

Le porteur de cette carte est atteint de :

Angiopathie cérébrale de moyamoya

Il est recommandé de garder cette carte sur soi.

L'angiopathie de moyamoya 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 à un réseau de suppléance constitué de néovaisseaux fragiles. Le mécanisme des événements ischémiques cérébraux est souvent hémodynamique ; on identifie parfois des facteurs favorisants tels qu'une hyperventilation ou une chute de la pression artérielle. L'angiopathie de moyamoya est isolée (maladie de moyamoya) ou parfois associée à une affection locale ou générale, acquise ou génétique (syndrome de moyamoya). Les recommandations proposées ici s'appliquent indifféremment aux deux entités.

Accès au protocole national de diagnostic et de soins (PNDS):

[https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-08/pnds -
_maladie et syndrome de moyamoya de lenfant et de ladulte 2016-
08-11 11-35-20 513.pdf](https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-08/pnds_-_maladie_et_syndrome_de_moyamoya_de_lenfant_et_de_ladulte_2016-08-11_11-35-20_513.pdf)

Cette carte est remplie et mise à jour par le médecin, en présence et avec l'accord du malade qui en est le propriétaire. Ce document est soumis au secret médical et nul ne peut en exiger la communication sans l'autorisation du titulaire ou de son représentant légal.

Conduite à tenir en cas d'urgence

▶ **La survenue d'un accident vasculaire cérébral (accident ischémique transitoire, infarctus cérébral ou hémorragie cérébrale) est la complication la plus fréquente de la maladie de moyamoya. La prise en charge en phase aiguë doit être adaptée aux spécificités de cette artériopathie :**

- Monitoring de la pression artérielle, du rythme cardiaque, de la saturation en oxygène et de la température. La surveillance tensionnelle est particulièrement importante en raison du risque d'aggravation neurologique en cas d'à-coup tensionnel brutal ou important.
- L'imagerie cérébrale est indispensable en cas de déficit focal brutal. Elle permet de distinguer une ischémie d'une hémorragie cérébrale. L'IRM est l'examen le plus performant pour montrer précocement des signes d'ischémie cérébrale. En cas d'impossibilité, le scanner cérébral en urgence ne montre qu'inconstamment l'ischémie mais permet de détecter une hémorragie cérébrale.

▶ **S'il s'agit d'une ischémie cérébrale (accident ischémique transitoire ou infarctus cérébral), il est recommandé de :**

- Respecter les valeurs tensionnelles même élevées sauf en cas de mauvaise tolérance de l'hypertension artérielle ;
- Veiller dans tous les cas à ne pas abaisser brutalement la pression artérielle ;
- Mettre en place une perfusion de sérum physiologique pour remplissage vasculaire éventuel (pas de sérum glucosé) ;
- Maintenir le patient en décubitus dorsal sans surélever la tête du patient ;
- Corriger les déséquilibres hydro-électrolytiques, l'hyperthermie, la douleur, (notamment chez l'enfant pour limiter l'hyperventilation due aux pleurs), l'hypocapnie, l'hypovolémie ;

Conduite à tenir en cas d'urgence (suite)

- Mettre en place un traitement antithrombotique par antiplaquettaire (par exemple aspirine en IV chez l'adulte) et prévenir les complications thrombo-emboliques veineuses par héparine de bas poids moléculaire à dose préventive chez les adultes et les adolescents pubères ayant une immobilisation ou un déficit du membre inférieur ;
- Éviter l'usage :
 - des anticoagulants à dose thérapeutique qui augmentent le risque d'hémorragie cérébrale ;
 - des traitements thrombolytiques qui ne sont pas indiqués chez l'adulte en cas d'infarctus cérébral en rapport avec l'angiopathie de moyamoya.
- ▶ **S'il s'agit d'une hémorragie cérébrale ou méningée, il est recommandé de :**
 - Obtenir un avis neurochirurgical en urgence ;
 - Ne pas abaisser la tension artérielle sauf si les valeurs sont $\geq 180/105$ mm Hg chez l'adulte ou + 2DS pour l'âge chez l'enfant et veiller dans tous les cas à ne pas abaisser brutalement les chiffres tensionnels ;
 - Corriger les déséquilibres hydro-électrolytiques, l'hyperthermie, la douleur, l'hypocapnie, l'hypovolémie ;
 - Ne pas utiliser de traitement antithrombotique en dehors du traitement préventif des complications thrombo-emboliques veineuses, qui peut être débuté à J2 par héparine de bas poids moléculaire, en cas d'immobilisation ou de déficit d'un membre inférieur et en l'absence d'aggravation de l'hémorragie cérébrale initiale chez les adultes et les adolescents pubères.

