Malformation artério-veineuse (MAV) cérébrale



Qu'est ce qu'une MAV cérébrale ?

A l'état normal (figure 1), les artères arrivent au cerveau puis se divisent en un réseau capillaire qui distribue notamment l'oxygène au cerveau. Le sang s'évacue ensuite par les veines. Une malformation artério-veineuse (figure 2) atteint le réseau capillaire et constitue ainsi un court-circuit entre artères et veines. Les capillaires sont soit absents et l'artère se jette directement dans la veine (malformation appelée « fistule »), soit malformés et élargis pour former un peloton (appelé « nidus »). Cette malformation est localisée sous une enveloppe à la surface du cerveau appelée « pie mère » et peut s'étendre dans la profondeur du cerveau. Elle se forme en général après la naissance raison pour laquelle elle n'est que très rarement dépistée avant la naissance en échographie ou en IRM. Les principales conséquences sont une perturbation du débit sanguin et de la pression veineuse, qui expliquent les principaux symptômes (parfois aucun symptôme n'est présent):

- dysfonctionnement du cerveau (déficit neurologique transitoire ou permanent, crise d'épilepsie, retard au développement de l'enfant).
- maux de tête (également appelés « céphalées »).
- beaucoup plus rarement, la malformation peut se rompre et entrainer un saignement dans le cerveau (hématome).

Est ce que les MAV cérébrales sont héréditaires ?

Certaines formes de ces malformations ont une cause génétique potentiellement héréditaire. C'est le cas dans la maladie de Rendu-Olser-Weber ou le syndrome « malformations capillaires - malformations artérioveineuses » par mutations du gène RASA1. Si l'aspect de la malformation de votre enfant est évocateur d'une de ces maladies, un dépistage génétique pourra être proposé. Le médecin vous expliquera la nature de ces maladies et l'intérêt de ce dépistage au cours d'une consultation. Le cas échant un conseil génétique sera organisé.

Comment peut-on traiter ces malformations?

L'artériographie est un examen des vaisseaux réalisé par rayons X, sous anesthésie générale. Elle permet de définir précisément l'architecture des malformations artério-veineuses. Cet examen est aussi un des moyens de traiter la malformation, par l'intérieur même des vaisseaux. Un tout petit tuyau (appelé micro cathéter) est avancé dans la malformation (figure 3) pour injecter un produit permettant d'occlure tout ou partie de la malformation (figure 4). Puisque dans la malformation les capillaires ne sont plus fonctionnels, voire absents, la malformation peut être oblitérée sans endommager le cerveau. Ce traitement est appelé « embolisation ». L'objectif de l'embolisation est de prévenir ou contrôler les symptômes de la malformation. Plusieurs sessions de traitement espacées de plusieurs semaines, mois ou années, pourront être nécessaire, en fonction de la taille, de l'architecture ou des symptômes induits par la malformation.

Quels signes peuvent refléter une moins bonne tolérance et doivent alerter chez un nourrisson?

- Un enfant grognon ou anormalement somnolent, tenant moins bien sa tête ou avec un moins bon contact.
- Une visibilité trop importante et récente des veines du visage.
- Un nourrisson qui a du mal à finir ses biberons, qui est en sueur lors de la prise des biberons ou qui ne prend pas assez de poids.
- Une augmentions anormalement importante du périmètre crânien.

Ce document non exhaustif est volontairement simplifié et schématique. Il n'a pas pour vocation à remplacer la consultation et les explications du médecin concernant votre cas particulier

Malformation artério-veineuse (MAV) cérébrale

Nom et prénom du patient :

