les lieux de l'urgence :
  - le patient et/ou sa famille rapportent le diagnostic de maladie de Moya-Moya
  - l'interrogatoire et l'examen neurologique confirment la survenue brutale d'un symptôme neurologique focal d'allure centrale : déficit ou troubles sensitifs d'un membre, perte de la parole, asymétrie du visage, vertige brutal...
- Recueil des antécédents, des traitements en cours, de l'heure de début des symptômes et des éléments de gravité clinique (échelle NIHSS)
- Explorations en urgence :
  - en préhospitalier :
    - évaluation clinique habituelle
    - ECG
    - monitoring de la pression artérielle, de la glycémie, du rythme cardiaque, de la saturation en oxygène (SaO<sub>2</sub>) et de la température
  - aux urgences hospitalières :
    - explorations biologiques habituelles
    - **imagerie cérébrale pour distinguer une ischémie cérébrale d'une hémorragie cérébrale.** L'IRM est l'examen le plus performant pour montrer précocement des signes d'ischémie cérébrale récente. En cas d'impossibilité de l'IRM en urgence, réaliser un scanner cérébral (possibilité d'utiliser la technique de perfusion/diffusion) qui ne montre qu'inconstamment des signes d'ischémie cérébrale, mais permet de détecter une hémorragie.

#### ▶ Mesures thérapeutiques immédiates

- En préhospitalier :
  - mesures habituelles, soulager la douleur et l'angoisse
  - **respecter les valeurs tensionnelles même élevées** sauf en cas de mauvaise tolérance de l'HTA ou en cas de valeurs répétées supérieures à 230/130 mmHg
  - dans tous les cas **éviter toute chute brutale de la tension artérielle**
- Aux urgences :
  - assurer la liberté des voies aériennes
  - en cas de troubles de la déglutition, interrompre l'alimentation orale : à remplacer secondairement par une alimentation par sonde nasogastrique si besoin
  - **les mesures thérapeutiques complémentaires dépendent des résultats de l'imagerie cérébrale :**
    - **s'il s'agit d'une ischémie cérébrale (AIT ou infarctus cérébral) :**
      - ▶ respecter les valeurs tensionnelles même élevées sauf en cas de mauvaise tolérance de l'HTA ou en cas de valeurs répétées > 230/130 mmHg
      - ▶ dans tous les cas, veiller à ne pas abaisser brutalement les chiffres tensionnels
      - ▶ positionner le patient en décubitus dorsal

- › mise en place d'une oxygénothérapie si  $\text{SaO}_2 < 95\%$
- › perfusion IVL de sérum physiologique (pas de sérum glucosé) et remplissage vasculaire éventuel
- › traiter une hyperthermie  $> 37,5^\circ\text{C}$  par paracétamol
- › corriger les déséquilibres hydroélectrolytiques et glycémiques, la douleur, l'hypocapnie et l'hypovolémie
- › traitement antithrombotique :
  - aspirine IV : 250 mg ou 3 à 5 mg/kg chez l'enfant
  - **traitement anticoagulant à dose efficace : non indiqué en raison du risque d'hémorragie cérébrale.** Ne doit être envisagé qu'en cas d'affection associée justifiant sa prescription (thrombose veineuse des membres inférieurs ou embolie pulmonaire par exemple)
  - **thrombolyse IV contre-indiquée**
- › prévention des complications thrombo-emboliques veineuses par héparine de bas poids moléculaire (HBPM) à dose préventive chez les adultes et les enfants pubères ayant un infarctus cérébral responsable d'une immobilisation ou d'un déficit du membre inférieur
- **s'il s'agit d'une hémorragie cérébrale ou méningée**
  - › avis neurochirurgical en urgence
  - › dans tous les cas ne pas abaisser brutalement les chiffres tensionnels
  - › traiter une hyperthermie  $> 37,5^\circ\text{C}$  par paracétamol
  - › corriger les déséquilibres hydro-électrolytiques et glycémiques
  - › traitement antithrombotique contre-indiqué en dehors d'une prévention des complications thrombo-emboliques veineuses **à partir de J2** par HBPM et à dose préventive :
    - chez les adultes et les enfants pubères ayant une hémorragie cérébrale responsable d'une immobilisation ou d'un déficit du membre inférieur
    - après scanner de contrôle (écartant une aggravation de la taille de l'hémorragie)

## 2. Crises d'épilepsie

Conduite à tenir habituelle. Les antiépileptiques peuvent être utilisés dans le respect de leurs indications et contre-indications habituelles.