Ces éléments peuvent être retrouvés sur le site d'Orphanet Urgences : http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Emergency.php?lng=FR

Précautions médicamenteuses et médicales

- ▶ **Manier avec prudence les médicaments hypotenseurs :** (instauration et modification de traitement à faire avec prudence en lien avec l'équipe référente) risque d'aggravation de l'hypoperfusion cérébrale et de complications ischémiques. Pas d'hypotenseur en urgence, sauf si PAs \geq 230/130 mm Hg chez l'adulte ou en cas de mauvaise tolérance (en particulier en cas de décompensation cardiaque).
- ▶ **Anticoagulants non recommandés** pour la prévention des évènements ischémiques cérébraux (**absence d'efficacité démontrée** dans cette pathologie et **risque augmenté d'hémorragie cérébrale**). A ne prescrire que s'il y a une autre indication formelle (complications thrombo-emboliques, thrombose veineuse profonde...), de préférence pendant une période limitée après évaluation du risque hémorragique et discussion avec le médecin référent.
- ▶ **Eviter les médicaments vasoconstricteurs :** risque d'aggravation de l'hypoperfusion cérébrale. Attention en particulier aux décongestionnants ORL (y compris par voie nasale) et à certains antimigraineux (triptans et dérivés de l'ergot de seigle). Cf. liste en annexe du PNDS moyamoya (lien sur la page 1 de cette carte).
- ▶ **En cas de gastroentérite ou situation à risque de déshydratation aiguë**, notamment chez le jeune enfant, mettre en place rapidement les mesures de **réhydratation adaptées**, éventuellement par voie intraveineuse.
- ▶ **Eviter** les situations d'hyperventilation (contre-indication de l'épreuve d'hyperpnée lors des électroencéphalogrammes).

Précautions anesthésiques

- ▶ **La réalisation d'une anesthésie, qu'elle soit générale ou locale, doit être préparée et encadrée**, en lien avec des équipes anesthésiques expérimentées dans la prise en charge de l'angiopathie de moyamoya, **y compris pour la réalisation de gestes chirurgicaux mineurs.**
- ▶ **Risque majeur de lésions cérébrales** du fait des modifications hémodynamiques liées au geste chirurgical et/ou à l'anesthésie générale ou locale.
- ▶ **Toute chute tensionnelle**, même de courte durée, **doit être évitée.**
- ▶ La mise en place de mesures adéquates pour corriger la douleur, l'hypo- ou l'hypertension artérielle, l'hypovolémie, l'hypoxie, l'hypocapnie ou toute perturbation métabolique est essentielle durant la période pré-, péri- et postopératoire.
- ▶ Les techniques d'anesthésie régionale doivent être privilégiées.

Précautions pour les sports et activités

Eviter :

- ▶ Les activités avec **changement brusque de la température corporelle** (sauna, bains écossais) ou une **hyperventilation.**
- ▶ Les sports violents et extrêmes avec **risque de traumatisme crânien** (sports de combat, rugby...) et ceux au cours desquels la **survenue d'un malaise peut être dangereuse** (plongée sous-marine, baignade non surveillée, parachute, escalade non assurée...).
- ▶ En dehors de ces situations, le bon sens doit prévaloir et les activités peuvent être tolérées si elles sont bien supportées, y compris compétitions sportives, pratique d'un instrument à vent... Chez l'enfant il est habituel de privilégier le sport loisir à la compétition. Un certificat pour les activités d'EPS peut être fait dans ce sens vis-à-vis de l'école.

Titulaire de la carte

Nom :

Prénom :

Date de naissance :

1/ Manifestations cliniques :

- Accidents ischémiques transitoires ou infarctus cérébraux
- Hémorragie cérébrale ou méningée
- Crises d'épilepsie
- Trouble cognitif
- Mouvements anormaux

Autres :

Revascularisation chirurgicale : Non Oui

Nom et lieu d'exercice du chirurgien :

.....

2/ Informations sur les pathologies associées (dont allergies, contre-indications) :

.....

3/ Informations sur le traitement en cours :

- Antithrombotique

- Antiépileptique

- Autres :

En cas d'Urgence, contacter

Personne à prévenir :

Equipe neurologique/ neuropédiatrique/ neurochirurgicale :

En cas d'absence de l'équipe de référence, CONTACTER :

Pour les adultes, le CERVCO (CEntre de Référence des maladies Vasculaires rares du Cerveau et de l'Œil): Tél : 01 49 95 25 91 ou (en cas d'urgence seulement) 01 49 95 65 12 www.cervco.fr

Pour les enfants, le Centre national de référence de l'AVC de l'enfant : Tél : (en cas d'urgence seulement) 01 71 39 68 15 www.cnravcenfant.fr

Centres de référence – Plus d'infos

Centre de référence adultes



Tél : 01 49 95 25 91

www.cervco.fr

Centre de référence enfants



Email : AVCenfant@chu-st-etienne.fr

www.cnravcenfant.fr

Association de patients



Email : Atmmcontact@yahoo.fr

www.tanguy-moya-moya.org

Plus d'informations

orphanet

Le portail des maladies rares

www.orphanet.org

Maladies Rares
Info Services

0 810 63 19 20

N° Azur, prix appel local

Cette carte médicale

est éditée par l'association Tanguy Moya-Moya.

Ont contribué à ce projet l'ensemble du conseil médical de l'Association TANGUY MOYA-MOYA, le CERVCO, le Centre national de référence de l'AVC de l'enfant, la SFNP, Orphanet.

Edition 2021