### Orientation

- ▶ Où transporter ?
  - dans un service de neurologie disposant d'une unité neurovasculaire (UNV) ou un service de pédiatrie disposant d'une unité de soins continus
- ▶ Comment transporter ?
  - en cas de signes de gravité (trouble de la vigilance, défaillance hémodynamique ou respiratoire, troubles de la déglutition) : transport par SAMU
  - respecter les valeurs tensionnelles même élevées et maintenir la position du patient en décubitus strict pour limiter le risque particulièrement élevé d'hypoperfusion cérébrale au cours de cette affection
- ▶ Quand transporter ?
  - le plus rapidement possible
  - toujours contacter le SAMU-centre 15 qui organisera le transfert et préviendra l'UNV ou le service de soins continus pédiatriques et le plateau d'imagerie +++

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

- ▶ **L'utilisation des traitements hypotenseurs doit être prudente** en raison du risque d'aggravation de l'hypoperfusion cérébrale et de complications ischémiques. Aux urgences, les traitements hypotenseurs ne sont administrés que si les valeurs tensionnelles atteignent 230/130 mmHg chez l'adulte ou en cas de mauvaise tolérance (en particulier décompensation cardiaque).
- ▶ **Anticoagulants non recommandés** pour la prévention des événements ischémiques cérébraux en raison de l'**absence d'efficacité démontrée** au cours de la maladie de Moya-Moya et du **risque augmenté d'hémorragie cérébrale**. Ils ne doivent être prescrits qu'en cas d'indication formelle (complications thrombo-emboliques, arythmie complète par fibrillation auriculaire...).
- ▶ **Thrombolyse IV contre-indiquée à la phase aiguë d'un infarctus cérébral en rapport avec les lésions sténocclusives progressive de la maladie de Moya-Moya.**
- ▶ **Les vasoconstricteurs (triptans et dérivés de l'ergot de seigle) doivent être évités** en raison du risque d'aggravation de l'hypoperfusion cérébrale.

## Précautions anesthésiques

- ▶ Les conséquences hémodynamiques d'un geste chirurgical et d'une anesthésie générale peuvent jouer un rôle majeur dans la survenue des complications périopératoires.
- ▶ **La réalisation de toute anesthésie générale doit être préparée et encadrée, y compris pour les gestes chirurgicaux mineurs.** Un monitoring étroit et la mise en place de mesures adéquates pour corriger la douleur, l'hypotension artérielle, l'hypovolémie, l'hypocapnie ou toute perturbation métabolique est essentielle durant cette période à risque. Privilégier les techniques d'anesthésie régionale lorsque cela est possible.

## Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus peut être possible en fonction de l'évaluation de chaque cas.

- ▶ Il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes.
- ▶ **Don d'organes**
  - **Moya-Moya isolé (maladie de Moya-Moya) :**
    - la maladie se limite à l'atteinte des artères intracrâniennes et à son retentissement au niveau du parenchyme cérébral
    - les sujets sont souvent jeunes et asymptomatiques, potentiellement de bons candidats au don d'organe car leur fonctions hépatique et rénale, et leur évaluation cardiovasculaire sont normales
  - **Moya-Moya associé à une affection locale ou générale (syndrome de Moya-Moya) :**
    - prendre en compte l'atteinte des organes concernés par l'affection associée (cœur et foie surtout)
    - des investigations vasculaires doivent être réalisées à la recherche de sténose et d'anévrismes, compte tenu de la localisation multifocale et quelquefois asymptomatique des sténoses vasculaires sur les artères rénales (8 %), coronaires (même chez des sujets très jeunes < 20 ans) et hépatiques (nombreux cas cliniques décrits dans la littérature)
    - en dehors du cœur, les sténoses vasculaires ne sont pas une contre-indication formelle au prélèvement dès lors qu'elles sont chirurgicalement accessibles
- ▶ **Don de tissus : en dehors des vaisseaux,** dont on ne connaît pas le devenir en cas de maladie de Moya-Moya, les autres tissus sont prélevables
- ▶ Pour une réponse adaptée et individualisée, contactez le Centre de référence ou les services de régulation et d'appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (cf. numéros en cas d'urgence).

## Numéros en cas d'urgence

- ▶ Contacts téléphoniques du centre de référence des maladies vasculaires du cerveau et de l'œil (CERVCO) :
  - En journée, 5 jours sur 7 : 01 49 95 25 91
  - La nuit et le week-end : 01 49 95 65 12 (neurologue de garde)
- ▶ Contacts téléphoniques du centre de national de référence des AVC de l'enfant :
  - En journée, 5 jours sur 7 : 04 77 12 76 13
  - La nuit et le week-end : 01 44 49 40 00, bip 699 (neuro-anesthésiste de garde)
- ▶ La liste des membres du réseau national du CERVCO spécialisés dans la prise en charge de la maladie de Moya-Moya est disponible à l'adresse suivante :  
<http://www.cervco.fr/pages/reseauNational.htm>
- ▶ Les services de régulation et d'appui (SRA) en région de l'Agence de la biomédecine :

▪ 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 / Centre / Les Antilles / Guyanne	09 69 32 50 90

## Ressources documentaires

- ▶ Scott RM, Smith ER: **Moyamoya disease and moyamoya syndrome**. *N Engl J Med* 2009, 360:1226-37.
- ▶ Parray T, Martin TW, Siddiqui S: **Moyamoya disease: a review of the disease and anesthetic management**. *J Neurosurg Anesthesiol* 2011, 23:100-9.

Ces recommandations ont été élaborées par le Dr Dominique HERVÉ et le Pr Hugues CHABRIAT – Centre de référence pour les maladies vasculaires rares du cerveau et de l'œil (CERVCO), les Dr Stéphane CHABRIER et Manoëlle KOSSOROTOFF – Centre national de référence des AVC de l'enfant –, en collaboration avec :

- le Dr Gilles BAGOU – SAMU 69, Lyon – ;
- le service de régulation et d'appui de l'Agence de la biomédecine ;
- la sous-commission des référentiels de la Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU) ;
- l'Association Tanguy Moya-Moya ([www.tanguy-moya-moya.org](http://www.tanguy-moya-moya.org)).

Date de réalisation : avril 2013

### Liste des produits contenant des vasoconstricteurs actuellement commercialisés

Voie d'administration	Nom du médicament	Substance(s) active(s)	Conditions de prescription
<b>Vasoconstricteurs non associés</b>			
Voie nasale	ATURGYL	<b>oxymétazoline</b>	Liste II
	PERNAZENE	<b>oxymétazoline</b>	Liste II
Voie orale	SUDAFED	<b>pseudoéphédrine</b>	Non listé
<b>Vasoconstricteurs associés</b>			
Voie nasale	DERINOX	<b>naphtazoline</b> prednisolone	Liste II
	DETURGYLONE	<b>oxymétazoline</b> prednisolone	Liste I
	HUMOXAL	<b>phényléphrine</b> benzalkonium	Liste II
	RHINAMIDE	<b>éphédrine</b> acide benzoïque	Liste II
	RHINOFLUIMUCIL	N-acétylcystéine <b>tuaminoheptane</b> benzalkonium	Liste II
	RHINO SULFURYL	<b>éphédrine</b> sodium	Liste II
Voie orale	ACTIFED RHUME JOUR ET NUIT	<i>Comprimé jour :</i> paracétamol <b>pseudoéphédrine</b> <i>Comprimé nuit :</i> paracétamol diphénhydramine	Non listé
	ACTIFED RHUME	paracétamol <b>pseudoéphédrine</b> triprolidine	Non listé
	DOLIRHUME	paracétamol <b>pseudoéphédrine</b>	Non listé
	DOLIRHUMEPRO	<i>Comprimé jour :</i> paracétamol <b>pseudoéphédrine</b> <i>Comprimé nuit :</i> paracétamol doxylamine	Non listé
	HEXARHUME	biclotymol <b>phényléphrine</b> chlorphéniramine	Non listé
	HUMEX RHUME	<i>Comprimé :</i> paracétamol <b>pseudoéphédrine</b> <i>Gélule :</i> paracétamol chlorphénamine	Non listé
	NUROFEN RHUME	<b>pseudoéphédrine</b> ibuprofène	Non listé
	RHINADVIL	<b>pseudoéphédrine</b> ibuprofène	Non listé
	RHINADVIL TAB	<b>pseudoéphédrine</b> ibuprofène	Non listé
	RHINUREFLEX	<b>pseudoéphédrine</b> ibuprofène	Non listé
RHUMAGRIP	paracétamol <b>pseudoéphédrine</b>	Non listé	
<b>Vasoconstricteurs associés à la cétirizine et utilisé dans la rhinite allergique</b>			
Voie orale	ACTIFED LP RHINITE ALLERGIQUE	<b>pseudoéphédrine</b> cétirizine	Non listé
	HUMEX RHINITE ALLERGIQUE	<i>Comprimé jour :</i> <b>pseudoéphédrine</b> <i>Comprimé nuit :</i> cétirizine	Non listé